



Fondazione per la Ricerca
sulla Fibrosi Cistica - ETS
fibrosicisticaricerca.it

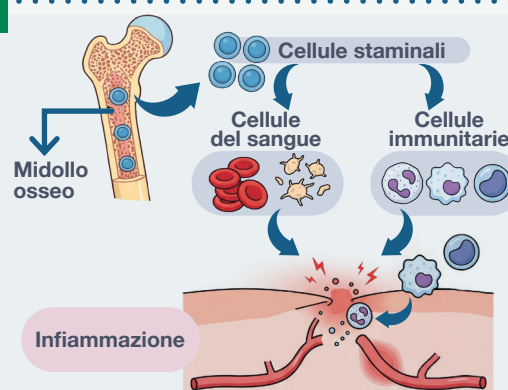
Progetto FFC#6/2026

RIPENSARE L'ORIGINE DELL'INFIAMMAZIONE IN FIBROSI CISTICA

Perché il progetto è importante?

Nonostante i progressi ottenuti con i farmaci modulatori di CFTR, **l'infiammazione cronica delle vie aeree continua a rappresentare un problema** per molte persone con fibrosi cistica. I ricercatori ipotizzano che possa avere origine da un'alterazione nel modo in cui il midollo osseo produce le cellule del sistema immunitario coinvolte nell'infiammazione.

Comprenderne i meccanismi potrebbe favorire lo sviluppo di nuove strategie terapeutiche capaci di limitare il danno ai polmoni.



Cosa faranno i ricercatori?

Confronteranno cellule staminali del midollo osseo provenienti da soggetti sani e da persone con fibrosi cistica (in terapia con i modulatori e non). Studieranno come si comportano queste cellule e ne valuteranno la risposta all'azione di molecole antinfiammatorie, da sole o in combinazione con i modulatori di CFTR.

Cosa si aspettano di ottenere?

Chiarire se l'origine dell'infiammazione cronica risiede in un'anomalia di funzionamento del midollo osseo e se è possibile "riprogrammarlo". Il lavoro fornirà le basi scientifiche per sviluppare **nuove strategie capaci di controllare l'infiammazione cronica**.

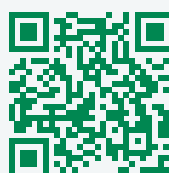


Responsabile:
Antonio Recchiuti
Dipartimento di Scienze Mediche, Orali e Biotecnologiche, Università degli Studi "G. d'Annunzio" Chieti - Pescara

Partner:
Tracey Bonfield
Case Western Reserve University, Department of Genetics and Genome Sciences, Cleveland, Ohio

Ricercatori coinvolti: 11
Durata: 3 anni
Finanziamento: € 210.000

Scopri il progetto!



fibrosicisticaricerca.it



Fondazione per la Ricerca
sulla Fibrosi Cistica - ETS
fibrosicisticaricerca.it

LA FIBROSI CISTICA

Che cosa è la fibrosi cistica

È una **malattia genetica ereditaria** causata da mutazioni nel gene CFTR, che contiene le istruzioni per produrre la proteina CFTR, coinvolta nel trasporto di sali e acqua attraverso le cellule. Quando la proteina non funziona correttamente, le secrezioni diventano più dense e difficili da eliminare.

Il **muco viscoso** può accumularsi nei bronchi, rendendo più difficile respirare e favorendo **tosse, infezioni e infiammazione**. Nell'apparato digerente può ostacolare il passaggio degli enzimi pancreatici, causando **difficoltà a digerire** e assorbire i nutrienti. Altri segni caratteristici sono il sudore molto salato e, in alcune persone, complicanze a carico di altri organi.

I numeri



160
mila
malati FC
nel mondo



48
mila
malati FC
in EU



6
mila
malati FC
in Italia



2
neonati
con FC a
settimana



1
bambino
su 3.000 nati
ha la FC

Come si trasmette



Si trasmette **dai genitori ai figli** attraverso i geni. Ogni persona possiede due copie del gene CFTR, una ereditata dalla madre e una dal padre. La FC si manifesta quando entrambe le copie presentano un'alterazione (mutazione).

Chi ha **una sola copia alterata** è un **portatore sano**: non presenta i sintomi della malattia, ma può trasmettere la mutazione ai figli. In Italia, **una persona su 30** è portatrice sana; circa una coppia su 900 è formata da due portatori sani. In questi casi, a ogni gravidanza esistono le seguenti probabilità:

25%

figlio né portatore
né malato

50%

figlio portatore
sano di FC

25%

figlio malato
di FC

Infiammazione e infezione



La presenza di muco denso nelle vie respiratorie crea un ambiente favorevole alla **crescita dei microrganismi**. Le infezioni che ne derivano stimolano una **risposta infiammatoria persistente**, che danneggia progressivamente i bronchi e il tessuto polmonare.

Si instaura così un circolo vizioso: il danno alle vie respiratorie ostacola ulteriormente la rimozione del muco, favorendo nuove infezioni e altra infiammazione.

Nel tempo, questo processo può **compromettere sempre più la funzione respiratoria**.

Terapie



Mirano a migliorare la durata e la qualità di vita attraverso un approccio combinato.

Fisioterapia respiratoria: aiuta a liberare i polmoni dal muco.

Aerosolterapia: fluidifica le secrezioni e consente la somministrazione di antibiotici per via inalatoria.

Antibiotici: contrastano le infezioni batteriche nei polmoni, come quelle da *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus*.

Modulatori della proteina CFTR: farmaci mirati che migliorano il funzionamento della proteina difettosa, portando benefici concreti alla respirazione e alla salute generale. Non sono efficaci per tutte le mutazioni del gene CFTR.