Notiziario FFC
Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus

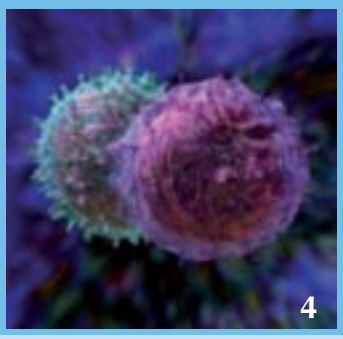
ITALIAN CYSTIC FIBROSIS RESEARCH FOUNDATION
Presso Ospedale Maggiore - P.le Stefani 1 - 37126 Verona

n° 28 - Agosto 2010

IL CICLAMINO DELLA RICERCA PER LA FIBROSI CISTICA

SABATO 16 OTTOBRE NELLE PIAZZE

Bollettino quadrimestrale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Spedizione in A.P. - Art. 2 Comma 20/C - Legge 662/96 DCB VR - ~~€ 2,50~~ COPIA OMAGGIO



sommario

3 Riscoprire il senso di una Fondazione per la Ricerca
Editoriale

PERCORSI DI RICERCA

4 Progetti FFC 2010
14 Basi della scienza FC a Carcavelos
15 Echi dall'8° Seminario di Primavera
17 Report dal Congresso Europeo FC
20 Dalla letteratura scientifica
22 Domande & Risposte

I RICERCATORI RACCONTANO

24 Paolo Visca e Livia Leoni. *Tagliare i viveri e la comunicazione a Pseudomonas*
26 Valeria Casavola. *Un laboratorio per soccorrere la proteina CFTR*

A TU PER TU CON LE DELEGAZIONI E GRUPPI DI SOSTEGNO FFC

28 Il raduno annuale di Delegazioni GdS e Volontari
28 Cerchiamo Volontari, anche per nuove Delegazioni e GdS
29 Storie di Delegazioni: Bice e le montagne

AUTUNNO PER LA RICERCA

31 VIII Settimana della Ricerca FC 300 piazze per la ricerca
32 Al via la gara per le adozioni dei Progetti FFC 2010

GALLERIA EVENTI PRIMAVERA-ESTATE 2010

33 Galleria Eventi
53 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 - San Giovanni Lupatoto (VR)

EDITORIALE

Riscoprire il senso di una Fondazione per la Ricerca

di Gianni Mastella

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica nacque 13 anni orsono per volontà di un ristretto gruppo di persone già coinvolte nei problemi della fibrosi cistica, per ragioni famigliari o per investimento professionale. Queste persone si erano cimentate da molto tempo, a vario titolo, con le problematiche e con l'organizzazione dell'assistenza ai malati, che aveva portato negli anni ad un sensibile e progressivo miglioramento delle loro condizioni di salute e di vita. In questo, la ricerca medica aveva già dato un contributo significativo, ma si realizzò che era venuto il momento di incrementare gli sforzi per accelerare i percorsi di ricerca, individuando strategie che consentissero di migliorare sostanzialmente le cure al malato, ancora di tipo sintomatico e palliativo, e avvicinarsi di più all'obiettivo di interventi risolutivi. La Fondazione ha calato questi ambiziosi intenti nel mondo scientifico italiano, che si sapeva ricco di competenze ed abilità, utili a far crescere le conoscenze in questo campo, in sinergia con quanto si faceva in altre parti del mondo. Si è così sviluppata una rete italiana di ricerca che si sta sempre più cimentando in aree avanzate e promettenti, con risultati che già si stanno misurando come coerenti con le attese.

Intorno a questa impresa è cresciuta una ormai grande famiglia di persone e di gruppi che hanno fatto proprio questo significato del rimboccarsi le maniche per dare una spinta, oggi e con il meglio delle forze che abbiamo, a questo percorso verso un destino migliore per le persone che ci stanno a cuore. Sono i volontari, le famiglie dei malati e i malati stessi, sono gli amici e i sostenitori esterni, che di fatto rappresentano la fonte più significativa del supporto alla ricerca sulla fibrosi cistica nel nostro

paese. Viene peraltro da riflettere sulle attese di questo mondo del volontariato impegnato in un campo, quello della ricerca che, a differenza di altri campi, può non essere immediatamente gratificante. Sostenere la ricerca richiede infatti una capacità di lungimiranza che va oltre il ritorno immediato delle nostre fatiche. Si avverte non raramente una specie di delusione o di sconforto perché la scienza non produce in tempi brevi i risultati che si attendono e serpeggia talora il dubbio che la ricerca rimanga troppo astratta, troppo lontana dai bisogni attuali del malato.

Sostenere la ricerca significa non viverla come un mito: i miti possono cadere presto quando ci si confronta con la pesante realtà di ciò che avviene nel malato che ci è vicino. E' a tutti chiaro che la scienza ha rivoluzionato le condizioni di vita dell'uomo e che le conquiste per la salute sono derivate non tanto da fortuite scoperte ma dall'operosità intelligente e tenace di scienziati che hanno cucito giorno per giorno il complesso tessuto di conoscenze che ha condotto poco alla volta a risultati applicabili efficacemente nell'uomo. Gran parte dei progetti sostenuti dalla Fondazione sono di ricerca di base. Ci si chiede che senso ha la ricerca di base per la persona che vive il logoramento quotidiano del suo stato di salute. Questo è il cimento: non vi sono scorciatoie per arrivare al risultato utile, occorre conoscere bene ciò che sta sotto alla funzione alterata, che causa la malattia, per definire il bersaglio di cura appropriato. Questo significa partire dalle cellule e dalle attività molecolari che in esse si svolgono; significa lavorare su ipotesi che talora possono rivelarsi sbagliate e costringono a ripartire da capo, a cercare collegamenti più stretti con conoscenze già acquisite.

Ciò che conta in tale percorso ad ostacoli, ed è ciò che chiediamo intensamente ai nostri ricercatori, è l'avere ben chiaro l'obiettivo finale: un progetto di ricerca non può essere fine a sé stesso, solo in omaggio alla libertà della scienza, ma è totalmente controllato dall'obiettivo finale, la cura al malato. L'obiettivo finale potrà essere vicino o lontano, ma ogni fase di ricerca deve portare una conoscenza nuova che consenta un significativo passo in avanti in quella direzione, fino alle applicazioni cliniche per il malato. Non è facile ovviamente, ma questo è il senso dell'impresa cui la Fondazione ha inteso dare fiato. Prima o poi i risultati che contano verranno, ma già oggi assistiamo a proposte già prossime al malato: sono derivate da anni di ricerca dedicata a capire i complessi meccanismi della malattia, indotti da un gene sbagliato, da tentativi di correggerli in laboratorio con molecole potenzialmente curative, applicando tali conoscenze e tali tentativi ad organismi che possono imitare la salute e la malattia dell'uomo, i modelli animali e, solo dopo questi obbligati passaggi, iniziando a saggiare le risposte sull'uomo, quello sano e poi quello malato. In questa direzione è fortemente inserita la nostra impresa, con la consapevolezza che la scienza non fa miracoli ma opera umilmente, pas-

...

Progetti FFC 2010

Nella seduta del 26 giugno 2010 il Comitato Scientifico della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica ha selezionato i progetti di ricerca CF da proporre per un finanziamento nel corrente anno. È stata la conclusione di un lungo iter di analisi e valutazione di 56 progetti sottoposti alla Fondazione a seguito del bando annuale emanato il 15 dicembre 2009.

Alla valutazione delle proposte di ricerca hanno collaborato oltre 100 scienziati internazionali, esperti nello specifico di ciascun progetto. Ogni progetto è stato esaminato da 2-4 revisori. Il Comitato Scientifico ha composto le proprie valutazioni con quelle dei referees, proponendo infine alla Fondazione il finanziamento di 23 nuovi progetti (di cui 5 progetti di continuazione di precedenti studi finanziati da FFC): 8 progetti nell'area "Fisiopatologia CFTR e terapie del difetto di base"; 6 nell'area "Strategie antibatteriche innovative per l'infezione CF"; 8 nell'area "Infiammazione"; 1 nell'area "Ricerca clinica". La Fondazione ha impegnato per questi progetti la somma complessiva di 1.400.000 euro. Di seguito, la lista dei progetti selezionati.

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 correggere o a compensare il difetto di base

FFC # 1/2010

Molecular and functional study of the epithelial Na+ channel (ENaC) in CF and CF-like disease.
Studio molecolare e funzionale del canale epiteliale del sodio (ENaC) in soggetti con FC e FC atipica.

Responsabile: Cristina Bombieri (Dip. Scienze della Vita e della Riproduzione - Sezione di Biologia e Genetica, Univ. di Verona)
Partners: Manuela Seia (Fond. IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano), Marco Lucarelli (Dip. Biotecnologie Cellulari ed Ematologia, Università La Sapienza, Roma)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **60.000**

Obiettivi:
In vari pazienti con fibrosi cistica non è stato ancora possibile identificare le mutazioni che causano la malattia. L'ipotesi è che in qualcuno di questi siano implicati geni diversi dal gene CFTR.
Il gene CFTR è responsabile della diminuzione della secrezione di cloro, che è caratteristica dell'epitelio FC. Ma c'è anche un aumentato riassorbimento di sodio, che è probabilmente da imputare ad una anomala interazione tra CFTR e la proteina-canale per il sodio, chiamata ENaC. Questa proteina-canale è fatta di 3 subunità codificate da altrettanti geni. Dati recenti suggeriscono che i geni codificanti per le subunità di ENaC possano essere coinvolti nella FC: mutazioni nei geni per ENaC sono state identificate in pazienti con FC o FC-atipiche.
Questo progetto vuole approfondire le conoscenze sul ruolo di ENaC nell'insorgenza della FC. L'obiettivo è quello di studiare se difetti molecolari e/o alterazioni della trascrizione nei geni codificanti per le 3 subunità di ENaC (SCNN1A, SCNN1B e SCNN1G), associati a mutazioni del gene CFTR possano condurre a FC. A tale scopo sono state riunite le esperienze di tre diversi gruppi di ricerca, con conoscenze specifiche sulla Fibrosi Cistica e sugli studi molecolari e funzionali di altri geni coinvolti in questa patologia, per analizzare le mutazioni e il controllo della trascrizione di questi geni. L'identificazione di questi fattori è di fondamentale importanza per comprendere alcuni meccanismi molecolari che conducono alla fibrosi cistica, offrendo anche nuovi spunti per lo sviluppo di terapie farmacologiche adeguate

FFC # 2/2010

Novel cellular model system and therapeutic molecules for the development of a read-through approach for CF caused by stop codon mutations of the CFTR gene.
Nuovi modelli cellulari e nuove molecole terapeutiche rivolte alle mutazioni "stop" del gene CFTR.

Responsabile: Monica Borgatti (Dip. Biochimica e Biologia Molecolare - Univ. Ferrara)
Partners: Nicola Altamura (Ist. Biomembrane e Bioenergetica, CNR), Timor Baasov (Schulich Faculty of Chemistry, Technion - Israel Institute of Technology, Haifa)
Ricercatori coinvolti: 10
Durata: 1 anno
Finanziamento: € **40.000**

Obiettivi:
Le mutazioni del gene CFTR chiamate "non senso" (o "stop") bloccano prematuramente la sintesi della proteina CFTR e rappresentano circa il 10% di tutte le mutazioni del gene CFTR. Negli ultimi anni, alcuni farmaci, come gli antibiotici aminoglicosidici, sono stati studiati per sopprimere tale blocco e indurre un riavvio del meccanismo che porta alla sintesi completa della proteina. Perciò questa strategia rappresenta un nuovo approccio farmacologico promettente per la cura della fibrosi cistica.
Questo progetto è rivolto alla ricerca di nuove molecole in grado di svolgere questa azione di superamento del blocco e riavvio della produzione di CFTR normale e, successivamente, alla loro sperimentazione in modelli di cellule che contengono mutazioni stop. Su queste cellule, di derivazione umana e batterica, sarà fatto un confronto fra l'efficacia delle nuove molecole scoperte, come ad esempio G418 e quelle già esistenti, di cui una in sperimentazione clinica di fase III (PTC124).

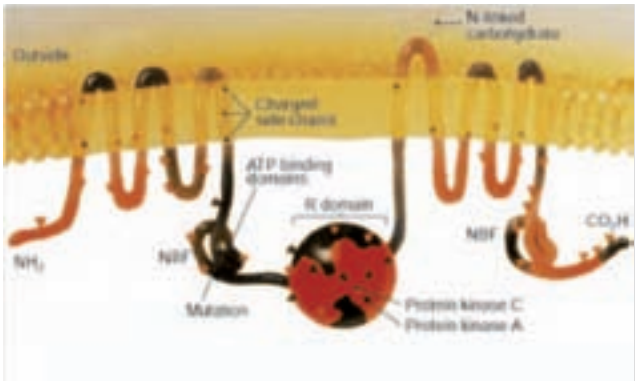
FFC # 3/2010

An induced pluripotent stem cell (iPS)-based approach for the repopulation and phenotypic correction of cystic fibrosis airway epithelium.

Un approccio basato sulle cellule staminali pluripotenti indotte (iPS) per rigenerare l'epitelio polmonare affetto da fibrosi cistica.

Responsabile: Roberto Loi (Dip. Tossicologia - Sez. Oncologia e Patologia Molecolare - Università di Cagliari)
Ricercatori coinvolti: 5
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 50.000

Obiettivi:
Le cellule staminali potrebbero essere una risorsa per ricostruire l'epitelio delle vie aeree del malato FC e potrebbero essere generate dal malato stesso. Un particolare tipo di cellule staminali chiamate iPS (induced Pluripotent Stem Cells) sembrano in grado infatti di differenziarsi in cellule di vari tessuti. Perciò, potrebbero essere prelevate dal paziente, poi indotte a trasformarsi *in vitro* in cellule epiteliali respiratorie, corrette per quanto riguarda il difetto genetico e quindi reiniettate per ripopolare con cellule epiteliali normalizzate il polmone malato. È un obiettivo molto ambizioso e molti ostacoli devono essere superati affinché questo approccio possa in futuro diventare applicabile al malato FC. Tra i problemi più rilevanti vi è quello della sicurezza delle cellule che vengono somministrate al paziente.
Le cellule iPS sono state finora derivate da diversi tessuti e cellule del corpo umano, ma non sono state ancora derivate da tessuto epiteliale delle vie aeree. Le cellule iPS mantengono la memoria delle cellule da cui derivano e sarebbe importante riuscire a derivare cellule iPS da cellule epiteliali respiratorie, in quanto si ritiene che questa loro memoria faciliterebbe la loro trasformazione in cellule respiratorie. In questo progetto si cerca di studiare preliminarmente tale percorso curativo utilizzando per il momento modelli animali (topi FC e topi non FC), ma anche cellule derivate da bronchi di soggetti non FC e di malati FC. Verrà indotta in vitro la trasformazione delle cellule iPS, derivate da queste quattro fonti, in cellule dell'epitelio respiratorio, per provarne la trasformabilità. In seguito, le cellule trasformate dell'epitelio di topo non FC verranno somministrate per il momento solo a topi privi del gene CFTR (topi FC), in modo da provare la possibilità di ripopolare il polmone malato del topo con cellule che contengono proteina CFTR normale.



▲ *Rappresentazione schematica della proteina CFTR, collocata sulla membrana apicale della cellula. Essa attraversa la membrana con due gruppi di 3 anse. Sotto la membrana, all'interno, ci sono due nodi (NBF) che legano nucleotidi (fornitori di energia) e, al centro, una grossa sfera, il dominio regolatore (centrale di regolazione di tutta l'attività del canale). Le diverse mutazioni interessano punti diversi della complessa struttura*

FFC # 4/2010 (progetto di continuazione)

Manipulating the endoplasmic reticulum export machinery allows DF508-CFTR trafficking to the plasma membrane: a new set of potential drug targets for cystic fibrosis.

Nuovi candidati terapeutici per correggere il traffico intracellulare della proteina CFTR-DF508 mutata.

Responsabile: Alberto Luini (TIGEM, Napoli)
Partner: Maria Monti (CEINGE Bioteconologie Avanzate, Napoli)
Ricercatori coinvolti: 5
Durata: 1 anno
Finanziamento: € **45.000**

Obiettivi:
DF508 è la più comune delle mutazioni del gene CFTR. Essa dà origine ad una proteina CFTR instabile, che è velocemente riconosciuta dai sistemi di controllo di qualità della cellula e trattenuta in un apparato della cel-

lula stessa chiamato reticolo endoplasmatico. Qui viene distrutta, cosicchè non può raggiungere la sua posizione definitiva e funzionale sulla membrana cellulare. Si è preliminarmente trovato che la manipolazione di alcune proteine di un altro macchinario della cellula, chiamato COPII, è in grado di favorire l'uscita di CFTR-DF508 mutata dal reticolo endoplasmatico salvandola dalla distruzione. Pertanto si propone d'investigare se ci sia una relazione funzionale fra il meccanismo COPII e quelli che controllano la qualità della proteina. Inoltre, si cercherà di identificare nuove proteine (chiamate "interattori") che possano spiegare l'interdipendenza funzionale dei due meccanismi. Lo studio verrà condotto su diversi tipi di cellule, principalmente linee cellulari bronchiali derivate da pazienti con fibrosi cistica. È di fondamentale importanza identificare farmaci che favoriscano la nomale maturazione e migrazione ("traffico") intracellulare della proteina CFTR-DF508 sulla membrana cellulare: in questa sede la CFTR conserva una residua attività, che potrebbe essere stimolata e potenziata da farmaci "potenziatori", alcuni dei quali già in fase avanzata di sperimentazione clinica.

FFC # 5/2010

The search of HSP70/HSC70 complex inhibitors useful to correct the ΔF508-CFTR.

Ricerca di inibitori dei chaperoni (complesso HSP70/HSC7) utili per correggere la DF508-CFTR.

Responsabile: Mauro Mazzei (Dip. Scienze Farmaceutiche, Università di Genova)
Partners: Paola Fossa (Dip. Scienze Farmaceutiche, Università di Genova), M. Caterina Turco (Dip. Scienze Farmaceutiche, Univ. Salerno)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **100.000**

Obiettivi:
L'obiettivo finale di questo progetto è trovare nuovi farmaci rivolti a curare il difetto genetico di base della fibrosi cistica. Negli ultimi anni sono state identificate molecole che agiscono da "correttori" del gene alterato, in particolare quando è in causa la più frequente delle mutazioni del gene CFTR, la DF508. In presenza di questa mutazione la proteina CFTR viene prodotta ma è instabile e immatura, non supera il sistema di controllo di qualità della cellula e viene avviata alla degradazione. E tuttavia si sa che questa CFTR difettosa conserva una certa quota di attività utile, purchè la stessa riesca a maturare e a raggiungere l'apice della cellula. I farmaci correttori hanno mostrato di impedire la degradazione della proteina, ma il meccanismo d'azione, importante per individuare quelli più efficaci, non è ancora chiaro. Per questo, il progetto si propone di approfondire il meccanismo di maturazione della proteina CFTR basato sui "chaperoni". Questi sono sostanze naturali presenti all'interno della cellula (HSP70, HSC70), che possono modulare, favorendolo, se adeguatamente aiutato con "correttori", il processo di maturazione della proteina CFTR difettosa. L'obiettivo è identificare sostanze in grado di interagire con i chaperoni e di favorire in definitiva la migrazione di CFTR-DF508 mutata sulla membrana cellulare apicale, sua sede fisiologica di azione, dove la proteina potrà anche essere stimolata o potenziata nella sua azione con altri farmaci, detti "potenziatori", già in fase avanzata di studio. Le sostanze saranno prima studiate su modelli cellulari artificiali e poi su cellule di epitelio bronchiale derivate da pazienti con fibrosi cistica

FFC # 6/2010

Novel biomarkers for evaluation of efficacy of new therapies in cystic fibrosis.

Nuovi marcatori biologici per la valutazione dell'efficacia di nuove terapie della fibrosi cistica.

Responsabile: Paola Melotti (Centro Regionale Fibrosi Cistica, OCM Verona)
Partner: Claudio Sorio (Dip. Patologia, Sez. Patologia Generale, Università di Verona)
Ricercatori coinvolti: 13
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **55.000**

Obiettivi:
Per valutare l'efficacia dei nuovi farmaci indirizzati alla correzione del difetto genetico di base e già in sperimentazione nei malati FC, sono attualmente disponibili test sofisticati e invasivi, come la misura dei potenziali nasali (NPD) e, meno frequentemente, le misure delle correnti intestinali (ICM) su biopsie rettali. Questi test hanno evidenti limiti nell'applicazione. L'obiettivo principale di questo progetto è quello di individuare e validare nuovi metodi, poco invasivi, in grado di valutare gli effetti di un dato trattamento attraverso l'analisi di campioni di sangue di piccole dimensioni. Poichè i globuli bianchi del sangue circolante contengono la proteina CFTR, saranno studiati alcuni tipi di globuli bianchi (monociti) di malati FC, con CFTR mutata per effetto di mutazioni stop, prima e dopo trattamento con il farmaco possibilmente correttore della mutazione (in questo studio il PTC124) ma anche con terapie standard. Inoltre, saranno misurati i livelli di alcune proteine infiammatorie (tra cui, importante, una chiamata sHLA-G) presenti nel sangue, per verificare la loro variazione in relazione al trattamento con il farmaco. Qualora fosse possibile caratterizzare una o più di queste molecole capaci di funzionare come marcatori degli effetti della terapia, il processo di valutazione di nuovi farmaci potrebbe essere notevolmente più semplice ed efficace.

FFC # 7/2010 (progetto di continuazione)

Structural features of the intracellular domains of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator.

Proprietà strutturali delle componenti intracellulari della proteina CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator).

Responsabile: Oscar Moran (Istituto di Biofisica, CNR, Genova)
Ricercatori coinvolti: 7
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 90.000

Obiettivi:
Il progetto si propone di studiare con una metodica sofisticata (raggi –X a basso angolo) la struttura della proteina CFTR. Questa metodica permette di avere informazioni dettagliate sulle parti che compongono la proteina e sul loro funzionamento, in condizioni simili a quelle presenti nel corpo umano.
La proteina CFTR normale e quella mutata saranno esposte all'azione dei farmaci chiamati "potenziatori", allo scopo di definire il loro meccanismo d'azione ancora sconosciuto. I farmaci potenziatori, alcuni già in sperimentazione clinica ed altri in corso di avanzato sviluppo preclinico, servono ad aumentare l'attività della proteina CFTR difettosa ma arrivata alla sua giusta sede di azione, la membrana cellulare apicale.

FFC # 8/2010

Decreased apical expression of CFTR by *Pseudomonas aeruginosa* infection: role of NHERF1 phosphorylation (progetto pilota).
Interazione fra attività di CFTR e infezione da *Pseudomonas* nelle cellule epiteliali respiratorie e ruolo della proteina NHERF1.

Responsabile: Anna Tamanini (Lab. Patologia Molecolare, Lab. Analisi Cliniche ed Ematologiche, Az. Ospedaliera Universitaria Integr., Verona)
Partner: Stephan Reshkin (Dip. Fisiologia Generale ed Ambientale, Università di Bari)
Ricercatori coinvolti: 11
Durata: 1 anno
Finanziamento: € **30.000**

Obiettivi:
È stato dimostrato che l'infezione da *Pseudomonas* concorre ad impedire il funzionamento della proteina CFTR, sia normale che mutata, nelle cellule dell'epitelio respiratorio. Non si sa perché questo avvenga.
Lo scopo di questo progetto è capire il meccanismo di una tale interazione e in particolare studiare un'altra proteina della cellula epiteliale, chiamata NHERF1, che favorisce la stabilità e l'azione di CFTR e sarebbe anch'essa influenzata dalla presenza di *Pseudomonas*.

STRATEGIE ANTIBATTERICHE INNOVATIVE PER L'INFEZIONE CF

Microbiologia di base
Quest'area include progetti orientati a conoscere i meccanismi con cui i batteri più comunemente implicati nell'infezione polmonare 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. L'area si basa su ricerche in vitro e su modelli animali.

Microbiologia clinica
L'area 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.

FFC # 9/2010

Pathogenicity of *Staphylococcus aureus* and its role in the progression of *Pseudomonas aeruginosa* chronic lung infection.
Staphylococcus aureus: fattori patogenetici e ruolo nella progressione dell'infezione cronica polmonare in pazienti con fibrosi cistica.

Responsabile: Daniela Maria Cirillo (Emerging Bacterial Pathogens Unit, Div. of Immunology, Transplantation and Infectious Disease, Scientific Institute H. S. Raffaele, Milano)
Partners: Alessandra Bragonzi (Infections and Cystic Fibrosis Unit, Division of Immunology, Transplantation and Infectious Disease, H. S. Raffaele, Milano), Barbara Kahl (Universitäts Klinikum Münster, Institute fur Medizinische Mikrobiologie, Münster)
Ricercatori coinvolti: 7
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **70.000**

Obiettivi:
L'incidenza di infezioni da Staphylococcus aureus, sia meticillino-sensibile (MSSA) che resistente (MRSA), incluse quelle da MRSA acquisito dalla comunità

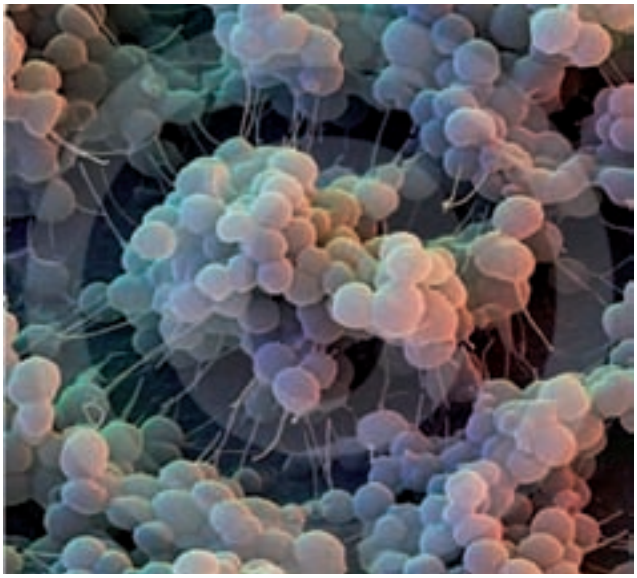
(CA-MRSA), risulta in aumento nella popolazione generale ma anche nei pazienti con fibrosi cistica. Molti pazienti con FC sono colonizzati con MSSA in una fase precoce della malattia mentre MRSA viene isolato in una fase tardiva e spesso in co-infezione con *P. aeruginosa*. Non è chiaro se *S. aureus* contribuisca all'instaurarsi dell'infezione cronica da *P. aeruginosa*. In effetti, non esiste un consenso generale sul trattamento con antibiotici anti-*S. aureus* nel caso di primo isolamento oppure di persistenza del germe nelle vie aeree di pazienti asintomatici. Il progetto propone di: 1) caratterizzare i fattori di virulenza associati a diversi isolati di *S. aureus*, clinici e di laboratorio, 2) valutare le interazioni tra ceppi di *S. aureus* e ceppi di *P. aeruginosa* in vitro ed in vivo, 3) stabilire l'impatto del trattamento antibiotico anti- *S. aureus* e della superinfezione da *P. aeruginosa* nella progressione della malattia polmonare cronica.
Gli studi verranno eseguiti su cellule epiteliali FC, su cellule infiammatorie e su modelli animali con infezione respiratoria cronica, compresi topi FC. Mortalità, persistenza e risposta infiammatoria saranno i parametri valutati. I risultati saranno confrontati con quelli ottenuti in presenza di antibiotici anti-*S. aureus*. Il progetto potrà far comprendere il contributo dell'infezione da *S. aureus* nella progressione dell'infezione cronica polmonare da *P. aeruginosa*, aiutare a stabilire l'eventuale necessità di un trattamento (profilattico) e/o eradicante di *S. aureus* e, di conseguenza, migliorare le strategie terapeutiche in pazienti FC.

FFC # 10/2010

Exploring thermostable quorum quenching lactonases to counteract bacterial infections in cystic fibrosis.
Studio di nuove molecole (lattonasi termostabili) per combattere il sistema di aggregazione di *Pseudomonas aeruginosa* in fibrosi cistica.

Responsabile: Giuseppe Manco (Ist. Biochimica delle Proteine, CNR Napoli)
Partner: Davide Andrenacci (Ist. Genetica e Biofisica, CNR Napoli)
Ricercatori coinvolti: 7
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **65.000**

Obiettivi:
Lo scopo di questo progetto è lo studio di nuove molecole (lattonasi termostabili) in grado di contrastare il meccanismo chiamato "quorum sensing", di cui il batterio *Pseudomonas aeruginosa* è dotato.
Questo meccanismo permette a *Pseudomonas* l'aggregazione in colonie (chiamate "biofilm") particolarmente resistenti alla terapia antibiotica e alle difese innate dell'organismo. L'efficacia di queste nuove molecole sarà studiata in vitro e in vivo (modelli animali) e sarà paragonata all'attività di un enzima, il PON1 normalmente presente nell'uomo e conosciuto per la sua attività di contrasto al quorum sensing di *Pseudomonas*.



▲ *Una colonia in coltura di Staphylococcus aureus*

FFC # 11/2010 (progetto di continuazione)

Development of new therapeutic approaches against microbial infection in cystic fibrosis patients: biochemical analysis of cell wall fragments.
Sviluppo di nuovi approcci terapeutici contro le infezioni microbiche nei pazienti con fibrosi cistica: analisi biochimica di frammenti di parete cellulare.

Responsabile: Antonio Molinaro (Dip. Chimica Organica e Biochimica, Università Napoli)
Partners: Maria Lina Bernardini (Dip. Biologia Cellulare e dello Sviluppo, Università La Sapienza, Roma), Gerd Döring (Hygiene Institute, Università Tübingen)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **80.000**

Obiettivi:
Studi precedenti hanno chiarito che nel passaggio da infezione acuta ad infezione cronica *Pseudomonas aeruginosa* si adatta biochimicamente, cioè cambia la struttura chimica degli elementi che compongono la sua parete cellulare. Questo progetto si propone di analizzare in maniera sistematica le caratteristiche, la funzione e l'attività immuno-stimolatoria di questi elementi (lipopolisaccardi e peptidoglicani). Le conoscenze che ne deriveranno potranno permettere la progettazione di nuovi farmaci diretti ad impedire la sintesi della parete cellulare di Pseudomonas e di conseguenza combattere l'infiammazione-infezione nelle vie aeree FC.

FFC # 12/2010

Calcium signal and PKC as targets of *Pseudomonas aeruginosa* infection.
Segnali intracellulari dell'infezione da *Pseudomonas aeruginosa* come bersaglio di nuovi farmaci.

Responsabile: Paolo Pinton (Dip. Medicina Sperimentale e Diagnostica, Università Ferrara)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **60.000**
Obiettivi:
Sulla superficie delle cellule vi sono "recettori" che in presenza di determinati stimoli trasmettono dei segnali. Questi segnali servono ad avviare particolari attività biochimiche all'interno della cellula e sono costituiti da molecole chiamate "secondi messaggeri". Recenti studi suggeriscono che tra i secondi messaggeri intracellulari, il Calcio intracellulare ed un enzima da esso dipendente, la Protein Kinasi C (PKC), svolgono un ruolo importante nell'interazione tra la presenza di *Pseudomonas aeruginosa* e la risposta infiammatoria della cellula stessa. Obiettivo del progetto è la comprensione dei meccanismi che regolano i secondi messaggeri intracellulari in risposta a *Pseudomonas aeruginosa*. Le conoscenze che ne deriveranno potrebbero avere un impatto significativo per lo sviluppo di nuove terapie per il trattamento dell'infiammazione polmonare in pazienti affetti da fibrosi cistica.

FFC # 13/2010

***Pseudomonas aeruginosa* lipopolysaccharide cell surface transport is a target process for developing new antimicrobials.**

Il trasporto di un componente della membrana cellulare (lipopolisaccaride) di *Pseudomonas aeruginosa* come bersaglio per lo sviluppo di nuovi farmaci antibatterici.

Responsabile: Alessandra Polissi (Dip. Biotecnologie e Bioscienze, Università Milano Bicocca)
Partners: Martino Bolognesi (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Univ. Milano), Gianni Dehò (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Univ. Milano), Francesco Peri (Dip. Biotecnologie e Bioscienze, Univ. Milano Bicocca), Cristina De Castro (Dip. Chimica Organica e Biochimica, Univ. Napoli), Luca De Gioia (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Univ. Milano)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **70.000**

Obiettivi:
Una componente essenziale della membrana esterna del batterio *Pseudomonas aeruginosa* si chiama lipopolisaccaride. Esso media diverse interazioni con l'ambiente e l'organismo ospite ed è responsabile dell'elevata resistenza intrinseca agli antibiotici. In questi ultimi anni sono stati fatti molti progressi per comprendere come questa molecola venga trasportata dal sito di sintesi (citoplasma e membrana interna) verso la membrana esterna del batterio, sua destinazione finale. Il progetto di ricerca si concentra su due proteine, scoperte dal Gruppo, che sono componenti della macchina per il trasporto del lipopolisaccaride. Le due proteine, che legano il lipopolisaccaride ed interagiscono tra di loro, rappresentano ottimi bersagli per la progettazione di nuovi farmaci. Scopo del progetto è lo studio dettagliato (tramite tecniche biofisiche e di genetica molecolare) di queste proteine in *P. aeruginosa* e l'analisi delle loro caratteristiche che non sono tuttora state definite, compresa la struttura cristallografica. Quindi, basandosi su queste conoscenze, verranno progettati e sintetizzati inibitori potenziali (piccole molecole o peptidi) che saranno saggiati per la loro attività antibatterica.

FFC # 14/2010

Non-conventional strategies against *Pseudomonas aeruginosa* infection: interference with iron homeostasis and quorum sensing.

Strategie non convenzionali per il trattamento dell'infezione da *Pseudomonas aeruginosa*: inibizione dell'omeostasi del ferro e del quorum sensing.

Responsabile: Paolo Visca (Dipart. Biologia, Università Roma Tre, Roma)
Partners: Livia Leoni (Dipart. Biologia, Università Roma Tre, Roma)
Ricercatori coinvolti: 10
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **50.000**

Obiettivi:
I processi che controllano il metabolismo del ferro e la comunicazione tra batteri ("quorum sensing") sono necessari per l'instaurarsi dell'infezione da *Pseudomonas aeruginosa*, pertanto rappresentano dei promettenti bersagli per lo sviluppo di nuovi farmaci. In un precedente progetto, finanziato da FFC, sono stati caratterizzati alcuni dei più importanti sistemi di acquisizione del ferro da parte di *P. aeruginosa* ed è stato identificato un fattore, la proteina RsaL, in grado di ostacolare il quorum sensing ed il processo infettivo. Inoltre, studi recenti indicano che composti a base di gallio, un elemento chimico che interferisce con il metabolismo del ferro, e composti che inibiscono la secrezione delle molecole del quorum sensing (chiamati "efflux pumps inhibitors", EPI), potrebbero inibire il processo infettivo di *P. aeruginosa*. Alcuni farmaci a base di gallio sono già stati approvati per la cura di malattie umane. Inoltre, alcuni EPI si trovano in fase clinica di studio per valutarne il possibile impiego nella cura delle infezioni croniche come adiuvanti della terapia antibiotica.
In questo progetto si intende studiare il ruolo specifico svolto dai processi di trasporto del ferro e delle molecole del quorum sensing nell'infezione polmonare cronica, anche usando modelli animali di virulenza (topi con infezione polmonare da *Pseudomonas*). Inoltre, verrà valutata la capacità di alcuni composti a base di gallio, della proteina soppressore RsaL e di alcuni EPI di inibire il processo infettivo causato da *P. aeruginosa* e quindi rappresentare potenziali nuovi farmaci.

INFIAMMAZIONE

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

FFC # 15/2010 (progetto di continuazione)

Evaluation of the usefulness of therapeutic approaches aiming at increasing glutathione levels in the airways of Cystic Fibrosis patients to control lung infections and bacterial-induced damage.
Valutazione dell'utilità di approcci terapeutici mirati ad aumentare i livelli di glutatione nelle vie aeree dei pazienti con Fibrosi Cistica per controllare le infezioni batteriche polmonari ed il danno indotto da batteri.

Responsabile: Andrea Battistoni (Dip. Biologia, Univ. di Roma Tor Vergata, Roma)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 55.000

Obiettivi:
Uno dei difetti che caratterizzano i pazienti affetti da Fibrosi Cistica è una marcata riduzione del contenuto di glutatione ridotto (GSH) nei liquidi che rivestono le superfici delle vie aeree. Le funzioni del GSH in questo compartimento non sono ben caratterizzate, ma è probabile che questa molecola antiossidante svolga un importante ruolo antinfiammatorio grazie alla sua capacità di rimuovere le specie reattive dell'ossigeno che vengono generate in modo continuo nei polmoni e in misura massiccia nei processi infettivi/infiammatori. Inoltre, è stato osservato che la concentrazione di GSH extracellulare aumenta in modo sostanziale in risposta all'infezione da *Pseudomonas aeruginosa*, suggerendo che il GSH sia coinvolto anche nel controllo delle infezioni batteriche. Da lungo tempo ci si interroga sulla possibile efficacia di terapie antiinfiammatorie e antibatteriche basate sulla somministrazione di GSH o di molecole, quali l'N-acetilcisteina, che ne sono precursori.
Questo progetto si propone di effettuare un primo studio preclinico su topi FC, mirato a valutare gli effetti della somministrazione orale di N-acetilcisteina sullo stato di infiammazione polmonare e sulla resistenza all'infezione da *P. aeruginosa*. Parallelamente, verranno effettuati studi in vitro per valutare l'importanza della concentrazione intracellulare ed extracellullare di GSH nel controllo delle infezioni batteriche e, infine, sarà indagata la possibilità che gli effetti citotossici della piocianina (una tossina rilasciata da *Pseudomonas aeruginosa*) possano essere contrastati dal GSH extracellulare. Questi studi potranno dare informazioni importanti per valutare l'efficacia di terapie mirate a ripristinare una corretta presenza del GSH nel polmone dei pazienti FC.

FFC # 16/2010 (progetto di continuazione)

Modulation of sphingolipid metabolism as a strategy for the treatment of CF lung inflammation.
La modulazione del metabolismo degli sfingolipidi come bersaglio terapeutico per la malattia polmonare in fibrosi cistica.

Responsabile: Maria Cristina Dechecchi (Lab. Patologia Molecolare, Lab. Chimica Clinica ed Ematologica, Az. Ospedaliera Universitaria Integr., Verona)
Partner: Roberto Gambari (Dip. Biochimica e Biologia Molecolare, Univ. Ferrara)
Ricercatori coinvolti: 11
Durata: 2 anni
Finanziamento: **€ 60.000**

Obiettivi:
Gli sfingolipidi sono molecole implicate nei processi infiammatori. Fa parte degli sfingolipidi la ceramide, che ha un ruolo centrale nella regolazione della risposta infiammatoria contro *Pseudomonas aeruginosa*. Si ritiene che nell'infiammazione FC ci sia un accumulo di ceramide. Agisce contro questo accumulo un farmaco, il Miglustat, già in uso per il trattamento di una grave malattia genetica (malattia di Gaucher). Il Miglustat esercita con questo meccanismo un effetto antiinfiammatorio nelle cellule epiteliali bonchiali FC. Scopo di questo progetto è la ricerca di altri inibitori della produzione e dell'accumulo di sfingolipidi: essi saranno studiati sia su cellule soggette a infiammazione per infezione da *Pseudomonas aeruginosa* che in vivo (modelli animali: topi con infezione/infiammazione polmonare da *Pseudomonas*). L'efficacia di queste nuove molecole sarà paragonata a quella del Miglustat.

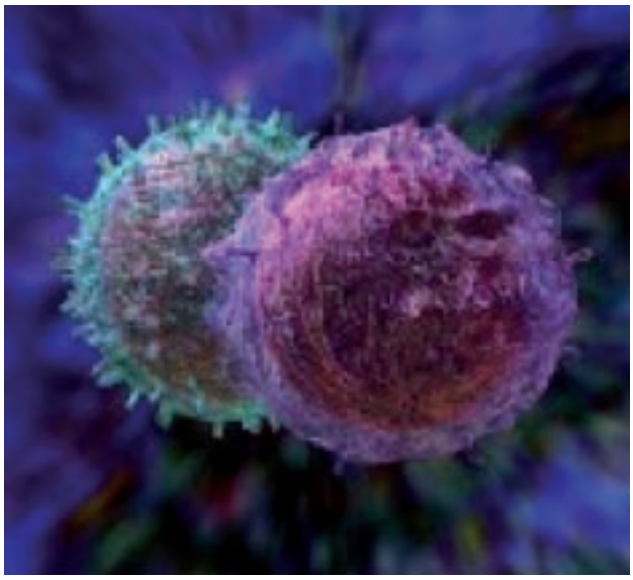
FFC # 17/2010

Molecular characterization of trimethylangelicin (TMA) and structurally-related compounds in CF lung disease: anti inflammatory effects and potentiation of the CFTR biological activity
Caratterizzazione molecolare della trimetilangelicina (TMA) e di analoghi strutturali in fibrosi cistica: effetti anti-infiammatori e potenziamento dell'attività biologica del CFTR

Responsabile: Roberto Gambari (Dip. Biochimica e Biologia Molecolare, Univ. Ferrara)
Partner: Francesco Dall'Acqua (Dip. Scienze Farmaceutiche, Univ. Padova)

Ricercatori coinvolti: 22
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **60.000**

Obiettivi:
Nella malattia polmonare FC vi è un'eccessiva risposta infiammatoria che si ritiene concorra in maniera importante all'evoluzione del danno polmonare. Lo stesso gruppo di ricercatori ha dimostrato in precedenza che la trimetilangelicina (TMA) è un composto che può esercitare una duplice azione: quella di riduzione dell'infiammazione e quella di potenziamento dell'attività della proteina CFTR.
L'obiettivo principale del progetto è di caratterizzare l'attività biologica della TMA e sintetizzare molecole strutturalmente correlate, che ostacolino l'infiammazione-infezione indotta da *P. aeruginosa*. La TMA e i suoi analoghi saranno analizzati anche per l'attività di potenziamento di CFTR (TMA è un farmaco candidato come potenziatore di CFTR). Questi studi verranno realizzati su modelli animali (topi con infezione cronica da *Pseudomonas*)



▲ *Due cellule preposte alla funzione immunitaria ed alla risposta infiammatoria: un linfocita T a colloquio con un linfocita B*

FFC # 18/2010 (progetto di continuazione)

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, Milano)
Partner: Alessandra Bragonzi (Infections and Cystic Fibrosis Unit, Division of Immunology, Transplantation and Infectious Disease, H. S. Raffaele, Milano)
Ricercatori coinvolti: 6
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **80.000**

Obiettivi:
L'impegno principale di questo progetto è quello di valutare il potenziale della pentrassina lunga PTX3, molecola scoperta dal gruppo proponente, in una prospettiva terapeutica. PTX3 è una proteina componente essenziale nei meccanismi di difesa immunologica nei confronti di alcuni microbi, incluso *Pseudomonas aeruginosa*.
Scopo della ricerca, che rappresenta la prosecuzione di un precedente progetto (Progetto FFC14/2008), è quello di acquisire ulteriori conoscenze sulla PTX3 (stuttura, componenti, recettori cellulari); inoltre, di sperimentare l'azione terapeutica di PTX3 su modelli animali (topi con infezione cronica da *Pseudomonas aeruginosa* e da altri batteri frequenti nelle infezioni polmonari FC).
Questi studi possono portare a capire la realizzabilità di futuri studi clinici sull'utilità della somministrazione di PTX3 come agente profilattico e/o terapeutico nei pazienti con fibrosi cistica.

FFC # 19/2010

Metabolomic analysis by nuclear magnetic resonance spectroscopy as a new approach to understanding inflammation and monitoring of pharmacological therapy in children and young adults with cystic fibrosis
Analisi metabolomica mediante spettrometria in risonanza magnetica nucleare: un nuovo approccio alla comprensione dell'infiammazione ed al monitoraggio della terapia farmacologica in bambini e giovani adulti con fibrosi cistica

Responsabile: Paolo Montuschi (Dip. di Farmacologia, Facoltà Medicina, Univ. Sacro Cuore, Roma)
Partners: Vincenzina Lucidi (Dip. Pediatria, Osp. Bambin Gesù, Roma), Andrea Motta (Ist. Chimica Molecolare, CNR, Napoli)
Ricercatori coinvolti: 10
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **45.000**

Obiettivi:
Lo scopo del progetto è proporre un nuovo approccio per la valutazione dell'efficacia di farmaci contro l'infiammazione e lo stress ossidativo a livello polmonare. Il nuovo approccio sfrutta una metodica non invasiva per la raccolta del contenuto bronchiale: il condensato del respiro (EBC, Exhaled Breath Condensate). L'EBC viene studiato mediante un approccio avanzato denominato "metabolomica", ovvero lo studio dei metaboliti endogeni (prodotti di reazioni biochimiche che avvengono all'interno dell'organismo) realizzato mediante spettroscopia in risonanza magnetica nucleare (NMR).
Sarà intrapreso uno studio nel quale tre gruppi di pazienti FC saranno trattati con vitamina E, noto antiossidante, azitromicina, potenziale antiossidante, o un'associazione di questi farmaci. Gli effetti dei farmaci saranno valutati nei tre gruppi attraverso EBC e analisi metabolomica.

FFC # 20/2010

Identification of agents with multiple favourable activities as potential treatments for cystic fibrosis.
Identificazione di nuovi potenziali agenti terapeutici per la fibrosi cistica ad attività multipla selettiva.

Responsabile: Annamaria Naggi (Ist. di Ricerche Chimiche e Biochimiche "G. Ronzoni", Milano)
Partner: Edwin A. Yates (School of Biological Science, Univ. Liverpool), Janis Shute (Div. Pharmacol. Pharmacy and Biomolecular Science, Univ. Portsmouth)
Ricercatori coinvolti: 5
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **45.000**

Obiettivi:
Di recente il gruppo proponente ha trovato che alcuni composti appartenenti al gruppo dei polisaccaridi solforati, già in uso come farmaci anticoagulanti (si veda l'eparina e suoi derivati), contengono principi attivi contro l'infiammazione, il danno tessutale e la produzione di muco a livello delle vie respiratorie.
Lo scopo di questo progetto è analizzare un'ampia raccolta di questi polisaccaridi per individuare quelli capaci di esercitare simultaneamente gli effetti benefici descritti, con minime conseguenze a livello della coagulazione. Il processo di ricerca includerà varie metodologie e le conoscenze sulla struttura chimica dei composti che risulteranno efficaci rappresenta il primo passo per la progettazione di nuovi farmaci ad attività multipla.

FFC # 21/2010

Th17 responses in Cystic fibrosis: paving the way for novel anti-inflammatory strategies and immunogenetic screening.
La risposta infiammatoria Th17 nella fibrosi cistica: nuove acquisizioni per la terapia dell'infiammazione e lo studio di polimorfismi genetici.

Responsabile: Luigina Romani (Dip. Medicina Sperimentale e Scienze Biomediche, Univ. Perugia)
Ricercatori coinvolti: 9
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **80.000**

Obiettivi:
Il progetto intende verificare l'ipotesi che una eccessiva attivazione di linfociti T, producenti una particolare proteina infiammatoria IL-17 (subset Th17), sia causalmente associata allo stato di infiammazione cronica e persistente in CF.
Il razionale del progetto si basa sulle seguenti considerazioni: a) presenza di elevati livelli di IL-17 nell'escreato di pazienti con CF e, più in generale, nell'infiammazione cronica polmonare; b) associazione del subset Th17 con stati di infezione persistente, infiammazione cronica ed autoimmunità; c) antagonismo funzionale del subset Th17 nei riguardi di linfociti regolatori (Treg), assolutamente indispensabili nel controllo e risoluzione dell'infiammazione tessutale; d) la reciproca regolazione tra Th17 e metabolismo del triptofano, i cui metaboliti sono mediatori essenziali della funzionalità immunologica.
Lo studio verrà condotto su modelli animali (topi con FC) nei quali, tramite approcci sperimentali in vivo ed in vitro, si verificherà l'assetto immunologico Th17/Treg e si cercherà di manipolarlo in senso anti-infiammatorio con l'uso di potenziali nuovi farmaci immunomodulatori. Contestualmente, verrà studiato l'assetto genetico di pazienti con FC per verificare se alcuni polimorfismi o varianti genetiche siano associate ad una aberrante attivazione dell'asse Th17/Treg e ad una particolare suscettibilità alle infezioni polmonari batteriche e fungine.

FFC # 22/2010

Platelet-leukocyte interactions in cystic fibrosis inflammation: a window for therapeutical opportunities.
Interazioni tra piastrine e leucociti nell'infiammazione della fibrosi cistica: possibili sbocchi terapeutici.

Responsabile: Mario Romano (Dip. Scienze Biomediche, Univ. Chieti-Pescara, Chieti)
Partners: Virgilio Evangelista (Dip. Farmacologia Translazionale, Consorzio Mario Negri Sud, Chieti), Maria Lucia Furnari (Centro Regionale Fibrosi Cistica, Palermo)
Ricercatori coinvolti: 18
Durata: 2 anni
Finanziamento: € **60.000**

Obiettivi:
Le cause che portano ad una risposta infiammatoria eccessiva nella malattia polmonare FC non sono ancora completamente note.
Viene ipotizzato che il difetto genico della FC comprometta la capacità delle cellule del sangue di rispondere adeguatamente alle infezioni e le porti invece a produrre molecole che alimentano l'infiammazione e il danno dei tessuti. In particolare, i proponenti ritengono che nella FC si possano verificare interazioni aberranti fra piastrine e leucociti.
Il progetto si propone quindi di studiare gli effetti del difetto genico che sta alla base della FC su alcune funzioni leucocitarie e sulle interazioni di queste cellule con le piastrine e con le cellule della parete vascolare e dell'epitelio delle vie respiratorie. Si propone inoltre di valutare l'efficacia di alcune molecole come correttori di interazioni anomale tra piastrine e leucociti, saggiandoli su cellule ematiche normali e cellule prelevate da pazienti FC, al fine di individuare possibili sbocchi terapeutici rivolti all'infiammazione FC.

RICERCA CLINICA

Quest'area include progetti basati su aspetti più connessi con la prevenzione, 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 (ricerca epidemiologica).

FFC # 23/2010

The cystic fibrosis newborn screening in Italy. Survey for assessment of technical-scientific, organizational and psycho-relational issues

Lo screening neonatale della fibrosi cistica in Italia. Indagine valutativa sugli aspetti tecnico-scientifici ed organizzativi

Responsabile: Teresa Repetto (A.O.U. "A. Meyer", Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, Firenze)
Ricercatori coinvolti: 16
Durata: 1 anno
Finanziamento: € **35.000**

Obiettivi:
La pratica dello screening neonatale della fibrosi cistica è caratterizzata da un'estrema variabilità tra diverse realtà geografiche nel comportamento diagnostico, comunicativo, assistenziale, organizzativo. La letteratura internazionale ha emanato le direttive per l'implementazione dello screening neonatale in tutte le sue fasi: fase informativa pre-screening, algoritmi diagnostici, aspetti educativi post-screening, percorso diagnostico dopo una positività, test del sudore e sua interpretazione, comunicazione diagnostica ai genitori, counseling genetico.
Obiettivo primario di questo studio osservazionale descrittivo è valutare l'appropriatezza nell'esecuzione dello screening e nell'applicazione delle procedure raccomandate per il test di primo livello e per i test di conferma; nella comunicazione della diagnosi; nella conduzione del follow up; nella presa in carico. Lo studio intende rilevare le principali criticità in un'ottica di audit.

Parteciperanno allo studio numerosi Centri italiani per la Cura della FC. Per la rilevazione dei dati sugli aspetti tecnici, professionali, clinici, organizzativi, relazionali verranno utilizzati monitor opportunamente formati. Saranno misurati alcuni indicatori relativi alla valutazione degli aspetti tecnico-scientifici e logistico-organizzativi. ■

▲ *Una goccia di sangue, prelevata dal tallone del neonato, consente di riconoscere la FC entro il 1° mese di vita*

PROSSIMI APPUNTAMENTI

- **Giornata di studio: "FC dall'età pediatrica all'età adulta"**, Genova, 30 Settembre 2010
- **VIII Settimana della Ricerca Italiana FC.** 11-17 Ottobre 2010
- **XXIV Conferenza NordAmericana sulla Fibrosi Cistica,** Baltimore (Maryland US), 21-23 Ottobre 2010
- **Congresso Italiano FC (SIFC),** Rimini/Riccione, 17-19 Novembre 2010
- **VIII Convention d'Autunno dei Ricercatori CF,** Verona, 2-4 Dicembre 2010

Basi della scienza FC a Carcavelos

7° Congresso sulla ricerca di base in Fibrosi Cistica: Carcavelos, Portogallo, 7-10 aprile 2010

Il Congresso sulla Ricerca di Base in Fibrosi Cistica, organizzato dalla Società Europea Fibrosi Cistica, si tiene ogni anno in Portogallo. Perché in Portogallo? Perché il primo fu organizzato da Margarida Amaral (relatrice a Verona nel VI Seminario di Primavera FFC, 2008), coordinatrice dell'Unità di Ricerca in Fibrosi Cistica presso il Centro di Genetica Umana dell'Istituto Nazionale per la Salute di Lisbona. Margarida Amaral e il suo gruppo di ricerca sono coinvolti in una vasta iniziativa europea rivolta a caratterizzare i meccanismi di maturazione di alcune proteine, tra cui la CFTR, pertanto queste manifestazioni sono state sempre occasione di scambi scientifici tra ricercatori europei e non, favorita soprattutto dal carattere informale degli incontri. Quest'anno la sede è stata Carcavelos, una località sul mare a circa 20 Km da Lisbona, sulla costa dell'Estoril, caratterizzata da una lunga spiaggia, meta preferita di molti surfisti. Il congresso ha visto la partecipazione di oltre 100 ricercatori sia europei che nord americani, occupati non solo a seguire le sessioni vere e proprie (9 simposi, 4 discussioni a tema su argomenti specifici e due sessioni poster), ma anche a intavolare chiacchierate scientifiche a colazione, pranzo e cena.

I primi 2 simposi erano focalizzati sulla struttura e maturazione della proteina CFTR. Le tecniche sempre più sofisticate, spesso comprensibili solo per gli "addetti ai lavori", hanno portato nuove conoscenze. Il successo della ricerca translazionale degli ultimi 2 anni, con l'inserimento di nuove terapie in trials clinici (ad esempio il potenziatore VX-770 o il correttore VX-809) è la testimonianza reale di come gli sforzi compiuti dalla ricerca di base possano portare benefici per la comunità FC. La "rete" dei canali ionici negli epiteli è stata l'oggetto di un simposio dove sono stati riportati i risultati degli studi sulla regolazione da parte della CFTR del canale epiteliale del sodio (che in FC funziona troppo a causa del difetto di CFTR), in particolare su come inibirlo (ad es con Parion 643).

Vie alternative per migliorare l'dratazione del muco FC: il canale del sodio e i canali di supporto per il cloro

Altra possibilità terapeutica è quella di attivare proteine trasportatrici del cloro, alternative alla CFTR. Recentemente 3 gruppi di ricerca, indipendenti tra loro (tra cui quello di L. Galietta a Genova, con finanziamento FFC) hanno identificato il canale TMEM16A (anoctamina-1), regolato dallo ione calcio. Lo studio dei meccanismi di regolazione e del ruolo di questo canale nella fisiologia dell'epitelio respiratorio potrebbe aiutare a trovare il modo per migliorare l'idratazione del muco nei pazienti FC. Un simposio era dedicato proprio alla biogenesi del muco e alle alterazioni in FC. Quello che sembra ormai emergere è che l'architettura delle mucine (proteine del muco) viene influenzata dalle condizioni presenti nelle vie aeree FC.

Per portare avanti questi studi sono necessari dei modelli adeguati e a questo proposito S. Rowe (Università dell'Alabama, USA) ha mostrato il trasporto mucociliare in vivo, attraverso dei filmati ottenuti per mezzo di una tecnologia molto sofisticata (SD-OCT, spectral domain optical coherence tomography), proposta come strumento per valutare potenziali modulatori del trasporto ionico.

L'infi amazione polmonare è stata ampiamente trattata in un simposio e in una discussione a tema. Il simposio ha affrontato in modo particolare l'aspetto delle strategie terapeutiche volte a ridurre l'eccessiva risposta infi ammatoria nelle vie aeree dei pazienti FC (due presentazioni orali del laboratorio di Patologia Molecolare di Verona sui risultati di progetti fi nanziati da FFC). Innanzitutto NG McElvaney (Royal College of Surgeons, Dublino, Irlanda) ha delineato molto chiaramente come l'infiammazione FC sia caratterizzata da un eccesso di granulociti neutrofili (i globuli bianchi che ci proteggono dalle infezioni batteriche) che vanno quindi modulati in modo da ridurre i danni dovuti al loro eccesso ma senza compromettere le difese. Questo, come spiegato da G. Cabrini (Laboratorio di Patologia Molecolare, Verona), si può fare agendo a diversi livelli del segnale che serve per richiamare i granulociti neutrofili. Vi è un acceso dibattito sul ruolo che la CFTR svolge nel controllo della risposta infiammatoria e ancora non si ha una conoscenza definitiva, soprattutto perché ci mancano dei modelli di studio rappresentativi della situazione reale dei pazienti FC.

Nuove strategie terapeutiche per ridurre l'eccesso di infiammazione

Su questo fronte la ricerca è sempre molto attiva e infatti sono stati presentati i risultati della creazione

di maiali e furetti FC. Il maiale FC era già noto (DA Stoltz, Università di Iowa, USA) ma le novità riguardano la situazione polmonare degli animali che sono ora cresciuti, dopo il superamento dell' ileo da meconio e dei gravi problemi pancreatici presenti alla nascita. A due mesi di vita questi maiali presentano ostruzione polmonare, difficoltà ad eliminare l'infezione batterica e infiammazione, che non erano presenti negli animali appena nati. Sempre dall'Università di Iowa, USA (JF Engelhardt) sono arrivati in anteprima i risultati dei furetti FC, nati nel 2010. Anche i furetti, come i maiali, presentano una situazione molto grave a livello gastrointestinale, per cui occorrerà attendere l'evoluzione di questi animali, una volta risolta questa patologia. Sia i maiali che i furetti potrebbero essere modelli di studio molto utili in quanto la struttura delle vie respiratorie di questi animali è molto simile a quella dell'uomo.

Sul fronte degli studi genetici, M Knowles (Università Nord Carolina, USA) ha parlato di come altri fattori genetici diversi dal gene CFTR possano influenzare la gravità della malattia, in particolare a livello polmonare, e ha descritto uno studio, condotto in più di 4000 pazienti, dal quale sembrano emergere alcune regioni geniche candidate. Bisognerà attendere i risultati dell'analisi statistica per saperne di più. Anche in questo caso le informazioni potranno essere utilizzate per migliorare l'approccio terapeutico.

In chiusura c'è stato il simposio sulle novità nel campo della correzione della funzione della CFTR. Un aspetto molto importante, emerso anche nel corso della discussione a tema moderata da L Galietta, è che i correttori di CFTR sembrano funzionare in modo diverso a seconda del tipo di cellula. Cioè la maturazione della proteina è un processo molto complesso, per la cui comprensione precisa servono ancora molti studi. In questa direzione M. Amaral ha presentato un sistema molto sofisticato che, silenziando un enorme numero di geni con funzione già nota, potrebbe portare all'identificazione di quelle proteine cruciali per la funzione di CFTR.

Dr. Cristina Dechecchi
Laboratorio Patologia Polmonare,
Azienda Ospedaliera-Universitaria, Verona

8° Seminario di Primavera

Mentre la ricerca biomedica sta mettendo a punto terapie innovative, i malati ricorrono anche a cure alternative

Foto di Valeria Palombo

Fibrosi cistica, una malattia genetica, la più diffusa tra quelle gravi nel mondo occidentale. È in causa un gene "mutato", il gene CFTR, che priva l'organismo di una proteina funzionante (la proteina CFTR) deputata a mantenere la giusta consistenza e scorrevolezza di tutte le secrezioni dell'organismo. La conseguenza è che bronchi, pancreas, intestino, vie biliari ed altri organi si occludono, non funzionano e si logorano progressivamente. Nei bronchi il muco ristagna e si infetta: i polmoni vengono progressivamente distrutti fi no all'insuffi cienza respiratoria, che accorcia la vita. Si può curare, anche se non si può ancora guarire. Le cure sono di tipo palliativo, si rivolgono cioè ai sintomi, alle complicanze, ma non alla causa della malattia: si ricorre agli enzimi pancreatici per supplire al pancreas che non funziona, ai mucolitici per rendere più fluido il muco, agli antibiotici per combattere l'infezione polmonare, alla fisioterapia per liberare le vie aeree dal catarro stagnante, a cure diverse per le complicanze, al trapianto di polmoni quando l'insuffi cienza respiratoria diviene intrattabile. Sono cure quotidiane, molto impegnative, fin dalla nascita, per tutta la vita: eppure, opportunamente gestite, esse hanno consentito di incrementare la durata e la qualità della vita, tanto che chi nasce oggi con fibrosi cistica ha una speranza di vita che si avvicina come media ai 40 anni, anche se rimane una vita guadagnata con duri sacrifici, per la continua dipendenza dalle cure e dai centri di cura, e con intensa sofferenza negli stadi avanzati della malattia.

In alto, la sala del Centro Marani di Verona, dove si è tenuto il seminario

Sopra, il dott. Giovanni Taccetti intervistato dalla dott.ssa Borgo (interviste del Seminario sul sito www.fibrosicisticaricerca.it)

Da alcuni anni, la grande sfida della ricerca si gioca sulla messa a punto di strategie capaci di agire sul difetto di base, cioè sulla proteina di-

fettosa o mancante che sta alla radice dei complessi fenomeni patologici. L'obiettivo più ambito, fin dalla scoperta dello specifico gene nel 1989, è stato ed è quello del trasferimento del gene CFTR normale alle cellule malate (la cosiddetta terapia genica): si è rivelata questa una strada tutta in salita e ci vorrà ancora molto tempo per raggiungere l'obiettivo, che tuttavia rimane realistico.

L'altra strada, che ha prodotto negli ultimi 4-5 anni risultati molto importanti, è quella dell'identificazione di farmaci capaci di correggere e far funzionare la proteina CFTR difettosa. Alcune molecole si stanno già sperimentando sul malato ed alcune di queste stanno dando segnali alquanto promettenti sulle manifestazioni della malattia: è probabile che qualcuna di queste sia disponibile nel giro di altri 4-5 anni per l'impiego nella cura dei malati. Naturalmente, questi farmaci saranno tanto più efficaci quanto più precocemente interverranno nella vita del malato: in questo si avvantaggeranno soprattutto i bambini diagnosticati alla nascita mediante screening neonatale di massa, pratica che oggi si sta diffondendo ed interessa ormai quasi tutte le regioni italiane.

Dello stato di avanzamento di queste ricerche si è ampiamente trattato nell'annuale Seminario di Primavera su "Progressi recenti e sviluppi futuri nella ricerca in fibrosi cistica", organizzato a Verona il 15 maggio scorso, nella sua VIII edizione, dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica. Ma si è largamente discusso anche degli sforzi di ricerca per l'ottimizzazione delle strategie terapeutiche correnti. Non di tutte le cure abituali vi sono chiare evidenze di efficacia, basate su studi clinici adeguati: come in altri campi della medicina, prevalgono la consuetudine terapeutica, le raccomandazioni degli esperti ed un atteggiamento empirico, che prova le cure anche in mancanza di certezze. Quello delle aree di incertezza, che richiedono solidi investimenti di ricerca, per dare più sicura base di evidenza alle terapie che prescriviamo e sulle quali impegnamo fortemente la vita del malato, è stato un tema centrale del Seminario, dibattuto con accurata documentazione da due scienziati stranieri molto attivi sia sul piano dell'assistenza che su quello della ricerca clinica in fibrosi cistica, il Prof Alan Smith di Nottingham (Regno Unito) ed il Prof. Patrick Flume di Charleston (USA).

Su entrambi questi versanti della ricerca è fortemente impegnata da 13 anni la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, un'organizzazione non lucrativa che seleziona rigorosamente e finanzia progetti mirati a cure innovative e a innovazioni delle strategie tradizionali di cura, valendosi di una rete di ricerca che include 130 laboratori e istituti di ricerca con circa 400 ricercatori dedicati. Sono 163 i progetti finora supportati: essi hanno già prodotto risultati rilevanti nella messa a punto di molecole atte a correggere e potenziare la proteina CFTR difettosa; nella scoperta di proteine che sugli epiteli degli organi secernenti possono assumere una funzione di compenso alla CFTR difettosa, utilizzabile terapeuticamente; nella comprensione dei meccanismi che portano all'infiammazione cronica distruttiva del polmone, con proposte promettenti di sbocco terapeutico; nello sviluppo di nuove strategie per contrastare l'azione di batteri infettanti i polmoni e divenuti resistenti ai comuni antibiotici.

Ottimizzare le terapie abituali: non di tutte le cure vi sono chiare evidenze di efficacia, basate su studi clinici adeguati

Accanto a queste tematiche di valenza emergente, il Seminario di Verona ha voluto dare ampio spazio ad un'altra tematica, che ha a che fare con il vissuto di malattia, con le speranze, le ansie e le insicurezze delle persone malate, con il loro bisogno di farsi parte attiva nella ricerca di cure. È la tematica della medicina "alternativa e complementare". È il bisogno di provare altre strade diverse da quelle della medicina ufficiale, soprattutto quando le cure ufficiali non sono in grado di dare risposte di salute soddisfacenti, o quando si pensa che affiancando altri rimedi alle prescrizioni dei centri di cura si possa rinforzarle o almeno contenerne gli effetti indesiderati. In questo, è stato di grande respiro il contributo del Prof. Luciano Vettore di Verona, docente universitario di lunga esperienza e largamente impegnato attualmente nel campo della pedagogia medica e della formazione degli operatori di salute. L'aspetto più interessante di questo contributo è stato l'analisi dei diversi comportamenti di chi presta le cure: l'approccio prevalentemente tecnico da un lato, finalizzato alla malattia, agli esami, agli organi coinvolti; dall'altro, quello che considera la persona malata nel suo insieme, che sa ascoltare, che sa immedesimarsi in ciò che sente e vive la persona, con le sue ansie, le paure, le speranze. Nell'approccio tecnico riconosciamo l'andamento abituale della medicina corrente, in quello "olistico" ed "empatico" (la persona complessiva e lo sforzo di partecipare al suo vissuto) si ravvisa il senso del ricorso alle cure alternative. A queste ricorre assai frequentemente la persona con una malattia cronica, specie se ha un decorso ingravescente nel tempo: è il caso appunto della fibrosi cistica. E vi ricorre sia attraverso un medico o un curatore, che sa proporre cose diverse ma sa anche ascoltare e trasmettere al malato comprensione e speranza, sia direttamente perché convinto da abili messaggi dei media, internet in testa, oppure sulla suggestione di altre persone che testimoniano la positiva esperienza nell'uso di rimedi alternativi.

L'ambito delle cure alternative spazia in una larghissima gamma di proposte, spesso basate su tradizioni filosofiche o su antiche convinzioni popolari, molte ispirate a pratiche orientali: l'omeopatia, la medicina ayurvedica, la fitoterapia, la cromoterapia, l'agopuntura, la reflessologia plantare, il Reiki, lo Yoga, i fiori di Back, le grotte di sale, per non citarne che alcune. Si tratta di pratiche che non sono supportate da prove basate sul metodo della scienza, quel metodo che richiede misurabilità dei risultati e loro riproducibilità. E tuttavia nessuno può negare che il ricorso a queste pratiche non giovi alla persona malata, o meglio ad alcune persone malate. C'è qualche via ancora del tutto sconosciuta che, facendo perno sulla fiducia del malato nella cura e sulla speranza che essa sia efficace, consente in molti casi che la pratica alternativa, quale di più e quale di meno, induca beneficio al paziente. Anche la medicina ufficiale conosce l' "effetto placebo": oggi

Cure alternative: pratiche in genere non supportate da prove basate sul metodo della scienza

gli studi clinici confrontano sempre il farmaco con il placebo (una finzione di farmaco che il malato in studio non riconosce), proprio perché parte dei risultati clinici che si ottengono in tali studi non sono direttamente legati al farmaco ma a quel qualche cosa, che non conosciamo, che modifica lo stato di salute indipendentemente dal farmaco. È a questa misteriosa risorsa che fanno probabilmente ricorso le cure alternative. Non possiamo ovviamente escludere che alcune di esse abbiano un vero effetto farmacologico: il fatto è che non riusciamo a dimostrarlo, perché l'unico modo con cui si può dimostrare è quello dell'approccio scientifico (reclutamento omogeneo dei malati, numerosità precalcolata, assegnazione casuale del farmaco o del placebo, significatività statistica dei risultati, loro riproducibilità). E l'approccio scientifico non rientra nei criteri di validazione delle medicine alternative. È del tutto recente una forte presa di posizione dei giovani medici della British Medical Association che dichiarano essere l'omeopatia pura stregoneria.

Il prof. Vettore, nel Seminario di Verona, mette in guardia dagli opposti atteggiamenti "talebani": la medicina ufficiale ha risolto molti gravi problemi di salute ma deve accettare che molti sono ancora gli ambiti di incertezza, che richiedono umiltà e disposizione al dubbio; essa peraltro potrebbe carpire dal mondo dell'alternativo (quello più serio ed onesto ovviamente) l'attitudine del farsi carico del malato nella sua complessità. I medici alternativi dovrebbero recuperare dalla medicina ufficiale il rigore della verifica scientifica di ciò che propongono al malato. Bisogna dire che in questo spazio dell'alternativo gioca non poco anche la ciarlataneria e il mercato facile: pecche peraltro da cui non è completamente indenne anche la medicina ufficiale, come ha voluto sottolinare Luciano Vettore.

Evitare gli opposti, negativi, atteggiamenti "talebani"

Si ritiene che l'ambito elettivo delle cure alternative sia prevalentemente quello del dolore e dei disturbi cosiddetti "funzionali", quei disturbi cioè che non hanno una base organica ben definita o ben dimostrata (anche se è ben difficile in pratica stabilire cos'è organico e cos'è funzionale). Il suggerimento che deriva da queste considerazioni è che il medico che si affida nella sua pratica curativa al metodo dell'evidenza e delle cose provate abbia rispettosa comprensione per il malato che cerca sponde alternative, come integrazione alle cure abituali: potrebbe nascondere in questa ricerca (che di solito non viene comunicata al curante) un bisogno di ascolto e di rassicurazione di cui è doveroso farsi carico. D'altra parte, chi supporta il malato da queste sponde alternative dovrebbe guardarsi bene dall'indurre il malato ad abbandonare o a trasgredire la prescrizione delle cure "ufficiali". I rischi per quel malato potrebbero essere gravi, come del resto testimonia anche la cronaca corrente: non possiamo ignorare il caso di quel bambino del Trentino, affetto da fibrosi cistica, che è morto dopo aver abbandonato le terapie prescritte dal centro di cura per affidarsi alla pratica ayurvedica su sollecitazione del medico che gestiva un tale metodo di cura. La prudenza nei confronti delle numerose proposte alternative richiede anche una maggior conoscenza dei contenuti delle preparazioni che sotto questa etichetta vengono commerciate: manca di fatto un adeguato controllo ufficiale di queste preparazioni, della cui completa innocuità è ragionevole talora dubitare.

Gianni Mastella
(Da questo testo è stato tratto l'articolo pubblicato su La Repubblica "Salute" il 6 luglio 2010)

Report dal 33° Congresso Europeo FC

Valencia (Spagna), 16-19 Giugno 2010

È stato un congresso orientato a portare novità soprattutto nel campo della ricerca clinica, come è tradizione dei congressi europei. I nuovi farmaci in sperimentazione "al letto del malato" non sono pochi, di qui l'attenzione ai trial in corso o conclusi. Molto variegato il panorama di conoscenze e risultati raggiunti. Per quanto riguarda i nuovi farmaci mutazione-orientati si sono avuti aggiornamenti su ciò che sta succedendo, non conclusioni: le notizie confermano che i trial clinici con questi farmaci proseguono e danno segnali buoni. Un centinaio di malati americani con genotipo

La sede del Congresso

DF508/DF508 sta partecipando alla sperimentazione del VX809, correttore di CFTR mutata; il farmaco mostra di modificare, anche se in misura limitata, i valori del cloro nel test del sudore e mostra di farlo in misura crescente a seconda della dose somministrata. Anche il VX770, potenziatore di CFTR mutata, somministrato a malati con mutazione G551D, influisce favorevolmente sul test dei potenziali nasali. E per quanto riguarda i farmaci di nuova concezione, ma mutazione-indipendenti, prosegue, sempre negli USA, il trial con il Denufosol, attivatore di canale per il cloro alternativo a CFTR, sperimentato per ora solo in soggetti con funzionalità respiratoria discreta (FEV1 maggiore del 75%).

VX770, VX809, Denufosol, Miglustat, Mannitolo

In Belgio una decina di malati ha portato a termine il trial con il Miglustat, farmaco con attività in parte antinfiammatoria in parte correttrice di DF508, ma non ci sono stati dati interpretabili al test di partenza (sempre i potenziali nasali) e incertezze alla fine. Mentre un numero elevato di pazienti ha partecipato al trial a collaborazione inglese-irlandese-australiana riguardante il Mannitolo, nuovo farmaco in polvere per inalazione, diretto a fluidificare il muco bronchiale, che sembra aver dato buoni risultati.

Ma è invece nel campo della terapia antibiotica che la ricerca clinica ha portato novità più avanzate. Più che di nuovi antibiotici, in realtà si tratta di antibiotici già in uso per via orale o endovenosa: la novità sta nel fatto che vengono confezionati in preparazioni liquide adatte alla somministrazione per via aerosolica o in polvere adatta all'inalazione. Ecco quindi che la tobramicina in polvere per inalazione (TIP) (100 mgr/4 capsule) è stata confrontata con il TOBI in formulazione liquida per aerosol (300 mgr /ml), in un trial multicentrico americano con partecipazione di più di 500 pazienti. L'efficacia è risultata uguale, il vantaggio sta nel fatto che per inalare il TIP ci vogliono in media 5,6 minuti, per fare l'aerosol con il TOBI 18,7 minuti. Nuova formulazione per il Ciprofloxacin, presentato in soluzione per inalazione (Aeroquin) e sperimentato (paragonandolo però solo ad una sostanza "placebo") in un trial multicentrico tedesco-americano (151pazienti). E nuova formulazione (AZLI, soluzione per aerosol) anche per l' Aztreonam. Questo AZLI è stato confrontato con il TOBI, sempre per

In alto, i congressisti in pausa

Sopra, alcune associazioni CF europee donano un contributo alla rete europea per gli studi clinici. Il terzo da sx è Franco Berti, presidente della Lega Italiana FC, il quinto da sx è Stuart Elborn, presidente della Società Europea CF

A fianco, il prof Boucher di Chapel Hill tiene la relazione conclusiva sugli ultimi sviluppi di ricerca

aerosol, in un trial in cui sono coinvolti 93 centri europei e americani, iniziato ad agosto 2008 e concluso nel maggio 2010 (136 pazienti che fanno AZLI confrontati con 132 che fanno TOBI, per 28 giorni di trattamento). Nell'autunno 2010 avremo i risultati finali.

Vecchi antibiotici in nuove formulazioni aerosol

Tutti questi antibiotici sono rivolti al trattamento dell'infezione respiratoria sostenuta da *Pseudomonas aeruginosa* e (forse) *Burkholderia cepacia* (sperimentazioni in corso).

I vantaggi che possono apportare sono in termini di maggior controllo dei sintomi respiratori senza dover ricorrere alla terapia per via endovenosa; e in termini di qualità di vita, dato che il tempo per eseguire la terapia è ridotto, come nel caso della tobramicina in polvere per inalazione. Lo svantaggio è che ogni nuova formulazione richiederà un suo speciale dispositivo per essere usata; e questo purtroppo non va nel senso di semplificare la vita ai malati. D'altro canto, tutto il complesso di conseguenze che sul piano respiratorio *Pseudomonas* innesca, risulta avere un'importanza fondamentale in FC ed è alla base degli sforzi della ricerca di nuovi farmaci o di nuove formulazioni farmaceutiche antinfettive. Inoltre, per prevenire la comparsa del batterio, da tempo sono state adottate presso la maggior parte dei centri europei misure di separazione fra pazienti *Pseudomonas* positivi e *Pseudomonas* negativi e trattamenti antibiotici che tentano di eliminarlo alla prima comparsa.

Però, probabilmente queste misure sono adottate in maniera disomogenea: lo dimostra il fatto che i dati raccolti dal Registro Europeo FC indicano come l'infezione cronica da *Pseudomonas* sia presente in percentuali molto variabili nei pazienti dei centri di varie nazioni che collaborano al Registro. Ampie oscillazioni hanno anche gli stessi indici di funzionalità respiratoria dei pazienti, quando confrontate per gruppi di età; oscillazioni che solo in parte sono dovute alla variabilità della casistica, e possono invece riflettere una diversa intensità dei trattamenti e del follow-up. Il registro può funzionare come strumento di controllo della qualità dell'attività dei Centri e di confronto fra i Centri stessi che vogliano avviare un processo chiamato di "benchmarking", confrontando i protocolli usati, le modalità operative applicate nell'assistenza quotidiana e così via. Questo processo andrebbe a tutto vantaggio del malato perché in questo modo verrebbero promosse le strategie risultate migliori. Belgio, Francia, Germania, Ungheria hanno portato contributi sulla loro esperienza di registro, purtroppo manca all'appello l'Italia, il cui registro nazionale è ancora fermo e di cui bisogna augurarsi una rapida riattivazione.

Contributi italiani al congresso

Gli italiani hanno portato vari contributi a questo congresso: uno studio collaborativo promosso dalla SIFC riguardava le conseguenze nei malati FC di quel grande pericolo, per fortuna rientrato, che è stata l'influenza A/H1N1. Altri studi sono stati invece realizzati da singoli centri: il follow-up di una cospicua casistica di forme lievi di malattia FC diagnosticate attraverso screening neonatale (quelle forme che oggi vengono chiamate ufficialmente "CFTR-correlate") in futuro potrebbe dare risposte ai molti interrogativi che i genitori di questi bambini si pongono al momento della diagnosi. Su piccole casistiche le ricerche riguardanti la possibilità di usare un farmaco già esistente e utilizzato di solito per altri scopi, l'acido ialuronico, combinato con soluzione salina ipertonica, ai fini di prevenire la broncorritabilità che la soluzione salina ipertonica da sola può provocare; un'indagine dettagliata del reale apporto calorico e relativo stato nutrizionale nei malati FC; l'esperienza di un'assistenza "a distanza" da parte del Centro che segue il malato attraverso collegamenti di "telemedicina", oppure che cerca di favorirlo attraverso un progetto di assistenza domiciliare. È un peccato che le idee dei singoli centri non trovino modo di svilupparsi in maniera più ampia e collaborativa, quindi con valenza scientifica probabilmente più consistente.

Presentati anche sotto forma di poster gli aggiornamenti di tre progetti di ricerca finanziati dalla Fondazione FFC: rispettivamente sul confronto di efficacia fra due diverse modalità antibiotiche per eradicare *Pseudomonas* (colistina + tobramicina confrontato con colistina + ciprofloxacina), sullo studio delle caratteristiche genetiche dei ceppi di Stafilococco multiresistente (MRSA) e sulla frequenza dei sintomi di ansia e depressione nei malati e nei genitori di malati FC.

Premi a studi di personalità di rilievo in campo FC

Il congresso assegna anche un premio al miglior poster, che è andato ad una vasta ricerca policentrica francese che ha portato notevole contributo alla diagnostica prenatale FC, esaminando ben 695 casi di feti che risultavano avere all'ecografia un "intestino iperecogeno" e segnalando come, di fronte a questa immagine sospetta di FC, sia opportuna un'analisi genetica approfondita al massimo, con la ricerca anche delle mutazioni dette da "riarrangiamento" (larghe delezioni), individuate nel 10% dei casi. Infine, il premio ECFS, che dal 2002 viene assegnato ogni anno a personalità di assoluto rilievo in campo FC, è stato assegnato per il 2010 a Margarida Amaral, ricercatrice portoghese di Lisbona (relatrice nel 2008 al VI Seminario di Primavera FFC) e a David Sheppard (ricercatore inglese di Birmingham, relatore nel 2003 al 1° Seminario di Primavera FFC) per il loro contributo ad un approccio europeo alla ricerca di base FC, in particolare sui meccanismi di maturazione e funzionamento della proteina CFTR.

I precedenti premi furono assegnati: nel 2009, a LC. Tsui (Toronto), B. Kerem (Toronto), F. Collins (Bethesda), J. Riordan (Toronto), gli scopritori del gene CFTR; nel 2008, a V. Vavrova (Praga); nel 2007, a E. Puchelle (Francia); nel 2006, a Ch. Koch (Copenhagen); nel 2005, a J. Govan (Manchester, UK); nel 2003, a J. Lilttlewood (Leed, UK); nel 2003, a G. Mastella (Verona); nel 2002, a M. Hodson (Londra).

Graziella Borgo

Dalla letteratura scientifica

Riportiamo alcuni commenti pubblicati negli ultimi mesi sul sito della Fondazione

Nel ratto funziona il primo polmone prodotto in laboratorio

L'autorevole rivista Science ha riportato [1] l'interessante esperimento eseguito da un gruppo di ricercatori dell'Università americana di Yale (Dipartimento di Bioingegneria). Da molto tempo si discute se possa essere creato in laboratorio un polmone artificiale. L'esperimento descritto rappresenta un passo avanti su questa strada, che prevede come obiettivo finale la generazione di polmoni di animali, per arrivare poi all'uomo. E mira a far diventare una prospettiva reale quello che oggi sembra ancora fantascientifico: rigenerare in laboratorio i polmoni di pazienti colpiti da malattie che ne hanno compromesso in modo irreparabile struttura e funzionalità, evitando in questo modo la strada del trapianto. Punto di partenza dell'esperimento è stato prelevare un polmone da un ratto adulto e rimuovere da esso le componenti cellulari, conservando solo la struttura di base per utilizzarla come "impalcatura", sulla quale far crescere le nuove cellule (utilizzando sempre cellule di ratto di due tipi: cellule "progenitrici" di cellule epiteliali polmonari e cellule dell'endotelio vascolare).

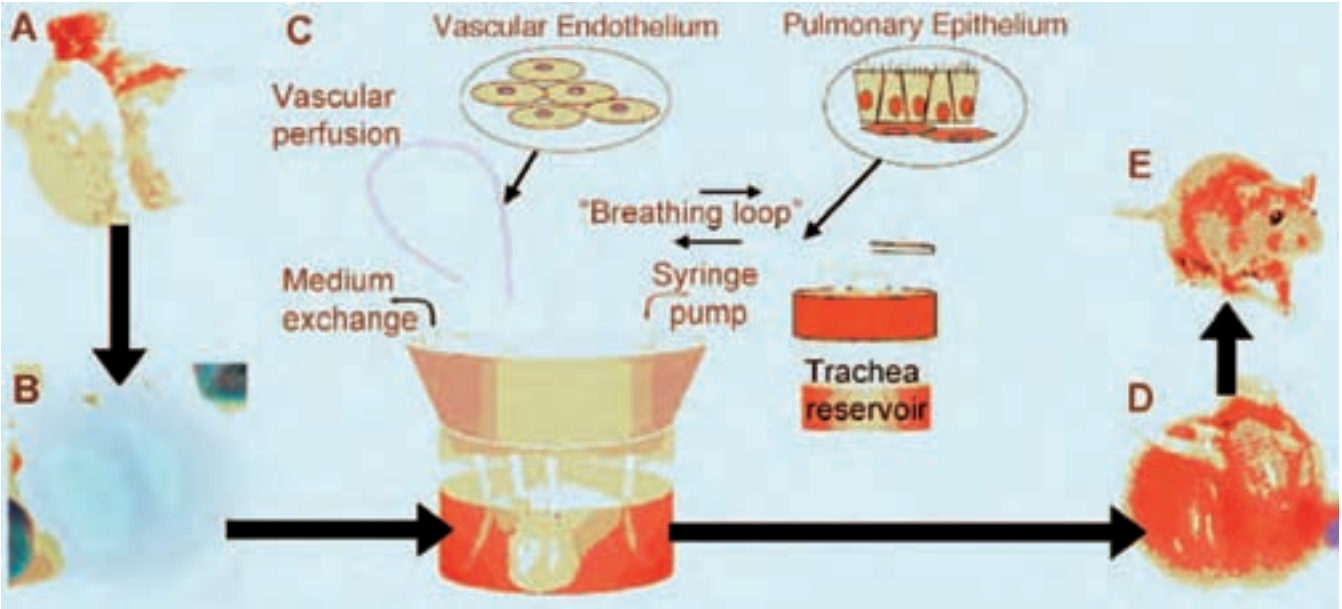
La crescita delle cellule sull'impalcatura è avvenuta all'interno di un bioreattore progettato per imitare alcuni aspetti dell'ambiente nel quale si sviluppano i polmoni durante la vita fetale (praticamente un contenitore con un terreno particolare, una ventilazione e un mezzo liquido particolare).

I ricercatori hanno dimostrato che all'interno del bioreattore l'impalcatura naturale dei polmoni dialoga con le cellule e scambia messaggi in grado di indirizzarne la crescita. Attorno alla struttura sono così cresciute nuove popolazioni di cellule, finché il polmone non si è completamente rigenerato. È stato allora trapiantato nel ratto e ha cominciato a funzionare regolarmente per un periodo considerevole compreso fra 45 minuti e 2 ore. Le immagini diffuse on line dalla rivista documentano gli scambi fra ossigeno e anidride carbonica svolti dal nuovo polmone artificiale e la sua regolare espansione all'interno della gabbia toracica del ratto.

1) Petersen TH *et al.* "Tissue-Engineered Lungs for in vivo Implantation". Sciencexpress 2010; 24 giugno: pag. 1-10

[G. Borgo]

Il polmone di ratto costruito in laboratorio e trasferito all'animale



Linee guida per la selezione dei polmoni destinati al trapianto: è tempo di cambiarle?

Dal giugno 1999 al giugno 2008 negli Stati Uniti sono stati eseguiti 10.333 trapianti di polmone. La causa più frequente del trapianto è la COPD (Malattia Polmonare Cronica Ostruttiva, 41%), seguita dalla Fibrosi Polmonare Idiopatica (28%). Al terzo posto la Fibrosi Cistica (18%, 1841 trapianti). Esistono dal 1993 linee guida per decidere se il polmone che si rende

disponibile è adatto al trapianto. Scopo di questa ricerca [1] è vedere se i criteri che compongono le linee guida siano stati applicati, se hanno in qualche modo influito sul successo del trapianto e se, rispetto a questo, altri fattori al di fuori di quelli attualmente presi in considerazione, possano avere importanza. Lo studio indica che alcuni criteri delle linee guida sono stati spesso ignorati senza che questo abbia influito sull'esito del trapianto. Mentre alcune variabili attualmente trascurate sembrano avere un certo peso. Perciò viene proposta una revisione delle linee guida. In accordo a queste, attualmente possono essere trapiantati i polmoni di donatore che sia compatibile come gruppo sanguigno, che abbia meno di 55 anni, che abbia fumato per meno di 20 anni. I polmoni non devono avere subito traumi né interventi chirurgici, non devono mostrare segni di infezione o germi all'esame microscopico né aspirazione di corpi estranei valutata alla broncoscopia, devono avere un buon aspetto all'RX torace e debbono dimostrare di riuscire a fornire al sangue un certo livello di ossigeno in seguito a somministrazione dello stesso.

Quali sono i polmoni del donatore adatti al trapianto

Il Database del Transplantation Network americano contiene tutti questi dati per ogni organo trapiantato, eccetto quelli relativi alla storia di traumi o interventi chirurgici e quelli dell'esame batteriologico per i germi. Perciò gli autori hanno potuto indagare l'aderenza alla maggior parte dei criteri: ne è emerso che nel 39% dei trapianti non è stato rispettato un criterio, due criteri nel 14% e tre nel 3%. Il criterio che è stato meno rispettato è stata la normalità all'RX torace: sono stati trapiantati polmoni con qualche nota di anormalità all'RX torace nel 41% dei casi. E donati da soggetti che avevano fumato per più di 20 anni nel 21% dei casi. Ma ad un maggior numero di criteri non rispettati non sembrerebbe corrispondere un andamento peggiore del trapianto: in altri termini, l'utilizzo di un polmone che non possiede tutte le caratteristiche finora ritenute ideali non sembrerebbe avere un peso negativo.

Per capire fra le variabili del donatore e del ricevente quali siano quelle influenti, è stato applicato il modello statistico dell'analisi multivariata. Ne è risultato che non sembrerebbe essere influente un'età del donatore maggiore di 55 anni e il fatto che il polmone destinato al trapianto raggiunga una pressione arteriosa di ossigeno inferiore a quanto previsto. Quindi, questi due criteri potrebbero essere allargati (anche se non si può sapere di quanto). Sembrerebbe invece influire negativamente il fatto che il donatore fosse affetto da diabete (forse per la microangiopatia e l'alterazione del tessuto connettivo che il polmone ne avrebbe come conseguenza) e che avesse positivi gli anticorpi anti-Citomegalovirus (come spia di una possibile presenza di questo virus nel polmone). Quindi, questi nuovi criteri andrebbero introdotti. La forza dello studio sta nella larghissima casistica esaminata (più di 10.000 casi di trapianto). La debolezza sta nel fatto di essere un'indagine retrospettiva su cui vengono fatte sofisticate elaborazioni statistiche: ma, data la potenza dei numeri esaminati, le conclusioni statistiche sembrano essere "robuste".

L'età del donatore sembra non influente

1) Reyes KG, Mason P et all "Guidelines for donor lung selection: time for revision?" Ann Thorac Surg 2010; 89:1756-65

[G. Borgo]

Sessualità e salute riproduttiva negli adolescenti e adulti con FC

Segnaliamo quest'articolo [1] perché offre una interessante rassegna dei temi riguardanti la sessualità e la salute riproduttiva degli adolescenti e adulti con FC. L'educazione e il counseling su questi temi dovrebbero far parte della routine quotidiana dell'assistenza FC, quindi potrebbe essere una traccia da tener presente per chi è addetto alle cure. Gli autori osservano che in passato la possibilità di realizzare incontri di gruppo con i malati favoriva la trasmissione di informazioni che poi venivano riprese con colloqui privati. Oggi, il rischio di infezioni crociate sconsiglia questi incontri, perciò il loro suggerimento agli adolescenti e adulti con FC è di valutare la necessità di mettere in programma un appuntamento individuale con il medico o l'infermiera o l'assistente sociale per esporre domande e preoccupazioni. Riportiamo alcuni spunti fra i molti che la rassegna prende in considerazione. Una preoccupazione dei primi anni dell'adolescenza è che la malattia comporti un ritardo nella comparsa dei segni di maturazione sessuale: questo fatto, comune in passato, non è più segnalato da ricerche recenti, che riportano invece come il migliorato stato nutrizionale abbia normalizzato l'età di comparsa del menarca nelle adolescenti FC e dei primi segni puberali negli adolescenti. Passata l'adolescenza, quando richiesti quale sia l'età ottimale per eseguire l'analisi del liquido seminale, il 73% dei maschi con FC risponde 17-18 anni. Ma i genitori dei ragazzi per primi hanno bisogno di informazioni per avviare il discorso con i figli, e questo bisogno sembra essere molto sottostimato da parte del team FC.

Le tecniche di riproduzione assistita (MESA= aspirazione microchirurgica degli spermatozoi dall'epididimo testicolare seguita da ICSI = Iniezione dello sperma nel citoplasma dell'ovocita) permettono ai maschi con FC di avere figli "biologici", mentre in passato le possibilità erano quelle dell'adozione o della inseminazione della partner con seme di donatore. Ricerche recenti riportano che il tasso di gravidanza ottenuto con queste tecniche è anche maggiore che nelle casistiche generali (55% per ogni tentativo). E la determinante più influente sulla possibilità di ottenere la gravidanza sembra essere l'età della partner. Per quanto riguarda le donne con FC, studi recenti dicono che il 70% di quelle sessualmente attive usa qualche forma di contraccezione e che la pillola estro-progestinica è il metodo preferito nel 26% dei casi. Questi numeri sono in linea con i dati delle donne sane americane (rispettivamente 62% e 19%).

1) Tsang A, Moriarty C *et al.* "Contraception, communication and counseling for sexuality and reproductive health in adolescents and young adults with CF". Pediatric Respiratory Reviews 2010; 11: 84-89

[G. Borgo]

Domande & Risposte

Crediamo utile riportare dal sito www.fibrosicisticaricerca.it alcune domande e relative risposte per consentire di prenderne visione anche da parte di chi non frequenta abitualmente internet.

Conviene evitare l'antibiotico alla prima comparsa di *Pseudomonas* in un bambino che sta bene?

Ho chiesto al mio centro se era possibile, nel caso in cui l'esame dell'espettorato risultasse positivo allo Pseudomonas, ripetere mensilmente l'esame per controllare la carica batterica ed intervenire solo se strettamente necessario, invece di trattare immediatamente con antibiotici. Ovviamente, mi hanno risposto di no perché il protocollo prevede un tempestivo intervento. Ma se lo Pseudomonas sparisse senza antibiotico? Mia figlia non ha tosse, né catarro e non fa nemmeno fisioterapia, perché fortunatamente fino ad ora non ne ha avuto bisogno. Mi chiedo se nei soggetti con scarse manifestazioni della malattia non sarebbe meglio un approccio diverso rispetto ai soggetti con chiari sintomi. Mi chiedo se usare antibiotici senza sintomi possa, invece che migliorare, peggiorare la situazione. E inoltre mi chiedo in quanto tempo uno Pseudomonas non trattato possa diventare pericoloso! grazie!

Tata

Se non erriamo nell'interpretazione della domanda, ci par di capire che nel caso in questione sia stato isolato per la prima volta *Pseudomonas aeruginosa* e che il Centro di cura abbia proposto un trattamento di eradicazione. Se questa è la situazione, bisogna dire che oggi è diventata prassi comune quella di fare un trattamento antibiotico mirato a *Pseudomonas* quando si isola per la prima volta questo batterio dall'escreato o dal tampone di gola o dall'aspirato ipofaringeo, anche se il soggetto non ha sintomi respiratori. L'isolamento del batterio fa presumere che in qualche modo *Pseudomonass* abbia avviato una sua pratica di inserimento stabile nell'albero respiratorio del paziente, ed è possibile che vi sia "colonizzazione" da *Pseudomonas* senza chiari sintomi e segni di infezione e infiammazione bronchiale. È certamente possibile che il batterio non venga isolato in un controllo successivo dopo qualche tempo, anche senza trattamento: questo può voler dire sia che il batterio non c'è più (perché l'organismo è riuscito con i propri mezzi a liberarsene) sia che esso non c'è in faringe ma c'è nel tratto respiratorio inferiore (la coltura da tampone faringeo non sempre testimonia la situazione dell'intero albero bronchiale). Il trattamento antibiotico eradicante alla prima comparsa di *Pseudomonas* ha lo scopo di prevenire o di ritardare di molto l'infezione respiratoria cronica da *Pseudomonas* (che è bene non si instauri), anche in assenza di manifestazioni evidenti di malattia respiratoria.

L'antibiotico eradicante alla prima comparsa di Pseudomonas ha lo scopo di prevenire o ritardare l'infezione cronica

A supporto delle perplessità di chi ci scrive, bisogna però onestamente dire che su questa materia c'è ancora qualche incertezza: non ci sono cioè studi clinici in grado di dire ancora l'ultima parola sull'argomento. Nonostante questo, vi è oggi consenso diffuso che conviene adottare un criterio di prudenza e tentare l'eradicazione subito alla prima comparsa: gli studi sinora fatti dimostrano che nella maggior parte dei casi un tale comportamento ha evitato o ritardato significativamente la cronicizzazione infettiva.

Non sappiamo quanto tempo impieghi *Pseudomonas aeruginosa* a "diventare pericoloso" come chiede la domanda: c'è molta differenza da caso a caso, ma quello che si sa è che prima o poi, nella maggioranza dei casi, questo batterio stabilisce con le vie respiratorie del malato FC un rapporto costante ed aggressivo. Circa l'effetto dell'antibiotico di "peggiorare la situazione", ci sentiamo di dire che non c'è da temere per un ciclo di trattamento di 2-3 settimane: la bilancia comunque pende sul piatto dei vantaggi.

G. M

Farmaci attivi sul difetto di base: tanto più efficaci quanto meno danneggiati gli organi già ammalati

Buongiorno, ho letto su questo sito in "progressi di ricerca" delle informazioni incoraggianti circa la sperimentazione di due farmaci molto promettenti (VX-770 e VX-809). Ma mi pongo una domanda: si dice nel link che il Vertex VX-809 riuscirebbe a migliorare la concentrazione salina nel sudore e che se usato insieme al VX-770 potrebbe migliorare ulteriormente la situazione. Quindi, se non ho capito male il problema, si migliora ma non si risolve? Ossia, se ho una mutazione deltaF508 omozigote, cioè di classe 2, è sbagliato pensare che potrebbe, con l'assunzione dei farmaci Vertex, diventare equiparabile invece ad una mutazione di classe 3, ossia lieve? E quindi, è sbagliato pensare che una volta assunti i farmaci Vertex non mi potrò comunque liberare di tutte le terapie che quotidianamente faccio?

Anna Maria

Intanto alcune precisazioni sul contenuto della domanda a proposito di mutazioni di classe II, come la DF508, che potrebbe "diventare equiparabile ad una mutazione di classe III, ossia lieve". Il difetto fondamentale delle mutazioni di classe II (la più comune è appunto la DF508) è quello che la proteina CFTR da esse prodotta non riesce a maturare completamente e quindi a migrare alla membrana apicale della cellula, sua sede di azione. La DF508 può essere aiutata a maturare e a migrare con vari mezzi, tra cui con l'intervento del farmaco VX-809, ancora in studio. Una volta raggiunta la sua sede di azione (la membrana apicale), questa proteina CFTR giustamente può assumere le caratteristiche di quelle che dipendono da mutazioni di classe III, ma non per questo è comunque da considerarsi "lieve". Le mutazioni di classe III infatti non sono

in genere considerate di tipo "lieve", perché comunque fanno produrre una proteina che funziona molto male per il trasporto di cloro e comportano in genere insufficienza del pancreas. Qui si inserisce l'intervento dei due farmaci citati nella domanda: il VX-809 aiuta la proteina CFTR, dipendente da mutazione DF508, a maturare e raggiungere la membrana apicale (farmaco "correttore"); il VX-770 invece agisce sulla proteina che ha già raggiunto la sua sede di azione aiutandola a funzionare al meglio nel trasporto di cloro ed in altre funzioni (farmaco "potenziatore"). Da ciò la prospettiva di combinare in futuro i due farmaci in un'azione integrata e sinergica.

Circa la possibilità che questi farmaci consentano di abolire "tutte le terapie che quotidianamente faccio", crediamo ci si debba ragionevolmente aspettare che i farmaci che intervengono sul difetto di base abbiano una chance tanto più forte di curare la malattia quanto più precocemente essi intervengono. Per intenderci, essi possono correggere il difetto molecolare che sta sotto ma non possono modificare sostanzialmente le alterazioni degli organi già danneggiati dal difetto non corretto. Ad esempio, in assenza o quasi di danni polmonari importanti, questi farmaci potrebbero prevenire, anche completamente, lo sviluppo della tipica malattia polmonare FC; se vi sono invece già danni polmonari importanti (bronchiettasie, fibrosi, ecc), ci si aspetterebbe che questi farmaci possano impedire l'ulteriore evolversi della malattia polmonare o migliorarne il decorso ma improbabilmente possono abolire la malattia: le cellule riparative polmonari che verranno generate anche in caso di danno broncopolmonare avanzato saranno infatti cellule in cui il difetto di fondo sarà stato, almeno in parte, medicato.

Possono impedire l'ulteriore evolversi della malattia, ma non abolirla

Altro esempio: se non si è ancora sviluppata una completa insufficienza pancreatica, alcuni farmaci attivi sul difetto di base potrebbero arrestare lo sviluppo di una completa distruzione del pancreas; ma se il pancreas ha già raggiunto una fase avanzata di fibrosi, con completa scomparsa di acini secernenti enzimi, improbabilmente i nuovi farmaci potrebbero restituire una funzione pancreatica normale o quasi: potrebbero semmai favorire una normale o quasi secrezione di bicarbonato (secreto dai dotti pancreatici, che sopravvivono in gran parte al processo degenerativo del pancreas) e quindi aiutare l'azione degli enzimi pancreatici che assumiamo con terapia sostitutiva.

G.M.

Supplementazione di creatina per l'attività fisico-sportiva

Volevo fare una domanda sull'assunzione di creatina. Sto facendo palestra da qualche tempo e volevo iniziare a prendere un po' di creatina pura a basse dosi (circa 3 grammi al giorno). L'unica cosa che mi frena è che, cercando notizie sugli effetti collaterali della creatina, ho letto che essa causa ritenzione idrica e squilibrio degli elettroliti. Ed è proprio questo motivo che mi ha spinto a rivolgermi a voi. Sapendo appunto che la FC dà una forte disidratazione mi chiedevo se con la creatina ciò non peggiorasse creando dei danni. Grazie in anticipo della vostra risposta.

Alessandro

La creatina è un aminoacido sintetizzato dall'organismo a partire da altri tre aminoacidi (arginina, glicina, metionina). Essa viene accumulata soprattutto nei muscoli, dove ha la funzione di fornire energia per l'azione muscolare. Tale funzione viene esercitata attraverso la sua trasformazione in fosfocreatina, a seguito dell'assunzione di un atomo di fosforo: è questo fosforo che, durante la contrazione muscolare (intervenendo nel sistema ADP/ATP), consente la liberazione di energia. Questo meccanismo di fornitura energetica è particolarmente importante nell'attività fisica cosiddetta anaerobica (sforzi intensi rapidi, di brevissima durata), è invece meno rilevante nell'attività fisica protratta nel tempo (come una normale attività di palestra). La supplementazione con questa sostanza è entrata nell'uso degli sportivi, soprattutto per quegli sport che richiedono frequenti prestazioni anaerobiche. Assunta sistematicamente dà un apparente aumento delle masse muscolari, dovuto soprattutto ad una ritenzione di acqua a loro livello. La sostanza peraltro può presentare effetti collaterali anche importanti, specie se se ne abusa (dose massima tollerata 20 grammi al giorno): oltre alla ritenzione idrica, può determinare al contrario disidratazione, può dare disturbi gastrointestinali, diarrea in particolare, interferire con alcuni farmaci e creare problemi renali in chi non ha una funzione renale integra. Per stare alla domanda, è peraltro improbabile che le piccole dosi accennate (3 grammi) siano in grado di produrre effetti collaterali significativi. Il fabbisogno fisiologico giornaliero di creatina (circa 2 grammi) è fornito per metà dalla sintesi dell'organismo e per metà dall'assunzione con gli alimenti: tra gli alimenti più ricchi di creatina vanno annoverati le carni di manzo e di maiale ma anche di alcuni pesci, in particolare aringhe (6-10 grammi per kg).

Nella fibrosi cistica si sa poco degli effetti di questa sostanza: uno studio pilota di qualche anno or sono [1] in un numero limitato di pazienti avrebbe dimostrato che la supplementazione con creatina per 12 settimane non modificava la funzione polmonare né la concentrazione di sale nel sudore e tuttavia consentiva un significativo incremento della forza muscolare, un aumento del peso (ricordare la ritenzione idrica) ed un senso soggettivo di migliorato benessere. Lo studio non era peraltro in cieco e comunque non ha avuto, che si sappia, seguito di verifiche. Va peraltro citato anche un recente studio su modelli animali, in cui la supplementazione con creatina esacerbava l'infiammazione polmonare allergica [2].

Non necessario supplemento di creatina per l'attività fisico-sportiva

Sul piano pratico, possiamo suggerire che non vi sia in generale indicazione alla supplementazione con creatina nelle persone con fibrosi cistica. L'attività fisica abituale di una persona con FC, fortemente raccomandata, compresa quella sportiva, eccezionalmente si basa su sforzi muscolari di tipo anaerobico bensì su prestazioni di tipo aerobico (quindi moderate e protratte) e per queste non sembrerebbe utile un supplemento di creatina, ricordando comunque che una adeguata assunzione di creatina con le carni ed alcuni pesci fornisce un più che sufficiente apporto della sostanza, anche per chi pratica attività fisica e sportiva.

1. Braegger CP, *et al.* Effects of creatine supplementation in cystic fibrosis: results of a pilot study. J Cyst Fibros 2003;2:177-82
2. Veira RP, *et al.* Creatine supplementation exacerbate allergic lung inflammation and airway remodelling in mice.Am J Respir Cell Mol Biol. 2007;37:660-7

G.M.

Per conoscerli più da vicino

Un laboratorio che intende tagliare viveri e vie di comunicazione a *Pseudomonas*

Paolo Visca e Livia Leoni
Dipartimento di Biologia, Università Roma Tre, Tor Vergata

In questa nuova rubrica intendiamo raccogliere il racconto che alcuni ricercatori della rete di ricerca FFC fanno di sé stessi, del loro gruppo di ricerca e delle linee di ricerca su cui stanno lavorando. Incominciamo con due gruppi, attivi nell'Università di Roma Tor Vergata e nell'Univerisità di Bari.

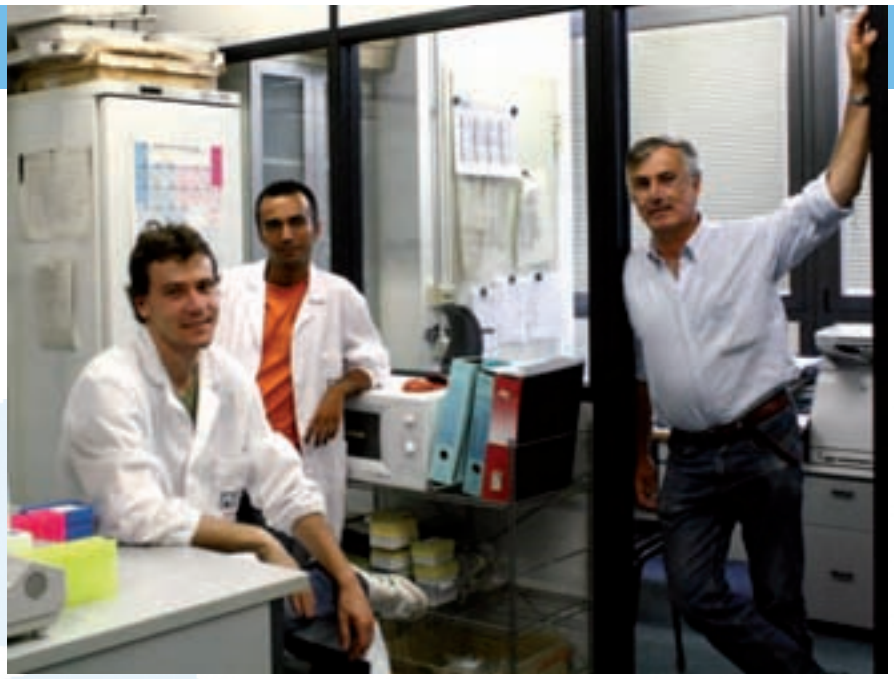
Paolo Visca e Livia Leoni sono due microbiologi esperti di *Pseudomonas aeruginosa*. Anche se a distanza di circa dieci anni l'uno dall'altra, entrambi sono nati a Roma dove hanno sempre vissuto, a parte periodi di studio all'estero.

Paolo Visca si è laureato in Biologia con lode all'Università di Roma nel 1980, si è specializzato in Microbiologia e Virologia per poi conseguire il titolo di Dottore di Ricerca in Microbiologia Medica Sperimentale. Ha lavorato presso lo European Molecular Biology Laboratory di Heidelberg (1985-86), l'Università "La Sapienza di Roma (1988-1997), l'Istituto Superiore di Sanità (1997-1998) e l'Università Roma Tre (dal 1998 ad oggi). Ha diretto il Laboratorio di Microbiologia Molecolare dell'INMI "Lazzaro Spallanzani" (1999-2009) ed è attualmente professore ordinario presso il Dipartimento di Biologia dell'Università Roma Tre. La storia scientifica di Paolo Visca è stata legata sin dal suo inizio allo studio del metabolismo del ferro nei batteri patogeni e dell'attività antimicrobica di alcune proteine leganti ferro (sierotransferrina, lattoferrina, ovotransferrina). Intorno agli anni '90 sono iniziati gli studi sul trasporto del ferro, il potere patogeno e l'epidemiologia molecolare di *Pseudomonas aeruginosa* e l'attuale interesse è fortemente orientato, in ottica spiccatamente traslazionale (orientata alle applicazioni nell'uomo, ndr), verso le problematiche microbiologiche nei pazienti FC.

C'è un momento nella vita di ogni ricercatore in cui ci si pone la domanda "a chi servono le mie ricerche, chi ne beneficerà?"

Livia Leoni si è laureata in Scienze Biologiche con lode nel 1993 presso l'Università "La Sapienza" di Roma, dove ha proseguito la sua formazione come ricercatrice sotto la supervisione di Paolo Visca, conseguendo il titolo di Dottore di Ricerca nel 1997 e la Specializzazione in Microbiologia nel 2002. Dal 2000 svolge le sue ricerche presso il Dipartimento di Biologia dell'Università Roma Tre nel Laboratorio di Biotecnologie dei Microrganismi, diretto dalla Prof.ssa Elisabetta Zennaro. Durante tutta la sua carriera scientifica, Livia Leoni ha sempre studiato batteri appartenenti al genere *Pseudomonas*, soprattutto *Pseudomonas aeruginosa*, inizialmente lavorando con Paolo Visca sul metabolismo del ferro, per poi passare autonomamente allo studio del *quorum sensing*, un fenomeno mediante il quale le singole cellule di *P. aeruginosa* comunicano tra loro, coordinando l'azione patogena. Dal 2007 collabora con il suo "vecchio" maestro Paolo Visca in qualità di partner in vari progetti di ricerca FFC

Livia Leoni e i suoi collaboratori.
Da sinistra a destra, Roslen Bondì, Francesca Longo, Cejoice Ramachandran Pillai, Elisabetta Zennaro e Livia Leoni nel loro laboratorio



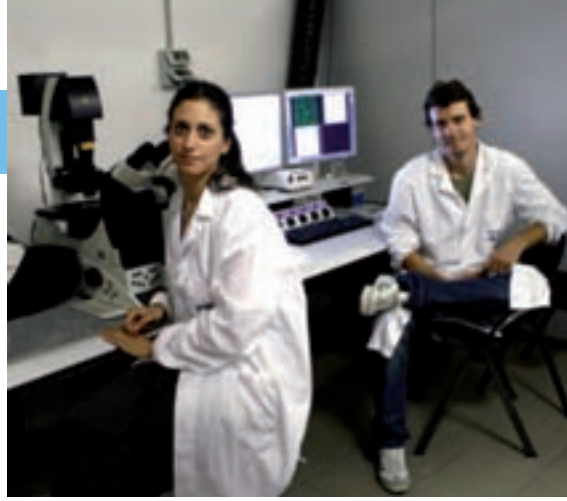


Foto sopra, Paolo Visca e i suoi collaboratori. Da sinistra a destra, Francesco Imperi, Francesco Massai e Paolo Visca nel loro laboratorio

Foto a destra in alto, Francesca Longo e Francesco Imperi mentre studiano Pseudomonas aeruginosa al microscopio confocale

Foto a destra, Cejoice Ramachandran Pillai e Francesco Massai davanti allo strumento usato per identificare inibitori della virulenza di Pseudomonas aeruginosa

nell'ottica di innovare le opportunità terapeutiche delle infezioni sostenute da *P. aeruginosa*.

I nostri interessi di ricerca: il metabolismo del ferro ed il *quorum sensing* in *Pseudomonas aeruginosa*

C'è un momento nella vita di ogni ricercatore in cui ci si pone la domanda "a chi servono le mie ricerche, chi ne beneficerà?". Noi riteniamo che la buona ricerca non serva solo ad arricchire il curriculum – e forse a progredire in carriera – ma debba avere ricadute sulla qualità della vita, anche se in un futuro che può essere anche lontano. Questo modo di intendere la ricerca è tanto più vero quanto più ci si avvicina alla ricerca sanitaria, che per definizione non può prescindere da potenziali applicazioni cliniche. Con questo spirito abbiamo intrapreso le nostre ricerche mirate all'individuazione di possibili bersagli per combattere le infezioni sostenute da *P. aeruginosa*. Questo batterio infetta sin dall'infanzia i pazienti affetti da FC e, nella maggioranza dei casi, può persistere per tutta la loro vita in virtù della sua capacità di resistere alle terapie antibiotiche. Purtroppo, l'infezione cronica da *P. aeruginosa* rimane ad oggi la principale causa di perdita della funzionalità polmonare nei pazienti FC e le terapie antibiotiche tradizionali, dirette ad inibire la crescita batterica, perdono alla lunga la loro efficacia nell'eradicare l'infezione cronica anche a causa della formazione di "biofilm" batterico (un aggregato di cellule di *P. aeruginosa* immerse in una sostanza gelatinosa). Nel biofi lm le cellule di *P. aeruginosa* sono protette contro l'azione degli antibiotici oltre che del sistema immunitario. Crediamo che per sconfiggere un nemico subdolo come *P. aeruginosa* sia necessario conoscerlo a fondo. Per questo motivo, da molti anni stiamo studiando il metabolismo del ferro e la comunicazione tra batteri (quorum sensing) in *P. aeruginosa*. Per comprendere le nostre ricerche bisogna sapere che, al pari di tutti gli esseri viventi, anche *P. aeruginosa* ha bisogno di ferro per moltiplicarsi nel polmone FC. Sebbene l'uomo abbia sviluppato raffinate strategie per privare di ferro i batteri infettanti, per contro questi hanno evoluto meccanismi sofisticati per procacciarsi ferro in vivo, basati sulla produzione di chelanti extracellulari (detti siderofori) capaci di rimuovere il ferro dai tessuti dell'ospite e di trasportarlo all'agente infettante. Il *quorum sensing* è una forma di comunicazione che consente alle singole cellule della popolazione di *P. aeruginosa* di coordinare le loro azioni durante l'infezione. Se quindi volessimo paragonare l'infezione del polmone all'invasione di un territorio da parte di un esercito straniero, inibire il metabolismo del ferro sarebbe come impedire al nemico l'approvvigionamento di viveri, mentre inibire il *quorum sensing* sarebbe come tagliare le vie di comunicazione tra le truppe nemiche. Poiché l'acquisizione del ferro ed il *quorum sensing* sono processi necessari per l'instaurarsi ed il perdurare dell'infezione, essi rappresentano dei promettenti bersagli per lo sviluppo di nuovi farmaci antibatterici, da usare in combinazione con gli antibiotici.

Intendiamo studiare il ruolo specifico svolto dai processi di trasporto del ferro e delle molecole del quorum sensing nell'infezione polmonare cronica

Un laboratorio per soccorrere la proteina CFTR

Valeria Casavola e il suo Gruppo

Dipartimento Fsiologia Generale e Ambientale, Università di Bari

Il contributo che intendiamo dare al futuro FC

Grazie al finanziamento ottenuto con il progetto FFC#10_2007 abbiamo caratterizzato alcuni dei più importanti sistemi di acquisizione del ferro di *P. aeruginosa* ed abbiamo identificato una nuova proteina, RsaL, in grado di sopprimere il *quorum sensing* e di conseguenza il processo infettivo. Nel contempo, sono emerse evidenze scientifiche che suggeriscono come composti a base di gallio, che interferiscono con il metabolismo del ferro, e composti che inibiscono la secrezione delle molecole del *quorum sensing* (chiamati efflux pumps inhibitors, EPI), potrebbero inibire il processo infettivo di *P. aeruginosa*. Nel progetto finanziato per il biennio 2010-2012 (FFC#14_2010), intendiamo studiare il ruolo specifico svolto dai processi di trasporto del ferro e delle molecole del *quorum sensing* nell'infezione polmonare cronica, anche usando modelli animali di virulenza. Inoltre, vorremmo valutare la capacità di alcuni composti a base di gallio, della proteina soppressore RsaL e di alcuni EPI di inibire il processo infettivo causato da *P. aeruginosa* nel contesto specifico dell'infezione polmonare cronica. Ci aspettiamo di poter fornire una chiara indicazione sulla potenzialità dei fattori sopra descritti nello sviluppo di terapie per l'infezione polmonare causata da *P. aeruginosa* nei malati di FC.

In un altro progetto (FFC#8_2008), abbiamo costruito dei biosensori per l'identificazione di molecole in grado di inibire l'acquisizione del ferro ed il *quorum sensing* ed abbiamo già analizzato oltre 1.000 composti, identificando tre molecole potenzialmente attive contro l'infezione da *P. aeruginosa*. Se nel futuro ce ne verrà data l'opportunità, vorremmo comprendere a fondo il meccanismo d'azione delle molecole anti-*Pseudomonas* che abbiamo identificato e verificare il loro effetto in modelli animali di infezione polmonare cronica, per poter giungere eventualmente in definitiva al malato. ■

Il gruppo di Valeria Casavola: da sx Lorenzo Guerra, Maria Favia, Valeria Casavola e Stefania Monterisi

Il mio gruppo di lavoro attualmente è composto, oltre che da me e dal dott. Lorenzo Guerra, da due ricercatrici a tempo definito. Siamo tutti biologi e lavoriamo nel Dipartimento di Fisiologia Generale ed Ambientale dell'Università di Bari. La nostra attività didattica si svolge nel Corso di Laurea in Biologia. Da diversi anni la nostra ricerca si svolge nell'ambito della Fisiologia Cellulare Molecolare: ci occupiamo, infatti, di studiare i meccanismi cellulari deputati alla regolazione delle proteine di membrana responsabili del trasporto di sali in cellule epiteliali. Per me, così come per molti ricercatori, è stato fondamentale il periodo di studio presso centri di ricerca all'estero. Prima all'Università di Zurigo e poi al National Institute of Health di Washington, ho avuto l'opportunità di studiare come diverse molecole, ormoni o sostanze farmacologiche, siano in grado di innescare nella cellula risposte volte ad alterare il funzionamento delle proteine deputate al trasporto di sali.

La presenza di tanti giovani in laboratorio, oltre che rendere il lavoro molto piacevole, ci spinge continuamente ad aggiornarci e a guardare al futuro con rinnovato entusiasmo e convincimento

La mia prima esperienza lavorativa nel campo della Fibrosi Cistica è avvenuta nel 1994, presso il laboratorio di Biologia Cellulare del National Institute of Health diretto dal dott. H. Pollard. In quell'occasione, per la prima volta, mi sono resa conto di quanto sia complessa la ricerca in questo campo e di come essa necessiti di un approccio multidisciplinare. Al mio ritorno presso il Dipartimento di Fisiologia di Bari, insieme con Lorenzo Guerra, che aveva nel frattempo terminato la sua esperienza lavorativa presso l'Università di Zurigo, abbiamo iniziato a studiare il ruolo di alcune proteine che interagiscono con la proteina CFTR, in modo da verificare se tali proteine potessero in qual-

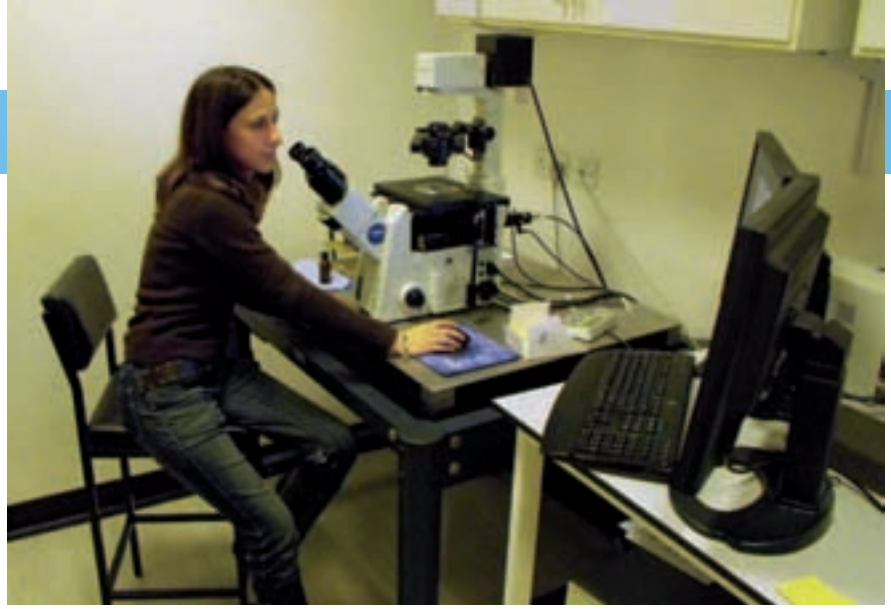
che modo "guidare" la CFTR sulla membrana esterna della cellula per trasportare cloruro. I finanziamenti per la ricerca ottenuti da Telethon e dalla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ci hanno permesso di identificare una proteina in particolare che, interagendo fisicamente con la CFTR, non solo facilita la stabilità della CFTR nella membrana, ma anche aumenta la secrezione di cloruro; la soppressione di tale proteina porta infatti all'allontanamento della CFTR dalla membrana cellulare e a una conseguente drastica riduzione di trasporto di cloruro.

È stato soprattutto grazie alla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, che sostiene i nostri progetti dal 2003, che è stato possibile per noi fare parte integrante della ricerca italiana sulla Fibrosi Cistica e usufruire di preziose collaborazioni con colleghi di diversa "cultura" scientifica e formazione. Con i gruppi di ricerca di Massimo Conese dell'Università di Foggia, di Antonio Manca del Dipartimento di Pediatria di Bari e di Giulio Cabrini dell'Azienda Ospedaliera di Verona si è subito instaurato un rapporto di collaborazione scientifica e di amicizia.

Nel corso di questi anni il nostro gruppo si è allargato a due giovani ricercatrici: Maria Favia, da poco mamma di una bellissima bimba, ha la responsabilità del laboratorio di colture cellulari e di tutti i procedimenti sperimentali finalizzati allo studio dell'espressione e della localizzazione della CFTR, nonché delle proteine che interagiscono con essa; Stefania Monterisi, borsista finanziata dalla Fondazione, è da un anno presso il laboratorio della dott. Manuela Zoccolo, presso la Facoltà di Biomedicina all'Università di Glasgow in Scozia, per studiare la localizzazione all'interno della cellula di molecole in grado di attivare la proteina CFTR. Stefania sta continuando un progetto, finanziato dalla Fondazione nel 2005, che si è rivelato molto più complesso di quanto pensassimo ma che, portato avanti con molta perseveranza e grazie anche a tecniche sofisticate e alla collaborazione con biologi esperti, sta incominciando a ottenere dei risultati promettenti. Questo anno si è aggiunta al nostro gruppo una giovane studentessa, Maria Teresa Mancini, che ha scelto di svolgere nel nostro laboratorio il suo dottorato di ricerca in biotecnologie cellulari e molecolari. Nell'ambiente in cui lavoriamo è noto che il nostro laboratorio si occupa prevalentemente della ricerca in Fibrosi Cistica e questo, negli ultimi anni, ha spinto alcuni studenti biologi molto motivati a chiedere di poter svolgere il loro periodo di internato e di preparazione delle loro tesi con noi. Devo dire che la presenza di tanti giovani in laboratorio, oltre che rendere il lavoro molto piacevole, ci spinge continuamente ad aggiornarci e a guardare al futuro con rinnovato entusiasmo e convincimento.

Molecole che facilitano l'attivazione della proteina CFTR e che, "ancorando" la CFTR alla rete tridimensionale dei filamenti, la rendono più stabile nella membrana

Nel corso degli anni, la ricerca che abbiamo intrapreso nelle cellule bronchiolari in coltura, finanziata dalla Fondazione dal 2003 a tutt'oggi, ci ha portato a conoscere meglio le differenze funzionali fra cellule recanti la proteina CFTR "sana", ovvero in grado di trasportare cloruro, e le cellule in cui la mutazione F508del della proteina rende tale proteina instabile e incapace di raggiungere la membrana della cellula e secernere cloruro. Abbiamo osservato che le cellule con la CFTR mutata, rispetto alle cellule sane, presentavano una serie di alterazioni soprattutto a carico dell'organizzazione di filamenti proteici che costituiscono l'impalcatura tridimensionale della cellula. Nelle cellule "sane" la complessa rete tridimensionale di filamenti, che costituisce lo "scheletro" della cellula (il citoscheletro), è ben organizzata ed è in grado di delimitare microscopiche aeree nei pressi della membrana della cellula, ove sono raggruppate molecole che facilitano l'attivazione della proteina CFTR e che, "ancorando" la CFTR alla rete tridimensionale dei filamenti, la rendono più stabile nella membrana. Al contrario, nelle cellule recanti la mutazione F508del-CFTR, l'impalcatura scheletrica tridimensionale, così come l'organizzazione delle microaeree, è fortemente compromessa.



Stefania Monterisi durante un esperimento di microscopia FRET, che consente l'analisi dell'interazione diretta tra due proteine in cellule epiteliali bronchiolari viventi

I farmaci "correttori", attualmente in studio, che hanno il compito di portare la proteina F508del-CFTR sulla membrana sottraendola alla degradazione, hanno un effetto limitato, dato che la proteina CFTR mutata rimane per un breve lasso di tempo sulla membrana perchè fortemente instabile. Per questa ragione, l'obiettivo futuro della nostra ricerca sarà quello di individuare delle molecole che possano aumentare la rete di interazione tra la CFTR mutata e le proteine dell'impalcatura scheletrica della cellula in modo da incrementare la stabilità della proteina CFTR mutata nella membrana, potenziando in tal modo l'azione dei farmaci. ■

Il raduno annuale di Delegazioni, Gruppi di Sostegno e Volontari FFC

Domenica 16 maggio si è tenuto il tradizionale incontro tra Delegazioni, Gruppi di Sostegno e Volontari FFC che hanno potuto partecipare a Verona all'appuntamento più importante nella vita sociale della Fondazione. Il raduno rappresenta sempre un momento di grande vitalità, in cui la partecipazione si arricchisce di emozioni e di significati imprevedibili. Anche quest'anno il linguaggio espressivo dei nostri pionieri, veterani di tante battaglie, ha dipinto scenari di una storia segnata a tratti da passi incerti, ma in molte occasioni rinvigorita da moti di grande entusiasmo e incredibile forza, che hanno portato la ricerca scientifica in fibrosi cistica ad animarsi di conquiste importanti. L'opportunità di questi incontri, oltre ad offrire lo scambio di idee ed opinioni diverse, è anche di incoraggiamento e avvio per i nuovi volontari che si avvicinano con spirito di solidarietà per condividere con amici, familiari e loro concittadini il senso di una grande impresa. Ed è proprio il contributo di volontà manifeste e confermate a rinnovare l'energia e il successo di questa Fondazione, che negli ultimi anni è cresciuta e si è sviluppata con sempre maggiore determinazione e riconoscimenti pubblici.

Nel prossimo futuro vorremmo dedicare più spazio e più tempo ad ognuno dei nostri convenuti, creando occasioni per programmazioni che necessitano di una pianificazione comune e della auspicata collaborazione di più delegazioni e gruppi che operano su uno stesso territorio e possono condividere iniziative solidali. Tra i nostri obiettivi si pone anche quello di riuscire ad offrire momenti di formazione mirati, che garantiscano il periodico aggiornamento e l'approfondimento di argomenti specifici, indispensabili a chi si propone di realizzare un evento e incontra un pubblico, a volte diffidente, ma più spesso desideroso di informazioni adeguate. Per far questo, nel nostro percorso di crescita, desideriamo rinnovare la richiesta, a tutti coloro che ci sostengono e che mettono a disposizione la loro forza organizzativa, di preparare la critica e la discussione su argomenti concreti, connessi all'esperienza, permettendo così di affinare strumenti per dare risposte adeguate alle esigenze reali. Nella riunione di maggio non c'è stato tempo sufficiente per approfondire i tanti argomenti emersi, mentre i temi organizzativi generali e i racconti, peraltro bellissimi, delle esperienze vissute dai circa 80 partecipanti hanno rubato molto dello spazio a disposizione. È bastato comunque vedere accendersi nuova speranza e giovane impulso di volontari disposti a impegnarsi in regioni e zone del nostro Paese non ancora "esplorate" per stimolare questa Fondazione a fare di più e meglio.

Jessica Bianchetti

Verona, 16 maggio
Federica, Jessica, Gabriella e… maga al raduno delle Delegazioni e GdS FFC!

Cerchiamo Volontari anche per nuove Delegazioni e Gruppi di Sostegno

Chi desidera motivare la propria disponibilità di tempo attraverso la collaborazione assieme ad amici, conoscenti o familiari, condividendo con questa Fondazione un grande obiettivo può proporsi per costituire un Gruppo di Sostegno o una Delegazione FFC o anche per dare la propria disponibilità di servizio volontario alle Delegazioni e Gruppi già costituiti o alla sede centrale di Verona. Con questo atto si diventa un riferimento organizzativo e di supporto della Fondazione sul territorio; polo di aggregazione per diffondere informazioni e raccogliere risorse economiche da destinare alla ricerca scientifica. La nostra sede centrale è a Verona, ma abbiamo bisogno di molto aiuto per coordinare l'attività e raggiungere zone del Paese dove la fibrosi cistica è ancora poco conosciuta e dove lo scambio di informazioni è vitale per promuovere la prevenzione e divulgare i progressi della ricerca. I ricercatori italiani offrono un contributo essenziale alla ricerca internazionale. L'ingente impegno di risorse necessita però del sostegno e della motivazione di molti. Per questo rivolgiamo il nostro appello a chi desidera mettersi in gioco, mettendo a disposizione la propria creatività, umanità e professionalità per servire gli scopi di questa Fondazione. Le regioni italiane dove la nostra presenza è ancora carente sono in particolare: Val d'Aosta, Friuli Venezia Giulia, Toscana, Umbria, Molise, Basilicata. C'è molto bisogno di volontari per la Settimana della Ricerca Italiana FC.

Tutte le informazioni a questo scopo sono riportate nel sito:
www.fibrosicisticaricerca.it
(pagina "Delegazioni e Gruppi di Sostegno"), ma consigliamo di contattare la Segreteria Delegazioni, Gruppi e Volontari FFC ai numeri:
tel. 045 8123604/3605 - fax 045 8123568
e-mail:
fondazione.ricercafc@ospedaleuniverona.it
o **marketing.ffc@ospedaleuniverona.it**

Bice e le montagne

di Rachele Perbellini

È iniziato da questo numero un viaggio per l'Italia per conoscere più da vicino le nostre Delegazioni. Sarà un "Tu per tu" principalmente con le persone che hanno accettato di rappresentare ufficialmente la nostra Fondazione nel territorio dove vivono.
Dalle loro storie si potrà cogliere il perché del loro non facile impegno, le difficoltà che incontrano, gli entusiasmi per le cose che vanno e le idee che hanno funzionato, ma anche i momenti di amarezza o delusione, la carenza di collaboratori e, per la maggior parte di loro, il vissuto con questa malattia che ha cambiato o condiziona ancora pesantemente la loro vita. Sarà un nuovo modo di conoscere la fibrosi cistica.
Alla penna di Rachele Perbellini, insaziabile mangia-libri nonché giovane artigiana della parola, è stato dato il compito di raccogliere queste storie e di raccontarcele con la sua naturale capacità di coglierne l'essenza. Prima tappa del viaggio: a casa di Bice, la nonna storica delle Delegazioni.

La Redazione

La dolomitica Bice, ossia il cuore della Delegazione FFC di Belluno
Forte come le montagne
Tenera come l'anima del legno

Belluno. Direzione Agordo. Si attraversa il ponte degli alpini e due chilometri e mezzo dopo, sulla sinistra, sta l'edicola di Bice. Due grandi occhi celesti e una voce carezzevole che contiene la dolcezza e l'umiltà della mamma che vede tutte le cose e per tutte cerca un farmaco, una consolazione.

Ha un terrazzo che dà sui monti pieno di piante grasse e di fiori. Mentre mi ci affaccio, dice: – *Guardo il Nevegàl in contemplazione. Non c'è bisogno di andare da nessuna parte* –. E sento di avere appena incontrato un saggio. Mi domando se abbia mai letto Pessoa: – Se immagino, vedo. […] Un uomo, se possiede la vera sapienza, può godere l'intero spettacolo del mondo seduto su una sedia –. Bice, in realtà, si è data da fare tutta la vita e ancora, stanca e acciaccata dagli anni, non smette di dare battaglia alla malattia che le ha portato via una bambina e condiziona la vita del suo figlio più giovane. – *Ho fatto un patto col Padre Eterno* – rivela, nella voce un'ostinazione asciutta – *che resto finché non si risolve la fibrosi cistica* –.

Bice con la nipotina Silvia.
Sotto, un panorama delle "sue" montagne

Ha speso gli ultimi quarant'anni per trovare una soluzione che aiutasse le famiglie, i ragazzi, la società, a compensare la mancanza di conoscenza, debellare i pregiudizi e la paura. Non l'ha fatto da sola, ma affidandosi alla lungimiranza del professor Gianni Mastella e all'esempio di generosità di Vittoriano Faganelli. – *Oggi, chi affronta il tutto [l'iter della malattia] lo fa con armi molto diverse sia dal punto di vista finanziario sia delle possibilità di far diventare grandi i figli* – spiega Bice percorrendo a ritroso l'evoluzione del Centro per la Cura della Fibrosi Cistica di Verona, in quel periodo il primo in Italia e un punto di riferimento a livello internazionale. – *Adesso le famiglie che arrivano e che hanno tutto non sanno quello che abbiamo passato noi. Se avevi un farmacista che ti veniva incontro potevi tirare il fiato, altrimenti… Era difficile comperare le medicine (abbondanti e costose), il nebulizzatore (i prezzi si aggiravano sui due milioni di lire), le parti di ricambio, l'acido, l'acqua distillata. Costava mille lire al litro e ce ne volevano cinque al giorno per sciacquare e disinfettare il nebulizzatore* –.

La legge, che avrebbe sancito l'assistenza sanitaria gratuita per quanti sono affetti da FC, non esisteva ancora. Era la fine degli anni Settanta. Sarebbe arrivata soltanto nel 1993. Così prese forma un'unione di forze e d'intenti per risolvere i problemi generati dalla malattia: nacque l'Associazione

Bice con il figlio Marco nel giorno del suo matrimonio

Veneta Mucoviscidosi. In ogni città del Veneto s'istituì un Comitato per raccogliere fondi e parlare di una patologia di cui si sapeva ancora troppo poco. Continua Bice: – *C'è sempre stata una lotta tra il desiderio che la gente conoscesse la malattia e il freno per non spaventare chi ce l'aveva già e non si rendeva conto della gravità. La FC non si manifesta esteriormente. È una malattia multiforme che si nasconde in maniera subdola. Se hai un bambino cieco, cerebropatico o in carrozzina, non hai bisogno di spiegare tante cose. Ma non puoi pensare che la gente capisca bene di cosa si tratta se non gliel'hai spiegato chiaramente. E se ti capita non è che se non ne parli è meno brutto o meno catastrofico* –.

Ecco perché Bice non si stanca di sensibilizzare quanti la circondano. – *La gente è abituata a sentirmi parlare. Ha avuto un riscontro tra quello che abbiamo detto e quello che abbiamo fatto. Il Centro di Verona ha avuto ben cinque ristrutturazioni. Sono stati fatti lavori tangibili che davano soddisfazione perché potevi dire a chi ti aiutava "Vieni a vedere!". Adesso, parlare di ricerca è come parlare di aria fritta* -. Effettivamente è molto difficile far toccare con mano i risultati ottenuti dai ricercatori. Eppure, dopo aver lottato per un centro di cura e un'assistenza gratuita, arriva la consapevolezza che senza ricerca non c'è futuro e non vedrai crescere i ragazzi. Perciò, quando nel 1997 nacque la Fondazione Ricerca Fibrosi cistica, Bice seppe subito dove investire le proprie forze. Una volta di più, come aveva insegnato quel faro che è il professor Mastella, si sarebbe trattato di *"sparare a centoventi per arrivare a novanta"*. Avrebbe fatto di tutto per colmare il vuoto nella ricerca, finanziandola e divulgandola.

L'importanza di sostenere e finanziare i progetti di ricerca la intuiscono soprattutto le nuove generazioni. I giovani sanno essere solidali e generosi. Organizzano la festa della porchetta, qualche colletta privata, s'inventano di chiudere per un giorno e una notte tutti i bar in due paesi per aprire un tendone in cui tutti si ritrovano a far festa. Il ricavato, tolte le spese, naturalmente lo affidano a lei, che si è guadagnata la fiducia di quanti hanno energie, entusiasmo e fantasia per realizzare eventi nel bellunese. Dopo avere a lungo seminato, dunque, oggi Bice si può affidare alla sua specchiata onestà per diventare silenziosa collettrice di contributi preziosi.

Ma ci sarà pure qualcuno con cui collabora assiduamente, domando.

– *Certo!* Ho degli splendidi collaboratori*: Lino Sommavilla, che cura tutto quanto ha a che fare con i rallisti; Stefano, il papà poliziotto di Carlo, che "ha svegliato" tutta l'Alpago, la zona del bellunese con il maggior numero di malati di FC, dove non era mai stato fatto nulla e che ora è attivissima; Vittorina e gli alpini di Roccapietore, che da anni, in primavera e autunno, offrono le piantine. Anche nei circuiti della parrocchia e delle cooperative dove si fa la spesa trovo la disponibilità a vendere le rose senza volere niente, neanche la lettera di ringraziamento. Con i Comuni non c'è un grande rapporto probabilmente perché tra quanti vi operano con responsabilità politiche non c'è stato nessuno toccato direttamente dalla problematica. Comunque ci autorizzarono sempre ad usare il suolo pubblico per i nostri banchetti. Con i mezzi stampa, al contrario, abbiamo relazioni ottime. Accetto volentieri l'aiuto di persone che danno una mano concreta e silenziosa anche perché mi sono stancata di mendicare. Ho persone che mi aiutano e che non ho mai visto. Mentre sono ventun'anni che sono qui con l'edicola e ci sono persone che abitano intorno che non sono mai venute a comperare un ciclamino, quando fioriscono intorno all'edicola. Gli aiuti arrivano da dove meno te li aspetti e dalle persone che non credi* –. Come quella volta che Enrico, dieci anni, ha chiesto alla sua mamma di poter dare una mano a Bice. – *È venuta in macchina e l'abbiamo riempita di rose. Quando l'ho rivisto mi ha portato quattrocentosettantacinque mila lire. L'ho guardato sorpresa e gli ho chiesto come avesse fatto. "Mi sono fatto dare la carriola della nonna, ci ho messo dentro le roselline e ho suonato tutti i campanelli di Bolago", mi ha risposto. Quando stetti con il mio banchetto nella piazza principale di Belluno dalla mattina alla sera, tornai a casa con quattrocentoventicinque mila lire. Enrico aveva fatto meglio di me partendo teoricamente in svantaggio* –.

È sempre lei che ha aperto una nuova via nella raccolta fondi, procurando alla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi cistica due lasciti testamentari. Se ne sono sfogliate di stagioni da quando il professor Mastella, mentre Bice se ne stava in un corridoio di ospedale con un'altra mamma, la provocò bofonchiando: – *Guarda quelle di Belluno, neanche capaci di fare un Comitato* –. La prima raccolta fondi, avvenuta a San Vito di Cadore, fruttò trenta mila lire. Nulla a confronto della somma della serata messa a disposizione dal direttore dell'Arena di Verona del tempo. Era Davide che gareggiava con Golia, eppure la costanza ha battuto la forza, perché Bice, con i suoi amici, è arrivata ad adottare, dal 2004 ad oggi, ben otto progetti di ricerca con contributi, nei soli ultimi tre anni, che ammontano a duecentosessantanove mila euro. Tutto per vedere crescere i ragazzi con un futuro diverso. Tutto perché il bacio di questa malattia la smetta di essere così salato.

Delegazione FFC di Belluno
Bice Gallo Menegus
Via F.lli Rosselli, 115
32100 Belluno
tel./fax 0437 943360
info@fibrosicisticabelluno.it

Autunno per la Ricerca

VIII Settimana della Ricerca FC
300 piazze per la Ricerca FC

Anche quest'anno torna la campagna d'autunno per la raccolta fondi destinata alla ricerca sulla fibrosi cistica. Da tredici anni ad oggi grandi passi sono già stati compiuti, ma il treno della ricerca non può fermarsi quando in gioco c'è la vita di migliaia di malati. Per questo la FFC prosegue la sua lotta, con l'impegno e la costanza che la contraddistinguono dal 1997, anno della sua costituzione.

Dall'11 al 17 ottobre prossimi la FFC darà, dunque, il via all'VIII Settimana della Ricerca Italiana per la Fibrosi Cistica con varie iniziative: spettacoli, cene, lotterie, gare sportive, sms solidale, ma soprattutto **sabato 16 ottobre, scenderà in 300 piazze italiane, per "offrire" il fiore che della ricerca FC è divenuto simbolo: il ciclamino**. Finalmente si potrà dire d'essere in tutte le principali piazze italiane! Le Delegazioni e i Gruppi di Sostegno della Fondazione quest'anno potranno infatti avvalersi del prezioso aiuto dei giovani dell'Associazione Round Table Italia e di altri volontari che hanno garantito il loro sostegno alla causa della FFC e saranno presenti nelle piazze dalle 9.00 alle 19.00.

Inoltre, sarà in atto la classica campagna nazionale raccolta fondi: i cittadini potranno inviare **un sms solidale del valore di 1 euro con gli operatori di telefonia mobile Tim, Vodafone, Wind, 3 e di 2 euro con Telecom rete fissa (il numero dell'sms e il periodo valido sono in copertina),** contribuendo personalmente al finanziamento totale o parziale di uno dei 23 nuovi progetti di ricerca selezionati dal Comitato Scientifico della FFC. "Progetti di speranza" per la cura definitiva della malattia genetica grave più diffusa, che si aggiungono ai 140 già finanziati dal 2002 al 2009, i quali hanno permesso di raggiungere risultati rilevanti: nello studio di molecole per correggere e potenziare la proteina CFTR difettosa, nella comprensione dei meccanismi che portano all'infiammazione cronica distruttiva del polmone, con proposte promettenti di sbocco terapeutico [illegible] nuove strategie per contrastare l'azione di [illegible] t [illegible] enuti resistenti ai comuni antibiotici. [illegible] alla malattia e su come sostenere la [illegible] più persone nel nostro Paese, è stato predisposto un [illegible] o **di comunicazione integrata** a [illegible] che ha l'obiettivo di raggiun- [illegible] ali e regionali con approfondimenti ad [illegible] restata particolare attenzione attraverso [illegible] ve promosse dalle Delegazioni e dai Gruppi di Sostegno). I più importanti giornali femminili e i magazine d'attualità ospiteranno interviste al vicepresidente e cofondatore Matteo Marzotto, ma anche ai ricercatori impegnati nella grande sfida e agli stessi malati. Il nostro obiettivo non è solo quello di far pubblicare la notizia sulla malattia e sull'esistenza della Settimana Solidale, ma fare anche in modo che il maggior numero di lettori si soffermino su queste notizie e le leggano. Sappiamo tutti, infatti, che ciascuno legge ciò che gli interessa o gli suscita curiosità, perciò il nostro compito quotidiano è proprio quello di individuare storie e argomenti da proporre per fare in modo che non sia solo chi è colpito dalla malattia a voler approfondire l'informazione sulla stessa. Oggi sono molti di più di un tempo coloro che sanno dell'esistenza della fibrosi cistica, grazie alla visibilità di un testimonial come Matteo Marzotto e a tutto il lavoro svolto dalla FFC, ma molti non sanno ancora bene di cosa si tratta e, soprattutto, che possono essere portatori sani: la consapevolezza su larga scala di ciò, creerebbe un'attenzione maggiore e un'ulteriore conoscenza, spianando il terreno alla veicolazione delle notizie. La storia della FFC è una storia fatta di piccoli ma continui progressi e noi continuiamo, nel nostro inarrestabile impegno quotidiano, ad essere [illegible] cazione, come in quello della ricerca, siamo arrivati ad una svolta, possiamo dire di avere girato l'angolo, grazie al consolidamento dell'immagine istituzionale della Fondazione e alla costruzione di una rete di rapporti sempre più ampia con i media, sia tradizionali che on line.

Per la prossima Campagna solidale d'Autunno stiamo spendendo tutte le nostre forze per essere degni protagonisti nelle numerose **trasmissioni televisive e radiofoniche** (sia quelle cosiddette salottiere che quelle con taglio più divulgativo) proponendo interviste mirate a medici, ricercatori e malati.

Massimo impegno anche nell'impresa di coinvolgere il maggior numero di conduttori televisivi e radiofonici nel sostenerci attraverso il lancio dell'sms durante il periodo di attivazione dello stesso. Nel contempo verrà svolta una capillare azione di cosiddetto **pressing con le testate dedicate alla salute** (sia carta stampata che web). Il coinvolgimento nella campagna di informazione riguarderà sia gli specializzati rivolti al pubblico generico che quelli riservati agli addetti ai lavori.

L'ufficio stampa è infine impegnato nell'attività di acquisizione di spazi gratuiti per la pubblicazione del manifesto istituzionale. ■

Al via la gara per le adozioni dei Progetti FFC 2010

Mentre evochiamo la numerosa schiera di quanti hanno già adottato progetti dal 2002 ad oggi

Sono sulla linea di partenza i 23 nuovi Progetti FFC 2010 ammessi al finanziamento per un investimento complessivo di 1.400.000 €. La corsa alle Adozioni ha già avuto inizio sotto i migliori auspici. Chiunque desideri cimentarsi in questa "gara" consideri che l'investimento minimo per partecipare all'adozione di un progetto è di 8.000 €. Le modalità vengono definite in un accordo di adozione che prevede anche di informare i sostenitori sull'effetto del loro impegno e comunicare al pubblico la volontà sociale di chi tale impegno ha sostenuto. Dal 2002 ad oggi, 122 sono stati gli adottanti e 195 i progetti adottati.
Di seguito la lunga lista.

• Amici della Ricerca Milano	prog. CFaCore
• Amici di Thomas e Del. FFC di Vibo Valentia	n. 1/2009
• Amici per la Ricerca Bassano	n. 15/2008 - 4/2009
• Angelini s.p.a. Brand Corpotto	n. 11/2009
• Ass. Amici di Cortina	n. 17/2009
• Ass. Amici di Don Lucio	n. 12/2008
• Ass. Mille Bambini di Via Margutta	n. 2/2008 - 3/2008
• Ass. Sergio Valente	n. 2/2007 - 12/2008
• Ass. VisVitae VR	prog. Quantigene
• Ass. Volontari di Messina	n. 7/2007
• Ass.Imp.Verona	n. 14/2005
• Audemars Piguet SpA	n. 4/2008
• Banco Popolare di Verona e Novara	n. 4/2007
• Bartolo Bonavoglia Group spa	prog. Quantigene
• Blunotte srl	n. 2/2008
• BNP Paribas	n. 12/2007
• Braccialini srl	n. 8/2006
• Brooks Brothers Retail srl	n. 7/2009
• C.M.A.E. e Dompè spa	n. 5/2008
• Calzedonia spa e Montblanc spa	n. 5/2006
• CIV 2009	n. 9/2009
• Comitato Correggio	prog. CFaCore
• Com.to FC Agrigento e Ass. Siciliana	n. 1/2005
• Compagnia di San Paolo	n. 14/2005
• Comune di Cernobbio (Co)	n. 19/2010
• Concato Andrea Orologeria	n. 4/2008
• CRCF Foundation	n. 16/2005 - 23/2006 - 2/2007
• Credito Bergamasco spa	prog. CFaCore
• Danieli Roberto, A. Vaccari, A. Pavan	n. 14/2006
• Dedikato	n. 9/2009
• Delegazione FFC di Avellino	n. 22/2006 - prog. Quantigene
• Delelegazione FFC di Belluno	n. 7/2004 - 9/2006 - 9/2007 - 11/2006 - 6/2008 - 17/2008 - 18/2009 - 16/2009
• Delelegazione FFC di Bologna	n. 8/2003 - 21/2006 - 4/2006 - 8/2007 - 20/2007 - 10/2008
• Del. FFC di Bologna e Saima Avandero SpA	prog. CFaCore
• Delelegazione FFC di Catania	n. 8/2008 - 10/2009
• Delelegazione FFC di Como	n. 3/2009 - 10/2009
• Delelegazione FFC di Cosenza 2	n. 7/2010
• Delelegazione FFC di Cosenza 2 con Agrit.mo La locanda del Parco	n. 13/2009
• Deleleg. FFC di Ferrara e GdS Comacchio	n. 8/2005 - 6/2006 - 10/2007 - 20/2007 - 10/2008 - 2/2010
• Delelegazione FFC di Foggia	prog. Quantigene
• Delelegazione FFC di Genova	n. 12/2009
• Delegazione FFC di Imola	n. 1/2010
• Delelegazione FFC Lago di Garda	n. 4/2005 - 10/2006 - 1/2007 - prog. Quantigene 6/2009 - 9/2009
• Delelegazione FFC di Latina	n. 16/2004 - 7/2006 - 19/2007 - 8/2008 - 21/2009 - 10/2009
• Delelegazione FFC di Molfetta	n. 17/2006
• Petruzzi Nicola e Lina e Del. FFC di Molfetta	n. 1/2009
• Delelegazione FFC di Novara	n. 9/2008 - 13/2009
• Delelegazione FFC di Ragusa	n. 18/2007 - 8/2008 - 10/2009
• Delelegazione FFC di Roma 2	n. 15/2006 - 17/2009 - 8/2009
• Delelegazione FFC di Rovigo A Francesca	n. 17/2005 - 12/2007 - 7/2007
• Delelegazione FFC di Torino	n. 2/2005 - 5/2007 - 20/2009
• Delelegazione FFC La Bottega delle Donne Montebelluna	n. 1/2002 - 15/2005 - 3/2006 - prog. Quantigene - 19/2009 - 1/2009
• Delelegazione FFC Valdadige	n. 1/2009
• Delegazione FFC di V.C.O. Verbania	n. 6/2010
• Delelegazione FFC di Vicenza	n. 3/2005 - 9/2005 - 6/2007 - 17/2007 - 2/2009
• Deleleg. FFC di Vicenza e scuole vicentine	n. 12/2008
• Delelegazione FFC di Villa d'Almè	prog. Quantigene e CFaCore
• Delegazione FFC di Milano	n. 9/2010
• Donatori Campagna SMS	n. 2/2006 - 1/2008 - prog. Quantigene e CFaCore
• Ente Verona Fiere	n. 5/2004
• Famiglia Pizzinato	n. 7/2005
• Famiglia Riggi	n. 11/2007
• Famiglia Zini e Mauro Furlini	n. 12/2004
• Familiari ed amici di Luisa	n. 23/2010
• Ferretti Yatchts spa	n. 7/2007
• Fidenza Village Outlet	prog. CFaCore
• Fondazione Cariverona	n. 3/2003 - 11/2003
• Fondazione G. Zanotto	n. 6/2004 - 4/2007
• For Me srl	n. 13/2006 - 23/2009
• Furla spa	n. 19/2006 - 8/2007
• Galà di Stelle	n. 8/2009
• Gruppo Madri per la Ricerca	n. 4/2006
• Gruppo Alimentare Rossetto	n. 8/2004
• Gruppo Sostegno FFC Associazione Trentina	n. 12/2004 - 11/2005 - 16/2007 - 16/2008 - 22/2009 - 5/2009 - 10/2008
• Gruppo Sostegno FFC Rita	n. 17/2006 - 3/2009
• Guadagnin Antonio e Figlio srl	n. 8/2006 - prog. Quantigene - 17/2009
• GVS spa	n. 22/2006 - 8/2007 - 20/2007
• Iacomini Anna	n. 3/2009
• In Job Verona	n. 8/2005 - 17/2006
• Intreco spa	n. 18/2006
• Istituti Scolastici Veronesi	n. 10/2005
• Istituto Comp. Santini	n. 2/2004
• Istituto Fermi	n. 2/2004
• Jump Italia 2008	n. 13/2008
• Kiwanis Club di Prato	n. 1/2006 - 2/2008 - 14/2009
• Latteria Montello spa	n. 6/2005 - 20/2006 - prog. Quantigene
• Lazzarin Tiziana	prog. Quantigene
• Liceo Messedaglia Verona	n. 1/2004
• Liceo Montanari Verona	n. 13/2004
• LIFC Ass. Laziale e Lombarda	n. 11/2004
• LIFC Ass. Laziale	n. 21/2009
• LIFC Ass. Lucana	n. 4/2008 - 24/2009
• LIFC Ass. Romagna	n. 11/2004
• LIFC Ass. Siciliana	n. 17/2004 - 12/2005 - 3/2007 - 7/200
• LIFC Ass. Toscana	n. 11/2004 - 2/2008 - 23/2009 - 14/2009
• LIFC Ass. Toscana con Fam. Papini	n. 9/2008
• LIFC Ass. Veneta	n. 4/2004 - 14/2004 - 12/2006 - 16/2006 - 13/2007
• Loifur Srl	n. 1/2006 - 2/2007 - 15/2008 - 4/2009
• Man Nutzfahrzeuge Vertrieb Sud Ag	n. 7/2007
• Martinelli G. P.	n. 8/2006
• MCC spa Capitalia	n. 15/2006
• Medusa Film	n. 5/2005 - 15/2008
• Milior spa	n. 18/2004 - 9/2008
• Mondadori Printing spa	n. 13/2005 - 17/2006
• Morellato spa	n. 3/2010 - 5/2010
• Net srl	n. 5/2008
• Rana Pastificio spa	n. 15/2009
• Ratti Silvana	n. 24/2006
• Salton Daniela e Marzio Bruseghin	prog. Quantigene
• Sky Italia	n. 15/2007 - 5/2008
• Star Management srl	prog. CFaCore
• Studio Palladio 2000	n. 11/2008
• Tomasi Gioielli e Rotary Club (tn)	n. 5/2009
• Uovador spa	n. 19/2004
• Co. Italiana Lubrificanti	n. 14/2007
• V. Faganelli	n. 14/2008
• Valentino Marzotto spa	n. 10/2004
• Vicenzi Biscotti spa	n. 7/2007
• White Gallery	n. 8/2009
• Work in Progress Communication srl	n. 7/2009 - 7/2010

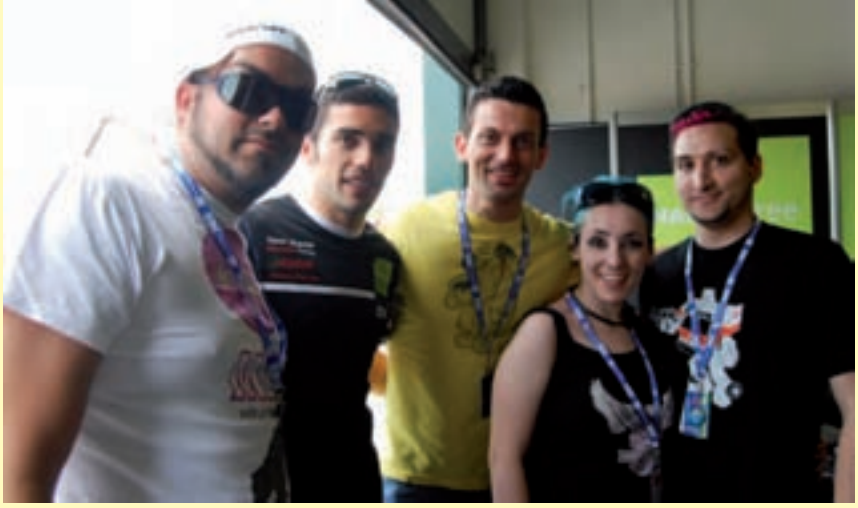
In Pista per la Ricerca anche in Europa

Chi pensava che Matteo Marzotto dopo l'impegnativa partecipazione al CIV 2009 (Campionato Italiano Velocità) e l'incidente in moto dell'ottobre scorso riprendesse la sua amata "bici" chiudendo così l'esperienza moto, si è sbagliato perché le sfide, come dice il nostro vicepresidente "fanno parte della mia natura!". Quest'anno come vetrina per la sensibilizzazione sulla fibrosi cistica, ma anche, diciamocelo, per divertirsi e tenersi in forma ha scelto il Triumph Parking Go. Si tratta di un campionato europeo di nove appuntamenti, partito l'aprile scorso dal circuito spagnolo di Valencia e che, dopo le tappe italiane del 9 maggio a Monza e del 27 giugno a San Marino-Misano, è proseguito a Silverstone nel Regno Unito, a Nurburgring in Germania e terminerà il 3 ottobre a Magny Course in Francia.

In sella ad una moto Triumph Speed Triple R della storica casa motociclistica britannica, un bolide da 230 chilometri all'ora, sempre con il suo numero 33 e i loghi della FFC nella carena e nella tuta, Matteo ha avuto finora molte soddisfazioni: è arrivato quarto a Valencia ma ha conquistato il podio con il terzo posto sia a Monza che a Misano, dove ha avuto un bagno di folla accorsa anche per vedere le gare della Superbike. Nelle due tappe italiane Matteo ed il suo team di meccanici hanno dato la possibilità ad alcuni ragazzi con Fibrosi cistica, ad alcune Delegazioni e Gruppi FFC e a nostri donatori di trascorrere con lui e con alcuni piloti della Superbike, amici della FFC, una giornata di divertimento indimenticabile. Come sempre a coordinare con dolcezza e competenza questi gruppi c'era Erika e il nostro miti-

Sopra, Matteo Marzotto al Triumph Parking Go corre con la Triumph Speed Triple R

Foto sotto, Matteo nei box con una ricercatrice della FFC e Alan, un ragazzino con FC e, a dx, sul podio a Monza e a Misano: più invecchia più migliora!



co team manager Elio Iori ai quali va il nostro più affettuoso ringraziamento. Inoltre sabato 26 giugno presso la palazzina uffici della sede del Misano World Circuit c'è stata una piccola cerimonia per la collocazione di una speciale carena della moto firmata dai "Campioni del CIV e le stelle del motomondiale 2009". Tale carena ideata dalla FFC, con la collaborazione del CIV, di Federmoto, del Comune di Misano, è stata aggiudicata con gara d'asta a Santa Monica S.p.A Misano World Circuit.

Rimangono dei veri alleati anche Luca Simonelli, responsabile comunicazione CIV FM, e Alfredo Mastropasqua, coordinatore Settore Velocità FMI, che hanno deciso di devolverci anche quest'anno il ricavato delle T-shirt del CIV 2010.

Sempre nel mondo delle moto, fruttuosa per la FFC l'iniziativa promossa da BER Racing Italy, distributore esclusivo per l'Italia di diversi marchi di riferimento del settore moto come Arai, Bikers, Cardo, Esquad, Puma e Momo-Design, oltre che di altri brand specializzati in accessori per le due ruote, di devolvere, nel periodo compreso dal 1 giugno al 31 luglio 2010, il 10% del valore degli acquisti effettuati sul sito di e-commerce store.berracing.it alla Fondazione Fibrosi Cistica, per sostenere la ricerca.

Il 2 settembre a Portoverde nuova entusiasmante edizione del Dedikato che, ricordiamo, lo scorso anno ha donato 10.000 euro per la ricerca. Matteo sarà sul palco per ringraziare Misano Eventi, il Comune di Misano e il Team San Carlo Honda Gresini, organizzatori dell'evento, per l'affettuosa attenzione per la nostra causa. Anche quest'anno i proventi derivanti dalla vendita delle T-shirt ufficiali dell'evento firmate dal noto Aldo Drudi e dell'asta con i cimeli dei piloti del motomondiale saranno per noi. Un grazie particolare ad Andrea Cicchetti, responsabile organizzativo del Dedikato. ■

Monza, 9 maggio
e Mugello, 27 giugno

Dall'alto in basso

Il pilota Michele Pirro, grande amico FFC, con Magnaguadagno , Delegazione FFC di Fermo, ed amici della FFC

Il pilota Jakub Smrz con gli studenti vicentini vincitori del premio "Impegno" della lotteria FFC

Misano World Circuit: inaugurazione della carena "Campioni del CIV e le stelle del motomondiale 2009"

A destra

T-shirt e capellini a favore della ricerca FC, che possono essere richiesti anche in FFC

Philip Watch sostiene la FFC

Conferenza stampa affollata il 12 luglio nella casa milanese di Matteo Marzotto. C'era il lancio della nuova Campagna stampa autunno-inverno 2010 della Philip Wach del gruppo Morellato & Sector, con la comunicazione di una importante charity partnership a favore della FFC. Infatti, la più antica marca di orologi Swiss made presente in Italia ha deciso di devolvere alla FFC l'intero compenso destinato al testimonial della nuova Campagna che partirà in settembre, finalizzandolo all'adozione totale di due importanti progetti scientifici varati per il biennio 2010/2012: il n. 3/2010 e il n. 5/2010 per un valore di 150.000 euro.

Il volto della nuova Campagna stampa è quello di Matteo Marzotto, vicepresidente della FFC, che siede anche nel Consiglio di Amministrazione del Gruppo Morellato & Sector. Per la FFC e la ricerca è questa una grande opportunità, non solo dal lato finanziario ma anche per l'eco sulla comunicazione.

Grazie a Matteo, a Philip Watch, al Gruppo Morellato & Sector e a tutti coloro che hanno creduto e lavorato per questa intesa. ■

Milano, 12 luglio 2010

Conferenza stampa di Philip Watch: adottati due progetti di ricerca FFC per un valore di 150.000 euro

In alto, il manifesto della nuova Campagna Stampa di Philip Watch

Sotto in senso orario

Stretta di mano fra Matteo Marzotto e Massimo Carraro, Amministratore Delegato del Gruppo Morellato & Sector

Brindisi di Matteo Marzotto, vicepresidente FFC, Vittoriano Faganelli, presidente FFC e Gianni Mastella, direttore scientifico FFC

Marta Marzotto con Giovanni Gastel, il noto fotografo autore dello scatto per la Campagna

Piemonte > Torino

Torino, 8 giugno

Foto ricordo della cena a "La pista del Lingotto"

sotto

Il prof. Mastella con Beppe Gandolfo, il giornalista TV conduttore della serata

Panoramica di una parte della "Pista"

a fianco

Matteo Marzotto autografa il suo libro "Volare alto". Informiamo che il libro è alla seconda ristampa (complimenti all'autore)

sotto a destra

Torino, 29 maggio

La Compagnia teatrale "I trucchi del mestiere" nello spettacolo per la FFC "Lo strano caso di Simon Parrot": pienone e successo

Acquazzone poco prima della festa che ha distrutto l'allestimento, cielo minaccioso, freddo pungente: una serata decisamente no per la prima grande cena organizzata da Gabriella Pansini, Delegazione FFC di Torino, l'8 giugno, al noto ristorante "La pista del Lingotto".

Dai risultati non si direbbe, grazie soprattutto all'atmosfera calda che si è creata tra i partecipanti. Matteo Marzotto in gran forma si è messo a disposizione di fanciulle, signore e colleghi imprenditori. È stato brillante anche nell'intervista fatta dal giornalista TV Beppe Gandolfo sul suo libro "Volare alto" che poi ha autografato con dedica alle molte persone che l'hanno acquistato.

Ricca la lotteria per la ricerca. "Sei soddisfatta? – chiedo a Gabriella – la gente era contenta e hai ottenuto un ricavo di 12.000 euro nonostante le spese extra per il maltempo: non male!". "È vero quello che dici, ma ho un grande cruccio: volevo dare l'opportunità alla gente di sentire direttamente i ricercatori del progetto n. 20/2009, che noi stiamo adottando per un impegno di 80.000 euro, ma gli interventi preparati con power point dalla prof.ssa De Rose e dal prof. Hirsch, causa i danni del maltempo, non è stato possibile proiettarli e sono state dette solo due parole. Mi dispiace molto. Comunque mai più cene all'aperto. È stata una bella esperienza, anche se pesante. Ho trovato persone pronte ad aiutarci ancora. Un grazie a tutti, ma proprio a tutti".

Gabriella, il 30 maggio nell'ambito del Festival Under 15 organizzato dal Comune di Torino, ITER, Centro di cultura per l'educazione alla Cittadinanza, era stata premiata per l'attività di volontariato e aveva ricevuto un assegno di 2.400 euro: il ricavo delle

vendite del mercatino del Festival, un mercatino di prodotti realizzati dai ragazzi nelle scuole e nell'ambito delle proposte educative dei centri di Cultura ITER.

Passiamo agli spettacoli. Pienone anche per lo spettacolo teatrale "Lo strano caso di Simon Parrot" tenutosi al Teatro Superga e organizzato dalla Delegazione FFC di Torino con la Compagnia teatrale "I trucchi del mestiere". La regia di Marina Belmond e Maria Teresa Mina ha ottenuto un grande apprezzamento. Invece, al teatro di Moncalieri, la Compagnia amatoriale "j'amis del börgh", diretta da Renato Cavallero ha presentato in dialetto piemontese la commedia brillante "El giget dij numer". Molto apprezzato ed applaudito anche il concerto eseguito il 17 aprile al Centro Paluc di Baldissero Torinese dai concertisti AREM dell'associazione musico-culturale di Andezeno. ■

Piemonte > Castelnuovo Scrivia

Castelnuovo Scrivia (Alessandria), 23 maggio
Festa medievale. Un grazie per i 2.500 euro donati dalla "Locanda dei cavalieri" alla FFC. Sappiamo che i "Cavalieri" hanno sempre un cuore d'oro!

Piemonte > Tortona

Tortona (Alessandria), 8 maggio
Al Centro Commerciale "OASI" il banchetto speciale di Emanuela Emmerich, GdS FFC Vallescrivia, per la festa della mamma, con gadget creati da bambini, compresi quelli con la semina di piantine aromatiche. Successone!

Piemonte > Biella

Biella, 19 marzo
"Anche i papà meritano un fiore, soprattutto se questo aiuta la ricerca" dice Elena Forgnone, responsabile della Delegazione FFC di Biella, a sx nella foto, con una sua collaboratrice. Ha ragione. Evviva i bravi papà! Ovviamente Elena ha fatto anche il banchetto per la festa della mamma con tante roselline

Piemonte > Novara

Terzo volume di "La Scuola fa la differenza" e questa "differenza" la fa la scuola secondaria di 1° grado "Antonelli" di Bellinzago Novarese che, con il ricavato dei primi due volumi, ha contribuito ad adottare due progetti di ricerca sulla fibrosi cistica del costo di 15.000 euro per l'anno 2008/2009 e di 17.000 euro per l'anno 2009/2010.

I libri trattano alcuni temi molto importanti, la diversità, il bullismo, il rispetto dell'ambiente e vengono elaborati dai ragazzi assieme agli insegnanti nell'ambito del laboratorio di scrittura creativa.

Giovanni Goldin, responsabile della Delegazione FFC di Novara, ringrazia ragazzi, insegnanti e Direttore scolastico.

Liguria > Portofino (Genova)

Portofino, 20 giugno
La locandina della serata "Sapore di sale" con gli sponsor

Ospite d'onore della serata Stefano Cecchi (foto a dx), presidente e fondatore della Cecchi Records, che ha battuto l'asta per la FFC: 12.000 euro per la ricerca!

L'edizione numero 6 della serata "Sapore di sale" organizzata da Work in Progress Communication si è svolta il 20 giugno al club "Le Carillon" di Portofino ed ha avuto come scopo benefico l'adozione parziale del progetto FFC n. 7/2010. La serata ha avuto anche il Patrocinio dell'Area Marina Protetta di Portofino.

Ospite d'onore è stato Stefano Cecchi, presidente e fondatore della Cecchi Records, la prima casa discografica indipendente nella musica Lounge, Chill Out, Fashion e Brand Music. Il conduttore della serata, snodatasi tra aperitivo, cena di gala e lotteria benefica, è stato Roberto Rasia Dal Polo, giornalista e conduttore TV, che già lo scorso anno aveva fatto una bella intervista a Matteo Marzotto, che assieme a Stefano Cecchi ha battuto l'asta ricca di prestigiosi premi.

Una edizione questa che ha permesso l'adozione parziale del progetto 7/2010 per 12.000 euro. ■

Liguria > Imperia

Il Kit per far conoscere la fibrosi cistica e la FFC che Luca Colombo, del GdS FFC "Ospedaletti - Imperia", offre agli appassionati di moto su Facebook

Luca Colombo del GdS FFC "Ospedaletti - Imperia" è un appassionato di moto e da quando ha scoperto di essere un portatore sano di fibrosi cistica ne pensa una più del diavolo per raccogliere fondi per la ricerca. L'ultima iniziativa *"Diventa portacolori della Ricerca FC"*, rivolta ad appassionati di moto, l'ha affidata alle infinite vie web e a Facebook.

Offre un kit di tre adesivi con il logo della FFC, un Pach da attaccare alla tuta, un depliant informativo sulla malattia e sulla FFC e un bollettino postale per donare alla Fondazione. A Luca interessa soprattutto far conoscere l'esistenza di questa malattia, ma sta facendo centro anche per la raccolta fondi: infatti in soli quattro mesi ha ricevuto 2.000 euro.

Luca ha scelto anche un suo pilota portacolori della FFC. È Alessandro Clivio, 29 anni, corre nel campionato italiano amatori nella classe 600: campione nel 2009 quest'anno è primo in classifica a due gare dalla fine.

Bravo Ale, ti vogliamo tutti sul podio con la FFC! ■

Lombardia > Cernobbio (Como)

Simona Saladini è il Sindaco di Cernobbio che con la sua Giunta ha sposato la causa della FFC. Infatti l'edizione del Festival Città di Cernobbio 2010, organizzato dal Comune dal 18 al 30 luglio, ha avuto come charity partner la FFC. In programma otto grandi spettacoli gratuiti, con tre importanti orchestre italiane, alcuni solisti di fama internazionale e un appuntamento musicale dedicato ai bambini (Hansel e Gretel).

Il Festival è stato aperto domenica 18 luglio con lo spettacolo multisensoriale DanteXperience: sessanta minuti di viaggio nella Divina Commedia tra le più belle musiche romantiche di Franz Liszt e le celebri immagini di Gustave Doré, accompagnate dalle recitazioni dei più toccanti versi del sommo Poeta. Applauditissimi gli attori Ugo Pagliai e Paola Gassman, i pianisti Vittorio Bresciani e Francesco Nicolosi ed il Coro femminile Hildegard Von Bingen.

Il festival si è concluso venerdì 30 luglio con una grande serata dedicata all'opera con l'Orchestra Regionale Filarmonica Veneta, diretta dal maestro Stefano Romani.

Simona Saladini, nel dare l'appuntamento al prossimo anno, si è dichiarata molto soddisfatta per il successo di pubblico, per l'apprezzamento della qualità del festival anche da parte dei media e non da ultimo per il ricavato di 15.000 euro per l'adozione parziale del progetto di ricerca n. 19/2010.

Paolo Faganelli, presente come ambasciatore della FFC allo spettacolo di chiusura, ha ringraziato il Sindaco e tutto il suo efficiente staff per la collaborazione e l'importante vetrina di divulgazione della FFC che è stato questo Festival Città di Cernobbio. Per saperne di più e vedere le bellissime foto di Corrado Cascone della ray clever photographers: www.festivaldicernobbio.eu ■

Cernobbio, 18 luglio
Il sindaco di Cernobbio, Simona Saladini, con il prof. Mastella all'inaugurazione del Festival Città di Cernobbio 2010. Il ricavato di 15.000 euro è servito per l'adozione del progetto n.19/2010

Sotto, gli attori Ugo Pagliai e Paola Gassman e i pianisti Vittorio Bresciani e Francesco Nicolosi nello straordinario spettacolo multisensoriale che ha aperto il festival: DanteXperience.

Foto di Corrado Cascone - ray clever photographers

Lombardia > Cernobbio 2

Tina Mallia, la responsabile della Delegazione di Como, nonostante il poco tempo libero che le lascia la sua attività, il figlio, la casa, il marito, ama anche non solo "perdersi" in Facebook, ma anche sfruttarne le potenzialità. L'idea di coinvolgere artisti facendosi donare quadri, esporli in una grande mostra e poi "offrirli" al miglior acquirente per concludere l'adozione del progetto FFC n. 10/2009 è stata splendida anche se impegnativa.

Ha iniziato il lavoro di "reclutamento" artisti nel novembre 2009 e dal 10 al 13 giugno 2010 ben 400 opere erano esposte nell'esclusiva "Villa Erba" di Cernobbio. "Sono stati 6 mesi di lavoro diurno e notturno" ricorda Tina", ma il sogno si è avverato e sono ancora incredula. L'evento *"Mangia le prugne: artisti uniti per un progetto"* ha avuto un ricavato di 10.000 euro grazie anche al formidabile bat-

Cernobbio, 10/13 giugno
Oltre 400 artisti hanno donato le loro opere per l'iniziativa "Mangia le prugne: artisti uniti per un progetto" organizzata dalla Delegazione FFC di Como. Nella foto il quadro di Simona Angeletti

L'opera di Barbara Bargiggia all'evento "mangia le prugne". Un grazie ai 400 artisti

titore d'asta, il noto gallerista Roberto Milani. Non tutte le opere sono state acquistate, le poche rimaste sono state affidate all'alleato Facebook.

Tina ringrazia "tutti gli artisti che con la donazione delle loro opere hanno reso possibile questo evento, Roberto Milani e Luigi Cavadini per i loro consigli e disponibilità, il Sindaco Simona Saladini e tutti i collaboratori del Comune di Cernobbio per aver creduto e sostenuto il nostro progetto" e noi aggiungiamo un grazie anche a coloro che hanno acquistato le opere e un complimento particolare a Tina per aver "tanto osato" e aver fatto "indigestione di prugne". ■

Lombardia > Castrezzato (Brescia)

Castrezzato, 24 aprile

Giancarlo Rubagotti, organizzatore della gara FFC Golf Cup presso il circolo "Golf Resort La Colombera", abbraccia e premia, per la categoria Junior, il giovanissimo Edoardo Gozzini. Complimenti a entrambi

"Avendo particolarmente a cuore la ricerca sulla fibrosi cistica e unendo la passione per il golf ho deciso che mi sarebbe piaciuto organizzare una piccola gara presso il mio circolo Golf Resort La Colombera di Castrezzato per raccogliere fondi per la FFC e ho trovato subito molta disponibilità da parte del presidente Roberto Tomasoni e del direttore Guido Cantarelli". Chi ci scrive è Giancarlo Rubagotti che il 24 aprile è passato ai fatti organizzando la gara FFC Golf Cup, con un ricavo di 4.000 euro.

"Molto soddisfatto della giornata, mi auguro vivamente, come accordatomi dal presidente Tomasoni, di poter ripetere questa esperienza tutti gli anni". Conclude, giustamente felice, Giancarlo che con questa iniziativa ha scoperto di non essere solo, ma di avere amici, parenti e aziende particolarmente sensibili a questo problema. Grazie a tutti e arrivederci a FFC Golf Cup 2011!

Giancarlo ed amici perché non provate anche la bella esperienza di organizzare un banchetto pieno di ciclamini nella piazza di Castrezzato il 16 ottobre prossimo?! Sarebbe un successo. ■

Lombardia > Asola (Mantova)

Asola, 5-13 giugno

L'ingresso della mostra allestita da Barbara Trevisiol per la ricerca FC. Nella foto Francesca Craincevich e Fabio Bracciali suoi preziosi collaboratori

Anche una nostra nuova volontaria, Barbara Trevisiol, ha seguito il filone dell'arte (ma anche della filosofia) per far conoscere la fibrosi cistica e la causa della Fondazione.

Dal 5 al 13 giugno si è svolta ad Asola, con il patrocinio del Comune, la mostra "Liberi sulle ali del sogno", un omaggio alle donne e alla loro rappresentazione e ruolo nel corso del tempo: dalla maga Circe della mitologia, alle fate e streghe del Medioevo per arrivare alle (più reali) poetesse del Cinquecento, alle avventuriere del volo, delle scalate o, addirittura, del giro del mondo, e infine alla donna nel campo della ricerca: insomma, le donne non mollano proprio mai! Il ricavato dell'iniziativa è stato devoluto a favore della ricerca FC.

Grazie Barbara. ■

Lombardia > Milano

Paola Ferlini, responsabile della Delegazione FFC di Milano, il 18 aprile scorso ha organizzato, in collaborazione con il Bridge Club di Milano, il 1° Torneo di Primavera. Il bridge è uno sport che si sta diffondendo sempre di più in Italia ed è l'unico sport di carte ufficializzato come tale. Paola ringrazia "calorosamente" gli sponsor: la Cantina Pieve Vecchia di Campagnatico, Lami Fiori di Milano, il Bridge Club Milano per l'ospitalità e Marco Saccani per il servizio di catering. Un grazie anche al Pastificio Rana per la "Raviolata di Mezzanotte" offerta al termine del torneo.

La Delegazione di Milano ha adottato parzialmente, per un importo di 10.000 euro, il suo primo progetto: il n. 9/2010. ■

Milano, 18 aprile
La locandina e la premiazione dei vincitori del 1° Torneo di bridge per la FFC. Paola Ferlini, responsabile della Delegazione FFC di Milano, con il marito (al centro) suo prezioso collaboratore

Lombardia > Bussero (Monza), Brugherio (Milano) Dongo (Como)

Molti i Gruppi di Sostegno FFC presenti in Lombardia che per la "Festa della Mamma" hanno organizzato i tradizionali banchetti per offrire omaggi floreali.

Le "Rose per la Ricerca" del Gruppo di Bussero erano presso il Santuario della Madonna delle Grazie a Monza, le "Impatiens" del Gruppo di Brugherio erano presso il Centro Commerciale Bennett (al quale va un caloroso ringraziamento per la disponibilità per le iniziative del Gruppo) e le "Roselline" del Gruppo di Sostegno di Dongo (Como) con la nostra Antonella Angelinetta. ■

Brugherio, 9 mag
Foto ricordo efania Peraboni, responsabile del GdS di Brugherio, con i volontari che si sono adop rati favore di FFC dur nte l giornata dell "Fes a de a Mamma"

Veneto > Monselice (Padova)

Il 15 luglio nella suggestiva Piazza Mazzini di Monselice alla serata "I love Monselice - con la luna a cena" c'era anche l'invitata speciale: la luna!

Non c'è da stupirsi se si conosce la tendenza alla perfezione organizzativa di Mirta Fiocco, la fiduciaria dell'Ascom di Monselice che, in collaborazione con il Comune e la Pro Loco della cittadina padovana, ha organizzato la riuscitissima serata: gente sorridente ed elegante, buona tavola, musica e cantanti speciali, lieve rinfrescante venticello, ore piccole! In questa seconda edizione si è aggiunta anche una lotteria a premi che ha fruttato 3.300 euro per la ricerca della FFC scelta come onlus benefica della quale il prof Mastella ha illustrato gli obiettivi. Un grazie a Stefano Zerbetto, editore di Tabloid Monselice, periodico di informazione, attualità politica e cultura che ha fatto entrare la fibrosi cistica e la FFC in tutte le case di Monselice, e non solo. L'idea espressa dagli organizzatori è di creare per il prossimo anno un grande evento finalizzato all'adozione di un progetto di ricerca: siamo sicuri che ci riusciranno. ■

Monselice, 15 luglio
Mirta Fiocco, fiduciaria ASCOM di Monselice, e Francesco Lunghi, sindaco di Monselice, con il prof. Mastella

Veduta della magnifica piazza Mazzini di Monselice per la serata "Con la luna a cena", organizzata da Ascom in collaborazione con Comune e Pro Loco di Monselice

Veneto > Grezzana (Verona)

Piacevole cena di gala nella seicentesca cornice di Villa Arvedi di Grezzana (Verona) giovedì 27 maggio, organizzata dalla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica (FFC) e il Rotary Club Verona Est.

Madrina della serata Antonella Paternò Rana, nota amica e sostenitrice della FFC, che ha presentato il libro "Volare Alto" con una "dolce" intervista all'autore: Matteo Marzotto. Durante la serata il presidente del Rotary Club Verona Est, dott. Sergio Puglisi Maraja ha consegnato al prof. Mastella, direttore scientifico della FFC, un assegno di 5.000 euro a favore della ricerca. Si tratta di un contributo annuale che il Rotary Club Verona Est, per statuto, destina al sociale e ad Associazioni Onlus. Gradita presenza di Luca Coletto, nuovo Assessore alla Salute della Regione Veneto. Tra i presenti anche il Presidente dell'Ascom. Una ricca lotteria e la vendita di parecchi volumi di "Volare Alto", (potenza dell'autore presente!) hanno raddoppiato l'assegno del Rotary Club. ■

Grezzana, 27 maggio

A fianco, Antonella Paternò Rana, madrina della serata a Villa Arvedi, con il marito Gianluca Rana, Matteo Marzotto, e Sergio Puglisi Maraja, Presidente del Rotary Club Verona Est

Sopra, una delle sale della magnifica villa del '600, dove FFC e Rotary Club Verona hanno organizzato la cena di gala

Foto di Antonella Anti

Veneto > Cerea (Verona)

Cherubine di Cerea, 3 luglio

La Nomadi Tribute Band 802 per la FFC

La Delegazione "Il Sorriso di Jenny" ha stretto una bella amicizia con la Nomadi Tribute Band 802, che ha dedicato il concerto, svoltosi il 3 luglio scorso a Cherubine di Cerea, alla Fondazione FFC. La band è una delle più accreditate e famose per le sue cover dei Nomadi, oltre ad avere un repertorio musicale di rock-pop italiano, tant'è che quella sera era presente anche il mitico Francesco Gualerzi, voce dei Nomadi.

Gli "802" hanno deciso di sostenere "Il Sorriso di Jenny" anche con altre iniziative, ovviamente per la gioia di Federico Bissoli, il responsabile della Delegazione FFC, e della sua schiera di collaboratori e volontari, come Wilma, Roberto ed Elena. Obiettivo 2010? Adottare un progetto di ricerca. Forza! ■

Veneto > Sant'Ambrogio di Valpolicella (Verona)

Ogni anno, in primavera, la Valpolicella è teatro di una corsa ciclistica intitolata al Cav. Sante Carradori, fondatore del calzaturificio Sant Luis e grande amante del ciclismo. Quest'anno, il 29 maggio, la gara è giunta alla 28ª edizione, ma negli ultimi due anni si è voluto articolare il percorso per creare una competizione di maggior impegno e prestigio, al punto da diventare la "Gran Fondo Zenair". Le zone attraversate dagli sportivi partecipanti richiedono un grande impegno fisico, visti i molti sali-scendi, ma appagano per la spettacolarità dei paesaggi che si incontrano: vigneti, colline, boschi, cave di pietra, tutto ciò che rende unica la Valpolicella.

Quest'anno, gli organizzatori, capitanati da Cristian Berti, hanno voluto legare la manifestazione alla Fondazione FFC e, oltre a donare una parte della quota di iscrizione alla gara, hanno messo in azione un'ampia promozione della FFC e della sua attività di ricerca, grazie alla campagna di comunicazione legata alla gara. Alla fine della competizione, la consegna di un assegno da 2.000 euro a FFC. Le parole di Sante Carradori, spesso ricordate dagli organizzatori "Lo sport segue le regole della vita: quando si è allenati, ogni traguardo è alla nostra portata", sono di grande auspicio anche per gli obiettivi che si pone di raggiungere ogni giorno FFC. ■

Sant'Ambrogio di Valpolicella, 29 maggio

Sopra, il Sindaco di Sant'Ambrogio, Nereo Destri, ha dato il via alla Gran Fondo Zenair: quasi mille i partecipanti all'edizione 2010

Laura Cottin della Delegazione FFC Lago di Garda riceve l'assegno di 2.000 euro, corrispondente ad una parte della quota di iscrizione alla gara, da Fiorenzo Carradori (alla sua dx), presidente Asd Sant Luis Zen, organizzatrice della Granfondo. Nella foto (primo a dx) anche Nereo Destri, Sindaco di Sant'Ambrogio, e Cristian Bert, Team Manager Asd Sant Luis Zen

Veneto > Valpolicella, Valdadige (Vr): Festa della Mamma

Il 9 maggio scorso, Festa della Mamma, la Valdadige è stata invasa dai banchetti di gerani che Roberta Baroncini, responsabile della Delegazione FFC della Valdadige, è riuscita ad organizzare in varie località: Dolcè, Ossenigo, Brentino Belluno, Belluno Veronese, Rivalta, Peri. Roberta ha anche un nutrito gruppo di collaboratori che hanno generosamente dedicato la domenica alla raccolta fondi, contribuendo così all'adozione parziale del progetto FFC#1/2009.

Anche l'inossidabile Pasquina Pachera, responsabile della Delegazione FFC di Bussolengo-Pescantina ha dedicato la Festa della Mamma alla raccolta fondi, riempiendo di fiori le piazze del "suo territorio".

A Verona nella centralissima Piazza Bra poteva mancare il banchetto di rose di Marina e del suo team?! Un vero successo, al punto da dover richiedere un supplemento di fiori per riuscire a giungere a sera! ■

Verona e provincia, 29 maggio

A sx, il banchetto di Marina e del suo team in piazza Bra a Verona

Sotto, Pasquina, responsabile della Delegazione FFC Bussolengo - Pescantina, con un suo collaboratore ad uno dei tanti banchetti per la Festa della Mamma: quest'anno i fiori sono andati a ruba!

Veneto > Verona

Le valli dell'est veronese sono una delle mete più belle da visitare in primavera e quindi non è un caso che a Santa Maria in Stelle si svolga ogni anno la "Festa della Primavera". La 32ª edizione ha dedicato, come anche l'anno scorso, una serata alla Fondazione: presente il prof. Gianni Mastella, direttore scientifico, che ha dato inizio alla "Serata della solidarietà", snodatasi poi tra ottimi piatti tipici e una commedia brillante "Alle volte basta un niente" di Enrico Vaime, messa in scena dalla compagnia Gruppo Teatro Chioggia, con la regia di Mimmo Puleo. Un ringraziamento al Circolo Alpini di Santa Maria in Stelle nostro grande alleato. ■

Veneto > Fosse (Vr)

A Malga Fanteboni di Fosse di Sant'Anna d'Alfaedo anche quest'anno grande successo del mercatino delle giovani "Mani di Fata" del Gruppo di Sostegno FFC "Rita", animato dall'infaticabile e creativa Rita Pasquato.

I preziosi ed unici lavori sartoriali offerti al numeroso pubblico sono opera degli studenti della scuola di taglio e cucito "Istituti Veronesi". Al suo tredicesimo anno, il mercatino dell'artigianato aveva l'obiettivo di completare l'adozione del progetto di ricerca n. 3 /2009: obiettivo raggiunto! ■

Fosse di Sant'Anna d'Alfaedo, 24 luglio-1 agosto
Rita Pasquato, al centro della foto, con alcuni dei suoi collaboratori al mini-bar che con il mercatino ha attirato tanta gente alla malga Fanteboni

Veneto > Vicenza

Crespadoro, 23-25 luglio
Sopra, un'affiatata squadra di super pizzaioli con al centro il presidente della Pro Loco Tiziano Tagliapietra

Non sarebbe una festa al 100% senza i mitici "spinatori" di birra Giorgio, Cinzia, Matteo, Annamaria e Chiara Antoniazzi, le grandi donne della Delegazione FFC di Vicenza

Forse Dario Antoniazzi, responsabile della fortissima Delegazione di Vicenza, aveva previsto la precoce uscita dell'Italia dal Mondiale sudafricano e per questo, fatte salve la semifinale Germania-Uruguay e la finalissima Olanda-Spagna, proiettate nel corso della Festa della Pizza a San Pietro Mussolino, ha voluto "giocare d'anticipo" ed ha offerto, quasi a consolazione, un evento dopo l'altro. Si potrebbe iniziare con la "proposta gastronomica", ovvero le mitiche pizze e hot dog sfornati nel corso della "Festa della Pizza", appunto, dalle associazioni che si sono messe a disposizione con i propri volontari: la Compagnia delle Rive a San Pietro Mussolino e, a Crespadoro, la Pro Loco, il Gruppo Strodi e l'Atletico Mesenei.

Ma non sono mancate le proposte culturali come il Teatro in Piazza: "I Pelegrini de Marostega" della compagnia La Torre di Chiampo a San Pietro il 9 luglio e "I Rusteghi" di Carlo Goldoni della compagnia Sale e Pepe per la regia di Enzo Forleo, a Crespadoro. Infine, un testo di David Conati, "Vicini di casa", per la messa in scena della compagnia "Teatro Berico" di Barbarano Vicentino.

A corollario, due concerti: i Pensierozero, con cover dei Beatles, e gli Utopia. La tappa finale del luglio targato "Delegazione FFC di Vicenza" è stata l'estrazione dei biglietti della lotteria avvenuta a Crespadoro il 25 luglio: un totale di 60 premi tra cui un week end per due persone, un PC portatile, una macchina fotografica digitale.

L'attività di Dario o, più correttamente, della

famiglia Antoniazzi con Annamaria e Chiara, si rivolge in buona parte al mondo dei giovani e uno dei momenti di maggiore sinergia è la tradizionale "Lotteria delle Scuole Superiori Vicentine", la cui conclusione, quest'anno, è stata il 22 maggio nel corso della "Giornata della Creatività" delle scuole vicentine. In piazza Campo Marzio a Vicenza, la Delegazione, assieme ad alcuni studenti dell'Istituto "S. Ceccato", ha allestito uno stand informativo.

Anche quest'anno il ricavato della lotteria di circa 8.000 euro è servito per l'adozione del progetto n. 2/2009. Il premio per gli studenti che si sono particolarmente impegnati nella vendita dei biglietti è stato una giornata all'autodromo di Misano con Matteo Marzotto e gli altri piloti della Superbike. Si dice che si siano divertiti molto! Un grazie particolare ad Adriana Carlotto, insegnante dell'Istituto "S. Ceccato", ideatrice della lotteria e instancabile nostro collegamento con le scuole. Un grazie anche a tutti i ragazzi, in particolar modo a quelli della consulta, ai direttori degli Istituti, agli insegnanti e agli sponsor. Quest'anno il primo premio era un casco Arai offerto da BER Racing, Italy, promotrice di una campagna a favore di FFC nei mesi di giugno e luglio, grazie alla quale il 10% del ricavato delle vendite on-line è stato devoluto alla ricerca FC. ■

A fianco, la fase più delicata e attesa di FFC Estate, l'estrazione della ricca lotteria con 60 premi: 1° premio PC portatile Samsung, offerto da Servintek Srl

Sotto, una delle più premiate ed apprezzate compagnie amatoriali d'Italia: "Teatro Berico" di Barbarano Vicentino

In basso a sx, i teatranti della Compagnia "Sale & pepe" di San Giovanni Ilarione con i loro splendidi costumi goldoniani

Vicenza, 22 maggio

La ragazza vincitrice del primo premio della lotteria delle Scuole Superiori Vicentine: un casco Arai, da campioni, offerto da BER Racing Italy.
Al centro l'insegnante Adriana Carlotto, ponte di ferro tra FFC e Scuole Vicentine con Dario Antoniazzi

Veneto > Spinea (Venezia)

Dall'11 al 13 giugno a Spinea si è svolta la manifestazione "Il Villaggio del Pescatore", manifestazione che rievoca le tradizioni gastronomiche, artistiche e culturali chioggiotte. La nostra Barbara Vittorelli, responsabile del GdS Venezia-Spinea, ha voluto legare la causa FFC al suo territorio attraverso la partecipazione a questa festa, una delle più importanti della cittadina di Chioggia, poiché include anche "Il Palio della Marciliana", che ricorda la lotta tra le potenze marinare di Venezia e Genova per il controllo del commercio con l'Oriente durante il Medioevo. I ringraziamenti, già pubblicati sul sito internet FFC, vanno alla Redazione di Spinea News, alla Libreria "Il Leggio" che ha devoluto parte del ricavato della vendita durante la manifestazione a FFC, al Consigliere Comunale di Spinea Mauro Armelao, al Comune di Spinea e all'Ascom/Confcommercio del Miranese. ■

Spinea, 11-13 giugno

Barbara Vittorelli nello stand allestito alla Festa del Pescatore.
Ai visitatori ha elargito, oltre alla vivacità tipica dei chioggiotti, anche informazioni sulla malattia e gadget per aiutare la ricerca a sconfiggerla

Emilia Romagna > Ferrara

Il 25 maggio scorso la Delegazione FFC di Ferrara ha convocato tutti i noti sostenitori dei suoi progetti a bordo di quello che è stato battezzato "Un bastimento carico di… speranza": presenti le autorità locali della Provincia di Ferrara e dei Comuni di Migliarino e di Ostellato, patrocinatori della serata per la ricerca.

Formignana, 3 luglio
A fianco, Claudia, responsabile della Delegazione di Ferrara, Biagio Famà, il rappresentante numero uno degli "Amici del ciclismo di Formignana" e Maria Gloria Tinozzi, Assessore all'Associazionismo del Comune di Formignana al "Gran Premio della solidarietà"

Migliarino, 25 maggio
Sotto a destra, Marcella Zappaterra, presidente della Provincia di Ferrara, il dott. Ettore Bigi e il prof. Mastella alla cena di Villa Bottoni, dopo il piacevole giro sul Delta del Po con la "Nena" (nella foto)

Claudia e Lorenzo, i responsabili della Delegazione, conoscono bene la magia del Delta del Po e i magnifici orizzonti che questo spettacolare ecosistema naturale sa regalare ai suoi visitatori. Per questo tutti i partecipanti sono saliti sul battello "La Nena" e portati a spasso, al tramonto, lungo i numerosi canali della foce del fiume più lungo d'Italia. Al termine della "tappa fluviale" si è tenuta una cena in un luogo altrettanto magico: Villa Bottoni.

Claudia e Lorenzo hanno voluto come simbolico "ammiraglio" del bastimento il prof. Gianni Mastella che durante la serata ha avuto modo di illustrare l'attività della Fondazione e i progressi della ricerca che in questi anni hanno veramente dato tanta speranza in più ai malati di fibrosi cistica. Erano presenti, tra gli altri ospiti, Marcella Zappaterra, Presidente della Provincia di Ferrara, e il dott. Ettore Bigi, già Primario di Pediatria dell'Ospedale del Delta, grande collaboratore della Delegazione di Ferrara.

Altre iniziative sono state di supporto alla Delegazione ferrarese nel corso dell'estate, come la solidarietà della compagnia teatrale locale "Al Pasarat" con lo spettacolo "S'ho vrast le vrità, a ma tucà consultè un stroleg" (se ho voluto conoscere la verità, ho dovuto consultare un mago) di Franco Luciani. Parte del ricavato delle quattro serate tra aprile e maggio al Palazzo Bellini di Ferrara è stato devoluto a FFC. Inoltre, gli organizzatori della tradizionale gara ciclistica amatoriale "Gran Premio della Solidarietà" di Formignana, quest'anno alla 20° edizione, hanno devoluto il ricavato della raccolta fondi alla ricerca FC.

L'attività della Delegazione, in collaborazione con il GdS di Comacchio, è tutta rivolta quest'anno all'adozione del nuovo progetto FFC#2/2010. ■

Emilia Romagna > Bologna

La Delegazione di Bologna era presente con un banchetto informativo e raccolta fondi l'8 e il 9 maggio in occasione della "Discesa della Madonna di San Luca" dal Colle della Guardia di Bologna. Si tratta di una tradizionale e secolare celebrazione nata nel Medioevo in onore di un miracolo che la Madonna di San Luca sarebbe riuscita a compiere, ovvero fermare la pioggia incessante che avrebbe altrimenti allagato e rovinato tutti i raccolti, scongiurando così la carestia. La festa rappresenta un evento di grande suggestione e partecipazione per la città di Bologna. Grande affluenza riscuote ogni anno anche la tradizionale Fiera di Zola Predosa, che quest'anno festeggiava i 200 anni della nascita della cittadina. Una tre giorni di manifestazioni, concerti, esposizione di banchetti di artigianato e di prodotti enogastronomici tipici con mostre tematiche sulla storia e le tradizioni locali. Presenti in tutte le giornate Morena Ballarini con Romina Papa e Miriam Baraccani, l'ultima preziosa "arrivata" nel team femminile della Delegazione di Bologna. ■

Monteveglio, 11 febbraio
Morena Ballarini, responsabile della Delegazione FFC di Bologna, desidera ringraziare l'ASCOM di Monteveglio per aver dedicato la Festa di Carnevale anche alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.

Emilia Romagna > Imola (Bologna)

Imola, estate 2010
Anche quest'anno, i ragazzi del "Gamma Club" di Imola si sono esibiti in uno spettacolo di saluto durante le loro tappe nelle sagre locali della Romagna con le magliette "Il mondo di Sara". Il "Gamma Club" da ormai tre anni sostiene la Fondazione in vari modi: parlando della malattia durante gli spettacoli, devolvendo una percentuale della quota derivante dalle iscrizioni ai corsi di ballo e portando il logo FFC sulle divise ufficiali. W i ragazzi del "Gamma Club" !

Pinarella di Cervia, estate 2010
La Delegazione FFC di Imola quest'estate è "sbarcata" sulla riviera romagnola ed esattamente a Pinarella di Cervia. Nella foto con Gaia, Beatrice, Patrizia e Nives vi è anche Marcello, direttore del Bagno Franco, che ha messo a disposizione i suoi locali per tutta l'estate per la vendita dei cappellini FFC

Marche > Ascoli Piceno

Il vulcanico Massimo Magnaguadagno, responsabile della Delegazione di Fermo, è stato alle prese con due eventi gastronomici di primaria importanza nel panorama italiano del gusto: "Fritto misto" e "Anghiò, il festival del pesce azzurro". Eventi che si sono tenuti ad Ascoli Piceno il 24 aprile e a San Benedetto del Tronto il 2 maggio. Nello spazio riservato dagli organizzatori alla FFC, con Massimo c'era anche Daniela Papa, responsabile della Delegazione FFC di Teramo: una collaborazione tra queste due delegazioni vicine che ha prodotto e produce molti vantaggi per ambedue. Buona la raccolta fondi, ma ancora migliore l'informazione fornita al numerosissimo pubblico.

L'estate, tuttavia, non si è conclusa qui per la Delegazione di Fermo: grazie all'impegno degli organizzatori della sfilata "Idee in moda", Gianluigi Resta e GR Events & Production, la Fondazione è stata charity partner della serata che si è tenuta a Pesaro il 17 luglio e Massimo ha partecipato anche alla conferenza stampa di presentazione della sfilata.

Un'estate a tutto tondo quindi: divertimento, moda e buona tavola. Speriamo che l'autunno porti altrettanti frutti, come l'adozione del primo progetto di ricerca da parte delle Delegazione delle Marche! ■

Ascoli Piceno, 24 aprile
Stefania Papa, co-responsabile con la sorella Daniela della Delegazione FFC di Teramo, assieme al marito Franco, braccio destro della Delegazione, al banchetto per la ricerca, durante la manifestazione "Fritto misto"

San Benedetto del Tronto, 2 maggio
Massimo Magnaguadagno, responsabile Delegazione FFC di Fermo, alla manifestazione "Fritto misto" con il suo banchetto per la ricerca

Lazio > Roma

Roma, 31 maggio
Francesco Minervini, responsabile della Delegazione FFC Roma 2, con Valeria Marini, grande "battitor" dell'asta dei vini nella serata dedicata da "Vinoforum 2010" alla FFC

Roma, 23 maggio
I partecipanti all'avvincente "Caccia fotografica ai tesori di Roma", organizzata dalla Delegazione FFC Roma 2 con Barrio Comunicazione

Come ogni anno Barrio Comunicazione e Delegazione FFC di Roma 2 hanno organizzato l'avvincente "Caccia fotografica ai Tesori di Roma". Partenza 23 maggio da Piazza Venezia, obiettivo per ogni squadra: 20 enigmi da risolvere documentando la "soluzione" con una foto ad un ben preciso monumento della città capitolina.

L'evento è stato patrocinato dal Comune di Roma e alla Fondazione FFC, charity partner della manifestazione, è stato devoluto parte del ricavato della quota di iscrizione alla caccia. Il tema dominante di quest'anno era legato alle nazionali di calcio presenti nel mondiale sudamericano: se l'Italia (poveri noi!) è uscita sconfitta dai Mondiali, non altrettanto FFC, poiché grazie al grande numero degli iscritti ha avuto un buon ricavato.

Durante la prestigiosa fiera Vinitaly, che si è svolta a Verona in aprile, c'è stata una conferenza stampa di presentazione della settima edizione di "Vinoforum 2010": grande manifestazione che unisce al massimo livello vini, gastronomia e musica jazz che si è tenuta a Roma dal 28 maggio al 12 giugno. Gli organizzatori, tra questi il Comune, la Provincia di Roma e la Regione Lazio, hanno scelto la FFC come charity partner. Alla conferenza stampa romana tenutasi il 24 maggio in Campidoglio era presente Francesco Minervini, responsabile della Delegazione FFC di Roma 2, mentre Valeria Marini, amica della FFC, ha scandito le fasi dell'asta e della serata interamente dedicate alla ricerca. L'incasso servirà per l'adozione parziale del progetto n. 17/2009. ■

Lazio > Latina

Latina, 19-22 giugno
A sx, la Compagnia "Gli Amici del Teatro"… amici anche della Fondazione!

Lenola, 25 luglio
I Volontari della CRI (in uniforme arancione) con la nostra Adriana, al centro, e l'Assessore ai Servizi Sociali di Lenola, Sandro Marrocco.

Ancora una volta la Delegazione di Latina, ovvero l'instancabile Adriana De Santis, è stata alle prese con il teatro, dialettale e non: dal 19 al 22 giugno presso il Teatro Tenda "P. Gobetti" di Latina la compagnia "Gli Amici del Teatro" ha messo in scena la commedia di Anna Cardogna "Chi cose e scose nen perd mai temp". La Compagnia è ormai diventata speciale sostenitrice della Fondazione e anche il ricavato delle donazioni degli spettatori è stato destinato a sostenere il Progetto FFC10#2009, adottato parzialmente dalla Delegazione FFC di Latina. Un ringraziamento va anche all'Assessorato alla Cultura del Comune di Fondi e alla Banca Popolare di Fondi, da anni in vario modo nostri alleati. Un grazie anche agli sponsor privati che hanno permesso la realizzazione di questo spettacolo.

Ancora teatro a favore della ricerca FC, stavolta quello della tradizione napoletana di Peppino De Filippo, con lo spettacolo "L'ospite gradito" presso il teatro "A. Cafaro" di Latina, messo in scena l'8 maggio dalla Compagnia "Il Sorriso" nell'ambito della prestigiosa rassegna FITA.

Infine, a corollario di un'estate all'insegna della solidarietà, la "Giornata del Volontariato", svoltasi a Lenola domenica 25 luglio e che ha visto la collaborazione tra Delegazione FFC di Latina, Croce Rossa Italiana e Assessorato ai Servizi Sociali di Lenola. ■

Lazio > Monterotondo (Roma)

Monterotondo, 23 aprile
Il gruppo dei Tibur Gospel Singers che si è esibito, presso la Chiesa di San Giuseppe Artigiano (Zona Tiburtina), in un concerto con la finalità di raccogliere fondi a favore della ricerca, organizzato da Massimiliano Rosazza, responsabile del GdS FFC di Monterotondo.
Magia, atmosfera e generosità non sono mancate!

Calabria > Cosenza

Alessandra Coscarella, responsabile della Delegazione Cosenza 2, ama il ballo e ritiene che sia anche un buon "gancio" per far conoscere la FFC e per raccogliere fondi. Il 10 dicembre scorso era con i giovani al JJ Club e il primo luglio era alla festa da ballo organizzata sullo splendido terrazzo dell'Hotel Holiday Inn di Cosenza. "E anche questa volta ci siamo riusciti! Tanti amici e conoscenti hanno partecipato a questa serata danzante sotto le stelle. Il ricavato della serata, 3.500 euro, andrà per l'adozione parziale del progetto n. 7/2010. I ringraziamenti vanno a tutti coloro che sono intervenuti e in particolar modo a Paolo, Pina e Giampiero, Evelina, Adele, Sabina, M. Teresa, Donatella, Stefania e Katia, Patrizia e Carla, Lorella, che mi hanno aiutata nella vendita dei biglietti".

Che dire Alessandra? Continua a ballare e a far ballare! ■

Cosenza, 1 luglio
Festa da ballo sul terrazzo dell'Hotel Inn. Alessandra Coscarella, responsabile della Delegazione Cosenza 2, in primo piano, ritiene che il ballo sia un buon "gancio" per far conoscere la FFC e per raccogliere fondi. Almeno a lei riesce bene!

Mormanno (CS), 1 giugno
Assunta Gioia, responsabile Delegazione Cosenza 1, al centro della foto, invece ama le feste cittadine. Qui è con il suo banchetto alla "Festa del Bocconotto" dolce tipico di Cosenza, con origini settecentesche. Il 7 luglio è stata alla festa del Beato PP. Navarro a Laino Borgo (CS). Tanta divulgazione e anche un bel ricavato per la ricerca

Puglia > Lecce e Molfetta (Bari)

La Puglia vede una neonata Delegazione FFC, quella di Lecce, che, grazie alla sua creativa responsabile, Francesca Musardo, si è già mossa alla grande: ben due banchetti per la festa della mamma a Seclì e Aradeo, con offerta di Impatiens e con tanto di manifesti giganti per la città a pubblicizzare l'evento.

Anche la più "datata" Delegazione di Bari-Molfetta, con la sua Francesca Tamborra, ha organizzato un banchetto l'8 e il 9 maggio presso la Galleria "La Mongolfiera" di Bari: buon raccolto e quasi conclusa l'adozione parziale del progetto di ricerca FFC#1/2009. ■

Bari, 9 maggio
Sopra, il banchetto per la FFC al Centro Commerciale "Le Mongolfiere" organizzato da Francesca Tamborra, responsabile delegazione FFC Bari-Molfetta

Aradeo, 9 maggio
A fianco, il gruppo della nuova Delegazione di Lecce con la responsabile Francesca Musardo, seconda da sinistra, all'"inaugurazione" del loro primo evento: il banchetto per la Festa della Mamma

Campania > Avellino

Summonte, 16-17 luglio
La locandina della manifestazione "Sentieri mediterranei" dove era presente con uno stand informativo anche la Delegazione FFC di Avellino

Il 16 luglio, nel corso della XII edizione della manifestazione internazionale di musica popolare "Sentieri Mediterranei" di Summonte, in provincia di Avellino, Vanda Dello Russo, responsabile della Delegazione FFC di Avellino, era presente con un banchetto per sensibilizzare sulla tematica della fibrosi cistica. Il contesto era di grande spessore, trattandosi di un festival di musica popolare tra i più noti e prestigiosi al mondo, con la direzione di Enzo Avitabile. Una grande concentrazione di musica, folklore e cultura cosmopolita che ha dato modo alla nostra delegata di far conoscere ad un pubblico eterogeneo la Fondazione e il suo impegno a favore della ricerca. ■

Sicilia > Taormina

"Sono ancora senza parole. Ho parlato di fibrosi cistica e di Fondazione nel teatro più importante del mondo con tanta gente che ascoltava", al telefono Daniele La Lota, Delegazioe FFC Vittoria-Ragusa, non nasconde la sua emozione.

Sta parlando dell'evento, un suo sogno, organizzato con Pietro Giorgione, noto direttore della Compagnia stabile del balletto siciliano, il 26 giugno al teatro greco di Taormina. Già lo scenario è mozzafiato e se si aggiunge la grazia di due ballerini del livello di Raffaele Paganini e Grazia Galante l'emozione è assicurata. Ma ai grandi ballerini si è aggiunta la bravissima piccola Giada, figlia di Michela Puglisi, braccio destro di La Lota, che ha danzato due pezzi famosi, con una coreografia della madre, dal messaggio chiaro "Vorrei guarire dalla fibrosi cistica": le 32 lettere che formavano il messaggio erano sostenute da altrettanti ragazzi.

La soddisfazione di La Lota e degli organizzatori è stata anche per la risposta data dai media: il TG3 regionale ha fatto un lungo servizio anche con intervista al prof. Magazzù, del Centro FC di Messina, SKY ha ripreso tutto lo spettacolo e lo ha messo in onda, e quasi tutti i quotidiani della Sicilia ne hanno parlato.

Tutti felici anche per il ricavato che servirà all'adozione del progetto di ricerca n. 10/2009 in memoria di Simone. La Lota, con noi, ringrazia tutti quelli che abbiamo nominato più il dott. Morgante, direttore Rai Sicilia, gli amici di Taormina Gaetano, Franco, Antonietta e Francesca, il Gruppo scout di Acicastello 1 f.s.e., la Compagnia stabile del balletto siciliano diretto da Pietro Gorgone e tutti i generosi sponsor.

Nel mese di maggio per la festa della mamma, quest'anno, La Lota ha avuto la solidarietà dei dirigenti scolastici di alcune scuole di Vittoria, Mascalucia (CT), San Giovanni la Punta (CT) e Gravina di Catania, che hanno permesso e sostenuto l'offerta di piantine, sempre per il progetto di ricerca n.10/2009. ■

Taormina, 26 giugno

Foto sopra, i grandi protagonisti e organizzatori della serata "Incontrando la danza - Vorrei guarire dalla fibrosi cistica", da sinistra, Pietro Gorgone, organizzatore, Raffaele Paganini, noto ballerino, Carmen Longo, la bravissima presentatrice della serata, Daniele La Lota e Michela Puglisi, organizzatori, Delegazione FFC Vittoria-Ragusa

A fianco, altri grandi protagonisti della serata: Grazia Galante, nota ballerina, Giada, la piccola ballerina, Martina, la valletta, e alcuni dei ragazzi "portalettere"

Vittoria (RG), maggio

Alcuni allievi del II Circolo Didattico di Vittoria con La Lota e la Dirigente Franca Campanella per la iniziativa della raccolta fondi per la ricerca con i fiori per la festa della mamma

Catania, 25 luglio

Marta Marzotto con Marella Ferrera, assessore comunale alla cultura e grandi eventi, e con Armanda e Sabrina, le fanciulle della Delegazione FFC di Catania, al mercatino "Nomadi di lusso", organizzato dall'Assessorato comunale alla cultura, dove sono state vendute creazioni artistiche di Marta per il progetto di ricerca FFC10/2009

Sardegna > Porto Cervo (Sassari)

Porto Cervo, 25 maggio

Al "Pevero Golf Club"si è svolta la settima gara del Torneo di golf "Trofeo FFC 2010" a favore della ricerca sulla fibrosi cistica. Il torneo terminerà il 5 dicembre al Circolo Fioranello.
Nelle foto il verdissimo campo da golf con una concorrente e una fase della premiazione, con la signora De Boccard (in abito verde a sinistra), organizzatrice della giornata, alla quale va il nostro ringraziamento

La classifica dei vincitori della 7ª gara del Trofeo FFC.
1ª categoria: Annika Bandini e Armando Silli
2ª categoria: Antonio Faggiano e Anna Visentin
3ª categoria: Emmenuelle Gagliardi e Ton Buhr
Premi speciali: Gabriella Baj, Milvia Pagan e Paola Rusconi

Memo

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

www.fibrosicisticaricerca.it

L'evento... fuori programma

Caro Prof. Mastella,
agli scherzosi Auguri di Zuc,
noto vignettista, aggiungiamo
quelli di tutte le persone
che ti stimano e ti vogliono bene.

Eventi Felici

foto 1
Mozzecane (VR)
9.05.2010
Battesimo di Matilde Bissoli

foto 2
Padova, 1.05.2010
battesimo di Mattia Paccagnella

foto 3
Nepi (VT), 1.08.2010
Battesimo di Emanuele Naticchioni con la sorellina Alma

foto 4
Cetraro (CS), 27.12.2009
battesimo di Benedetta Porro

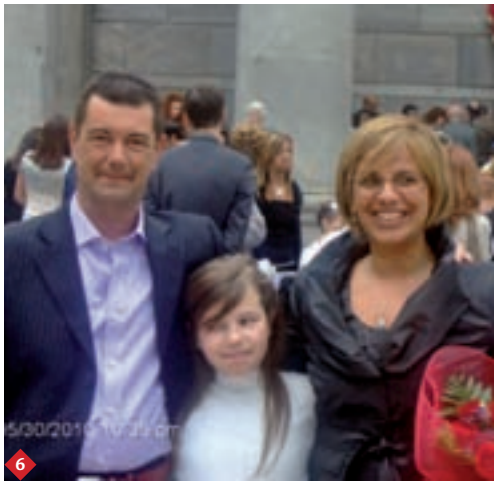


foto 5
S. Giuseppe di Comacchio (FE), 9.05.2010
Comunione.
Ndr: attendiamo il nome di tutti i ragazzi "Comunicati"!

foto 6
Seregno (MI), 30.05.2010
Comunione di Silva Martina con i genitori

foto 7
Albaredo di Vedelago (TV), 9.05.2010
Comunione di Giorgia Fabrin

foto 8
Boschi Sant'Anna (VR), 16.05.2010
Comunione di Giulia Calearo

foto 9
Trescore Balneario (BG)
16.05.2010
Comunione di
Letizia Locatelli con i genitori

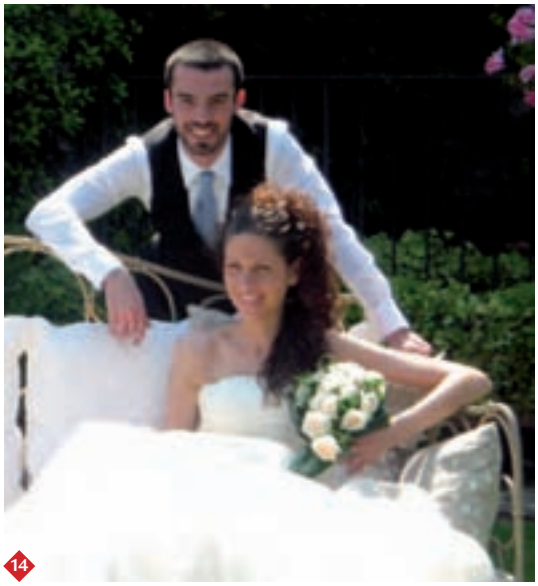
foto 10
Fontanelice (BO), 16.05.2010
Comunione di Beatrice, Alice, Lorenzo, Margherita, Elena, Mirko, Sofia, Patrick, Lorenzo, Nike, Aaron, Andrea e Matteo con la catechista Barbara

foto 11
Biella, 16.05.2010
Comunione di
Costanza Forgnone, assieme ai fratellini Carlo e Vittoria

foto 12
Genova, 30.05.2009
Nozze d'argento di
Luca Di Lorenzo e Daniela Fino
Sembra la foto di 25 anni fa: complimenti!

foto 13
Cesano Boscone (MI) 9.05.2009
Matrimonio di
Lorena Ravanelli
e Roberto Zarra

foto 14
Seregno (Monza Brianza)
5.06.2010
Matrimonio di
Silvia e Davide Minotti



Memo

Nei momenti felici,
per essere più felici,
basta poco: essere generosi!

Contatta la Fondazione,
tel. 045 8123604

fondazione.ricercafc@ospedaleuniverona.it

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: Eugenio Bertolotti, Andrea Bolla, Luigi Bozzini, Sandro Caffi, Paolo Del Debbio, Giuseppe Ferrari, Annamaria Giunta, Gianni Mastella, 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

SERVIZI FFC

Segreteria (G. Cadoni - F. Lavarini)
Tel. 045 8123438 - Fax 045 8123568
fondazione.ricercafc@ospedaleuniverona.it

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

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

Comunicazione
(T. Zarantonello, F. Lavarini, M. Cevese)
Tel. 045 8123599-3438
Cell. 348 6868753
comunicazione.ffc@ospedaleuniverona.it
- Divulgazione scientifica (G. Borgo)
  Tel. 045 8123605
  documentazione.ffc@ospedaleuniverona.it
- Ufficio Stampa (P. Adami)
  Tel. 045 581893
  patrizia@clabcomunicazione.it

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

Rapporti con Delegazioni e Gruppi FFC
(M. Giacopuzzi, J. Bianchetti)
Tel. 045 8123604-3605
marketing.ffc@ospedaleuniverona.it

Sito internet:
www.fibrosicisticaricerca.it

Presidente
VITTORIANO FAGANELLI

Vicepresidente
MATTEO MARZOTTO

Direttore Scientifico
GIANNI MASTELLA

Delegazioni della Fondazione

Avellino	349 3940749
Bari - Molfetta	347 6174356
Belluno	0437 943360
Bergamo - Trescore Balneario	338 4276716
Bergamo - Villa d'Almè	335 8369504
Biella	349 7733526
Bologna	348 1565099
Catania	340 7808686
Como	031 6121339
Cosenza	349 0519433
Cosenza 2	347 9041138
Fermo	339 4758897
Ferrara	347 4468030
Foggia	320 4848190
Genova	348 1634818
Imola	347 9616369
Latina	328 8042186
Lecce	328 8957499
Livorno	0586 808093
Mantova	335 7077280
Milano	335 456809
Novara	331 7287449
Parma	0521 386303
Pavia	338 3950152
Pescara	347 0502460
Roma 1	06 30889168
Roma 2	339 7744458
Romagna	338 8041788
Rovigo	349 1252300
Salerno	320 4229443
Sondrio-Valchiavenna	338 3133275
Teramo	349 6067242
Torino	333 6740357
Treviso - Montebelluna	335 8413296
Treviso - Trevignano	340 6749202
Valdadige	340 6750646
Venezia	347 9241940
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
Vibo Valentia	347 0896060
Vicenza	338 9055306
Viterbo	339 2107950
Vittoria - Ragusa	338 6325645

Gruppi di Sostegno della Fondazione

Bergamo - Isola Bergamasca	349 5002741
Bologna - Monte S. Pietro	051 6760729
Bolzano Val Badia	0474 520127
Barletta	0883 519569
Como-Dongo	333 6846302
Cremona - Genivolta	347 9345030
Crotone	340 7784226
Ferrara - Comacchio	339 6511817
Genova	010 3538371
Genova - Cavi di Lavagna	349 3152910
Imperia - Ospedaletti	335 5881657
Ivrea	335 7716637
Milano - Brugherio	338 9521124
Milano - Bussero	340 5327647
Milano - Seregno	338 4848262
Napoli - Cicciano	335 6551613
Oristano - Riola Sardo	349 2550467
Palermo - Conca D'Oro	328 3042817
Perugia - Città di Castello	320 9273469
Roma - Monterotondo	349 6500536
Rovigo - Adria	377 1025710
Savona - Spotorno	338 8775863
Torino - Chivasso	011 9172055
Trento - Ass.ne Trentina FC	328 1520540
Valle Scrivia	347 3095778
Varese - Samarate "Terremoto Team"	345 2287044
Venezia	349 8707627
Venezia - S. Maria di Sala "Andrea"	347 4677611
Venezia - Spinea	338 1787189
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

Donare on-line con carta di credito è facile, sicuro, veloce

- **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)

Codice Fiscale 93100600233

ISTITUTO ITALIANO DONAZIONE IID DONARE CON FIDUCIA

Certificazione IID 2008/10
Aderiamo agli standard
della Carta della Donazione

fondazione per la ricerca
sulla fibrosi cistica - onlus
Italian Cystic Fibrosis Research Foundation

invia uno o più SMS di € 1

45599

chiamata da rete fissa € 2

dal 10 al 24 ottobre 2010

TIM vodafone WIND 3 TELECOM

Il ricavato sarà devoluto interamente alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica