

Notizie



FFFC

FONDAZIONE PER LA RICERCA
SULLA FIBROSI CISTICA - ONLUS

Italian Cystic Fibrosis Research Foundation

Presso Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona

N. 5 APRILE 2003

La Grande Competizione Italiana per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica

La Fondazione, a seguito di bando di concorso emanato il 1° dicembre 2002, ha ricevuto richiesta di finanziamento per 39 progetti di ricerca sulla fibrosi cistica. I progetti sono in corso di valutazione da parte di esperti internazionali. Per finanziare i migliori di questi progetti c'è bisogno di un contributo forte di molti sostenitori.

E' aperta la campagna
per sostenere
la Grande Competizione
Dai una mano anche Tu ?

vedere pag. 3

In questo numero

Il Seminario di Primavera sulla Fibrosi Cistica Verona 9-10 maggio 2003	Pag 2
La grande Competizione Italiana per la Ricerca CF	Pag 3
La Convention dei Ricercatori Italiani CF	Pag 3
Presentiamo il Gruppo di Lavoro Italiano CF	Pag 4
Report dal Congresso Italiano CF, Roma 25-26 marzo 2003	Pag 6
Alla ricerca della ricerca: i fisioterapisti	Pag 11
Rubrica dei Laboratori Italiani dedicati alla ricerca CF: il Laboratorio di Patologia Molecolare presso il Centro CF di Verona	Pag 12
I Pionieri della Fibrosi Cistica: Harry Shwachman	Pag 13
La Lega Italiana Fibrosi Cistica	Pag 14
Un protocollo di Intesa tra Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica e Lega Italiana Fibrosi Cistica	Pag 14
Il finanziamento pubblico per la Fibrosi Cistica: quanto ricevono le Regioni	Pag 15

Seminario di primavera

PROGRESSI RECENTI
E SVILUPPI FUTURI
NELLA RICERCA
SULLA FIBROSI CISTICA

Verona, 9-10 maggio 2003

Partecipano:

il Prof. Steven Conway di Leeds (Inghilterra), il Prof. Claude Ferec di Brest (Francia), la Prof. Pamela Zeitlin di Baltimora (USA).

Modera:

il Prof. Antonio Cao di Cagliari.

Due sessioni:

la prima, venerdì 9 maggio, riservata a ricercatori e operatori sanitari;

la seconda, sabato 10 maggio, dedicata ai "laici".

Vedere Programma a pag. 2

La Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica collabora con la Lega Italiana Fibrosi Cistica

Progressi recenti e sviluppi futuri nella Ricerca sulla Fibrosi Cistica

Seminario
di primavera

Verona,
9-10 maggio
2003
Ospedale
Maggiore,
P.le Stefani 1

Ricerca clinica, Genetica applicata, Terapie molecolari

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica intende offrire con questo Seminario un panorama aggiornato sullo stato della ricerca per la fibrosi cistica in tre aree fondamentali, ricche di risultati già raggiunti e di promesse per il prossimo futuro, anche se non prive di aspetti critici e controversi. Il Seminario è composto di due sessioni: la prima, rivolta a ricercatori, medici ed altri operatori sanitari dei Centri CF, di altri servizi ospedalieri e dei servizi sanitari territoriali; la seconda, dedicata a tutte le persone variamente interessate (pazienti, familiari, amici, sostenitori, popolazione). Sarà dato largo spazio alle domande ai relatori e al dibattito.

PROGRAMMA

Prima sessione venerdì 9 maggio

presso la sede della Fondazione, dietro al Centro Culturale "Marani",
riservata a ricercatori e personale sanitario

- | | |
|-------------|---|
| 10,00-11,00 | La ricerca clinica
(<i>Prof. Steven Conway, Centro Regionale Fibrosi Cistica, Leeds, Regno Unito</i>) |
| 11,00-12,00 | Discussione
Pausa caffè |
| 11,15-13,15 | La ricerca genetica
(<i>Prof. Claude Ferec, Laboratorio di Genetica Molecolare INSERM, Brest, Francia</i>) |
| 13,15-14,00 | Discussione |
| 14,00-15,00 | Buffet |
| 15,00-16,00 | La ricerca sulle terapie molecolari
(<i>Prof. Pamela Zeitlin, Dipartimento di Pediatria, Johns Hopkins Hospital, Baltimora, USA</i>) |
| 16,00-17,00 | Discussione |

Moderatore: Prof. Antonio Cao

(*Università di Cagliari, Presidente Comitato di Consulenza Scientifica della Fondazione Ricerca FC*)

Seconda sessione sabato 10 maggio

presso il Centro Culturale "Marani"
dedicata a pazienti, familiari, amici, sostenitori, popolazione

- | | |
|-------------|---|
| 10,00-11,00 | Ricerca clinica (<i>Prof. Steven Conway</i>) |
| 11,00-12,00 | Ricerca genetica (<i>Prof. Claude Ferec</i>) |
| 12,00-13,00 | Ricerca su terapie molecolari (<i>Prof. Pamela Zeitlin</i>) |

Ogni relazione, di 30 minuti, sarà aperta per 30 minuti alle domande del pubblico

Moderatori: Prof. Antonio Cao e Prof. Gianni Mastella
(*Direttore Scientifico Fondazione Ricerca FC*)

Funzionerà servizio di traduzione simultanea in entrambe le sessioni.

INGRESSO LIBERO

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

DIRETTORE RESPONSABILE
Andrea Sambugaro

REDAZIONE
Tecla Zarantonello

CONSULENZA SCIENTIFICA
Gianni Mastella

REALIZZAZIONE GRAFICA
Giovanna Dolfini

STAMPA
Tipolitografia Artigiana
Via Monte Carega, 8
San Giovanni Lupatoto (VR)

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

La grande competizione italiana

per la ricerca sulla fibrosi cistica

Un bando di concorso per il finanziamento di progetti di ricerca avanzata sulla fibrosi cistica fu emanato dalla Fondazione il 1° dicembre 2002. Alla scadenza del 10 febbraio 2003 sono pervenuti alla Fondazione 39 progetti, parecchi dei quali con caratteristiche di alta qualità. Sorprendente è risultato il concorso di gruppi di ricerca che avevano sviluppato competenze di alto livello in altri campi della ricerca biomedica e che hanno offerto tali competenze al fronte della fibrosi cistica. Di rilievo è apparsa anche la tendenza della maggior parte dei progetti ad aggregare gruppi e laboratori provenienti da esperienze diverse secondo piani di integrazione e sinergia che rappresentano un incremento di garanzia di qualità.

I progetti sono stati concepiti intorno a 4 filoni principali:

- 1 Conoscere i geni coalizzati con o contrastanti quello della fibrosi cistica (geni modificatori):** per spiegare i diversi modi di manifestarsi della malattia e per curare eventualmente attraverso questi geni.
- 2 Sradicare i batteri che aggrediscono i polmoni:** conoscere quali sono, come sono fatti, come si trasmettono, come agiscono nell'infezione, come interferire nella loro sopravvivenza.
- 3 Contrastare l'infiammazione dei polmoni:** conoscere i complicati processi che infiammano il polmone, determinandone la progressiva distruzione, per individuare mezzi adeguati per controllarli.

- 4 Sviluppare nuovi farmaci che colpiscano il difetto di base della malattia:** per giungere a cure risolutive prima dello sviluppo di complicanze senza ritorno o per attenuare comunque il decorso della malattia.
- 5 Sviluppare nuove tecnologie per identificare agevolmente tutte le mutazioni del gene della fibrosi cistica:** per diagnosticare correttamente anche le forme minori o atipiche e per supportare adeguatamente la consulenza genetica alle famiglie.

Intorno a questi filoni si sono aggregati circa 200 ricercatori, appartenenti a circa 50 gruppi clinici o laboratori di varie discipline, distribuiti in 14 regioni italiane.

LE TAPPE DELLA COMPETIZIONE

- E' iniziato l'iter di selezione: solo i progetti migliori verranno finanziati. La selezione viene attuata in stretta collaborazione tra il Comitato di Consulenza Scientifica della Fondazione e numerosi esperti, di rilevanza internazionale, identificati per le specifiche competenze relative a ciascun progetto.
- Risultati preliminari verranno comunicati nel novembre 2003 (Convention d'Autunno)
- Risultati avanzati sono attesi per il Novembre 2004
- Il primo bilancio significativo si farà nel novembre 2005

I COSTI DELLA COMPETIZIONE

Il fabbisogno stimato per il 2003 è di euro 2.500.000

Convention
d'autunno

Verona

14-15 novembre 2003

Sede della Fondazione

Ricercatori
italiani per la
fibrosi cistica

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica organizza a Verona il 14-15 novembre prossimo il 2° incontro dei ricercatori italiani attivi nel campo della Fibrosi Cistica. In questo incontro sarà riferito, ad opera dei ricercatori che vi sono coinvolti, sullo stato di avanzamento dei progetti finanziati dalla Fondazione. Saranno anche invitati a produrre proposte di studio ed eventuali risultati altri ricercatori di varie discipline che possano e intendano allearsi in programmi di ricerca innovativa per la fibrosi cistica.

Il significato dell'incontro è quello di creare una opportunità di ampio scambio tra ricercatori, che valorizzi ed orienti alla fibrosi cistica le potenzialità di cui dispone largamente il mondo scientifico italiano.

Una appendice dell'incontro sarà dedicata ad informare pazienti, familiari, amici e sostenitori.



GRUPPO ITALIANO
DI STUDIO SULLA
FIBROSI CISTICA
DELLA S.I.P.

Presentiamo il Gruppo Italiano Fibrosi Cistica, un'organizzazione di professionisti attivi nel campo della Fibrosi Cistica, con cui la Fondazione intrattiene un efficace rapporto di collaborazione.



Il direttivo del GIFC: da sin. S. Quattrucci, C. Braggion, F.Pardo (Segretario), V. De Rose, S. Zuffo

Il Gruppo Italiano Fibrosi Cistica (GIFC) è nato circa 30 anni fa nell'ambito della SIP (Società Italiana di Pediatria) da una aggregazione di operatori sanitari, inizialmente soprattutto pediatri, coinvolti nella cura della FC con obiettivi di formazione e di ricerca in questo ambito.

Nel corso degli anni il Gruppo, parallelamente allo sviluppo di nuove conoscenze sulla Fibrosi Cistica, ha visto cambiare la sua struttura aprendosi a figure professionali diverse che dedicano la loro attività alla FC (genetisti, ricercatori di base, pneumologi, infettivologi, microbiologi, infermieri, fisioterapisti, assistenti sociali, psicologi, dietisti) dando nuovi input al mondo dell'assistenza e della ricerca.

Struttura organizzativa del gruppo

I Sottogruppi: attivati nel corso del 2002 riguardano FISIOTERAPISTI (Coordinatore: M. Cornacchia); PSICOLOGI (S. Perobelli); INFERMIERI (S. Ballarin); BIOLOGI MOLECOLARI (M.Seia); DIETISTI (L. Valmarana); MICROBIOLOGI (S. Campana); ASSISTENTI SOCIALI (D. Fogazza).

Le Commissioni: sono state attivate durante questo periodo cinque Commissioni: COMMISSIONE PER IL COORDINAMENTO DELLA RICERCA DI BASE (Coordinatore V. De Rose); COMMISSIONE PER LA RICERCA CLINICA MULTICENTRICA (C. Braggion); COMMISSIONE PER IL COORDINAMENTO DI RICERCA DIAGNOSTICA E CONSULENZA GENETICA (C. Castellani); COMMISSIONE TRAPIANTI (S. Quattrucci); COMMISSIONE DIAGNOSI PREIMPIANTO (G. Borgo).



GRUPPO ITALIANO
DI STUDIO SULLA
FIBROSI CISTICA
DELLA S.I.P.

Segretario:
F. Pardo
tel 0916666373
email frapardo@tin.it

Consiglio direttivo:
C. Braggion,
V. De Rose,
S. Quattrucci,
S. Zuffo

MISSION

L'attuale Direttivo, nel quadro delle priorità indicate dall'Assemblea del Gruppo, è impegnato su due linee generali di attività: La Ricerca e la Formazione.

I responsabili dei sottogruppi e delle commissioni partecipano attivamente agli incontri del Direttivo e sono coinvolti in tutte le attività di programmazione, formazione e ricerca, ed alla stesura di protocolli e linee guida.

Obiettivi comuni sono:

- 1) Promuovere sinergie tra ricerca clinica e ricerca di base
- 2) Promuovere e dare supporto alla ricerca clinica multicentrica.

RAPPRESENTATIVITÀ DEL GRUPPO

Il GIFC si è fatto portavoce ufficiale delle esigenze e delle necessità della FC in Italia e per l'applicazione delle leggi vigenti a favore della FC presso il Ministero della Salute e vari altri organi Istituzionali.

RAPPORTI CON ALTRE SOCIETÀ SCIENTIFICHE

Il GIFC collabora a livello nazionale ed internazionale con le

altre Società scientifiche che hanno interessi comuni sulla FC: Società Italiana di Pediatria, Società Italiana di Malattie Respiratorie Infantili, Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri, Società Italiana di Genetica Medica, European Cystic Fibrosis Society, European Respiratory Society ed altre.

REGISTRO ITALIANO FIBROSI CISTICA

Sono stati mantenuti rapporti di collaborazione, con partecipazione al Direttivo ed inserimento di uno spazio per il Registro nel Congresso Nazionale 2003.

LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA

Durante tutto il 2002 è stato avviato con incontri ripetuti tra il Direttivo GIFC e la Lega un programma di collaborazione che ha portato ad alcuni accordi di collaborazione e in particolare:

- Finanziamento da parte della Lega di una parte del Corso per fisioterapisti e una parte del Congresso Nazionale di Roma 2003.
- Collaborazione per la gestione del portale "www.fibrosicistica.it". Per la realizzazione di questo progetto, che è stato avviato nel Settembre 2002, il Direttivo ha designato un Comitato di redazione, coordinato dalla Prof.ssa Carla Colombo (Milano), di cui fanno parte F. Festini

(Firenze), P. Canuzzi (Roma), C. Lucanto (Messina) e il Segretario del GIFC.

FONDAZIONE PER LA RICERCA SULLA FIBROSI CISTICA

Il Direttivo del GIFC ha collaborato ad alcune iniziative scientifiche e di formazione organizzate dalla Fondazione

- Incontro di ricercatori italiani attivi nel campo della FC - Verona, Febbraio 2002.

- Percorso Formativo Fibrosi Cistica, Verona, settembre 2002 - settembre 2003.

La Fondazione ha contribuito all'organizzazione del Congresso Nazionale del marzo 2003 a Roma.

PROGRAMMA 2003-2004

- Migliorare l'operatività del lavoro delle Commissioni e dei Sottogruppi.
- Organizzazione del Congresso di Roma 2003.
- Organizzazione del Congresso Nazionale di Pneumologia dell'adulto (Napoli Ottobre 2003) per la Sessione sulla FC: "La FC dell'adulto, un nuovo challenge per gli pneumologi".
- Valutazione e conferma della collaborazione scientifica già avviata tra GIFC e Lega Nazionale (Portale, Comitato di consulenza scientifica della Lega ecc...).
- Trasformazione del GIFC in Società Italiana Fibrosi Cistica.

Redatto da Francesca Pardo,
Segretario del GIFC

Notizie dal

Congresso italiano Fibrosi Cistica

Roma, Università Lateranense, 23-24 marzo 2003

Nel limpidissimo e tepido clima primaverile di Roma e nella pacata cornice della basilica di San Giovanni in Laterano, si sono svolte due giornate di intenso lavoro di aggiornamento su tematiche emergenti della fibrosi cistica, alle quali hanno portato contributi interessanti ricercatori e clinici dei laboratori e dei centri italiani per la fibrosi cistica nonché alcuni medici stranieri. Eccellente è stata l'organizzazione, coordinata dalle dr.sse Quattrucci e Bertasi del Centro CF di Roma, con supporto del direttivo del Gruppo Italiano FC e del suo segretario dr.ssa Pardo. Vi hanno partecipato oltre 150 persone tra medici, biologi, microbiologi, infermieri, fisioterapisti, assistenti sociali, psicologi, dietisti. I lavori hanno incluso relazioni, comunicazioni, posters, incontri di gruppo per disciplina, dibattiti. Diamo qui una rapida sintesi delle informazioni di maggior rilievo.



Il chiostro di San Giovanni in laterano a Roma

Trapianto polmonare

QUANTI PAZIENTI CF TRAPIANTATI IN ITALIA?

Una intera sessione è stata dedicata ai trapianti d'organo. Dal report della Dr.ssa Quattrucci, coordinatrice della Commissione Trapianti del GIFC, abbiamo appreso che in Italia dal 1995 ad oggi sono stati effettuati trapianti di doppio polmone in 110 pazienti con fibrosi cistica: 70 sono oggi viventi. La punta massima di trapianti si è avuta nel 1999 (30 trapianti): in seguito il numero degli interventi si è circa dimezzato,

causa non ultima la diminuita disponibilità di organi da donatori. L'età media al trapianto è stata di 30 anni. Degli attuali viventi, la durata di vita dopo il trapianto è per 40 pazienti oltre 3 anni e per 18 pazienti oltre 5 anni; gli altri hanno meno di 3 anni dal trapianto. Le complicanze più frequenti sono le infezioni da Citomegalovirus e da *Aspergillus fumigatus*, il rigetto acuto nei primi mesi, oggi peraltro meglio controllato di un tempo, e il rigetto cronico (bronchiolite

obliterativa), che prevalentemente è una complicanza piuttosto tardiva, anche se non mancano casi ad insorgenza precoce (primi mesi).

SOPRAVVIVENZA DOPO TRAPIANTO E CENTRI DI TRAPIANTO IN ITALIA

Il Dr Vitulo, del Centro Trapianti di Pavia, ha fatto una panoramica dei trapianti di polmone in Italia. Quelli per fibrosi cistica sono più di un terzo di tutti i trapianti di polmone. Purtroppo sta crescendo la sproporzione tra numero di candidati al tra-

pianto e disponibilità di organi. La durata media in lista di attesa trapianto per i pazienti CF è di 6 mesi e la mortalità in lista di attesa rimane alta (26%) e concentrata soprattutto nei primi 6 mesi. I dati oggi disponibili permettono di prevedere una sopravvivenza del 50% a 6 anni dal trapianto e del 60% a 3 anni dal trapianto: si calcola che tale sopravvivenza sia all'incirca il doppio di quella attesa per gli stessi pazienti in assenza di trapianto. Ma è ormai dimostrato che il trapianto polmonare migliora sostanzialmente la qualità di vita dei pazienti. Il trapianto di fegato gode oggi di una sopravvivenza ancora migliore: 73% a 5 anni. Si è posto il problema del numero eccessivo di centri di trapianto polmonare in Italia, con l'inevitabile competizione per gli organi da donatori in un regime di scarsa disponibilità: 8 centri sono abilitati al trapianto polmonare, ma solo tre di questi attuano più di 10 trapianti per anno (CF e non CF).

LE COMPLICANZE INFETTIVE DEL TRAPIANTO

Le infezioni rappresentano il 34% delle cause di mortalità dopo trapianto polmonare. Il Dr Ferretti, infettivologo dell'Università "La Sapienza" di Roma, ha illustrato il complesso iter necessario per abilitare il polmone e il sangue del donatore sotto il profilo infettivologico: il 20% delle infezioni provengono infatti da batteri o virus o funghi contenuti nel polmone o nel sangue del donatore. Il Citomegalovirus rimane uno degli agenti infettivi più importanti, acquisito in prevalenza dal donatore. Tra le infezioni importanti vengono ricordate anche quelle da funghi (aspergilloso, mucormicosi, candidosi): i nuovi antibiotici contro tali infezioni potrebbero

avere implicazioni disturbanti nei confronti dei farmaci immunosoppressori.

TRAPIANTO POLMONARE DA DONATORI VIVENTI

E' questo un tema caldo e cruciale per il trapianto polmonare, stante la scarsità di polmoni da donatori non viventi e la ancora lunga durata delle liste di attesa. Il Dr Barr, dell'Istituto cardio-toracico dell'Università di California, dove si è sviluppata la maggior pratica di trapianto di polmone da vivente, ha offerto una panoramica dei principali problemi da affrontare in questo campo, non ultimi quelli di natura etica, psicologica e di sicurezza per i donatori. Questi sono in genere genitori del malato o parenti strettissimi, più raramente amici. L'intervento consiste nell'asportare un lobo polmonare (il superiore) da un donatore e di trapiantarli al ricevente in sostituzione di un polmone: il lobo del donatore ha una certa capacità di adattarsi sia per volume che per funzione all'emitorace del ricevente. Nelle condizioni che richiedono di sostituire entrambi i polmoni, come nella fibrosi cistica, occorrono due donatori, da cui si ricavano due lobi polmonari. L'esperienza complessiva riguarda oggi 123 pazienti trapiantati: più di 100 di questi hanno ricevuto un trapianto di doppio lobo. La sopravvivenza stimata ad 1 anno è oggi del 70% e a 5 anni del 44%, non molto dissimile quindi da quella stimata per il trapianto tradizionale

di doppio polmone. In Italia nessun trapianto di questo tipo è stato sinora eseguito e pochissimi sono noti in Europa (Parigi). Le complicanze osservate nei donatori sono numerose ma complessivamente l'intervento e il suo seguito sono giudicati come ben tollerati.

La sala del Congresso all'Università Lateranense



TERAPIA IMMUNOSOPPRESSIVA

Il Dr Meyers, della Divisione cardio-toracica dell'Università di Washington in St Louis, ha esposto le nuove prospettive di trattamento immunosoppressivo del trapianto polmonare, offrendo speranze consistenti per controllare il rigetto sia acuto che cronico. Egli ha riassunto le varie modalità di rigetto: da quelle del rigetto iperacuto dovute ad una reazione anti-tessuti del ricevente, a quelle del rigetto acuto dovute a reazioni immuni verso tessuti del donatore, a quelle del rigetto cronico, ancor poco conosciute. Il Dr Meyers ha una particolare esperienza di trapianto in età pediatrica: il 45% dei bambini che hanno subito trapianto polmonare negli USA sono CF e, dato di rilievo, il 43% dei trapiantati dopo tre anni sono ancora indenni da bronchiolite obliterativa, la complicanza attribuita a rigetto cronico che determina ostruzione dei piccoli bronchi.

E' ormai assodato che il problema centrale nella malattia polmonare CF è l'infiammazione. Vi è nel malato CF una aumentata tendenza a innescare meccanismi infiammatori, quei processi cioè che sono deputati a difendere gli organi contro aggressioni esterne di ogni tipo ma particolarmente infettive: attivazione di cellule dell'infiammazione sia del sangue che dei tessuti, liberazione di molte sostanze infiammatorie, richiamo di globuli bianchi nei polmoni, azione lesiva e distruttiva nei confronti dei batteri ma anche degli stessi tessuti polmonari. Questa tendenza precede addirittura l'infezione, che a sua volta potenzia ulteriormente la risposta infiammatoria, che tende a cronicizzarsi con un progressivo danno ai polmoni, fino alla loro incapacità a mantenere la normale funzione respiratoria. Su queste tematiche abbiamo rice-

Fibrosi cistica e infiammazione

vuto informazioni di rara lucidità didattica da parte della Dr.ssa Copreni dell'Istituto di Terapia Sperimentale della fibrosi cistica (Osp. S. Raffele, Milano), della Dr.ssa Dehecchi del laboratorio di Patologia Molecolare del Centro CF di Verona e della Dr.ssa De Rose del Centro CF Adulti di Orbassano Torino. Le tre relatrici hanno anche riportato dati di rilievo su ricerche in corso nei rispettivi laboratori. In particolare, nel laboratorio del S.Raffaele si sta lavorando sulla funzione di inglobare e di uccidere *Pseudomonas aeruginosa* da parte delle cellule dell'epitelio respiratorio: tale funzione sarebbe compromessa in

difetto della proteina CFTR. Nel laboratorio di Verona si cerca di capire la connessione tra eccesso di risposta infiammatoria e proteina CFTR difettosa in cellule che portano la più comune mutazione che provoca CF, la DF 508. Nel laboratorio di Torino si sta studiando su escreato di pazienti il ruolo di alcune sostanze infiammatorie chiave. Sullo sfondo di questi studi, come dei moltissimi altri che oggi dominano questo campo della ricerca CF, sta la possibilità di interferire precocemente ed efficacemente per contenere l'eccesso di infiammazione polmonare, la principale ragione di compromissione dello stato di salute del malato CF.

L'analisi delle mutazioni del gene CFTR

L'analisi di mutazioni del gene CFTR occupa un ruolo centrale nella diagnosi e nella prevenzione della CF e rimane lo strumento di partenza per assistere le persone e le coppie nei loro progetti riproduttivi. In Italia contiamo numerosi laboratori che dedicano sforzi di aggiornamento dei metodi per identificare il maggior numero di mutazioni possibili, specialmente nei casi in cui una sola mutazione è stata identificata

con metodi routinari: alcuni laboratori dispongono di tecniche sofisticate per studiare l'intero gene alla ricerca di mutazioni rare. Queste tecniche sono particolarmente utili nelle forme atipiche di fibrosi cistica, in cui la malattia è espressa a livello di uno o solo di alcuni organi: tra le più studiate sono la cosiddetta atresia dei dotti deferenti, che causa infertilità nei maschi e che in gran parte è legata a particolari mutazioni CFTR; la pancreatite cronica o

ricorrente, anch'essa talora determinata da mutazioni CFTR. Parecchi neonati risultati positivi allo screening neonatale mantengono nel tempo elevati livelli di tripsinemia nel sangue senza mostrare segni eclatanti di malattia CF: alcuni di questi, con test del sudore normale, rivelano mutazioni CFTR rare, e di questi ancora non si riesce a predire il futuro di salute. Molto attiva è anche la ricerca sui cosiddetti "geni modificatori". Si tratta di geni

diversi da quello che causa la fibrosi cistica ma che possono avere qualche influenza sul gene CFTR sia accentuando le manifestazioni di malattia sia attenuandole. Già alcuni geni hanno mostrato tali caratteristiche, specie nell'ambito di quelli che regolano la risposta infiammatoria: mutazioni di questi geni possono contenere o viceversa esaltare la risposta infiammatoria tipicamente esaltata in CF.

Su queste tematiche sono stati portati numerosi contributi, da quelli delle relazioni ufficiali (Dr.ssa Bossi di Milano, con i dati del Registro Italiano CF, Dr. Bonizzato e Dr. Castellani del Centro CF di Verona), a quelli dei posters e delle comunicazioni brevi (Dr. Tennina di L'Aquila; Dr. Rossi, Dr. Narzi, Dr. Grandoni e Dr. Lucarelli dell'Università "La Sapienza" e del Centro CF di Roma; Dr. Polizzi di Bari; Dr. Graziani della divisione di Andrologia dell'Ospedale S. Paolo di Milano; Dr. Amoroso dell'Ospedale Burlo Garofolo di Trieste).

aggressività sul polmone CF. Un grande interesse di ricerca è nato intorno a questi batteri, in quanto sono tendenzialmente resistenti ai comuni antibiotici e in alcuni casi determinano un peggioramento nel decorso della malattia polmonare. Alcune specie di cepacia sono molto diffuse nell'ambiente (terreno, radici di piante, vegetali in putrefazione), hanno una funzione di trasformazione dei terreni e dei vegetali e non hanno particolare tendenza ad interessarsi degli animali e dell'uomo (Dr. Bevivino di Genova). Alcune specie possono peraltro colonizzare le vie respiratorie dell'uomo quando vi sono condizioni particolari favorevoli, come nel caso della CF. Coordinato dal Centro CF di Firenze (Dr. Taccetti) si è svolto uno studio, con la collaborazione di un laboratorio straniero, su numerosi ceppi di cepacia isolati da pazienti di vari centri CF italiani: il 70% di questi ceppi corrisponde al cosiddetto "Genomovar III°" (Dr. Campana e Dr. Taccetti, di Firenze), la cui capacità di danneggiare i polmoni è molto variabile da caso a caso. Non c'è in Italia il ceppo chiamato "ET12", un ceppo che ha dato problemi di forte diffusione in altre nazioni (Inghilterra, Canada).

Non c'è in Italia il ceppo di cepacia chiamato "ET12", un ceppo che ha dato problemi di forte diffusione in altre nazioni (Inghilterra, Canada).

favorevole. La questione aperta è se un prolungato intervento di trattamento antibiotico agli inizi di comparsa di Pseudomonas nelle vie aeree ne possa impedire l'attecchimento cronico e pertanto il progredire del danno polmonare. I primi studi clinici sembrerebbero dare una risposta positiva al quesito: contributi preliminari in questa direzione sono venuti dal gruppo del Centro di Firenze (Dr. Taccetti) e da due centri di Basilicata e Puglia (Dr. Salvatore del Centro CF di Potenza e Dr. Ratcliff del Servizio CF di Cerignola): mediante trattamento con tobramicina aerosol. Di fatto non abbiamo ancora evidenze definitive sull'efficacia di un tale trattamento: altri studi sono in corso in altre nazioni e gli stessi Salvatore e Ratcliff si sono fatti portatori di una proposta di studio multicentrico italiano. Informazioni incoraggianti sono state fornite anche dal Dr. Doering, microbiologo dell'Università di Tubingen e Presidente della Società Europea CF. Il Dr. Doering ha anche riferito di dati preliminari sull'efficacia nel ritardare la colonizzazione da Ps. aeruginosa da parte di un vaccino anti-Pseudomonas da lui stesso messo a punto: si tratta di un vaccino ricavato dai "flagelli" del batterio. Lo studio, cui partecipano anche pazienti italiani, è ancora in corso e al momento i risultati sono poco interpretabili.

Infezioni batteriche

BURKHOLDERIA CEPACIA COMPLEX

Un'intera sessione del congresso è stata dedicata al problema dell'infezione batterica. Ha dominato il campo la Burkholderia cepacia. Oggi si preferisce parlare di "Burkholderia cepacia complex (BCC)", in quanto si è visto che questo genere di batteri è in realtà costituito da specie diverse che si assomigliano ma che sono geneticamente diverse e, in una certa misura hanno forse caratteristiche diverse di

ERADICARE PRECOCEMENTE PSEUDOMONAS AERUGINOSA

Questo è un altro problema dominante del momento. L'infezione cronica da Pseudomonas aeruginosa conferisce alla malattia polmonare CF una evoluzione talora non

**PREVENIRE LA TRASMISSIONE DI
BATTERI PATOGENI**

La possibilità di trasmissione di batteri patogeni, specialmente se resistenti agli antibiotici, tra pazienti rimane un problema arduo nella gestione dell'assistenza presso i centri CF. Da un lato vi è la difficoltà di educare pazienti, familiari e personale sanitario ad osservare accurate norme di igiene, dall'altro alcuni aspetti della prevenzione comportano pratiche di segregazione dei pazienti che sono socialmente e psicologicamente pesanti. Un'inchiesta sulla prassi di igiene adottata presso i vari centri è stata condotta dal gruppo infermieri nell'ambito del GIFC: gli IP Ballarin del centro CF



I moderatori della sessione sugli antibiotici:
da sin. Dr L. Romano, Dr. G. Manno, Dr. F. Pardo, Dr. L. Saiman

di Verona e Festini del Centro CF di Firenze hanno riportato una grande difformità di comportamenti tra centro e centro, non tutti di provata efficacia (in particolare quelli riguardanti la disinfezione degli apparecchi di cura). Essi avrebbero stimato una minore incidenza di infezioni croniche da Ps aeruginosa nei centri che praticano modalità varie di segregazione dei pazienti rispetto a quelli che non adottano pratiche di segregazione. La dr.ssa Saiman, della Columbia University di N.York, ha esposto poi una serie di raccomandazioni, su cui c'è diffuso consenso, rivolte al controllo delle infezioni crociate per personale sanitario e pazienti sia nell'ambiente degli ambulatori e del ricovero ospedaliero che in quelli domestici. C'è da auspicare che i Centri facciano un investimento di intenti e di pratica quotidiana in questo settore.

TERAPIA GENICA.

Il Gruppo dell'Università di Torvergata (Dr. Sangiuolo, Dr. Novelli ed altri) ha riferito di ulteriori passi nella tecnica mirata a curare il gene alterato della CF, anziché con il trasferimento di una copia di gene normale a cellule malate, con il trasferimento di frammenti sani di DNA con lo scopo di sostituirli nel gene anomalo a quelli che si intendono curare.

L'altro approccio innovativo, di marca tutta italiana, è quello dell'impiego di un piccolissimo cromosoma artificiale per trasferire la copia intera e funzionante di gene

normale alle cellule malate (Ascenzioni, "La Sapienza", Roma, con collaborazioni del Gaslini di Genova e del S. Raffaele di Milano).

FARMACOGENOMICA

La grande ambizione della ricerca farmacologia moderna si basa sulla individualizzazione di terapie orientate alla specifica anomalia genetica del singolo malato: per quanto concerne la fibrosi cistica questo significa poter disporre di farmaci appropriati alla specifica mutazione in causa. Di questo ha riferito la Dr.ssa Zegarra Moran del laboratorio di genetica molecolare dell'istituto Gaslini di Genova.

Altri contributi

Questo laboratorio, notoriamente, è impegnato nella identificazione di farmaci, tra tutti quelli oggi già disponibili, potenzialmente efficaci nel correggere il difetto di base della CF, che ha nei processi di sintesi della proteina CFTR punti diversi di "rottura", e quindi di possibile correzione, a seconda delle mutazioni portate dal paziente.

MISURARE LA TOLLERANZA ALLO SFORZO E LA PRESTANZA DEI MUSCOLI RESPIRATORI

Due brillanti studi sono stati presentati dal gruppo di broncologia del Centro CF di Verona (L.Menin, M.Donà e C.Braggion). Nel primo si è misurato la distanza percorsa in un test del cammino di 6 minuti: un valore inferiore ai 500 metri, secondo quel gruppo, dovrebbe essere considerato valore soglia per prendere in considerazione, accanto ad altri criteri, l'inclusione dei pazienti CF in lista di attesa per il trapianto polmonare. Questo test rappresenterebbe un indice migliore rispetto alla FEV1 o al peso corporeo, abitualmente utilizzati, per valutare la progressione della malattia polmonare nei pazienti

L'incanto notturno del Tevere



adulti e con ostruzione bronchiale importante. Nel secondo studio si è misurata la performance dei muscoli inspiratori dopo trapianto polmonare mediante determinazione della pressione inspiratoria massima e della pressione inspiratoria massima sostenuta nel tempo: la prima migliora nettamente dopo il trapianto, la seconda (che misura la capacità di sostenere uno sforzo inspiratorio) migliora ma non normalizza.

STUDIARE IN VITRO L'EFFICACIA DI ASSOCIAZIONI ANTIBIOTICHE

Oggi è possibile condurre studi in vitro per valutare preventivamente se associando due o più antibiotici si possa ottenere una maggiore efficacia di azione verso un determinato batterio isolato dal paziente (sinergia) oppure se alcuni antibiotici associati non contrastino a vicenda la loro azione antibatterica. Di questo hanno trattato la Dr.ssa Saiman di New York, il Dr. Favari di Verona, la Dr.ssa Manno di Genova. Il problema non ancora risolto è se quanto viene osservato e misurato assai bene in vitro corrisponda a ciò che poi avverrà in vivo, cioè nella pratica di trattamento dell'infezione nel paziente.

COMUNICARE, EDUCARE, VALUTARE LA QUALITÀ DI VITA DEI MALATI.

Sui temi della comunicazione di diagnosi, dell'adattamento alla gestione della malattia, del parlare ai bambini della fibrosi cistica, dell'essere genitori in fibrosi cistica (crescere un bambino o curare un malato?), del valutare cosa cambia nella qualità di vita di un paziente trapiantato di polmoni si sono cimentati con contributi molto stimolanti alcuni psicologi attivi in centri italiani CF (P.Catastini di Firenze, C.Risso di Torino, S. Di Marco di Palermo, S.Perobelli di Verona).

Alla ricerca della ricerca

Proposta di formazione continua e a distanza rivolta al Gruppo Italiano Fisioterapisti Fibrosi Cistica del GIFC

COME È NATA QUESTA ESIGENZA?

I fisioterapisti sempre più leggono articoli della letteratura scientifica che riguardano le tecniche drenanti, la tolleranza allo sforzo e tanti altri argomenti di riabilitazione respiratoria.

C'è interesse verso questo settore della letteratura per conoscere: le modalità di trattamento fisioterapico utilizzate in fibrosi cistica, verificare quelle più diffuse, o di più dimostrata efficacia, i risultati clinici riportati e arrivare a confrontarle con ciò che proponiamo ai nostri malati.

Ci si è accorti che è un terreno in cui è difficile muoversi, c'è la difficoltà della lingua, anche se poi gradualmente si supera; c'è la necessità di avere dei criteri per capire quali sono i trial clinici che rispondono ad una corretta metodologia; quelli che hanno una rilevanza clinica per la nostra pratica quotidiana e da cui poter trarre spunti od informazioni utili in campo terapeutico.

COSA SI PROPONE QUESTO CORSO DI FORMAZIONE?

- migliorare la capacità di leggere articoli scientifici,
- interpretare i dati e i test statistici,
- valutare un lavoro scientifico dal punto di vista della sua rilevanza e validità intrinseca,
- leggere e interpretare una

revisione sistematica della letteratura,

- costruire un protocollo di lavoro, partendo dalla letteratura scientifica.

Il corso prevede tre incontri residenziali con lezioni frontali, lavori a piccoli gruppi su problemi, con produzione di rapporto, da discutere con l'esperto; confronto/dibattito tra partecipanti



Il Gruppo di fisioterapisti partecipanti al Corso (al centro in alto il Dr. R. Buzzetti conduttore del corso, la 2ª a sin. in basso M. Cornacchia, Coordinatrice)

ed esperto.

Lavoro a distanza: lettura di articoli della letteratura scientifica e svolgimento di esercizi, con l'utilizzo di check list di domande guida; assegnazione di test da risolvere, il tutto da inviare al docente tramite e-mail per correzione degli elaborati; feedback e valutazione.

Il corso ha crediti ECM, ha come docente il Dott. Roberto Buzzetti specialista in statistica medica, esperto in epidemiologia e in EBM e come responsabile Marta Cornacchia, fisioterapista.

Report a cura di Marta Cornacchia coordinatrice del Gruppo Fisioterapisti del GIFC

Laboratori italiani dedicati alla ricerca FC

Il Laboratorio di Patologia Molecolare presso il Centro Fibrosi Cistica di Verona



Il laboratorio di Patologia Molecolare del Centro Fibrosi Cistica (FC) di Verona, attualmente diretto dal Primario del Centro CF Prof. B.M. Assael, è da quasi 40 anni impegnato nella diagnosi e ricerca per la FC.

Vi lavorano 15 operatori tra medici, biologi, tecnici e personale di segreteria.

L'attività diagnostica è concentrata su:

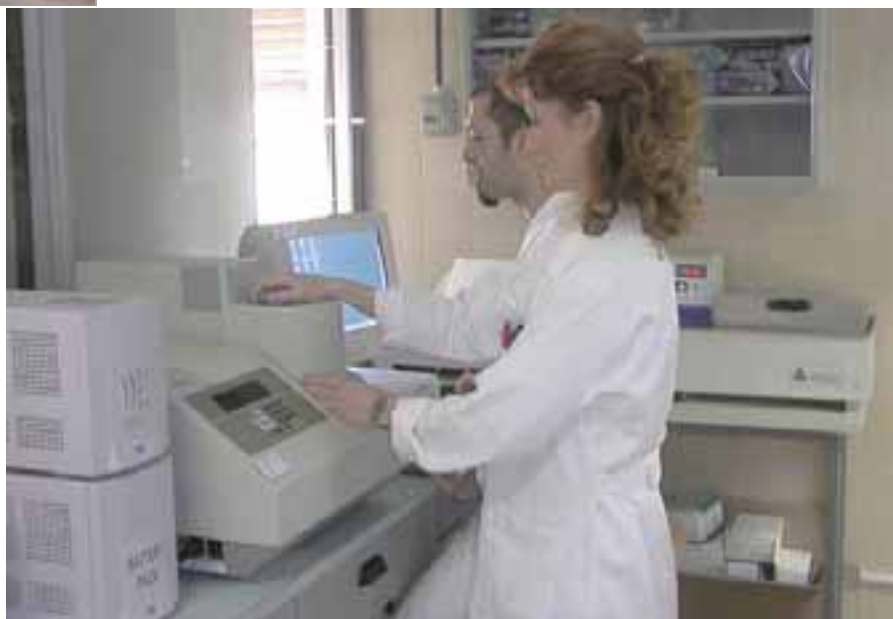
- screening neonatale di tutti i nati nelle regioni Veneto e Trentino Alto Adige ;
- analisi delle mutazioni del gene CFTR nei pazienti, genitori e altri familiari o

soggetti a rischio di FC; - diagnosi di funzionalità pancreatica nei pazienti.

La ricerca di base, sotto la guida del Dr. G. Cabrini fino al luglio 2001, ha portato contributi nel campo dell'espressione e regolazione della proteina CFTR e in quello della terapia genica con vettori adenovirali. E' stata studiata l'efficienza di trasferimento genico e sono stati identificati altri recettori utilizzati dall'adenovirus per legarsi ed infettare maggiormente le cellule. E' stata analizzata la induzione di risposta infiammatoria ed è stato dimostrato che l'espressione di molecole infiammatorie sulla superficie cellulare, dopo il trasferimento genico, è indotta dall'attivazione del fattore di trascrizione genica NF-kB. Sono

Il personale del Laboratorio: (dall'alto a sinistra) P.Faggionato, M.C.Dehecchi, A.Tamanini, A.Bozzoli, P.Pasetto, C.Cigana, B.M.Assael, A.Bonizzato, C.Zampieri, G.Bertaso, A.Facchin, F.Quiri, V.Stanzial, P.Melotti, E.Nicolis e M.Pasetto

Strumentazione utilizzata per la quantificazione degli acidi nucleici in Real Time PCR



state anche identificate le tre principali vie coinvolte nell'attivazione dei segnali intracellulari in grado di innescare questo processo.

Le linee di ricerca in corso in questo momento sono:

- prosecuzione del progetto "Terapia Genica", analizzando i meccanismi molecolari intracellulari della risposta infiammatoria precoce evocata dall'interazione adenovirus-cellula, sia per poterla inibire che per fornire informazioni utili alla costruzione di nuovi vettori per terapia genica;
- studio delle conseguenze dell'inibizione dell'NF-kB sulla regolazione dell'espressione genica in linee cellulari di epitelio respiratorio derivato da pazienti FC, per comprendere le basi molecolari dei processi infiammatori che vengono continuamente attivati in questi pazienti;
- indagine degli effetti non antibiotici con i quali l'azitromicina agisce sul processo infiammatorio polmonare e sul difetto di base (progetto finanziato dalla Fondazione Ricerca FC);
- studio dell'interazione in vitro tra *Pseudomonas aeruginosa* e cellule epiteliali esprimenti la proteina CFTR, per valutare se il difetto di base possa avviare o amplificare i processi infiammatori stimolati dall'infezione.

pionieri della Fibrosi Cistica

HARRY SHWACHMAN

Harry Shwachman, un medico americano dell'Harvard School University di Boston, ha rappresentato un riferimento di grande rilievo per quanti incominciarono ad occuparsi di fibrosi cistica nei lontani anni 1950 e 1960. Egli fu soprattutto maestro di stile assistenziale, educatore dei medici per un rapporto con il malato che fosse comprensivo dei suoi bisogni molteplici, soprattutto dei bisogni di sicurezza e di consapevolezza della malattia e delle sue cure. A lui si devono i primi protocolli sistematici di diagnosi e cura della CF: ancor oggi viene impiegato un punteggio clinico per stadare la malattia, che va appunto sotto il nome di Punteggio di Shwachman e Kulkzicki (Kulkzicki era un suo collaboratore). Egli, pediatra, fu tra i primi a comunicare che la fibrosi cistica poteva interessare anche gli adulti, una evenienza a quei tempi considerata impossibile o rara.

A lui dobbiamo i molteplici tentativi di rendere facile e diffuso il test del sudore per fare la diagnosi molto precocemente. Egli inventò i primi metodi di screening neonatale, tra cui l'a-

nalisi dell'albumina nel meconio. Portò le prime evidenze che la diagnosi precoce consente una evoluzione più favorevole della malattia. A lui dobbiamo l'identificazione di una nuova sindrome, chiamata appunto Sindrome di Shwachman, che assomigliava alla fibrosi cistica, soprattutto per la presenza di insufficienza pancreatica, ma che era caratterizzata dalla compresenza di importanti anomalie del sangue e del midollo: una malattia genetica anche questa, più rara della CF, di cui pochi mesi or sono è stato finalmente scoperto il gene in causa

Harry Shwachman



Chi siamo?



Il Direttivo della Lega Italiana FC. Da sin. a destra: in alto Marco Magri, Silvana Colombi, Paolo Romeo; in basso Claudio Galoppini, Sergio Chiriatti, Giorgio Del Mare (Presidente), Gerardo Tricarico.



LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA - ONLUS

La Lega Italiana Fibrosi Cistica è da 30 anni la federazione delle associazioni regionali FC, oggi una Organizzazione Non Lucrativa di Utilità Sociale (ONLUS) alla quale aderiscono:

- Le 18 Associazioni Regionali presenti in Italia che si occupano della malattia
- Il Gruppo Italiano Adulti Fibrosi Cistica

La Lega rappresenta 10.000 persone sia toccate da vicino dalla malattia (4.000 pazienti e famiglie) sia costituite da amici, simpatizzanti e individui sensibili al sociale che si coinvolgono investendo le proprie energie affettive, le proprie capacità, il proprio tempo e spesso le proprie risorse sui medesimi obiettivi comuni.

FINALITÀ: VINCERE LA FIBROSI CISTICA

essere un attore protagonista per identificare la terapia risolutrice

- Promuovere e sviluppare la ricerca scientifica come base imprescindibile per la lotta contro la Fibrosi Cistica in alleanza con altre Organizzazioni che perseguono lo stesso fine in Italia e all'estero.
- Stimolare il miglioramento costante dell'assistenza medica da parte delle istituzioni alle persone affette da Fibrosi Cistica, nonché l'istruzione e l'educazione dei pazienti e delle loro famiglie in relazione alla patologia.
- Incoraggiare l'inserimento scolastico lavorativo e sociale dei pazienti con Fibrosi Cistica e creare ogni premessa per il miglioramento della loro qualità di vita
- La Lega collabora con la Fondazione per la Ricerca Fibrosi Cistica con programmi e iniziative in comune.



Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica e Lega Italiana Fibrosi Cistica



LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA - ONLUS

Insieme per progetti comuni

Una **intesa** è stata recentemente sancita tra Fondazione e Lega Italiana Fibrosi Cistica per una collaborazione mirata a creare efficaci sinergie tra le due organizzazioni, che perseguono il fine ultimo di giovare alla causa

di salute dei malati di fibrosi cistica, di oggi e di domani.

Le due organizzazioni si riconoscono peraltro in alcune specificità: il peculiare interesse della Fondazione a contribuire a sviluppare nuove conoscenze

scientifiche sulla fibrosi cistica, a sostenere la formazione di giovani ricercatori e a produrre aggiornamento e informazione diffusa sulla malattia; il prevalente interesse della Lega a contribuire al miglioramento dell'assistenza ai malati e al

Finanziamento pubblico per l'assistenza ai malati

miglioramento della loro qualità di vita, incluso tra l'altro di un loro adeguato inserimento sociale, scolastico e lavorativo. La Lega stessa è interessata a contribuire al sostegno della ricerca CF. Le due organizzazioni valorizzano reciprocamente queste specificità. Alla Fondazione viene riconosciuto un ruolo operativo che la definisce come "Agenzia per la ricerca FC in Italia", di cui la Lega può avvalersi per le sue iniziative di sostegno alla ricerca.

Lega e Fondazione agiranno nella più completa autonomia di iniziativa verso l'esterno, sia a livello nazionale che a livello locale, al fine di cogliere ogni opportunità a pieno, senza alcun vincolo reciproco frenante e senza alcuna limitazione territoriale, con l'unica eccezione che eventuali iniziative della Fondazione che possano coinvolgere le Associazioni Regionali aderenti alla Lega richiederanno preventivo consenso della Lega stessa.

Fondazione e Lega possono organizzare iniziative in comune per raccolte finalizzate di fondi per la ricerca CF, sia a livello nazionale che locale. Nel 2003 verrà organizzata a fine ottobre una **settimana nazionale per la ricerca CF**, finalizzata alla raccolta di risorse per sostenere i progetti di ricerca pervenuti alla Fondazione tramite apposito bando e selezionati da commissioni di esperti. La Lega infatti, nel suo intento di contribuire anche economicamente al sostegno della ricerca CF, avrà speciale riguardo alle iniziative di ricerca promosse dalla Fondazione.

La legge 548/93, che regola le strategie di diagnosi, cura e ricerca per la fibrosi cistica, prevedeva anche uno specifico finanziamento alle regioni per un triennio, dal 1994 al 1996. Nel 1999 quel finanziamento fu confermato come permanente grazie ad un dispositivo della legge 329/99 che vincolava a supporto della fibrosi cistica una quota del fondo sanitario nazionale di euro 4.389.883 (8,5 miliardi di lire) annui da ripartire alle Regioni in base alla consistenza numerica dei pazienti assistiti nelle singole Regioni, alla popolazione residente e alla documentata funzione di ricerca dei centri specializzati di riferimento Regionale. La Conferenza Stato-Regioni ha stabilito che, di tale quota annua, euro 3.098.741 dovessero essere destinati annualmente all'assistenza, mentre i rimanenti euro 1.291.142 dovessero essere destinati alla ricerca.

Di quelle somme a tuttoggi nessuna decisione di ripartizione è stata presa per quanto riguarda la ricerca, mentre sono state deliberate ed erogate alle Regioni le quote per l'assistenza, cioè per il funzionamento dei Centri e delle attività regionali da essi coordinate.

Mettendo insieme le quote per l'assistenza degli anni 2001 e 2002 (delibera CIPE 2002), le varie regioni dovrebbero avere a disposizione attualmente le seguenti somme:

Piemonte	euro	470.600
Lombardia		1.073.258
Veneto		648.090
Liguria		171.519
Emilia Romagna		443.741
Toscana		403.512
Umbria		82.308
Marche		163.587
Lazio		654.787
Abruzzo		147.854
Molise		35.235
Campania		602.419
Puglia		469.125
Basilicata		83.661
Calabria		235.035
Sicilia		388.504
Sardegna		124.245

Non è moltissimo, ma con tali risorse le Regioni potrebbero assicurare ai centri di cura, rispetto alle dotazioni ordinarie, il personale supplementare e specializzato nonché le attrezzature che sono necessarie per svolgere le funzioni prescritte dalla legge 548/93.



fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

Sede: presso Ospedale Maggiore Borgo Trento - P.le Stefani, 1 - 37126 Verona - (dietro il Centro Culturale "Marani")

CONSIGLIO DI AMMINISTRAZIONE

Presidente Vittorioano Faganelli
Vicepresidente Carlo Delaini
Consiglieri Valerio Alberti
Luigi Bozzini
Giuseppe Ferrari
Matteo Marzotto
Gianni Mastella
Sergio Ricciardi
Alessandro Riello
Michele Romano
Luciano Vettore

COMITATO DI CONSULENZA SCIENTIFICA

Presidente Antonio Cao
Consulenti Giorgio Berton
Roberto Buzzetti
Lucio Luzzatto
Nello Martini

DIREZIONE SCIENTIFICA Gianni Mastella

SERVIZI DELLA FONDAZIONE

Segreteria generale Emanuela Capri
Revisore dei Conti Donato Bragantini
Tesoriere Enzo Fabietti
Segretariato per la Comunicazione Tecla Zarbonello
Segretariato Attività Promozionali Piero Armani
Comitato Marketing Sociale Luca Capelli

Presidenza e Segreteria:

Tel. 045 8073438 - Fax 045 8073568
cell. 348 2735532
E-mail: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Direzione Scientifica :

Tel. 045 8073567 - Cell. 347 6287890
E-mail: gianni.mastella@mail.azosp.vr.it

Segretariato Comunicazione e Comitato Marketing:

Tel. 045 8073599-3598

Segretariato Attività Promozionali:

Tel. 045 8073604-3605
Fax 045 8073568

PER DONAZIONI:

Conto Corrente Unicredit Banca -
Ag. di B. Trento - c.c. n. 9465517 -
ABI 2008 - CAB 11718
Conto Corrente Banca Popolare
Verona - Ag. di B. Trento - c.c. n.
48829 - ABI 5188 - CAB 11708
Conto Corrente Postale n. 18841379
Si prega indicare sempre nome,
cognome e indirizzo del Donatore

La donazione può essere detratta dall'IRPEF
nella misura del 19% dell'importo fino ad un
massimo di € 2065. Le imprese o società pos-
sono dedurre dal reddito d'impresa un importo
massimo di € 2065 o il 2% del reddito dichia-
rato (art. 13 del D.L. 460/97)

LA NOSTRA FRONTIERA:

contribuire a debellare la fibrosi cistica promuovendo una
ricerca scientifica qualificata e selezionata.

ABBIAMO UN PIANO:

aiutateci a realizzarlo!

**I PROGRAMMI DELLA FONDAZIONE, A SOSTEGNO DI
RICERCA E FORMAZIONE NEL 2003, RICHIEDONO INGENTI
RISORSE**

Si chiede di dare diffusione a questo Notiziario tra amici e
conoscenti, segnalandoci eventualmente il loro indirizzo,
perché lo possano ricevere periodicamente a casa loro.

Abbiamo un piano:
*Sconfiggere la Fibrosi Cistica
con la ricerca.*

LA TUA ALLEANZA È UNA VITTORIA CERTA.

**FONDAZIONE PER LA RICERCA
SULLA FIBROSI CISTICA - ONLUS**

Ospedale Maggiore - P.le Stefani, 1 - 37126 VERONA - Tel. 045 8073438 - Fax 045 8073568 - e-mail: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

PER DONAZIONI:
Conto Corrente Postale n° 18841379
Conto Corrente Unicredit Banca n° 9465517 - ABI 2008 - CAB 11718
Conto Corrente Banca Popolare Verona n° 48829 - ABI 5188 - CAB 11708

LA FONDAZIONE RICERCA FIBROSI CISTICA - ONLUS COLLABORA CON LA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA - ONLUS

**IL NUOVO MANIFESTO PER LA CAMPAGNA DI RACCOLTA FONDI PER LA
GRANDE COMPETIZIONE**