



Notiziario FFC Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus

DA VENT'ANNI, PIÙ RICERCA, PIÙ VITA.

ITALIAN CYSTIC FIBROSIS RESEARCH FOUNDATION

Presso Ospedale Maggiore - P.le Stefani 1 - 37126 Verona

n° 49 - settembre 2017



RICERCA & MEETING

- 3 Un'amicizia lunga 20 anni**
L'editoriale
- 4 L'Europa fa il punto sulla ricerca FC**
Conferenza ECFS a Siviglia
- 5 L'Italia al terzo posto in Europa**
Chi investe in ricerca
- 6 Il grande puzzle dove prende forma la guarigione**
2 domande x 6 ricercatori
- 9 Le 23 nuove opportunità di vincere la fc**
Progetti di ricerca 2017

CAMPAGNE, INTERVISTE, NUMERI

- 20 La sorellanza contro la malattia**
Teresa racconta Rosa
- 22 Il regalo più importante per i 20 anni di FFC**
Cinque milioni in tre anni
- 24 Vent'anni insieme senza arrenderci mai**
Un raduno speciale
- 26 Raccolta fondi e sfide di ricerca in crescita**
Bilancio 2016
- 28 La speranza compie gli anni**
Campagna nazionale 2017
- 30 Tutti per Task Force**
Gli eventi che rendono forte la ricerca
- 36 Dove batte il cuore dei volontari FFC**
Eventi da Sud a Nord
- 41 Eventi felici**
L'album della famiglia FFC
- 44 Un sms contro la fibrosi cistica**
Campagna nazionale di ottobre



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

Redazione Marina Zanolli, Rachele Perbellini, Stefania Chignola
Consulenza scientifica Gianni Mastella, Graziella Borgo
Direttore Responsabile Andrea Sambugaro
Registrazione Tribunale di Verona n. 1533 del 13/3/2003
Grafica e impaginazione Quamproject S.r.l.
Stampa Tipolitografia Artigiana snc di Menegoi Giorgio e Danilo
 Via Monte Carega 8 - S. Giovanni Lupatoto (VR)

Un'amicizia lunga 20 anni i progetti e le mete raggiunte

C'è un detto popolare che dice: non c'è disgrazia che non sia fortuna.

Se è ben difficile considerare la fibrosi cistica una fortuna, è pur vero che, nell'affrontarla, abbiamo avuto la fortuna di trovare un rifugio accogliente in cui ammorbidire le nostre ansie, in cui raccogliere la fiducia che guida, che deve guidare, la nostra spesso problematica quotidianità.

E farlo insieme è per noi una carica di coraggio. Per tutto questo, desideriamo rivolgere un pensiero a degli amici che, in quanto tali, oggi vogliamo chiamare per nome.

Vogliamo dire grazie all'amico Vittorio per aver saputo trasformare il suo dolore in una grande forza e per aver permesso a tanti, come noi, di non conoscere un dolore come il suo.

Grazie all'amico Matteo, perché continua di anno in anno a rinnovare per noi quella promessa fatta con tanto amore in un passato a cui continua a rimanere fedele.

Grazie a due amiche importanti che negli anni hanno lavorato strenuamente per noi, con noi: Graziella, genetista di profondo impegno che ha operato al servizio di una Ricerca con il rigore che la R maiuscola richiede. E l'insostituibile Tecla per le tante battaglie, fatte con coraggio e determinazione, di cui oggi godiamo i risultati che a noi sembrano scontati ma che sono stati invece grandi conquiste.

E ora il grazie più emozionante all'amico Gianni, affettuosamente chiamato Grande Capo penna bianca, per avere sposato a vita la nostra causa come un amore incondizionato, oltre ciò che è professione. Per avere accettato la sfida di una malattia da combattere, come un nemico invincibile, con la ca-

parbia volontà di doverlo distruggere. Grazie a tutti voi per avere unito passione, determinazione e onestà a un impegno che è sempre stato una missione. Grazie per esserci stati ieri, quando tanti di noi non c'erano; per esserci oggi, quando alcuni di noi non ci sono più; per esserci, lo sappiamo, nei domani a venire finché ci sarà concesso.

Infine grazie a tutti noi, l'uno all'altro per esserci, per essere qui, per condividere non un dramma ma un progetto, una speranza, la testimonianza che si può: si può far nascere una splendida famiglia da una battaglia comune; si può fare in modo che il destino cambi; si può sorridere mentre si parla di malattia, come facciamo insieme. Si può credere di arrivare alla meta.

*Le Delegazioni e i Gruppi di sostegno
della Fondazione per la Ricerca
sulla Fibrosi Cistica*



L'Europa fa il punto sulla ricerca FC

I 40° congresso della Società Europea Fibrosi Cistica si è tenuto in Spagna, a Siviglia, capoluogo dell'Andalusia. Come di consueto, ha affrontato soprattutto temi clinici ma ha anche offerto novità nel campo di nuove terapie.

Nelle sessioni centrali, scienziati e clinici esperti hanno discusso due argomenti che toccano da vicino la realtà dei malati. Primo tema: i nuovi farmaci, correttori e potenziatori dell'attività della proteina CFTR già in commercio, vanno iniziati precocemente a partire dal primo o secondo anno di vita anche in completa assenza di sintomi di malattia FC, oppure solo quando questi compaiono? In favore della somministrazione precoce c'è la conoscenza che il danno polmonare FC può instaurarsi anche senza sintomi; contro vi è l'insufficienza dei dati sulla sicurezza dei farmaci, le diverse modalità di presentazione della malattia, la mancanza di parametri per valutare l'efficacia nei bambini piccoli. Secondo tema: il costo ancora esorbitante dei nuovi farmaci. Considerato anche il bilancio costi-benefici, la raccomandazione degli esperti è di tener presente che, nei bambini, i medicinali cosiddetti tradizionali hanno un'efficacia simile a quelli nuovi approvati per i più grandi.

Orkambi sotto osservazione

I nuovi farmaci non sono poi tutti da mettere sullo stesso piano: arrivano conferme, attraverso varie sperimentazioni cliniche condotte dopo l'immissione in commercio, dell'efficacia di Kalydeco; per Orkambi, indicato per il vasto numero di malati con doppia copia della mutazione CFTR F508del, si condivide l'opinione che sia un farmaco che può rallentare il decorso della malattia, anche se non in tutti. Per questo il Servizio Sanitario Nazionale del Regno Unito ha confermato l'indisponibilità generale a prescriverlo, mentre quelli di Germania e Francia hanno individuato la formula della autorizzazione temporanea: il paziente riceve il farmaco a carico del SSN, viene controllato per un anno, al termine del quale, solo se i parametri clinici indicano che funziona, viene confermato; in caso contrario sospeso. Anche in Italia, poco dopo il congresso, Orkambi è stato approvato, con monitoraggio della sua efficacia attraverso dati raccolti da AIFA (Agenzia Italiana Farmaci).

Gli organoidi che imitano il corpo umano

Proprio per la necessità di distinguere i soggetti che rispondono positivamente alla cura da coloro che non rispondono, molto interesse è stato rivolto ai modelli cellulari e animali in grado di riprodurre, in laboratorio, la risposta clinica del singolo paziente, sia per la più diffusa mutazione

F508del che per le altre. Quindi grande spazio è stato dedicato agli organoidi intestinali, organi in miniatura, prodotti in laboratorio a partire da cellule staminali di mucosa retta- le del malato. Sono attualmente in corso varie iniziative per rendere il loro uso più accessibile e in grado di riprodurre la risposta clinica anche per le mutazioni più rare, per le quali l'organizzazione di trial clinici è molto difficile.

Le speranze dell'editing genomico

Per queste mutazioni rare, in genere con meccanismo d'azione non conosciuto, promettono di essere utili gli approcci "mutazione-indipendenti": tra questi, la nuova terapia genica basata sulla tecnica di *editing* genomico CRISPR/Cas9, chiamato anche "bisturi genomico" per la sua capacità di tagliare il tratto di DNA mutato e inserirvi quello normale. Non ci sono ancora applicazioni in campo FC, ma offre buone prospettive. Rimangono tuttavia vari problemi che la ricerca deve risolvere: come trasportare il sistema nella cellula (vettori virali o non virali?); come migliorare l'efficienza del taglio e la precisione dell'inserimento della sequenza

normale. Un progetto selezionato da FFC lo scorso luglio (FFC 1/2017), sperimenterà la nuova tecnica applicandola al trattamento di mutazioni CFTR di tipo *splicing*.

Perché amplificare la proteina mutata

Venendo al tema cruciale dei farmaci detti modulatori di CFTR, distinti in potenziatori (destinati ad aumentare il flusso di cloro quando CFTR mutata è presente sulla membrana della cellula) e correttori (rivolti al processamento

di CFTR all'interno della cellula), la novità presentata al congresso riguarda gli amplificatori: piccole molecole che agiscono su CFTR mutata (qualsiasi mutazione), aumentando la quantità della sua forma immatura e difettosa.

In questo modo, gli amplificatori forniscono maggior substrato ai modulatori, aumentandone l'efficacia. Questa tecnica è già stata sperimentata *in vitro* con ottimi risultati (appunto in combinazione con modulatori) per il recupero di CFTR-F508del (industria Proteostasis). L'amplificatore sembra comunque agire con successo anche nel migliorare la sintesi completa della proteina nel caso di mutazioni stop (sempre *in vitro*), offrendo così una nuova prospettiva per il loro trattamento.

Dopo la battuta di arresto registrata con il farmaco Ataluren, l'industria leader PTC Therapeutics e la Fondazione americana riaprono la ricerca per queste mutazioni.

Chi arriverà per primo al farmaco?

Oltre a Proteostasis, altre aziende al lavoro su nuovi potenziatori e correttori sono Flatley, Galapagos e naturalmente Vertex (sperimentazione clinica dei correttori VX-661, VX-152, VX-440 in combinazione con Ivacaftor per chi ha F508del in doppia copia). Nel corso del congresso, Christine De Boeck ha detto che le industrie farmaceutiche impegnate nel campo dei modulatori di CFTR sono attualmente circa una cinquantina, commentando la vivacità della ricerca



LA SPETTACOLARE PLAZA DE ESPAÑA A SIVIGLIA



L'INGRESSO DEI RICERCATORI AL CENTRO CONGRESSI

con l'affermazione "il meglio ha ancora da venire!" (*The best has yet to come!*).

Moltissimi gli spunti di interesse nei settori clinici, in particolare quelli riguardanti il trattamento delle infezioni respiratorie (batteriche e fungine) e delle complicanze generali.

Novità nel campo dell'infiammazione: è in sperimentazione clinica di fase I, prodotto dall'industria svizzera Polyphor, un inibitore dell'elastasi neutrofila, che è enzima proinfiammatorio altamente lesivo. È inoltre arrivato alla fase III (progetto collaborativo danese-americano-norvegese) un nuovo mucolitico chiamato OligoG (oligosaccaride alginato).

L'Europa al lavoro per vincere la FC

Infine alcuni dati sulla partecipazione al congresso: quasi 2500 gli iscritti, di cui un centinaio di italiani (in numero stabile negli anni) che si sono distinti per la loro presenza attiva nella presentazione dei poster: una ventina su 400 totali, riguardanti temi molto diversificati, con apporti interessanti anche da parte di psicologi e fisioterapisti. Cinque poster italiani riportavano risultati di progetti FFC e tre di questi sono stati scelti anche come comunicazione orale (N. Cirilli, A. Bevivino, A. Bragonzi). Viola Scoffone, ricercatrice del team di Giovanna Riccardi dell'Università di Pavia, ha comunicato anche il risultato delle sue ricerche su una nuova molecola contro *Burkholderia cepacia* (Progetti FFC 10/2012, FFC 19/2015). Scoffone ha vinto il premio Gerd Döring, conferito ogni anno in occasione del congresso da ECFS a un giovane ricercatore che abbia prodotto risultati in una linea di ricerca di elevato interesse, in memoria del grande scienziato e microbiologo scomparso e membro indimenticabile del Comitato Scientifico FFC.

Graziella Borgo



PALAZZO DELL'ALCAZAR

CHI INVESTE IN RICERCA FC *Italia al terzo posto in Europa*

L'autorevole Fondazione canadese, Cystic Fibrosis Canada, ha organizzato un'indagine conoscitiva sulle attività di ricerca FC delle varie nazioni, basata su informazioni fornite dalle diverse associazioni o fondazioni di ricerca sulla fibrosi cistica presenti nei maggiori Paesi industrializzati.

I dati raccolti hanno fotografato un quadro interessante della ricerca scientifica finanziata dagli enti non profit a livello mondiale, misurando entità dell'investimento annuale, priorità di linee di ricerca, modalità di valutazione dei risultati e mezzi di diffusione. In base alle risposte fornite, il budget mondiale destinato alla ricerca FC è stato stimato intorno a 78 milioni di dollari canadesi all'anno, corrispondente a oltre 52 milioni di euro. L'Italia, attraverso FFC, vi contribuisce per il 4%: un passo dietro al Regno Unito (8%) e alla Francia (5%) ma con più risorse di Germania, Olanda e Belgio, tutti fermi all'1% secondo la ricerca canadese. Sotto l'1% sono rimaste Danimarca, Svezia e Svizzera, mentre non sono pervenuti i dati di Irlanda e Spagna. Oltreoceano, la parte del leone la fanno gli Stati Uniti con una raccolta pari al 72% del budget mondiale, seguiti dal Canada con il 7% e, a molta distanza, dall'Australia con l'1%.

La ricerca, che risale al 2016, è stata condotta via mail o telefono, con domande riguardanti il processo di raccolta fondi e il meccanismo di selezione dei progetti di ricerca. Sono state contattate 25 organizzazioni e 14 hanno risposto, producendo un documento presentato da Cystic Fibrosis Canada al comitato scientifico che decide le linee di ricerca canadesi.

I risultati sono stati in seguito parzialmente pubblicati sul *Journal of Cystic Fibrosis*, rivista ufficiale della ECFS.

Nel documento è presente anche una nota riguardante direttamente FFC: in risposta alla domanda "Dove e come la popolazione può sapere di più sulla ricerca che finanzia?", viene citato l'esempio della Fondazione italiana che si distingue a questo proposito per la diffusione via web dei dettagli di ogni progetto finanziato, completi di ipotesi, obiettivi e risultati.

La ricerca: *il grande puzzle dove prende forma la guarigione*

Vent'anni di ricerche e di scoperte che, senza fare rumore, hanno cambiato le vite delle persone affette da FC e dei loro familiari. Una trasfusione incessante di ore, mesi, anni, di tempo di qualità, mettendo un pezzo dopo l'altro nel grande puzzle del progresso scientifico.

A sei ricercatori che collaborano da lungo corso con FFC abbiamo posto due domande, sempre le stesse, per dare un volto e una voce a chi normalmente vive nell'anonimato del laboratorio, ma senza la cui passione la prospettiva di un domani libero dalla malattia non esisterebbe.

Quale contributo pensa di avere portato alla rete di conoscenza FFC?
Quale posto occupano la persona e la realtà della malattia nel suo lavoro di ricercatore?

Oscar Moran



"Ai pazienti direi che incrocino le dita: ci sono buone basi per trovare soluzioni in tempi non geologici".

Mi occupo di ricerca di base, il cui grosso difetto è che i risultati non sono immediati, soprattutto per il pubblico generale, ma negli ultimi 15 anni dei contributi li abbiamo dati. Parecchi lavori sono stati pubblicati e citati anche da chi fa ricerca traslazionale. Se non ci sono le basi della conoscenza, è molto difficile andare poi avanti nella ricerca di soluzioni pratiche che possano avere impatto sulla vita dei pazienti. Tutto fluisce come una conseguenza del risultato precedente. È stato così fin dall'inizio.

I meccanismi molecolari dei sistemi biologici, dell'azione di alcuni dei farmaci che si propongono per la cura della FC, sembrano astrattismi, ma sono alla base della realtà. Studi sulla struttura della proteina mutata hanno rilevato che è diversa da quella della proteina normale. Ne deriva che qualsiasi saggio dedicato a trovare farmaci su una proteina normale è sbagliato perché quella mutata è diversa. Ora stiamo tentando di individuare l'interazione tra i farmaci e le proteine mutate.

Ai pazienti direi che incrocino le dita. La ricerca è andare a cercare qualcosa che non si conosce. Le speranze di trovare delle soluzioni sono fondate. Ma garantire dei risultati è disonesto. Se sapessimo già le cose, la ricerca non esisterebbe. Ci sono buone basi per trovare soluzioni in tempi non geologici.



La mia sensazione personale è che la fibrosi cistica sia un problema importante, da risolvere. Non sono un medico, ma ho vissuto e interagito molto con le persone affette da fibrosi cistica. La prima diagnosi FC ho contribuito a farla il terzo anno di università, 40 anni fa, perché conoscevo come funzionava il macchinario per fare il test del sudore. Quando ti contattano i familiari dei pazienti, magari in seguito all'uscita di una pubblicazione, c'è una miscela di imbarazzo, frustrazione e tristezza perché è molto difficile dare risposta alle loro domande. Quello che studiamo sono le basi per i presidi che usciranno. Non ho una soluzione, anche se vorrei averla.

Valeria Casavola



"La ricerca si apre sempre con un punto interrogativo e, lentamente, si mettono insieme informazioni in supporto a un'ipotesi".

La Fondazione ha influito molto sulla mentalità dei ricercatori che si occupano di FC in Italia. È stata fondamentale anche nella mia crescita scientifica. Un ricercatore può sentirsi molto solo, ma in FFC non succede, poiché c'è uno scambio continuo di informazioni e collaborazioni. La Fondazione ha avuto il merito di unire diverse competenze scientifiche. Alle convention annuali FFC si incontrano patologi, micro-

biologi, pneumologi, genetisti medici, chimici; si è portati a interagire con campi di studio diversi, apparentemente lontani, ma che si influenzano reciprocamente. Il professor Mastella, primo sostenitore dello scambio interdisciplinare, è stato molto bravo. È un medico di una certa generazione, che si è aperto a tecnologie e ricerche così moderne da presupporre una cultura di base che ha senz'altro dovuto imparare, per poterci seguire così da vicino.

Io sono fisiologa cellulare e, insieme al mio gruppo di ricerca, sono entrata in punta di piedi nel campo FC. Fortunatamente abbiamo ottenuto dei risultati interessanti. In collaborazione con i gruppi del prof. Cabrini dell'Ospedale di Verona, del prof. Gambari dell'Università di Ferrara e della prof. Bear dell'Università di Toronto siamo giunti alla caratterizzazione di un correttore, la Trimetilangelicina.

Al momento la mia ricerca è incentrata sullo studio di cosa comportano a livello cellulare i correttori. Correggono la proteina e cos'altro? Correggono anche le interazioni che la proteina CFTR ha con altre importanti proteine cellulari? Portano a un miglioramento dell'ambiente intracellulare? Molte domande sono ancora senza risposta.

C'è tanto da scoprire. Per esempio: potrebbero le cellule staminali sane risanare le cellule malate mediante il trasferimento di molecole da una cellula all'altra attraverso le giunzioni cellulari? Non ci sono certezze nel nostro campo. La ricerca si apre sempre con un punto interrogativo e, lentamente, si mettono insieme informazioni e dati sperimentali in supporto a una ipotesi.

Riceviamo e-mail dai pazienti. Una molto bella ci ha fatto commuovere tutti in laboratorio. L'ha spedita il papà di una bambina, militare ad Aviano, per ringraziare tutti noi ricercatori. Lui ci ha spedito una foto della sua bellissima figlia, noi gliene abbiamo mandata una del nostro gruppo di ricerca intorno a un microscopio molto avanzato.

Lavoriamo sempre con l'obiettivo di migliorare la condizione del paziente. Speriamo che si faccia tesoro delle scoperte di oggi per ottenere in un prossimo futuro la cura di questa malattia.

Luis Galletta



“Avverto la responsabilità di svolgere un lavoro che ci si attende porti quanto più possibile un beneficio”

La ricerca stessa è l'apporto dato alla conoscenza della malattia. Nel corso degli anni penso di avere contribuito soprattutto a trovare composti chimici importanti per comprendere il ruolo della proteina CFTR; metodiche per lo studio della CFTR e di proteine fondamentali per l'indagine sulla malattia; potenziali farmaci; attivatori e inibitori della CFTR. Tutti questi studi sono stati pubblicati e fanno da base per il lavoro di altri ricercatori.

Il fatto di avere lavorato per anni nell'ospedale pediatrico Gaslini e di essere stato invitato a intervenire in diversi

eventi organizzati dai volontari per raccogliere fondi, mi ha messo in contatto con i pazienti e le loro famiglie, con le loro aspettative. Avverto la responsabilità di svolgere un lavoro che ci si attende porti quanto più possibile un beneficio. Mi sento piuttosto in dovere di fornire informazioni e questo mi gratifica. Mettiamo molta precisione nella comunicazione dei risultati e stiamo molto attenti a non fare trapelare informazioni inesatte o che creino aspettative superiori al dovuto.

Alessandra Bragonzi



“Nel 1998 ho iniziato a occuparmi di FC e da quel momento non l'ho più lasciata. Il posto occupato dal paziente è centrale e lo è stato sempre nelle mie scelte di carriera”.

Il mio percorso di ricercatrice in FC è iniziato quasi vent'anni fa dalla terapia genica ed è continuato con lo studio della microbiologia e dei modelli animali di malattia per testare nuove terapie. Fondamentale è stato il lavoro svolto con il mio mentore, Gerd Döring, negli anni passati in Germania. Ci sono due contributi principali che abbiamo portato alla rete di conoscenza FC negli ultimi anni. Uno è quello di avere studiato più a fondo le caratteristiche del batterio *Pseudomonas aeruginosa* nell'ambito della patologia respiratoria e di avere individuato in questo potenziali bersagli per lo sviluppo di molecole più efficaci rispetto agli antibiotici tradizionali. Gli studi sul batterio ci hanno condotto alla generazione di modelli animali più simili alla patologia umana FC, caratterizzati da infezione a lungo termine e danno polmonare. L'esperienza si è tradotta nel 2009 nella nascita di CFaCore, un servizio alla ricerca sostenuto dalla Fondazione FFC, che mette a disposizione della rete italiana modelli animali per testare nuovi antibiotici e nuovi antinfiammatori. La struttura centralizzata ha avuto grande successo e ha permesso un sostanziale avanzamento nella ricerca anche da parte di altri gruppi. Una parte importante del nostro lavoro è stata dedicata anche a creare alleanze con le industrie farmaceutiche e questo sta portando alla valutazione preclinica di nuove strategie per migliorare la fisiopatologia polmonare.

Nel nostro lavoro il posto occupato dal paziente è centrale e lo è stato sempre nelle mie scelte di carriera. Nel 1998 ho iniziato a occuparmi di FC e da quel momento non l'ho più lasciata. Il contatto concreto con i pazienti, iniziato già molti anni fa al Centro di Cura FC di Milano con la professoressa Annamaria Giunta e proseguito con la professoressa Carla Colombo, ha sempre generato uno stimolo per continuare nelle nostre ricerche. Da parte nostra c'è anche l'impegno a diffondere la conoscenza della malattia soprattutto tra i giovani. Le scuole rappresentano il miglior veicolo per farlo, ma accanto a questo partecipiamo anche alle diverse attività dei volontari a sostegno di FFC.

Mario Romano



“Nel mio studio ho sempre davanti una targa donatami da pazienti FC per il mio impegno nella ricerca. È la mia fonte di ispirazione quotidiana”.

Studiamo un gruppo di molecole lipidiche che l'organismo normalmente produce per frenare la risposta infiammatoria e favorire la guarigione. Ci siamo avvicinati alla fibrosi cistica più di dieci anni fa sulla base di un articolo scientifico che dimostrava come i pazienti FC presentassero un deficit nella produzione delle molecole antinfiammatorie. Confutando l'opinione corrente, con i nostri studi siamo stati i primi a dimostrare che le piastrine umane esprimono il canale CFTR e che un difetto piastrinico è alla base della ridotta produzione di lipidi antinfiammatori nella FC. Di qui abbiamo cercato di comprendere come cellule diverse da quelle epiteliali bronchiali, sulle quali si concentra la ricerca FC, possano contribuire allo sviluppo della malattia. Seguendo questo punto di vista innovativo, siamo stati i primi a isolare cellule endoteliali da pazienti FC e a dimostrare che queste cellule presentano alterazioni che possono contribuire al mantenimento dell'infiammazione. Oggi stiamo studiando approcci innovativi basati sul potenziamento delle capacità di difesa dell'organismo per combattere l'infiammazione e l'infezione nella FC. Recentemente, abbiamo scoperto che le cellule staminali isolate dal legamento parodontale – tessuto che unisce il dente alla sua sede – esprimono elevati livelli di CFTR e possono diventare uno strumento alternativo/complementare a quelli in uso per terapie personalizzate e per la scoperta di nuovi farmaci correttori del difetto di base. A differenza delle cellule da *brushing* nasale, che durano poco in coltura, e degli organoidi intestinali, che richiedono una biopsia per il loro isolamento, queste cellule si ottengono attraverso una procedura molto poco invasiva; proliferano in modo esponenziale; permettono di collezionare a tempo indefinito una varietà illimitata di genotipi; rispondono benissimo ai farmaci potenziatori/correttori e possono essere utilizzate per studiare la rarefazione ossea e il difetto di adipogenesi dei pazienti FC. Si tratta quindi di un modello utilissimo per il clinico e per il ricercatore.

Sono medico di formazione e anche se da molti anni mi dedico alla ricerca non ho mai smesso di considerare il paziente come mio interlocutore privilegiato. Con i colleghi clinici del Centro di Atri, diretto dal dottor Moretti, e quello di Ancona, diretto dal dottor Cipolli, abbiamo una linea diretta con i pazienti ai quali cerchiamo di raccontare quanto stiamo facendo, impegnandoci a essere loro il più vicino possibile per comprenderne esigenze, punti di vista, difficoltà. Nel mio studio ho sempre davanti una targa donatami da pazienti FC per il mio impegno nella ricerca. È la mia fonte di ispirazione quotidiana: c'è chi crede in noi; non possiamo deluderli. Coniugare ricerca di base e ricerca fortemente traslazionale per ottenere informazioni rapidamente trasferibili ai pazienti è l'obiettivo per il quale lavoriamo.

Giovanni Taccetti



“La difficoltà sta proprio nel fare in fretta, fare bene e non mettere a rischio la salute dei pazienti nel momento in cui vengano testati nuovi farmaci”.

Ho dato un contributo nel campo degli studi clinici finalizzati a individuare trattamenti tempestivi per evitare le infezioni polmonari croniche. L'intervento tempestivo è in grado di condizionare la prognosi dei pazienti. Ho avuto una formazione in campo pediatrico e so quanto siano importanti la prevenzione e il trattamento precoce delle infezioni. Prevenire, anziché intervenire sui danni, è la filosofia che sostiene la cura della fibrosi cistica a 360 gradi. I miei studi sono proiettati a individuare nuove strategie di trattamento nelle fasi iniziali delle infezioni batteriche e a testarne l'efficacia in campo clinico nella mia attività quotidiana.

Fare ricerca ha necessariamente un tempo tecnico, non se ne può fare a meno. Il fattore tempo è fondamentale, ma non basta fare in fretta. La difficoltà sta proprio nel fare in fretta, fare bene e non mettere a rischio la salute dei pazienti nel momento in cui vengano testati nuovi farmaci o nuovi interventi terapeutici. Esistono metodiche per ridurre i tempi, analizzando *in itinere* il prodotto della ricerca stessa, come avviene negli attuali trial clinici. Gli sforzi di tutti dovrebbero essere rivolti a ridurre l'eccessiva burocratizzazione che rallenta la ricerca, il tutto nel pieno rispetto del rigore scientifico e delle regole che gli studi devono rispettare.

Sono un clinico e da più di 25 anni, tutti i giorni, la persona con FC e la sua famiglia sono al centro della mia attività. Mi occupo delle varie problematiche cliniche dei pazienti, che sono sempre stati al centro del mio interesse in campo scientifico. Considero l'attività dei laboratori il cardine per il progresso nel campo della ricerca e, collaborando da tempo con il Laboratorio di Microbiologia e Ricerca nel Centro FC dell'ospedale Meyer di Firenze, coltivo l'integrazione tra le attività cliniche e quelle proprie del laboratorio.

Come hanno detto altri, il medico ha due compiti: il primo è fare il proprio lavoro, il secondo è cercare di migliorarlo. Mi riconosco in questo doppio impegno e la mia voglia di miglioramento passa attraverso l'esecuzione di studi clinici finalizzati a ottimizzare il trattamento della malattia.



Progetti di ricerca 2017

23 nuove opportunità di vincere la fc

Con il 1° settembre si apre la nuova corsa della Ricerca promossa e finanziata da FFC. La Rete Italiana di Ricerca FC, a seguito del bando 15 dicembre 2016, si è attivata quest'anno proponendo 71 progetti, di cui 4 costituiti da estensione di studi pilota che avevano ottenuto risultati meritevoli di sviluppo.

Il Comitato Scientifico ha operato la selezione delle proposte in due fasi. Nella prima (marzo 2017) si sono scelti 42 progetti da inoltrare per una valutazione a scienziati internazionali, esperti nello specifico delle singole proposte (almeno due per progetto). Nella seconda fase (seduta del 7-8 luglio 2017) il Comitato ha definitivamente selezionato per un finanziamento 24 progetti. Tuttavia solo 23 responsabili di progetto hanno accettato di condurre lo studio. Alla fine, l'impegno economico complessivo per i 23 progetti assegnati definitivamente è di 1.215.000 euro, cui vanno aggiunti 400 mila euro per l'immediato seguito del progetto TFCF e 243 mila euro per i Servizi alla ricerca, con un impegno economico complessivo per il 2017 di 1.858.000 euro.

Anche quest'anno predominano i progetti (11) dedicati alla ricerca di nuove vie per recuperare la funzione assente o alterata della proteina CFTR: i più si rivolgono alla messa a punto di piccole molecole capaci di indurre, con percorsi

IL COMITATO SCIENTIFICO FFC (DA SINISTRA, PAOLA BRUNI, GIAN MARIA ROSSOLINI, GIANNI MASTELLA, GIORGIO BERTON E, A DESTRA, PAOLO BERNARDI) CON IL PRESIDENTE VITTORIANO FAGANELLI, IL VICEDIRETTORE SCIENTIFICO GRAZIELLA BORGIO E FEDERICA LAVARINI, SEGRETERIA SCIENTIFICA.

diversi, la maturazione della CFTR difettosa a causa della più comune mutazione F508del. Altri studi cercano di intervenire direttamente sul gene (nuova tecnica di modifica diretta della sequenza alterata del gene CFTR) o sulla normalizzazione della sintesi della proteina a causa di mutazioni stop che la fanno interrompere precocemente. Di rilievo alcuni progetti dedicati a produrre modelli di malattia FC: nuovi topi FC più vicini alle condizioni della malattia umana, organoidi costruiti a partire da cellule staminali del paziente, cellule primarie ottenute da mucosa nasale, tessuti artificiali che riproducono le caratteristiche dei tessuti FC. Essi rappresentano lo sforzo per perfezionare lo sviluppo di nuove strategie di cura prima di intervenire direttamente sull'uomo e costituiscono anche importanti biomarcatori per testare preventivamente nel singolo malato la possibile efficacia di terapie del difetto di base: per ottenere la cosiddetta terapia personalizzata. Il progetto strategico *Task Force for Cystic Fibrosis* (TFCF) trova estensione in un progetto di supporto alla fase preclinica, che in poco più di un anno dovrebbe aprire la strada agli studi clinici sull'uomo.

Innovative proposte di ricerca si segnalano per l'infezione e l'infiammazione broncopolmonare (11 progetti), prevalentemente orientate a individuare terapie antibatteriche, specialmente verso forme resistenti di *Pseudomonas aeruginosa*. Conservano speciale interesse i cosiddetti peptidi antimicrobici, corte sequenze proteiche derivate da sostanze naturali di difesa antibatterica e si profila il possibile impiego di batteriofagi, speciali virus killer di batteri. Mentre affiorano nuove proposte per una emergente categoria di agenti infettivi: i Micobatteri non tubercolari. Infine, uno studio rilevante rivolto all'impiego di nuova tecnica (fotoferesi extracorporea) per prevenire il rigetto acuto, e indirettamente quello cronico, dopo trapianto polmonare.

Gianni Mastella

I progetti e i Servizi alla ricerca sono offerti alle adozioni da parte dei nostri sostenitori. Tutti gli approfondimenti su fibrosicisticaricerca.it

Terapie del difetto di base

FFC#1/2017

SpliceFix: riparare difetti di splicing del gene CFTR tramite tecnologia CRISPR/Cas9.

SpliceFix: fixing splicing defects in the CFTR gene through CRISPR/Cas9 technology.

Nuovo approccio di terapia genica: riparare le mutazioni *splicing* del gene CFTR mediante tecniche di *editing* genomico.



Responsabile Anna Cereseto (Centro per la Biologia Integrata – CIBIO, Università degli Studi di Trento)

Partner Zeger Debyser (Lab. for Molecular Virology & Gene Therapy, Center for Molecular Medicine, Faculty of Medicine, KU Leuven); Daniele Arosio (Istituto di Biofisica, CNR, Trento)

Ricercatori coinvolti 7

Durata 2 anni

Finanziamento 90.000 euro

Obiettivi L'*editing* genomico consiste nella modifica diretta del gene attraverso un sistema di recente identificazione composto da sequenze di DNA (CRISPR) e un enzima (Cas9). Il sistema

CRISPR/Cas9 riconosce il tratto di DNA mutato, lo taglia e incolla i frammenti rimanenti. I ricercatori di questo progetto intendono applicare l'*editing* genomico alle mutazioni che alterano lo *splicing* del gene CFTR (lo *splicing* è il meccanismo di eliminazione degli introni, cioè le parti non codificanti del gene). La tecnica è infatti chiamata *SpliceFix* = Ripara *Splicing*. CRISPR/Cas9 verrà introdotto nella cellula attraverso vettore speciale ideato per ottenere massima sicurezza e diffusione (VLPs, *Viral Like Particles*). Le mutazioni *splicing* prese in esame saranno 3272 -26 A>G e 3849 +10Kb C>T. Speciali guide costituite da frammenti di RNA individueranno l'introne mutato, che verrà eliminato da Cas9. In queste mutazioni l'eliminazione dell'introne è sufficiente per ottenere la riparazione del gene e la corretta sequenza definitiva. L'efficacia della riparazione sarà verificata misurando il funzionamento della proteina CFTR su organoidi di pazienti con queste mutazioni. *SpliceFix* può rappresentare una modalità innovativa di terapia genica in fibrosi cistica.

FFC#2/2017

Identificazione di deubiquitinasi e ubiquitina-ligasi che influenzano la correzione della proteina CFTR mutata.

Identification of deubiquitinases and ubiquitin ligases that affect mutant CFTR rescue.

Nuove vie per recuperare CFTR-F508del mutata: impedire la degradazione della proteina agendo sul sistema di controllo ubiquitina-deubiquitinasi.



Responsabile Luis Galletta (Istituto Telethon di Genetica e Medicina, TIGEM, Napoli)

Ricercatori coinvolti 4

Durata 2 anni

Finanziamento 90.000 euro

Obiettivi L'ipotesi dei ricercatori è che la proteina CFTR mutata, nonostante il trattamento con correttori, sia in gran parte eliminata a causa di proteine intracellulari chiamate ubiquitina-ligasi (UBL). Le UBL agiscono da controllori; riconoscono la proteina CFTR con la mutazione F508del come un difetto di produzione e attaccano alla proteina stessa l'ubiquitina, una specie di etichetta

molecolare che ne determina l'eliminazione. Esistono però anche numerose proteine con azione contraria, le deubiquitinasi (DUB), che rimuovono l'ubiquitina salvando CFTR dalla degradazione. L'obiettivo del progetto è identificare le UBL e le DUB che determinano il destino della proteina CFTR-F508del mutata. Le DUB verranno identificate attraverso specifici siRNA (*short interfering RNA*), molecole di RNA in grado di interferire con l'azione dei geni delle DUB. Verranno utilizzate per lo studio cellule in cultura che esprimono la proteina CFTR-F508del mutata, sia linee cellulari ingegnerizzate sia cellule primarie bronchiali ottenute da pazienti. Le informazioni ottenute possono portare allo sviluppo di nuovi farmaci che promuovendo l'attività di DUB e/o inibendo l'attività di UBL, proteggano CFTR mutata favorendo l'azione di correttori.

FFC#3/2017

Ottimizzazione di una nuova molecola per il superamento delle mutazioni di stop e il recupero della proteina CFTR in cellule umane FC. Optimization of a new lead promoting the readthrough of nonsense mutations for the CFTR rescue in human CF cells.

Ottimizzazione di una nuova molecola per il superamento delle mutazioni di stop e il recupero della proteina CFTR in cellule umane FC.



Responsabile Laura Lentini (Dipartimento di Scienze e Tecnologie Biologiche Chimiche e Farmaceutiche, Sez. Biologia Cellulare, Università degli Studi di Palermo)

Partner Ivana Pibiri (Dip. di Scienze e Tecnologie Biologiche Chimiche e Farmaceutiche, Sez. Biochimica, Università degli Studi di Palermo)

Ricercatori coinvolti 7

Durata 2 anni

Finanziamento 57.000 euro

Obiettivi I ricercatori hanno individuato attraverso precedente progetto FFC (1/2014) la nuova molecola NXV per il trattamento delle mutazioni stop. Sono arrivati a NXV attraverso *screening* biologico e informatico di speciali librerie di molecole. Ora intendono ottimizzarla e sintetizzare alcuni analoghi; inoltre vogliono indagare il meccanismo d'azione di questi composti all'interno della cellula. L'attività di NXV sarà studiata misurando il funzionamento del canale del cloro, prima e dopo NXV, in modelli cellulari di fibrosi cistica. I modelli sono cellule ingegnerizzate in cui il gene CFTR normale è sostituito da un gene CFTR con mutazioni stop, e cellule epiteliali primarie derivate da pazienti FC. Inoltre saranno condotti test preclinici *in vitro* e *in vivo* (su modello di pesce chiamato Zebrafish) per stabilire il profilo di sicurezza del gruppo di nuove molecole sintetizzate.

FFC#5/2017

Caratterizzazione dei mesoangioblasti umani per una nuova terapia cellulare della fibrosi cistica.

Dissecting the potency of human Mesoangioblasts to differentiate into CFTR-expressing epithelial cells: a step forward to an innovative cell-based therapy for Cystic Fibrosis disease.

Saranno i mesoangioblasti le nuove staminali per la terapia genica cellulare FC?



Responsabile Graziella Messina (Dipartimento di Bioscienze, Università degli Studi di Milano)

Ricercatori coinvolti 7

Durata 1 anno

Finanziamento 30.000 euro

Obiettivi In precedenti progetti FFC questo gruppo di ricerca ha mostrato che nei topi i mesoangioblasti (MABs), un particolare tipo di cellule staminali presenti nei vasi ematici, se prelevati e iniettati per via sistemica, possono raggiungere il polmone. Qui si insediano, contribuiscono a formare epitelio respiratorio e producono proteina CFTR (progetti FFC#5/2013, FFC#6/2015).

Ora vuole studiare se i MABs umani abbiano le stesse caratteristiche dei MABs murini. I MABs umani saranno prelevati e coltivati insieme a cellule epiteliali respiratorie derivate da pazienti FC, per saggiare se possono evolvere in questo tipo di cellule. Inoltre sarà misurata la loro capacità di esprimere CFTR funzionante nell'epitelio FC. L'obiettivo finale è dimostrare che i MABs sono cellule staminali che potrebbero contribuire a rigenerare il tessuto polmonare FC sostituendo al gene CFTR mutato quello normale (terapia genica cellulare FC).

FFC#6/2017

Analisi farmacoforica per la progettazione e sintesi di nuovi derivati tiazolici e ibridi del VX-809 come correttori della mutazione F508del.

Pharmacophore and pharmacokinetic filtering tools guiding for the design and synthesis of novel thiazole-containing and VX-809 hybrid derivatives as F508del correctors.

Ricerca di nuove molecole per il trattamento di F508del-CFTR: gli aminoariltiazoli ibridati con altri correttori.



Responsabile Enrico Millo (Centro di Eccellenza per la Ricerca Biomedica - CEBR, Università degli Studi di Genova)

Partner Elena Cichero (Dip. di Farmacia, Università degli Studi di Genova)

Ricercatori coinvolti 9

Durata 1 anno

Finanziamento 35.000 euro

Obiettivi Obiettivo del progetto è la ricerca di migliori composti per il trattamento di F508del-CFTR. I ricercatori hanno identificato in precedenti progetti FFC gli aminoariltiazoli come poten-

ziali correttori di F508del. Ora intendono disegnare e sintetizzare nuove molecole in cui gli aminoariltiazoli siano ibridati con porzioni di struttura dei correttori più promettenti finora descritti in letteratura, fra cui VX-809. Lo studio si svolgerà attraverso tecniche informatiche che permettono di individuare le unità strutturali fondamentali di ogni molecola e le loro conseguenze sul metabolismo dell'organismo. La scelta delle porzioni da ibridare sarà fatta in base alla relazione fra struttura chimica e attività farmacologica; l'ipotesi è che i composti ibridi così ottenuti abbiano efficacia superiore a quelli di partenza. Saranno purificati con metodi cromatografici (HPLC) e caratterizzati in spettrometria di massa e spettroscopia NMR (Risonanza Magnetica Nucleare); infine la loro funzione farmacologica sarà valutata con metodi biochimici. Il complesso delle ricerche fornirà un attendibile modello informatico per lo studio di nuovi farmaci per CFTR mutata.

FFC#8/2017

Un nuovo modello di fibrosi cistica in chip microfluidico per lo studio dei meccanismi patogenetici e la valutazione di strategie terapeutiche.

A novel Full Thickness Cystic Fibrosis model on a microfluidic chip to study pathogenic mechanisms and evaluate therapeutic strategies.

Bioingegneria dei tessuti per costruire *in vitro* un modello avanzato di tessuto bronchiale FC (stratificato, dotato di cellule mucipare e di ciglia).



Responsabile Paolo Netti (Centro per Biomateriali avanzati per la Sanità - CRIB, Istituto Italiano di Tecnologia, Napoli)

Partner Diego di Bernardo (Centro di Ricerca Interdipartimentale sui Biomateriali, Università degli Studi di Napoli Federico II)

Ricercatori coinvolti 5

Durata 2 anni

Finanziamento 75.000 euro

Obiettivi L'ingegneria dei tessuti è la scienza che si propone di ricreare tessuti e organi sani, e anche di mettere a punto modelli artificiali di tessuti/organi in cui sia riprodotta la malattia che si intende studiare. In questo progetto i ricercatori creeranno *in vitro* tessuto connettivo polmonare adatto all'insediamento di cellule epiteliali bronchiali di pazienti FC. Queste cellule FC, in particolari condizioni, saranno indotte a proliferare e a differenziarsi in epitelio pluristratificato dotato di cellule mucipare (che producono muco) e cellule ciliate, in modo tale da rappresentare molto fedelmente la composizione e l'organizzazione *in vivo* dell'epitelio di un bronco FC. Il tessuto così ottenuto sarà inserito in uno speciale microdispositivo, denominato *microfluidic chip*, uno strumento di dimensioni minime, costituito da una complessa rete di microcanali che interagiscono a comando con il tessuto FC. Il dispositivo consentirà di modificare in vario modo le condizioni fluidodinamiche del tessuto e sarà dotato di sensori per misurare i parametri elettrofisiologici e la risposta a stimoli di varia natura. L'obiettivo è quindi la costruzione *in vitro* di un modello di tessuto bronchiale con caratteristiche altamente simili a quello del malato FC, utile sia per studiare la patofisiologia della malattia sia per testare nuove strategie terapeutiche: un tentativo di offrire al ricercatore efficaci sostituti dei modelli *in vivo*.

FFC#9/2017

Gli inibitori di RNF5 quali potenziali farmaci per il difetto di base in fibrosi cistica.

RNF5 inhibitors as potential drugs for Cystic Fibrosis basic defect.

Inibitori della proteina RNF5 come nuove molecole per massimizzare il recupero di CFTR-F508del mutata.



Responsabile Nicoletta Pedemonte (Istituto G. Gaslini, U.O.C. Genetica Medica, Genova)

Partner Andrea Cavalli (Dip. di Farmacia e Biotecnologie, Università degli Studi di Bologna)

Ricercatori coinvolti 9

Durata 2 anni

Finanziamento 90.000 euro

Obiettivi La più frequente mutazione F508del causa un blocco nella maturazione della proteina CFTR. Molecole chiamate correttori esercitano un'azione di recupero, agendo direttamente su CFTR oppure modulando altre proteine che interferiscono con la sua maturazione. Una delle più interessanti fra queste proteine è la ligasi RNF5: si è visto che inibendo la ligasi RNF5 si aumenta il recupero di CFTR. Nel precedente progetto FFC#2/2015 i ricercatori hanno identificato un composto chiamato 2A2 in grado di inibire l'attività di RNF5 e migliorare così la maturazione di F508del in cellule bronchiali umane immortalizzate. Ora intendono ottimizzare questa molecola e trovarne altre analoghe, valutandone poi l'efficacia attraverso metodi elettrofisiologici, in epitelii derivati da pazienti con fibrosi cistica (con una o due copie di F508del o altre mutazioni che causano un difetto simile). RNF5 può diventare un nuovo bersaglio farmacologico ed entrare a far parte della combinazione di farmaci che si prevedono necessari per massimizzare il recupero di F508del.

FFC#10/2017

Strategie alternative per il ripristino funzionale del F508del-CFTR: nuovi target per lo sviluppo di farmaci contro la fibrosi cistica.

Alternative strategies for F508del-CFTR repair: novel targets for drug discovery approach in Cystic Fibrosis.

Studio della combinazione cisteamina/epigallocatechingallato e di molecole con meccanismo analogo per il trattamento di F508del-CFTR.



Responsabile Giorgio Cozza (Dipartimento di Medicina Molecolare, Università degli Studi di Padova)

Partner Antonella Tosco (Dip. di Scienze mediche traslazionali, Università di Napoli Federico II, Centro Regionale Fibrosi Cistica); Eleonora Ferrari (IERFC presso Istituto San Raffaele, Milano)

Ricercatori coinvolti 13

Durata 1 anno

Finanziamento 31.000 euro

Obiettivi In questo progetto (continuazione del progetto FFC#2/2016) l'obiettivo è il recupero di CFTR mutata per presenza di F508del, attraverso strategia farmacologica diversa rispetto ai potenziatori/correttori finora identificati. Verrà studiata la combinazione del farmaco cisteamina (inibitore del complesso enzimatico Transglutaminasi 2/Protein Disulfide Isomerasi TG2/PDI) con epigallocatechingallato (EGCG, un antiossidante naturale che esercita azione inibente su altri enzimi del tipo chinasi). La combinazione Cisteamina/EGCG ha mostrato in recenti studi risultati promet-

tenti e ora i ricercatori intendono migliorare lo stesso approccio identificando nuove entità chimiche con simile meccanismo. Lo faranno utilizzando approcci informatici come il *Virtual screening* e la Ricerca Farmacoforica e poi saggiando *in vitro* e su cellule le migliori molecole candidate. La validazione dell'efficacia delle nuove molecole sarà condotta su modelli FC quali cellule esprimenti F508del-CFTR, topi transgenici e cellule primarie epiteliali nasali da donatori FC con doppia copia di F508del-CFTR. Obiettivo finale è l'identificazione di un nuovo gruppo di molecole (combinare o singole) per il trattamento di pazienti omozigoti per F508del-CFTR.

FFC#11/2017

Sviluppo di un peptide derivato dall'enzima PI3Ky come nuovo ed efficace potenziatore del canale mutato CFTR-F508del.

Development of a peptide derived from the enzyme PI3Ky as a new and effective potentiator of the mutant F508del-CFTR.

Sintesi e sperimentazione di un nuovo farmaco per il trattamento di CFTR-F508del mutata: un peptide con azione di potenziatore e correttore.



Responsabile Alessandra Ghigo (Dipartimento di Biotecnologie Molecolari e Scienze per la Salute, Università degli Studi di Torino)

Ricercatori coinvolti 7

Durata 1 anno

Finanziamento 60.000 euro

Obiettivi In precedenti progetti questo gruppo di ricerca ha scoperto che un peptide (proteina con catena di aminoacidi molto corta) derivato dall'enzima PI3Ky (fosfoinositide-3-chinasi gamma) è fondamentale per il funzionamento di CFTR sulla membrana cellulare. Il peptide ha

mostrato effetto sia come potenziatore sia come correttore di CFTR-F508del mutata (progetti FFC#23/2015 e FFC#4/2016), è stato brevettato (WO/2016/103176) e ha ottenuto la designazione di Farmaco Orfano dall'Agenzia Europea per i Farmaci (no. EU/3/17/1859). Lo scopo dell'attuale progetto è di sintetizzare e ottimizzare la molecola, valutarne la tossicità *in vitro* e *in vivo* su modelli murini, migliorarne il profilo farmacocinetico e studiarne il meccanismo d'azione. La valutazione dell'efficacia terapeutica sarà condotta mediante prove su cellule bronchiali primarie e su organoidi intestinali derivati da pazienti FC con mutazione F508del. L'obiettivo finale è mettere a punto un farmaco con caratteristiche superiori agli attuali potenziatori/correttori rivolti a questa mutazione.

FFC#12/2017

Modulazione delle proteinchinasi per regolare le molecole chaperoniche che controllano il destino della proteina F508del-CFTR.

Modulation of protein kinases in the regulation of chaperone machinery leading F508del-CFTR fate.

Ricerca di nuovi possibili approcci terapeutici per CFTR-F508del: ruolo delle proteinchinasi CK2 in combinazione con farmaci correttori sul destino della proteina mutata.



Responsabile Mauro Salvi (Dipartimento di Scienze Biomediche, Università degli Studi di Padova)

Ricercatori coinvolti 6

Durata 1 anno

Finanziamento 30.000 euro

Obiettivi I correttori identificati fino ad oggi per il trattamento di F508del-CFTR favoriscono un discreto recupero della proteina sulla membrana plasmatica, ma in quella sede essa mostra un'emivita più breve rispetto alla forma non mutata. Vi è necessità di farmaci che ne incrementino la stabilità. Recenti studi hanno mostrato che la proteinchinasi CK2 è coinvolta nella rego-

lazione della stabilità del F508del-CFTR; inoltre, nel precedente progetto pilota FFC#10/2016, i ricercatori hanno mostrato che l'inibizione di CK2 può ridurre la degradazione di F508del-CFTR. Perciò intendono studiare la possibilità di usare inibitori di CK2 in una terapia combinata con la cisteamina (farmaco che regolando la proteostasi, cioè l'insieme dei meccanismi che controllano la sintesi, la conformazione, la degradazione e l'aggregazione proteica, sembra favorire il recupero di CFTR) oppure con altri correttori. Il meccanismo d'azione sia di CK2 sia di cisteamina non è ben conosciuto. Lo scopo principale di questo progetto è quello di chiarirlo e di indagare la possibile efficacia terapeutica della loro combinazione.

Terapie dell'infezione broncopolmonare

FFC#4/2017

Caratterizzazione di nuovi modelli animali che rispecchiano la complessità della malattia fibrosi cistica.

Phenotyping new genetically-diverse mouse models mirroring the complexity of the Cystic Fibrosis pathology.

Nuovi modelli murini per riprodurre la variabilità della malattia FC che si ha nell'uomo.



Responsabile Nicola Ivan Lorè (Unità di Infezioni e Fibrosi cistica, Divisione di Immunologia, Trapianti e Malattie Infettive, Ospedale San Raffaele, Milano)

Ricercatori coinvolti 6

Durata 2 anni

Finanziamento 92.000 euro

Obiettivi La severità della malattia polmonare FC è influenzata oltre che dal gene CFTR anche da altri geni presenti nel profilo genetico individuale. I modelli di topi con FC attualmente disponibili sono caratterizzati da un profilo genetico molto simile tra loro, perciò non rispecchiano la

variabilità umana. Per superare questi limiti recentemente è stata generata una popolazione murina (*Collaborative Cross*: CC) dotata di maggiore eterogeneità genetica. In un precedente progetto FFC (11/2015), disponendo del modello CC, i ricercatori hanno generato due nuovi modelli murini derivati dall'incrocio di due linee selezionate di topi CC, quella più resistente (CC-R) e quella più suscettibile (CC-S) all'infezione da *Pseudomonas aeruginosa*, con un topo FC (F508del/-). In questo progetto i nuovi modelli CC-S-F508del/- e CC-R-F508del/- saranno studiati in condizioni basali dopo esposizione a P.a.; saranno esplorate le loro diverse risposte nel campo dell'infezione/inflammatione. L'attesa è di ottenere maggiori informazioni sul profilo individuale della malattia FC e sui fattori genetici diversi da CFTR che la determinano, e in base a questo poter meglio adattare e personalizzare le terapie.

FFC#13/2017

Ruolo degli antibiotici nell'induzione di forme vitali ma non coltivabili (potenziali responsabili del fallimento della terapia) di *Pseudomonas aeruginosa* in modelli di biofilm *in vitro*.

Induction of viable but non-culturable forms, possibly responsible for treatment failure, in vitro biofilms of Pseudomonas aeruginosa. Role of antibiotics and antibiotic concentrations.

Studio del biofilm, della persistenza batterica e della sua relazione con le concentrazioni degli antibiotici nell'infezione respiratoria da *Pseudomonas aeruginosa*.



Responsabile Francesca Biavasco (Dipartimento di Scienze della Vita e dell'Ambiente, Università Politecnica delle Marche)

Ricercatori coinvolti 6

Durata 2 anni

Finanziamento 27.000 euro

Obiettivi Il batterio *Pseudomonas aeruginosa* tende a insediarsi cronicamente nel polmone FC ed è difficile da eradicare, anche nelle fasi iniziali dell'infezione. P.a. infatti sviluppa una pellicola, chiamata biofilm, che riunisce i batteri in colonie, proteggendoli da anticorpi e da antibiotici e

con ciò favorendo resistenza e persistenza dell'infezione. La persistenza è uno stato di latenza (una specie di sonno) che i batteri possono interrompere riattivandosi per provocare recidive e cronicizzare l'infezione. I batteri persistenti spesso non sono diagnosticabili perché non crescono nei terreni di coltura abitualmente usati in microbiologia: sono vitali ma non coltivabili (VBNC). Gli obiettivi di questo progetto sono: 1) indagare le cause della formazione del biofilm e della persistenza batterica, studiando se esista una correlazione tra queste e le diverse concentrazioni degli antibiotici eventualmente impiegati; 2) migliorare la diagnosi dell'infezione da P.a. mediante identificazione dei batteri VBNC con metodi che non prevedono l'uso di terreni di coltura, bensì tecniche molecolari.

FFC#14/2017

Studio preclinico di un nuovo approccio immunoterapeutico basato sulla combinazione Metformina e liposomi bioattivi per il controllo delle infezioni antibiotico-resistenti causate da *P. aeruginosa*.

Preclinical study of a host-directed therapy based on Metformin and bioactive liposomes for the control of multidrug resistant P. aeruginosa infection.

Studio di una terapia combinata (Metformina e liposomi) per stimolare le difese contro *Pseudomonas aeruginosa* multiresistente e idratare le secrezioni bronchiali.



Responsabile Maurizio Fraziano (Dipartimento di Biologia, Università di Roma Tor Vergata)

Ricercatori coinvolti 6

Durata 1 anno

Finanziamento 40.000 euro

Obiettivi I ricercatori di questo progetto hanno sviluppato speciali microparticelle caricate con lipidi in grado di esercitare un effetto sull'organismo (lipidi bioattivi ABL). Hanno visto che gli ABL potenziano la risposta antimicrobica naturale stimolando l'azione dei macrofagi, le cellule che inglobano ed eliminano i batteri, particolarmente quelli multiresistenti agli antibiotici. Ora

vogliono combinare ABL con il farmaco Metformina (già in uso per il trattamento orale del diabete tipo 2 non FC), perché in modelli *in vitro* di fibrosi cistica esso aumenterebbe l'idratazione dell'epitelio bronchiale. La nuova combinazione (Metformina + liposomi) avrebbe una duplice attività: idratazione e fluidificazione del muco bronchiale (attraverso Metformina) e attività antimicrobica contro ceppi multiresistenti di *Pseudomonas aeruginosa* (attraverso ABL). L'efficacia del composto sarà sperimentata dapprima su macrofagi derivati da volontari sani e da pazienti FC e infettati con ceppi di P.a. multiresistente; poi *in vivo* in topi

FC con infezione acuta da P.a. L'obiettivo finale è una nuova formulazione farmacoterapica per uso aerosolico di liposomi ABL in combinazione o meno con Metformina, per il trattamento di batteri multiresistenti nella broncopneumopatia FC.

FFC#15/2017

Peptidi da pelle di rana per il trattamento di infezioni polmonari da *Pseudomonas aeruginosa* e riepitelizzazione della mucosa bronchiale: caratterizzazione *in vitro* e *in vivo* e sviluppo di nanoparticelle polimeriche per la loro veicolazione a livello polmonare.

Frog skin-derived peptides for treatment of Pseudomonas aeruginosa lung infection and bronchial epithelial repair: advanced in vitro and in vivo characterization and development of polymeric nanoparticles for lung delivery.

Studio di un nuovo antibiotico anti-*Pseudomonas*: un peptide derivato dalla pelle di rana, veicolato attraverso nanoparticelle somministrabili per inalazione.



Responsabile Maria Luisa Mangoni (Dipartimento di Scienze Biochimiche, Università La Sapienza)

Partner Loretta Ferrera (U.O.C Genetica Medica, Istituto G. Gaslini, Genova)

Ricercatori coinvolti 9

Durata 1 anno

Finanziamento 60.000 euro

Obiettivi I ricercatori hanno identificato attraverso precedenti progetti (FFC#14/2011 e 11/2014) un peptide antimicrobico (AMP) di piccole dimensioni (21 aminoacidi), l'Esculentina [Esc(1-21)], che ha mostrato in esperimenti *in vitro* elevata efficacia contro *Pseudomonas aeruginosa* e il suo biofilm (pellicola protettiva che lo rende resistente agli antibiotici). In seguito hanno disegnato un suo analogo più stabile e meno citotossico, caratterizzato da un'azione di stimolo della migrazione cellulare con possibile ripristino dell'integrità dell'epitelio bronchiale. Scopo di questo progetto è sviluppare nuove formulazioni a base di Esc(1-21) e/o suo analogo, e di generare nanoparticelle polimeriche (NPs) per ottimizzare la loro veicolazione attraverso il muco bronchiale. I composti selezionati saranno studiati *in vitro* sia singolarmente sia in combinazione con antibiotici convenzionali/agenti mucolitici, anche incapsulati in NPs. Inoltre verranno eseguiti studi preclinici in modelli murini di infezione acuta da P.a. al fine di stabilire la loro efficacia e tollerabilità. La prospettiva può essere di produrre le NPs inglobanti il peptide sotto forma di polveri da inalare, in modo da realizzare una via di somministrazione più facile e veloce.

FFC#16/2017

Analisi preclinica di tre peptidi antibiofilm di origine umana (GVF27, HVA36 e IMY47): efficacia contro patogeni polmonari e studi *in vivo* su modelli animali.

Pre-clinical effectiveness of three human cryptic antibiofilm peptides (GVF27, HVA36 and IMY47): efficacy against lung pathogens and studies in animals.

Nuovi peptidi naturali di origine umana contro l'infezione polmonare cronica da *Pseudomonas aeruginosa*.



Responsabile Eliodoro Pizzo (Dipartimento di Biologia, Università di Napoli Federico II)

Ricercatori coinvolti 7

Durata 1 anno

Finanziamento 26.000 euro

Obiettivi L'infezione da *Pseudomonas aeruginosa* tende a diventare cronica nel polmone FC quando la comunità di batteri (colonia) si riveste con una barriera (biofilm) protettiva che la rende resistente agli antibiotici e ad altri fattori antibatterici. Si stanno intensamente cercando farmaci antibiofilm. Questo progetto studia se corte sequenze proteiche, chiamate peptidi, naturali sostanze di difesa dell'organismo umano (HDPs, *Host Defence Peptides*, Peptidi di Difesa dell'Ospite) possano esercitare azione antibiofilm di P. a. Gli HDPs sono prodotti dall'organismo umano e rivestono un ruolo prioritario nell'immunità innata. I ricercatori hanno sviluppato e ottimizzato uno strumento bioinformatico che permette la localizzazione di sequenze HDPs finora non conosciute, ma naturalmente presenti nella struttura di proteine extracellulari. Hanno identificato come interessanti tre HDP (GVF27, IMY47 e HVA36) e ora condurranno esperimenti su ceppi clinici FC di P.a., su cellule epiteliali bronchiali FC e su modelli murini FC. La prospettiva è di identificare nuovi peptidi naturali con azione antimicrobica e particolare efficacia contro il biofilm di P.a., da usare da soli o in sinergia con gli antibiotici convenzionali.

FFC#17/2017

Identificazione di nuovi inibitori delle pompe di efflusso in grado di contrastare le infezioni da micobatteri non tubercolari in pazienti con fibrosi cistica.

Identification of new efflux pumps inhibitors able to contrast nontuberculous mycobacterial infections in cystic fibrosis patients.

Ricerca di nuovi farmaci contro le infezioni da micobatteri non tubercolari in FC.



Responsabile Stefano Sabatini (Dipartimento Scienze Farmaceutiche, Università degli Studi di Perugia)

Ricercatori coinvolti 10

Durata 1 anno

Finanziamento 20.000 euro

Obiettivi Le infezioni polmonari FC da micobatteri non tubercolari (NTM) sono difficili da trattare perché questi batteri tendono a sviluppare resistenza agli antibiotici. Tra gli NTM è frequente il *Mycobacterium avium complex*, che acquisisce velocemente resistenza multifarmaco in quanto

particolarmente dotato di pompe di efflusso (EP). Le EP sono un meccanismo con cui il batterio si difende dalle sostanze antibatteriche rimuovendole all'esterno. Pertanto, l'inibizione delle EP è una nuova strategia volta a combattere le infezioni da *M. avium*. I ricercatori di questo progetto hanno scoperto che una classe di composti appartenenti alle fenilchinoline mostra *in vitro* capacità di inibire le pompe di efflusso del *M. avium*. Quindi intendono ottimizzare questi composti, in particolare quelli con nucleo 3-fenilchinolinico, attraverso le fasi di *drug-design*, sintesi chimica e valutazione biologica.

Lo scopo finale è identificare una o più promettenti molecole che agendo come inibitori delle pompe di efflusso (EPI) siano efficaci nel trattamento di *M. avium*.

FFC#18/2017

Utilizzo del gallio come antibatterico nel trattamento delle infezioni polmonari da *Pseudomonas aeruginosa*.
Exploiting the potential of gallium for the treatment of Pseudomonas aeruginosa pulmonary infection.

Nuovi composti antimicrobici a base di gallio per inalazione sperimentati in modelli cellulari e animali.



Responsabile Paolo Visca (Dipartimento di Scienze, Lab. Microbiologia Clinica e Virologia, Università Roma Tre)

Partner Francesco Peri (Dip. di Biotecnologie e Bioscienze, Università Milano Bicocca); Raffella Sorrentino (Dip. di Farmacia, Università di Napoli Federico II)

Ricercatori coinvolti 13

Durata 1 anno

Finanziamento 21.000 euro

Obiettivi Il gallio (Ga3+) è già utilizzato in medicina (nome commerciale Ganite®) a scopo diagnostico e terapeutico in alcune patologie ed è in fase di sperimentazione clinica, con somministrazione per via endovenosa, in pazienti FC. In questo progetto i ricercatori intendono studiare le proprietà antibatteriche del gallio, basate sulla sua somiglianza strutturale con il ferro (Fe3+). I batteri hanno bisogno di ferro per il loro metabolismo e, in presenza di gallio, incorporano erroneamente lo ione Ga3+ al posto di Fe3+, rimanendo così uccisi. Nel precedente progetto FFC#21/2015, di cui questo è una estensione, gli autori hanno messo a punto nuovi composti a base di Ga3+ combinato con particelle trasportatrici e li hanno utilizzati per realizzare formulazioni a base di polveri secche adatte all'inalazione. Ora procederanno valutando l'efficacia dei composti contro un pannello di batteri patogeni tipici delle infezioni polmonari FC. Inoltre, analizzeranno la loro tossicità in sistemi cellulari (cellule epiteliali bronchiali con doppia mutazione F508del) e in modelli animali (ratti trattati con somministrazione intratracheale di Ga3+). La terapia con composti di gallio per inalazione può rappresentare un approccio antimicrobico innovativo utile per fronteggiare l'aumento dell'antibioticoresistenza dei batteri patogeni FC.

FFC#19/2017

Un'analisi metagenomica longitudinale per scoprire le firme microbiche della malattia polmonare FC: verso la comprensione della complessità delle interazioni ospite-microbiota negli esseri umani e in modelli animali.
A longitudinal metagenomic analysis to uncover microbial signatures of CF lung disease: unravelling host-microbial community interactions in humans and animal models.

Indagare il microbioma broncopolmonare (la comunità di tutti i batteri presenti nel polmone) per conoscere come varia in relazione allo stato di malattia FC.



Responsabile Annamaria Bevivino (ENEA, Divisione Biotecnologie e Agroindustria, Lab. Sostenibilità, Qualità e Sicurezza delle Produzioni Agroalimentari, Centro Ricerche Casaccia, Roma)

Partner Alessio Mengoni (Dip. di Biologia, Università degli Studi di Firenze); Nicola Segata (CI-BIO, Laboratorio di Metagenomica computazionale, Università di Trento)

Ricercatori coinvolti 14

Durata 2 anni

Finanziamento 60.000 euro

Obiettivi Questo progetto prosegue lo studio del microbioma (intera comunità di batteri) presente nel polmone FC. Le tecniche d'indagine permettono oggi un'accurata caratterizzazione del genoma di questi batteri, che è stata avviata in un precedente progetto pilota (FFC#14/2015). Ora i ricercatori intendono valutare le caratteristiche del microbioma nel corso del tempo, per conoscere come varia in seguito all'avanzamento della malattia, e all'influenza di esacerbazioni respiratorie e trattamenti antibiotici. Di queste variazioni del microbioma saranno cercati gli aspetti cruciali e la presenza d'indicatori biologici, per scoprire se possono rivelare precocemente un peggioramento della malattia FC. Verrà infine studiato anche il microbioma polmonare di topi sani e topi FC con infezione cronica da *Pseudomonas aeruginosa*, allo scopo di studiare, per ora su modello animale, la possibilità di modificare in senso terapeutico le caratteristiche di un microbioma alterato.

FFC#20/2017

Messa a punto di un modello animale per lo studio della patogenesi dell'infezione da membri del *Mycobacterium abscessus complex* in pazienti con fibrosi cistica.

Establishment of animal model to investigate pathogenesis of infection by Mycobacterium abscessus complex members in cystic fibrosis patients.

Studio dei micobatteri non tubercolari appartenenti al *Mycobacterium abscessus complex* su nuovo modello animale per identificare i ceppi che provocano sintomi severi in FC.



Responsabile Enrico Tortoli (Unità Batteri Patogeni Emergenti, Divisione di Immunologia, Tra-pianti e Malattie Infettive, Istituto San Raffaele, Milano)

Partner Carla Colombo (Fondazione IRCSS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano); Mariacelia Di Serio (CUSSB, Centro Universitario di Statistica per le Scienze Biomediche, Univer-sità San Raffaele, Milano)

Ricercatori coinvolti 8

Durata 1 anno

Finanziamento 55.000 euro

Obiettivi L'infezione polmonare da *Mycobacterium abscessus*, uno dei più frequenti micobatteri non tubercolari isolati nell'escreato di pazienti con FC, si accompagna a un'ampia gamma di quadri clinici, dall'assenza di sintomi al danno polmo-nare severo. In un precedente progetto (FFC#13/2016) i ricercatori hanno collezionato da pazienti FC un grande numero di batteri appartenenti al complesso M.a., che comprende varie sottospecie, e li hanno studiati sotto il profilo genomico. In questo progetto hanno selezionato ceppi appartenenti a tre sottospecie, e per ogni sottospecie hanno raccolto batteri provenienti da pazienti gravi e da pazienti asintomatici. I batteri così caratterizzati saranno usati per infettare un nuovo modello di topo creato per sviluppare infezione cronica da M.a. Saranno comparati i loro effetti patogeni, partendo dall'i-potesi che a seconda della gravità del quadro clinico FC, i ceppi di M.a. presentino profili genetici diversi e inducano nel topo differenti risposte. L'obiettivo finale è mettere a punto la diagnosi delle caratteristiche dei ceppi pericolosi di M.a. in modo da avviare terapie antibiotiche solo in pazienti selezionati, stante che il trattamento antibiotico di questa infezione è molto impegnativo, molto lungo e non privo di effetti collaterali.

FFC#22/2017

Uso del pesce Zebrafish come nuovo modello di FC per confermare *in vivo* la terapia fagica contro le infezioni da *Pseudomonas aeruginosa*.

In vivo validation of phage therapy against Pseudomonas aeruginosa infections using the new Zebrafish (Danio rerio) animal model.

Sperimentare l'efficacia antinfettiva della terapia con fagi su nuovo modello animale FC.



Responsabile Anna Silvia Pistocchi (Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina Trasla-zionale, Università degli Studi di Milano)

Ricercatori coinvolti 3

Durata 1 anno

Finanziamento 15.000 euro

Obiettivi Nel precedente progetto FFC#16/2016 i ricercatori avevano isolato ceppi di fagi (spe-ciali virus con attività antimicrobica contro specifici batteri) capaci di infettare e uccidere *P. aeru-ginosa in vitro*. Ora intendono verificare l'azione antinfettiva di questi fagi *in vivo*. A questo scopo utilizzeranno un nuovo modello animale, un pesce con la pelle a strisce, chiamato per questo Zebrafish (pesce zebra). Attraverso manipolazione genetica è possibile ottenere embrioni di Zebrafish mutati, con gene CFTR non funzionante, che mostrano i sintomi respiratori e pancreatici della malattia FC umana. Questi embrioni di Zebrafish con FC verranno infettati con *P. aeruginosa* e, successivamente, messi a contatto con alcuni fagi. I fagi potranno infettare i batteri e causarne la morte, debellando in questo modo l'infezione. L'efficacia terapeutica dei fagi sarà quindi misurata in base alla mortalità e alla carica batterica degli embrioni di Zebrafish. Due sono i principali risultati attesi da questo studio: 1) la conferma di Zebrafish come nuovo e interessante modello animale per lo studio degli effetti della FC; 2) la possibile validazione dell'ef-ficacia della terapia fagica per combattere le infezioni batteriche FC.

Terapie dell'infiammazione polmonare

FFC#21/2017

Studio degli effetti antinfiammatori degli inibitori di metalloproteasi Ilomastat e Marimastat in topi CFTR-knockout con infezione da *P. aeruginosa* tramite tecniche di *in vivo imaging*.

Testing the anti-inflammatory effects of matrix metalloprotease inhibitors in P. aeruginosa-infected CFTR-knockout mice by in vivo imaging techniques.

Ricerca di farmaci antinfiammatori mediante nuove tecniche di visualizzazione della patologia polmonare appli-cate a modello murino FC.



Responsabile Federico Boschi (Dipartimento di Informatica, Università degli Studi di Verona)

Ricercatori coinvolti 4

Durata 1 anno

Finanziamento 45.000 euro

Obiettivi Le proteasi, speciali enzimi con effetto patogeno, secreti da *Pseudomonas aeruginosa*, interferiscono con processi chiave dell'immunità e degradano il tessuto polmonare FC. Farmaci dotati di azione inibente le proteasi, già in uso per altri scopi clinici, potrebbero essere usati in FC limitando la risposta infiammatoria e il danno polmonare. Gli obiettivi principali del progetto

sono lo sviluppo di un sistema conveniente e non invasivo per monitorare *in vivo* nel polmone di topi la presenza di infiammazione, infezione e attività proteasica. Applicando tecniche di bioluminescenza e fluorescenza a un particolare modello di topo FC, i ricercatori intendono valutare l'efficacia antinfiammatoria e gli effetti avversi di due farmaci inibitori di proteasi, Ilomastat e Marimastat, che sono già in uso per altre patologie. I risultati attesi sono, oltre la conferma di possibile efficacia in modelli FC dei due inibitori di proteasi, la validazione di un nuovo modello di *imaging* (speciale tecnica basata sull'analisi di immagini) adatto per monitorare simultaneamente diversi processi della patologia polmonare, possibilmente applicabile alla ricerca di nuove strategie terapeutiche in FC.

FFC#23/2017

Somministrazione polmonare di siRNA nel trattamento dell'infiammazione polmonare in fibrosi cistica: potenziale terapeutico di nanoparticelle ibride a base di lipidi e polimeri. *Enabling pulmonary delivery of siRNA in cystic fibrosis lung inflammation: therapeutic potential of hybrid lipid/polymer nanoparticles.*

Un nuovo approccio per il trattamento della malattia polmonare FC: nanoparticelle che trasportano siRNA contro l'infiammazione.



Responsabile Francesca Ungaro (Dipartimento di Farmacia, Università degli Studi di Napoli Federico II)

Partner Olivia Monica Merkel (Dept. Pharmazie, Ludwig-Maximilians Universität, München)

Ricercatori coinvolti 11

Durata 1 anno

Finanziamento 56.000 euro

Obiettivi La somministrazione per inalazione di corti frammenti di RNA chiamati siRNA (*short interfering RNA*), in grado di inibire selettivamente l'espressione di singoli geni coinvolti nella pa-

togenesi della malattia, rappresenta un nuovo approccio nel trattamento della malattia polmonare FC. Per favorire il trasporto e l'assorbimento dei siRNA nel polmone sono necessari vettori efficaci e sicuri: i ricercatori di questo progetto intendono mettere a punto un sistema basato su nanoparticelle ibride (una combinazione di polimeri biodegradabili e fosfolipidi endogeni); esse rilasceranno un siRNA in grado di inibire il fattore nucleare-kB (NFkB), fondamentale segnale molecolare di avvio dell'infiammazione polmonare. La tossicità ed efficacia delle nanoparticelle veicolanti siRNA contro NFkB sarà studiata *in vitro* su modelli cellulari; il loro effetto sul fattore NFkB sarà verificato *in vivo* su modello animale. Il risultato atteso è quello di ottenere una formulazione inalabile con effetto antinfiammatorio da sperimentare in studi preclinici e, più in generale, l'ampliamento delle conoscenze per lo sviluppo di nanoparticelle per inalazione di siRNA in FC.

Ricerca clinica ed epidemiologica

FFC#24/2017

Fotoferesi extracorporea come terapia d'induzione per prevenire il rigetto acuto in pazienti affetti da fibrosi cistica e trapiantati di polmone. *Extracorporeal photopheresis as induction therapy to prevent acute rejection after lung transplantation in cystic fibrosis patients.*

Impedire il rigetto acuto del trapianto di polmone mediante fotoferesi extracorporea.



Responsabile Mario Nosotti (Università degli Studi di Milano, IRCCS Fondazione Ca' Granda Ospedale Maggiore di Milano, U. O. di Chirurgia Toracica e Trapianto di Polmone)

Ricercatori coinvolti 11

Durata 2 anni

Finanziamento 110.000 euro

Obiettivi Il rigetto acuto si manifesta frequentemente nel primo anno dopo il trapianto di polmone. Può essere controllato attraverso la terapia immunosoppressiva, ma apre la strada al rigetto cronico che è la principale causa di perdita dell'organo. L'obiettivo di questo progetto è

valutare l'efficacia e la sicurezza della fotoferesi extracorporea (ECP) nella prevenzione del rigetto polmonare acuto. L'ECP consiste nel trattamento del sangue del paziente che passa attraverso speciale macchina e poi viene reinfuso. Nella macchina il sangue è esposto a luce ultravioletta ed è trattato con un farmaco foto sensibilizzante capace di rendere le cellule ematiche più sensibili all'azione dei raggi UV. L'ipotesi è che in questo modo le cellule responsabili della risposta immunitaria subiscano modifiche tali da renderle tolleranti nei confronti dell'organo trapiantato. Si prevede di includere, nell'arco dei due anni dello studio, 24 pazienti FC afferenti al Centro Trapianti di Milano: dopo il trapianto saranno trattati con le abituali terapie e saranno assegnati casualmente al gruppo trattato con ECP o al gruppo non trattato (12 per ciascun gruppo) per valutare se nel gruppo trattato con ECP si evita la comparsa di rigetto acuto.

Progetto strategico 2014-2018



Progetto FFC/TCF "Task Force for Cystic Fibrosis"

Responsabile

Luis Galletta (Lab. Genetica Molecolare, Istituto G. Gaslini, Genova)

Costo

complessivo € 1.250.000

Fase 1: € 200.000

Fase 2: € 370.000

Fase 3: € 680.000

Adottato parzialmente da

Fase 1: Energy T.I. Group S.p.A. Milano (€ 100.000), LIFC Associazione Siciliana Onlus in ricordo di Davide Radicello (€ 20.000), Danone SpA (€ 50.000).

Fase 2: Amici per la Ricerca Loifur srl (€ 35.000), Famiglia per la Ricerca FC (€ 40.000), Fondazione Corrado e Bruno Maria Zaini (€ 35.000).

Fase 3: Dekra SpA (€ 25.000), Fondazione Corrado e Bruno Maria Zaini (€ 35.000), Brandart (€ 10.000), Rortos srl (€ 10.000), Piazzalunga srl (€ 10.000), evento "Uno swing per la ricerca" promosso dalla Delegazione FFC di Villa d'Almè (€ 24.600), quota parziale Cinque per mille 2014 (€ 130.000), Bike Tour 2016 (€ 55.000), eventi "La notte dei sapori 2" e "FFC Golf Cup 2016" (€ 20.000), Gruppo Aziende Nordest promosso dalle Delegazioni FFC di Vicenza e di Verona Val d'Alpone (€ 15.000), Numero Solidale Natale 2016 (€ 17.151), Campagna di Natale FFC 2016 (€ 50.000), Saint Gobain (€ 8.000), SLF Abrasivi srl (€ 10.000), Famiglia per la ricerca (€ 30.000), "Amici per la ricerca" Bassano del Grappa (€ 27.000), Loifur (€ 10.000), Mevis spa (€ 10.000), Amici della ricerca di Milano (€ 12.000), Evento "Dai respiro alla Ricerca" promosso dalla Delegazione FFC di Palermo (€ 20.000), Fondazione Mediolanum Onlus (€ 40.900), Evento "Guardare lontano" promosso dalla Delegazione FFC di Milano (€ 15.000), Project Hope Rosa Pastena (€ 21.000), Lega Italiana Fibrosi Cistica di Messina - Fund Raising Dinner Claudio Miceli (€ 23.000), #Correre-PerUnRespiro (€ 15.000), Imprese straordinarie - Milano per la ricerca (€ 17.000), Trofeo Neurone (€ 8.500), Circolo Canottieri Mincio per la ricerca (€ 8.000).



DONDUP

Fase preclinica

Responsabile

Tiziano Bandiera (Dip.to Drug Discovery, Istituto Italiano Tecnologia, IIT, Genova)

Partner: Nicoletta Pedemonte (Lab. Genetica Molecolare, Istituto G. Gaslini, Genova);

Principale consulente esterno: Luis Galletta (Telethon Institute of Genetics and Medicine - TIGEM, Napoli)

Costo

complessivo € 1.250.000

Adottato parzialmente da

Evento "Marafibrositona 2017" promosso dalla Delegazione FFC di Como Dongo (€ 56.000), Il cuore degli amici di Bergamo (€ 20.000), Piazzalunga srl (€ 10.000), Quota parziale Cinque per mille 2015 (€ 100.000), Dondup (€ 10.000). **Adottabile per € 1.054.000.**

Servizi alla Ricerca 2016 - 2018



Servizio "CFaCore" (Cystic Fibrosis animal Core Facility) 5 (2017-2018)

Responsabile

Alessandra Bragonzi (Istituto di Ricerca San Raffaele, Milano)

Costo

€ 170.000

Adottato parzialmente da

Gruppo di Sostegno FFC di Corsico Milano (€ 8.000), Hotel Metropole (€ 15.550), Gruppo di Sostegno FFC di Lecco Valsassina (€ 10.000), Emanuela e amici della ricerca (€ 15.000), Gruppo di Sostegno FFC di Brindisi Torre (€ 12.000), Delegazione FFC di San Giuseppe Vesuviano (€ 8.000), Gruppo di Sostegno FFC di Franciacorta (€ 8.000), Delegazione FFC di Sondrio Valchiavenna (€ 10.000)

Adottabile per € 83.450.

CFDB Cystic Fibrosis Data Base 5 (2016-2017)

Responsabile

Roberto Buzzetti

Costo

€ 18.000

Adottabile



Culture Primarie 4 (2017)

Responsabile

Luis Galletta (Laboratorio Genetica Molecolare, Istituto G. Gaslini, Genova)

Costo

55.000 €

Adottato



Premio

L'undicesima edizione dell'*European CF Young Investigators Meeting* ha premiato la presentazione realizzata da uno dei giovani ricercatori FFC: Massimo Aureli ha ottenuto il riconoscimento per il miglior *talk* durante l'appuntamento che si tiene annualmente, in collaborazione con Ecfs (*European CF society*). Il contenuto della comunicazione verteva su dati ottenuti nell'ambito dei progetti FFC 24/2014 e FFC 22/2015, finanziati da Fondazione.

Teresa racconta Rosa

La sorellanza *contro la malattia*

C'erano tre anni di differenza tra Rosa, del 1977, e Teresa, del 1980, ma avresti detto che erano gemelle. Rideva una, scoppiava a ridere l'altra; soffriva una, l'altra provava male; una si scordava qualcosa, l'altra ce l'aveva. Non c'era problema che insieme non riuscissero a risolvere. A parte la fibrosi cistica.

«Io e Rosa ci bastavamo. Potevamo stare noi due senza altre persone», racconta Teresa. Tuttavia, quando si trasferirono entrambe a Londra, nel 2008, scelsero di non abitare insieme. «Però abbiamo sempre vissuto nello stesso quartiere. Fu una decisione presa a tavolino – spiega Teresa. Quando vai all'estero devi integrarti con la nuova cultura, conoscere nuove persone, trovarti degli amici. Volevamo fare un percorso di crescita lavorativa in UK, quindi dovevamo migliorare il nostro inglese. Saremmo potute rimanere in Italia, ma non era quello che volevamo. Abbiamo sempre amato Londra. Io avevo fatto le stagioni estive là, lei il viaggio di laurea. Aveva 30 anni quando ha maturato l'idea di trasferirci e di entrare nel Servizio Sanitario Inglese. Io avevo vinto il Progetto Leonardo con l'università e, dopo il periodo in Francia e in Lussemburgo, raggiungerla a Londra era un modo per tornare insieme, ai due anni romani, quando lei studiava psicologia e io facevo la scuola per diplomatici e il tirocinio al Ministero degli Affari Esteri. Abbiamo fatto quello che ci rendeva felici. Londra ha rappresentato la scelta di realizzazione dei nostri sogni, il rifiuto di lasciarsi limitare dalla malattia, anche a costo di rinunciare a un po' di salute». Ha l'entusiasmo di chi sta per partire Teresa, nella voce c'è lo slancio di chi ha deciso di mettersi in gioco. Li conserva, dopo quasi dieci anni, e non rimpiange niente, anche ora che Rosa non c'è più.

«Londra ci ha dato tanto e tolto altrettanto. Ci ha dato tutto dal punto di vista lavorativo: indipendenza economica, titoli, responsabilità e disponibilità (per esempio nell'avvio della mia *startup*) che in Italia, a 30 anni, non sono possibili. Dal punto di vista della salute ci ha tolto tantissimo. È una città che stanca: siamo molto dimagrite, perché impone uno stile di vita non ideale per chi ha una malattia. Rosa abitava a Nord e lavorava a Sud, a 75 minuti di viaggio. Ogni giorno passava ore sui mezzi per andare a lavorare. Tempo che sottrai alle cure. Sono giornate lunghissime ed estenuanti che tolgono energie anche a chi non ha problemi di salute».

Londra è stata la sede in cui la malattia è degenerata. «C'è stata moltissima negligenza – dice Teresa. A livello empatico la comunicazione con il paziente non è curata come in Italia. Non so come la fibrosi cistica in uno stadio avan-

zato sarebbe stata gestita a Verona (il centro di cura che ci aveva preso in carico), ma mi sento di dire che la sanità italiana non ha paragone con quella inglese».

Avere passato all'estero l'esperienza della malattia ha richiesto un supporto reciproco. «Lo stesso di quando viaggiavamo – ricorda Teresa. La valigia di medicine non mancava mai. Magari con incoscienza, ma non abbiamo mai programmato un viaggio tenendo d'occhio l'ospedale FC più vicino. Siamo anche sempre state benino, così abbiamo potuto fare questo tipo di scelta, semplicemente evitando zone particolarmente sperdute. Fino a quando siamo state studentesse abbiamo viaggiato soprattutto in Italia e in Europa; da lavoratrici siamo volate anche più lontano. Tra le nostre mete Ibiza, Formentera, il Portogallo, la Spagna, la Sardegna. Il primo viaggio con lo zaino in spalla lo abbiamo fatto in Thailandia; siamo state in Laos, a Cuba, in Cile. La fibrosi cistica l'abbiamo sempre vissuta insieme. Era tutta una condivisione con Rosa. La società che avevamo comprendeva la comprensione totale del malessere, perché lo avevi vissuto».

Così, quando Rosa era molto sofferente, la persona che voleva a fianco era Teresa, la sola che potesse capire. Lei c'era, sempre. «Quando mi chiamava, cascasse il mondo, io correvo da lei – racconta. Sono sempre stata molto protettiva nei suoi confronti. Rosa era un motivo di preoccupazioni continue per me che sono ansiosa». Quando stava male, per Teresa era una situazione di sofferenza da arginare e risolvere. «Nel corso degli ultimi cinque-sei anni mia sorella è stata molto molto male, ha avuto gravi episodi, con tempi di ripresa molto lunghi. Superata la crisi, mi

diceva sempre: "senza di te probabilmente sarei morta". Il nostro amore è stato un modo per andare avanti e non arrendersi». Fino a quando nemmeno l'Amore ha potuto più tenerle insieme. «L'ultima settimana siamo rimasti sempre con lei, notte e giorno – ricorda Teresa.

Se mi allontanavo solo un attimo mi chiamava e mi chiedeva dove fossi. Ero io la sua preoccupazione, il suo pensiero. Non poteva morire senza di me al suo fianco. «È colpa tua», mi diceva. Sapeva benissimo quale dolore...», la frase resta sospesa. «Se n'è andata preoccupata per il dolore enorme che mi stava dando» conclude Teresa.

Eppure in pochi erano a conoscenza che le sorelle Pastena convivevano entrambe con la fibrosi cistica. «Lo sapevano gli amici stretti – dice Teresa. Io e Rosa siamo sempre state molto discrete in generale e anche positive. Se mi chiedono "come stai", non rispondo rispetto alla malattia, ma pensando a come mi sento complessivamente. Rosa era psicologa e psicoterapeuta, nel rispetto del codice professionale non poteva esporsi.

Ci sono state tante persone che non avevano idea della nostra malattia – conferma Teresa. Ho ricevuto tantissimi messaggi pieni di sorpresa in questi mesi. Le persone sono rimaste colpite dalla nostra solarità nonostante tutto e hanno dimostrato la volontà di supportarci». A favore dell'iniziativa Project Hope in ricordo di Rosa, che finanzia il progetto Task Force for CF, mirato a trovare un farmaco per il trattamento del difetto di base nei malati FC con mutazione F508del, la più diffusa al mondo, sono arrivate donazioni da ogni parte. «La storia di noi due sorelle legate dalla malattia, che non abbiamo avuto una vita semplice come l'abbiamo sempre voluta mostrare, ha toccato tanta gente – ammette Teresa.

Ho accettato questa esposizione totale quando mi sono detta: "cosa ho da perdere? La cosa più importante l'ho persa". Questo evento drammatico può essere trasformato in qualcosa di positivo. Coltivo la speranza che con i fondi raccolti Rosa possa continuare a vivere nella ricerca e aiutare gli altri come ha fatto per tutta la vita.

È il mio modo di continuare a fare qualcosa per lei e con lei. Vuole anche essere un messaggio di speranza in generale e in particolare per i ragazzi più giovani che hanno la FC, per trovare un'ispirazione, non sentirsi limitati, vivere una vita il più normale possibile. Noi lo abbiamo fatto.

Mamma non ci ha mai posto limiti, anche per una sua difesa personale, per non ammettere che ci fosse la malattia. Le gite, i viaggi, il motorino, le esperienze che la nostra età cercava le abbiamo fatte tutte. Mio padre era quello più apprensivo. Ci fosse stato solo lui saremmo cresciute con più timori».

Il legame che ha reso Rosa e Teresa quasi gemelle non è solo di sangue, ma soprattutto d'anima e si stringe quando le ragazze sono adulte. «Non so se da bambine andassimo d'accordo come poi siamo andate d'accordo – dice Teresa. Ero dispettosa io. Lei è sempre stata un modello da imitare. Da adolescenti non uscivamo insieme. Abbiamo fatto entrambe il liceo linguistico ad Avellino, ma ci siamo avvicinate quando avevo 20 anni. Rosa sapeva dire la cosa giusta al momento giusto. La chiamavo quando non riuscivo a dare risposta alle cose, a gestire i problemi. Lei era sempre presente, sempre disponibile, non solo con me». Teresa ha saputo essere per Rosa incondizionatamente, anche quando si è innamorata. «Io e Paul ci siamo conosciuti nel settembre 2012, quando avevo 32 anni e stavo organizzando la mia attività. Inizialmente è stato difficile gestire le relazioni con Paul e mia sorella, perché non volevo che lei sentisse la mia mancanza.

Desideravo che Rosa continuasse a sapermi vicina, ad avere la certezza che per lei ci fossi sempre. Paul è una persona molto intelligente: ha visto il mio stress per cercare di mantenere immutato il mio rapporto con Rosa, ha capito e mi ha detto: "non cambiare nulla con tua sorella. Non mi devi dimostrare niente"».

Teresa e Paul sono sposati da tre anni. «Con lui sono stata onesta dall'inizio. Gliel'ho comunicato subito che ero affetta da FC. In passato qualcuno aveva ritenuto che la malattia potesse essere un limite, ma Paul non ha visto nessun tipo di ostacolo. È anche un uomo molto positivo: "non lo sai, la ricerca progredisce – dice. Magari domani ti svegli e il problema è stato risolto o lo hanno ridimensionato al punto da non essere più tale"».

Intanto Teresa mantiene la promessa fatta a Rosa: «ci ha chiesto di trasformare il dolore in qualcosa di bello e creativo. Sostenere la ricerca in fibrosi cistica significa non arrendersi, coltivare la speranza». Permettere a Rosa di continuare a portare la sua bellezza e spargere il suo profumo nelle nostre vite.

Rachele Perbellini



ROSA, A DESTRA, CON LA SORELLA TERESA



L'ABBRACCIO

Cinque milioni per la ricerca

Il regalo più importante per i 20 anni di FFC



TUTTI INSIEME
APPASSIONATAMENTE
AL RADUNO DEI VOLONTARI FFC 2017

Nell'anno del ventennale, la raccolta fondi delle Delegazioni e Gruppi di sostegno raggiunge, nel triennio 2014-2016, la cifra considerevole di quasi 5 milioni di euro a sostegno della ricerca.

13 delegazioni superano nel triennio i 100 mila euro di contributo ai progetti di studio; in molti gruppi e delegazioni si può notare un costante trend di crescita della raccolta fondi; i nuovi gruppi e le nuove delegazioni danno importante sostegno attraverso le attività di Campagna che crescono incessantemente. Siamo orgogliosi di questi traguardi perché sappiamo che non stiamo parlando di soli numeri: dietro ogni donazione, accanto a ogni ciclamino, uovo di Pasqua o panettone ci sono l'entusiasmo e la passione dei volontari FFC che, insieme a noi, credono nelle possibilità della ricerca di cambiare la vita di tante persone.

Al crescere della raccolta, sale proporzionalmente l'impegno della sede: cerchiamo sempre di essere accanto a voi, condividendo la vostra passione e dedizione, per gestire al meglio Campagne complesse di raccolta fondi e supportandovi in attività ed eventi anch'essi sempre in numero crescente.

A tutti i volontari FFC un grande, grandissimo grazie!

FC

RACCOLTA FONDI DI DELEGAZIONI E GRUPPI FFC	2014	2015	2016	ULTIMO TRIENNIO
Delegazione Milano	€ 104.441,74	€ 132.222,00	€ 107.691,07	€ 344.354,81
Delegazione Palermo	€ 85.414,08	€ 109.887,13	€ 114.426,00	€ 309.727,21
Delegazione Bologna	€ 86.529,00	€ 70.048,00	€ 90.109,61	€ 246.686,61
Delegazione Lago di Garda	€ 76.571,10	€ 73.504,00	€ 73.194,90	€ 223.270,00
Delegazione Imola e Romagna	€ 52.772,00	€ 69.235,27	€ 70.556,70	€ 192.563,97
Delegazione Cecina e Rosignano	€ 37.545,00	€ 39.613,00	€ 45.499,26	€ 122.657,26
Delegazione Vittoria Ragusa e Siracusa	€ 19.619,10	€ 36.950,37	€ 63.994,00	€ 120.563,47
Delegazione Torino	€ 32.386,60	€ 42.242,00	€ 41.492,00	€ 116.120,60
Delegazione Verona	€ 32.301,91	€ 39.002,00	€ 44.593,78	€ 115.897,69
Delegazione Vicenza	€ 42.513,78	€ 33.381,60	€ 37.033,33	€ 112.928,71
Delegazione Cuneo - Alba	€ 24.585,00	€ 35.180,00	€ 50.592,00	€ 110.357,00
Delegazione Tradate Gallarate	€ 21.137,20	€ 32.686,07	€ 48.369,40	€ 102.192,67
Delegazione Valpolicella	€ 32.150,47	€ 29.848,82	€ 38.396,57	€ 100.395,86
Delegazione Genova	€ 28.352,92	€ 47.732,50	€ 23.083,00	€ 99.168,42
Delegazione Treviso - Montebelluna	€ 30.365,00	€ 40.067,00	€ 25.000,00	€ 95.432,00
Delegazione Como - Dongo	€ 4.162,00	€ 33.545,00	€ 55.437,56	€ 93.144,56
Gruppo di Sostegno Seregno	€ 24.830,30	€ 23.885,50	€ 41.354,00	€ 90.069,80
Delegazione Belluno	€ 28.100,00	€ 32.050,00	€ 24.880,00	€ 85.030,00
Delegazione Latina	€ 29.789,00	€ 26.395,00	€ 24.104,50	€ 80.288,50
Delegazione Pesaro	€ 23.385,00	€ 20.811,00	€ 35.408,50	€ 79.604,50
Delegazione Villa d'Almè - Bergamo	€ 22.629,00	€ 10.820,00	€ 42.980,00	€ 76.429,00
Delegazione Sassari - Castelsardo	€ 12.581,45	€ 37.754,40	€ 16.713,90	€ 67.049,75
Delegazione Boschi Sant'Anna Minerbe "Alla fine esce sempre il sole"	€ 17.842,00	€ 22.498,60	€ 25.865,00	€ 66.205,60
Delegazione Olbia Tempio	€ 13.385,00	€ 32.500,00	€ 17.650,00	€ 63.535,00
Gruppo di Sostegno Trento - Ass.ne Trentina FC	€ 17.200,00	€ 20.850,00	€ 20.000,00	€ 58.050,00
Delegazione Siena	€ 24.688,53	€ 16.067,62	€ 16.557,50	€ 57.313,65
Delegazione Sondrio - Valchiavenna	€ 11.064,46	€ 20.735,65	€ 25.256,90	€ 57.057,01
Delegazione Montescaglioso - Matera	€ 7.095,00	€ 25.238,20	€ 22.373,00	€ 54.706,20
Delegazione Roma	€ 22.030,00	€ 15.691,00	€ 16.518,00	€ 54.239,00
Delegazione Lecce	€ 14.500,00	€ 20.295,00	€ 19.372,00	€ 54.167,00
Gruppo di Sostegno Verona - Val d'Alpone	€ 14.926,15	€ 13.295,77	€ 25.699,80	€ 53.921,72
Delegazione Torino - Rivarolo Canavese	€ 4.300,00	€ 20.353,00	€ 25.333,80	€ 49.986,80
Delegazione Reggio Calabria	€ 5.950,00	€ 16.660,00	€ 25.926,50	€ 48.536,50
Delegazione Pavia	€ 22.002,42	€ 16.186,80	€ 8.873,00	€ 47.062,22
Gruppo di Sostegno Mamme per la Ricerca- Genova	€ 760,00	€ 7.341,60	€ 36.055,85	€ 44.157,45
Gruppo di Sostegno Magenta Milano	€ 7.628,90	€ 15.040,24	€ 19.950,57	€ 42.619,71
Delegazione Ancona Fabriano	non costituita	€ 16.423,28	€ 25.400,00	€ 41.823,28
Delegazione Manciano Grosseto	€ 15.637,91	€ 14.098,40	€ 11.382,00	€ 41.118,31
Delegazione Ferrara	€ 13.707,63	€ 9.909,24	€ 17.436,50	€ 41.053,37
Delegazione Taranto - Massafra	non costituita	€ 18.174,62	€ 21.997,20	€ 40.171,82
Delegazione Catania Paternò	€ 7.232,09	€ 26.139,00	€ 3.638,80	€ 37.009,89
Gruppo di Sostegno Reggello Firenze	€ 9.445,00	€ 13.201,19	€ 14.243,60	€ 36.889,79
Delegazione Catania Mascalcucia	non costituita	non costituita	€ 36.735,00	€ 36.735,00
Gruppo di Sostegno Altamura - Bari	€ 9.341,15	€ 14.750,10	€ 7.798,50	€ 31.889,75
Delegazione Messina	€ 7.540,00	€ 11.194,15	€ 12.812,00	€ 31.546,15
Delegazione Verbania e.V.C.O.	€ 10.516,00	€ 11.308,48	€ 9.543,70	€ 31.368,18

Delegazione Novara	€ 10.715,00	€ 9.637,75	€ 10.943,60	€ 31.296,35
Delegazione Alessandria - Valle Scrivia	€ 3.693,88	€ 11.644,00	€ 15.404,00	€ 30.741,88
Delegazione Lucca	€ 7.221,00	€ 12.182,00	€ 10.908,00	€ 30.311,00
Gruppo di Sostegno Isili - Cagliari	€ 9.202,00	€ 16.396,00	€ 3.609,73	€ 29.207,73
Delegazione Cosenza Sud	€ 7.781,46	€ 8.427,75	€ 12.864,00	€ 29.073,21
Delegazione Roma - Pomezia	€ 4.840,00	€ 10.270,00	€ 12.339,40	€ 27.449,40
Delegazione Bovolone - Verona	€ 12.940,00	€ 6.600,00	€ 9.011,50	€ 28.551,50
Gruppo di Sostegno Umbertide Città di Castello Perugia	€ 5.333,95	€ 10.532,80	€ 9.831,00	€ 25.697,75
Gruppo di Sostegno Tremestieri	€ 5.684,00	€ 10.784,00	€ 8.538,00	€ 25.006,00
Delegazione Catanzaro - Soverato	€ 7.397,00	€ 15.521,00	€ 1.216,40	€ 24.134,40
Delegazione Foggia	€ 9.365,00	€ 2.047,00	€ 11.798,00	€ 23.210,00
Delegazione Valdadige	€ 8.569,50	€ 7.353,01	€ 6.591,82	€ 22.514,33
Gruppo di Sostegno Lainate	€ 7.456,40	€ 9.157,59	€ 5.512,82	€ 22.126,81
Gruppo di Sostegno Lecco Valsassina	non costituito	€ 5.755,00	€ 16.186,40	€ 21.941,40
Gruppo di Sostegno Bolzano - Ass.ne FC Alto Adige	€ 6.676,39	€ 5.322,00	€ 8.544,98	€ 20.543,37
Gruppo di Sostegno Ascoli Piceno	non costituito	€ 7.300,00	€ 12.979,00	€ 20.279,00
Gruppo di Sostegno Brindisi Torre	€ 3.882,00	€ 5.894,00	€ 10.480,00	€ 20.256,00
Delegazione Taranto "A Carmen La Gioia"	€ 6.982,00	€ 8.462,00	€ 4.637,50	€ 20.081,50
Delegazione Reggio Emilia	€ 10.350,00	€ 6.050,00	€ 3.000,00	€ 19.400,00
Delegazione "Il sorriso di Jenny"	€ 7.000,00	€ 7.000,00	€ 5.000,00	€ 19.000,00
Gruppo di Sostegno Riola Sardo	€ 5.700,00	€ 7.362,45	€ 3.360,51	€ 16.422,96
Delegazione Rovigo	€ 0,00	€ 7.800,00	€ 8.590,00	€ 16.390,00
Delegazione Monterotondo - Roma	€ 3.008,00	€ 6.526,00	€ 5.172,00	€ 14.706,00
Delegazione Treviso - Trevignano	€ 3.050,00	€ 4.250,00	€ 6.925,00	€ 14.225,00
Gruppo di Sostegno Macerata - Civitanova Marche	non costituito	non costituito	€ 15.636,00	€ 15.636,00
Gruppo di Sostegno Bolzano - Val Badia	€ 3.404,12	€ 5.322,00	€ 4.003,79	€ 12.729,91
Gruppo di Sostegno Barletta	€ 5.750,00	€ 3.400,00	€ 3.555,00	€ 12.705,00
Delegazione Fermo	€ 3.875,99	€ 3.913,76	€ 4.696,00	€ 12.485,75
Gruppo di Sostegno Genivolta Cremona	€ 4.060,00	€ 4.805,00	€ 3.283,00	€ 12.148,00
Gruppo di Sostegno Vigevano	non costituito	non costituito	€ 12.103,80	€ 12.103,80
Gruppo di Sostegno Siniscola Nuoro	non costituito	non costituito	€ 12.000,00	€ 12.000,00
Gruppo di Sostegno Torino - Chivasso	€ 955,00	€ 5.445,00	€ 5.200,00	€ 11.600,00
Delegazione Lodi	€ 5.655,00	€ 2.865,00	€ 2.965,00	€ 11.485,00
Gruppo di Sostegno Vercelli	non costituito	non costituito	€ 11.441,00	€ 11.441,00
Gruppo di Sostegno Manfredonia Foggia	€ 2.943,40	€ 4.375,15	€ 3.660,00	€ 10.978,55
Gruppo di Sostegno San Giuseppe Vesuviano	€ 810,00	€ 4.972,00	€ 4.950,00	€ 10.732,00
Gruppo di Sostegno Bari - Bitritto	€ 1.527,50	€ 3.675,00	€ 5.460,00	€ 10.662,50
Gruppo di Sostegno Imperia	€ 3.600,00	€ 3.140,00	€ 3.795,00	€ 10.535,00
Gruppo di Sostegno Alberobello	non costituito	non costituito	€ 10.475,00	€ 10.475,00
Gruppo di Sostegno Grado - Gorizia	€ 1.831,00	€ 2.505,00	€ 4.507,00	€ 8.843,00
Delegazione Vibo Valentia San Costantino Calabro	€ 3.195,00	€ 2.656,00	€ 1.962,50	€ 7.813,50
Gruppo di Sostegno Savona Spotorno	€ 2.960,00	€ 2.378,00	€ 2.300,00	€ 7.638,00
Delegazione Trieste	€ 3.630,00	€ 3.920,00	€ 0,00	€ 7.550,00
Gruppo di Sostegno Crotone	€ 2.032,50	€ 2.810,00	€ 1.866,00	€ 6.708,50
Gruppo di Sostegno Benevento	€ 1.115,00	€ 1.025,00	€ 2.420,00	€ 4.560,00
Delegazione Napoli e Pompei	€ 1.614,40	€ 2.140,00	€ 2.450,00	€ 6.204,40
Delegazione Verona - Bussolengo Pescantina	€ 4.346,00	€ 1.490,00	€ 0,00	€ 5.836,00
Gruppo di Sostegno Medio Campidano	non costituito	€ 1.840,00	€ 3.600,00	€ 5.440,00
Gruppo di Sostegno Ancona Falconara	€ 3.098,00	€ 1.858,50	€ 0,00	€ 4.956,50
Delegazione Cagliari	€ 3.120,00	€ 1.720,00	€ 0,00	€ 4.840,00
Delegazione Varese	€ 1.815,00	€ 0,00	€ 2.930,00	€ 4.745,00
Gruppo di Sostegno Sassuolo Modena	€ 2.264,00	€ 2.000,00	€ 390,00	€ 4.654,00
Delegazione Monselice	€ 1.526,00	€ 1.562,00	€ 1.474,00	€ 4.562,00
Gruppo di Sostegno Padova Urbana	€ 1.110,00	€ 1.850,00	€ 1.420,00	€ 4.380,00
Gruppo di Sostegno Brindisi Latiano	€ 260,00	€ 2.080,00	€ 1.842,00	€ 4.182,00
Delegazione Pescara	€ 1.000,00	€ 1.224,00	€ 1.820,00	€ 4.044,00
Gruppo di Sostegno "Rita" - Verona	€ 2.000,00	€ 0,00	€ 2.000,00	€ 4.000,00
Delegazione Biella	€ 1.125,00	€ 900,00	€ 1.685,00	€ 3.710,00
Gruppo di Sostegno Sarzana La Spezia "Natalina"	€ 2.816,50	€ 405,00	€ 60,00	€ 3.281,50
Gruppo di Sostegno Faenza	€ 0,00	€ 0,00	€ 3.190,00	€ 3.190,00
Gruppo di Sostegno Arezzo	€ 1.885,00	€ 1.175,00	€ 100,00	€ 3.160,00
Gruppo di Sostegno Melilli Siracusa	con Del Vittoria	con Del Vittoria	€ 2.953,70	€ 2.953,70
Gruppo di Sostegno Corsico Milano	non costituito	non costituito	€ 2.827,20	€ 2.827,20
Delegazione Parma	€ 2.700,00	€ 0,00	€ 0,00	€ 2.700,00
Gruppo di Sostegno Torino - Ivrea	€ 389,00	€ 1.000,00	€ 1.250,00	€ 2.639,00
Gruppo di Sostegno Alghero	non costituito	non costituito	€ 2.380,00	€ 2.380,00
Gruppo di Sostegno Comacchio - Ferrara	€ 100,00	€ 820,00	€ 1.282,00	€ 2.202,00
Gruppo di Sostegno Campobasso	non costituito	€ 1.915,60	€ 260,00	€ 2.175,60
Gruppo di Sostegno Parma Fidenza	con Del Pesaro	con Del Pesaro	€ 2.135,00	€ 2.135,00
Gruppo di Sostegno Adria - Rovigo	€ 1.050,00	€ 280,00	€ 280,00	€ 1.610,00
Gruppo di Sostegno Roma Vaticano	non costituito	non costituito	€ 1.560,00	€ 1.560,00
Gruppo di Sostegno Frosinone	non costituito	non costituito	€ 1.400,00	€ 1.400,00
Delegazione Avellino	€ 847,00	€ 0,00	€ 525,00	€ 1.372,00
Delegazione Viterbo	€ 210,00	€ 670,00	€ 476,00	€ 1.356,00
Gruppo di Sostegno Acqui Terme	€ 345,00	€ 287,00	€ 440,00	€ 1.072,00
Gruppo di Sostegno Isola Bergamasca	€ 238,98	€ 420,00	€ 300,00	€ 958,98
Gruppo di Sostegno Mirano Venezia	non costituito	non costituito	€ 934,00	€ 934,00
Delegazione Cosenza Nord	€ 110,00	€ 380,00	€ 380,00	€ 870,00
Delegazione Livorno	€ 100,00	€ 0,00	€ 700,00	€ 800,00
Delegazione Marsala Trapani	€ 115,80	€ 80,00	€ 279,70	€ 475,50

1.337.331,66 1.700.390,96 1.956.234,15 4.993.956,77

Un raduno speciale

20 anni insieme *senza arrenderci mai*

C'erano tutti gli irriducibili della lotta alla fibrosi cistica, solo gravi problemi di salute hanno giustificato le assenze. È stata una grande festa, sostenuta da una partecipazione straordinaria, per una dimostrazione di affetto lunga tre giorni. Anche la primavera, piovosa nelle ultime annate, ha invertito la tendenza, vestendo di sole Verona, regalando scatti da cartolina e il piacere delle sere di maggio all'aria aperta. Ognuno porta con sé il proprio ricordo, qui proponiamo qualche scatto per chi non è potuto esserci e per quanti vorranno partecipare ai festeggiamenti autunnali del ventennale FFC o al prossimo raduno.



CONCLUSIONE DELLA LUNGA GIORNATA
DI SABATO E DELLA SERATA A VILLA LA MATTARANA
CON I TARANTOLATI DELLA DANZA,
QUELLI CHE FANNO CHIUSURA E IN ALBERGO
NON CI TORNANO PRIMA DELL'ALBA.

ROSSO APERITIVO: LE AMICHE DI LEGNAGO
BRINDANO AI SUCCESSI DEL LORO GRUPPO
E A QUELLI DELLA RICERCA.



UN COMPLEANNO NEL COMPLEANNO: È CAPITATO CHE I FESTEGGIAMENTI PER I 20 ANNI DI FFC CADESSERO IL 27 MAGGIO, DATA DI NASCITA DI UNA TESTIMONIAL D'ECCEZIONE, CLAUDIA RINALDI, NELLA FOTO CON IL MARITO LORENZO.



ANNAMARIA E DARIO ANTONIAZZI DI CHIAMPO (VI), VETERANI DELLA BATTAGLIA CONTRO LA MALATTIA CHE TOGLIE IL RESPIRO E GLI ANNI, DURANTE UN MOMENTO DI RICREAZIONE IN GIARDINO.

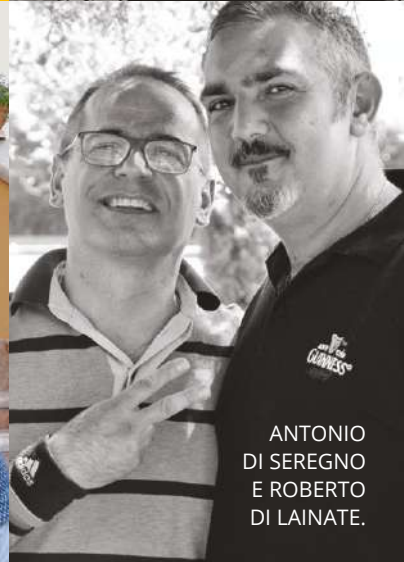


IL GIORNO DEL RINGRAZIAMENTO: I PADRI FONDATORI TRA NOSTALGIA DEGLI INIZI E COMMOZIONE PER I TRAGUARDI RAGGIUNTI DURANTE UNA VITA DEDICATA A MIGLIORARE LA QUALITÀ E L'ASPETTATIVA DI VITA DELLE PERSONE AFFETTE DA FIBROSI CISTICA

PAOLO, FIGLIO AMATISSIMO DEL PRESIDENTE VITTORIANO, NONCHÉ AMBASCIATORE FFC, CONDUCE CON IMPAREGGIABILE DIALETTICA E IRONIA IL DIALOGO TRA I FONDATORI.



SORRISO MODALITÀ ON PER SELFIE CON BASTONE, UNO DEI MILLE SCATTATI NEI TRE GIORNI INSIEME, CARICHI DI ENERGIA, OTTIMISMO, DESIDERIO DI SCAMBIO E DI STARE INSIEME.



ANTONIO DI SEREGNO E ROBERTO DI LAINATE.



COL SOLE NEGLI OCCHI: MORENA, ANNALISA, CAROLINA, ELEONORA, ADRIANA E LAURA, DONNE CHE TRAGHETTANO LA SPERANZA TRA PRESENTE, PASSATO E FUTURO.

DANIELE LA LOTA CONSEGNA AL PRESIDENTE FFC VITTORIANO LA T-SHIRT DEI NUMERI UNO: 89 ANNI DI CUI 60 DEDICATI A BATTAGLIARE CONTRO LA MALATTIA CHE GLI HA PORTATO VIA DUE FIGLI.

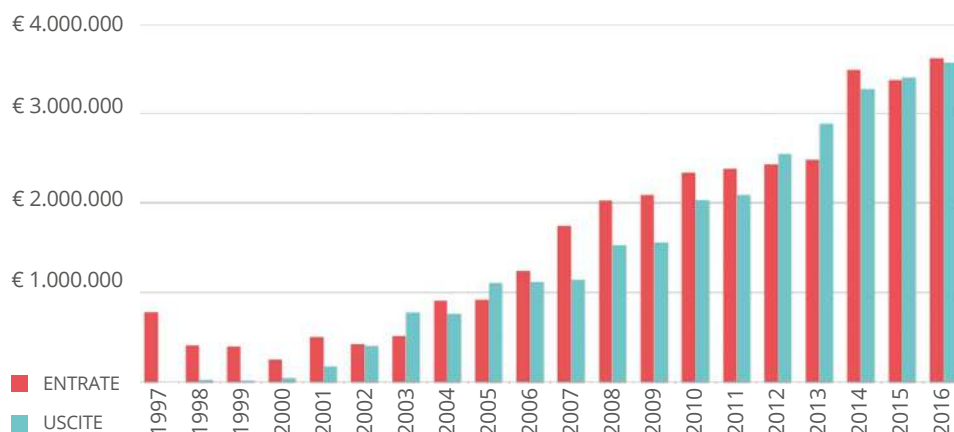


RACCOLTA FONDI E SFIDE DI RICERCA IN CRESCITA

La pubblicazione annuale del rendiconto di gestione è un doveroso atto di trasparenza. È l'occasione per fotografare in forma sintetica e oggettiva, attraverso l'uso di numeri e grafici, il modo con cui la Fondazione acquisisce e impiega le risorse nello svolgimento delle sue attività istituzionali di ricerca scientifica, formazione, attività di comunicazione e sensibilizzazione sulla malattia.

A queste voci, che rappresentano la mission FFC, sono dedicate ogni anno la gran parte delle risorse raccolte: mediamente il 65% degli oneri in vent'anni di attività.

Dal 2002 ad oggi sono più di 700 i ricercatori coinvolti nei 336 progetti finanziati dalla Fondazione, per un investimento complessivo di 24 milioni di euro.



I dati mostrano una crescita significativa della raccolta fondi, passata da 3.036.802 euro del 2015 agli attuali 3.396.408.

Nonostante la diminuzione dei proventi da attività tipiche, dovuti a una più precisa attribuzione delle donazioni spontanee, i proventi della raccolta fondi sono in aumento, grazie soprattutto al successo delle Campagne di Pasqua, Nazionale e di Natale.

La crescita è frutto di un grande sforzo organizzativo di Fondazione, con le Delegazioni, i Gruppi di sostegno e volontari impegnati sul territorio. Si tratta di risultati ottenuti non solo con la crescita numerica dei volontari ma anche attraverso un miglioramento della professionalità e della capacità complessiva di attrarre nuovi donatori.

Gli oneri complessivi hanno registrato una crescita importante dovuta principalmente all'aumento dei costi della raccolta fondi, passati da 629.030 euro del 2015 a 856.075 del 2016. Anche in questo caso le Campagne giocano un ruolo significativo, pur con indici di efficienza diversi.

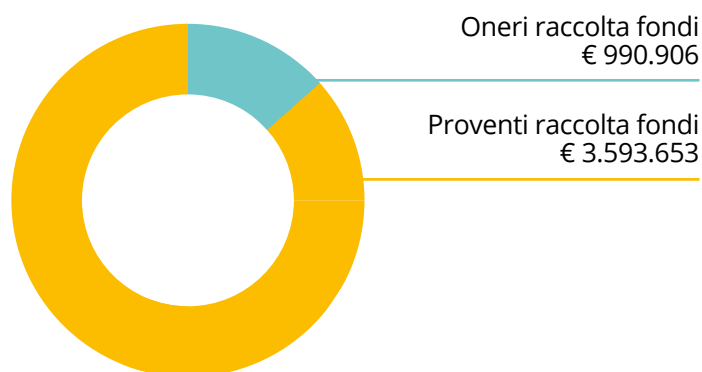
ONERI	ANNO 2015	ANNO 2016
Oneri da attività tipiche		
Ricerca	€ 1.974.251,45	€ 1.947.123,00
Formazione	€ 63.629,00	€ 78.474,00
Comunicazione	€ 121.056,56	€ 149.990,00
Personale di sede	€ 147.852,00	€ 162.840,00
Oneri da attività di raccolta fondi e supporto generale		
Raccolta fondi	€ 629.030,00	€ 856.075,00
Supporto generale e struttura	€ 69.070,00	€ 46.803,00
Personale di sede	€ 273.199,00	€ 246.422,00
Oneri finanziari, patrimoniali e fiscali	€ 129.699,00	€ 84.162,00
Totale Oneri	€ 3.407.787,01	€ 3.571.889,00
PROVENTI	ANNO 2015	ANNO 2016
Proventi da attività tipiche		
Donazioni	€ 284.446,00	€ 197.245,00
Proventi da attività di raccolta fondi		
Raccolta Fondi	€ 2.552.629,00	€ 2.742.423,00
5 per mille	€ 484.173,00	€ 653.985,00
Proventi finanziari, patrimoniali e straordinari	€ 55.215,00	€ 29.614,00
Totale proventi	€ 3.376.463,00	€ 3.623.267,00

Se si valutano gli indici di efficienza del 2016 rispetto a quelli del 2015, si nota che gli oneri destinati alla mission sono lievemente diminuiti passando dal 68% al 65% e i costi della raccolta fondi sono passati dal 22% al 28%. **Diminuiscono invece i costi di struttura dal 10% al 7%.**

L'impiego delle risorse



Indice di efficienza della raccolta fondi: 28%



Queste analisi danno indicazioni utili alle strategie di sviluppo futuro di Fondazione. La ricerca dell'efficienza nella raccolta fondi deve diventare elemento costante di tutte le attività. D'altra parte, l'auspicabile crescita delle entrate provenienti dalla Campagne di Pasqua, Nazionale e di Natale sarà un elemento importante ma non sufficiente: tutta l'organizzazione deve concorrere a un ulteriore salto di qualità, alla ricerca di nuove modalità di raccolta, necessarie a sostenere importanti investimenti di ricerca, legati anche all'avvio della fase preclinica del progetto Task Force for Cystic Fibrosis.

Gli eventi organizzati durante l'anno 2016 hanno sicuramente contribuito a migliorare la nostra raccolta e richiedono nel 2017 un ulteriore impegno organizzativo interno e sul territorio. È necessario razionalizzare i costi della Campagne e degli eventi per far crescere gli investimenti dedicati alla ricerca che in questi ultimi tre anni sono rimasti costanti.

È inoltre indispensabile l'avvio di una raccolta fondi basata su attività corporate indirizzate alle aziende: le potenzialità sono oggi molto elevate, sia per l'aumentata conoscenza della nostra causa sia per l'importanza dei progetti di ricerca che Fondazione sta sostenendo.

I numeri dei nostri bilanci stanno a indicare la volontà di tutta la nostra organizzazione di arrivare il prima possibile alla cura per la fibrosi cistica, coinvolgendo in questa sfida un numero sempre maggiore di volontari e donatori.

Giuseppe Zanferrari

**5x1000 più
preferenze ma
meno raccolta**

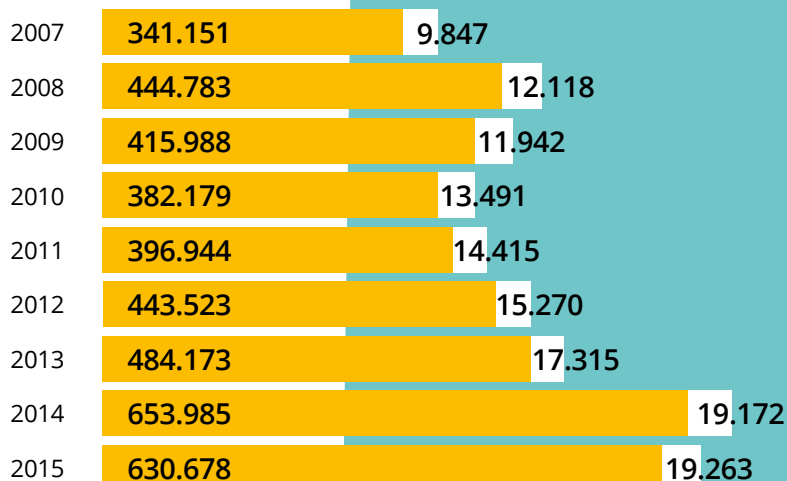
Aumenta il numero di quanti hanno scelto di destinare alla ricerca sulla fibrosi cistica la propria quota IRPEF, ma diminuisce la cifra complessiva assegnata a FFC. Si sale dai 19.172 firmatari del 2014 ai 19.263 del 2015 per una raccolta che, da 653.985 euro nel 2014, scende a 630.678 euro.

L'allargamento progressivo della base di persone che seguono e sostengono le attività scientifiche della Fondazione è vitale quanto la disponibilità di fondi da assegnare allo sviluppo della ricerca. Una quota del 5x1000 sarà destinata al sostegno del progetto Task Force for CF, finalizzato a correggere il difetto alla base della FC.

Uno studio promettente che si avvia alla fase preclinica per la trasformazione in farmaco delle molecole già scoperte e brevettate.

Otto nuovi volti hanno accompagnato la campagna cinque per mille. Otto storie inedite hanno trovato voce nei ragazzi. Tutti vorrebbero liberarsi del demone annidato nei polmoni e che si nutre nell'ombra da quando sono nati. Tutti sostengono la ricerca scientifica perché è la sola a poterlo annientare.

Dati di raccolta 5x1.000 FFC



contributi raccolti

preferenze ricevute

Campagna Nazionale 2017

La speranza compie gli anni

Un compleanno, una convention, una campagna di sensibilizzazione e raccolta fondi. Si svolge in ottobre la XV Campagna Nazionale per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica organizzata dalla Fondazione.



ANGELICA E IL CICLAMINO

Il lancio della Campagna per la ricerca 2017 si tiene a fine settembre, a Milano, con una conferenza stampa a cui viene affidato il compito di divulgare tutti gli appuntamenti previsti per un mese di ottobre interamente dedicato alla ricerca FC. In tutti i fine settimana, torna il tradizionale e potente appuntamento con il ciclamino, offerto dai volontari FFC nelle piazze, nei negozi, nelle case, nei centri commerciali e sportivi, nei circoli culturali e nelle scuole di tutta Italia, per diffondere la conoscenza della fibrosi cistica e l'importanza del sostegno alla ricerca. Per riuscire in modo pervasivo è importante l'aiuto di tutti.



IL PALAZZO DELLA GRAN GUARDIA DOVE SI TIENE LA FESTA DEL VENTENNALE DELLA RICERCA FFC

Quest'anno, l'appuntamento annuale con i volontari che inondano le piazze con i ciclamini della ricerca, si colora di un ulteriore significato: la Fondazione compie vent'anni e desidera condividere questa tappa con quanti hanno dato il proprio contributo all'avanzare delle conoscenze sulla malattia genetica grave più diffusa, ancora oggi priva di una cura definitiva. Dopo avere festeggiato, nel maggio scorso, i vent'anni di ricerca FFC con i volontari, il 27 ottobre, il Palazzo della Gran Guardia di Verona, in piazza Bra, ospita la serata di gala dedicata ai ricercatori della Rete FFC e ai sostenitori della Fondazione, che negli anni hanno contribuito a fare crescere la speranza di una cura definitiva.

UN MOMENTO DELLA CONVENTION DEI RICERCATORI DELLA RETE FFC DELLO SCORSO ANNO



Per abbracciare in un'unica festa anche i ricercatori della Rete Italiana FC, l'annuale Convention anticipa i lavori di un mese rispetto alla consuetudine: quest'anno si svolge dal 26 al 28 ottobre a Verona. È prevista una chiusura di Campagna speciale, per celebrare in grande il ventennale e dare nuovo slancio alla raccolta fondi rivolta a finanziare i 23 nuovi progetti 2017 e la fase preclinica del progetto Task Force for Cystic Fibrosis che, in poco più di un anno, dovrebbe aprire la strada agli studi clinici sull'uomo. Ricercatori e imprenditori si troveranno allo stesso tavolo, a confrontare le proprie attese, esprimere bisogni, condividere idee e immaginare come costruire un domani migliore per quanti attendono una cura.



IL PASSAGGIO DA ALBEROBELLO DEL BIKE TOUR 2016

La Campagna è inaugurata dalla sesta edizione del *Bike Tour*, che dal 4 al 7 ottobre vede impegnato il vicepresidente FFC Matteo Marzotto, in una nuova sfida ciclistica per le strade del Piemonte e della Valle D'Aosta, in compagnia degli amici e campioni Davide Cassani, Iader Fabbri, Max Lelli e Fabrizio Macchi.

Un nuovo capitolo dell'iniziativa solidale che dal 2012 accompagna il gruppo lungo la penisola per attirare l'attenzione sulla fibrosi cistica. Le tappe sono animate da eventi e dalla presenza di Delegazioni, Gruppi di sostegno e volontari FFC. Dopo la cena di apertura, che si tiene il 4 ottobre a palazzo Ceriana Mayneri a Torino, il *tour* si sposta in Valle D'Aosta, con arrivo serale a Villa Caccia di Romagnano Sesia. Per questa prima importante giornata, alla squadra del *Bike Tour* si aggiunge l'atleta Claudio Chiappucci, El Diablo. Venerdì i ciclisti corrono per oltre cento chilometri da Varallo a Moncalvo, affiancati dall'atleta paralimpico Paolo Viganò, incontrando volontari e sostenitori tra Borgosesia, Ghemme e Casale Monferrato. Sabato il percorso si snoda tra i paesaggi pittoreschi delle Langhe, tra Alba, Barolo, Novello, Farigliano, Parollo, Ceva, dove si tiene una festa con giochi, *street food* e concerti. Alla sera, a Mondovì, c'è la festa di chiusura del *tour*, con cena di gala al ristorante Monastero di Cherasco.

Il *Bike Tour* è abbinato al progetto *Task Force for Cystic Fibrosis*, promosso dalla Fondazione in sinergia con i Gruppi di ricerca di eccellenza mondiale, Istituto Italiano di Tecnologia e Istituto Giannina Gaslini di Genova. Lo studio ha già portato all'identificazione di alcuni composti di elevata potenza, in grado di ripristinare la proteina errata che causa la mutazione più diffusa, la F508del e si avvia ora alla fase preclinica.

4 MODI PER CONTRIBUIRE A DIVULGARE *il messaggio di Campagna*

- Organizzare una postazione di offerta del Ciclamino della Ricerca nella tua città.
- Diventare distributore autorizzato di ciclamini, raccogliendo prenotazioni tra amici, parenti, conoscenti, colleghi di lavoro, compagni di squadra.
- Portare il ciclamino nelle scuole coinvolgendo studenti, insegnanti e personale degli istituti scolastici.
- Hai un'attività commerciale? Esponi in vetrina e offri ai clienti il fiore simbolo della Ricerca FC.

Per unirti ai volontari FFC contatta:

Fabio 045 8123605 – fabio.cabianca@fibrosicistificaricerca.it;

Laura 045 8127032 – laura.fratta@fibrosicistificaricerca.it;

Francesca 045 8123604 – francesca.morbioli@fibrosicistificaricerca.it.



**Molto ancora sta prendendo forma mentre va in stampa il notiziario.
Per essere aggiornati in tempo reale il consiglio è di visitare i siti
fibrosicistificaricerca.it e mondoffc.it, la nostra pagina Facebook
e l'account Instagram [fondazioneffc](https://www.instagram.com/fondazioneffc).**

56 mila euro per *Task Force*

Marafibrositona: *un tesoro per la ricerca*



Nella cornice del Lago di Como, si è svolta lo scorso luglio l'attesa terza edizione della Marafibrositona, la cinque chilometri a sostegno della ricerca sulla fibrosi cistica, diventata un evento imperdibile, partecipato da ogni angolo d'Italia. In questa sorprendente edizione

ha fatto contare oltre 2.000 iscritti e movimentato più di 3.000 persone. Anche l'incasso ha superato le aspettative più ottimistiche. Una raccolta netta di 56 mila euro è un risultato che rende superflui i commenti. In tre edizioni la manifestazione ha raccolto oltre 120 mila euro.

Nella cornice del Lago di Como, si è svolta lo scorso luglio l'attesa terza edizione della Marafibrositona, la cinque chilometri a sostegno della ricerca sulla fibrosi cistica, diventata un evento imperdibile, partecipato da ogni angolo d'Italia. In questa sorprendente edizione ha fatto contare oltre 2.000 iscritti e movimentato più di 3.000 persone. Anche l'incasso ha superato le aspettative più ottimistiche. Una raccolta netta di 56 mila euro è un risultato che rende superflui i commenti. In tre edizioni la manifestazione ha raccolto oltre 120 mila euro.

Più di 170 volontari hanno lavorato ininterrottamente i giorni a ridosso dell'evento e quello successivo, ma l'organizzazione era partita in marzo e non è stata interrotta nemmeno dal doppio trapianto di polmoni a cui è stata sottoposta Angelica, anima della manifestazione e testimonial della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, che racconta: «il 10 aprile ho ricevuto la chiamata, l'11 ero sotto i ferri, il 3 maggio ho tenuto la prima riunione con FaceTime con tutti quelli che avevano deciso di aiutarci, dalle Pro Loco ai baracchini dello street food». A chi le diceva di fermarsi rispondeva: «questa cosa mi sta tenendo viva. Mi dovete lasciare fare». Insieme ad Angelica, Elisa, la sorella Serena e una decina di ragazze inarrestabili. «Senza di loro non avremmo potuto fare nulla» sottolinea Angelica, che per ogni singola persona che portava il proprio contributo in qualche forma, scriveva un grazie personalizzato. «Io sono più emotiva. Elisa mi compensa. È una di quelle persone che prima di uscire di casa controllano il gas cinque volte. Segnava ogni centesimo che entrava e che usciva con precisione chirurgica». Lei racconta: «volevamo fare le cose ancora più in grande degli altri anni. Ci hanno aiutato tantissime persone. Abbiamo messo in chiaro da subito che avevamo bisogno di molto supporto. In una realtà piccola ci si conosce tutti, ci si vuole bene e ci si dà una mano. L'Alto Lago ha il cuore grande».

«C'era una sensazione magica nell'aria – prova a spiegare Elisa. Fin dalla prima mattina sembrava che ogni cosa stesse già andando troppo bene. C'erano palloncini ovunque e gente che ne gonfiava ancora. Era tutto verde. Poi è piovuto, come sempre per non farci mancare un po' di ansia, e quando è salita sul palco la Angy l'arcobaleno è apparso alle sue spalle». Angelica ha rivolto al pubblico un discorso commosso, che concludeva svelando un segreto: «quando ero piccina mio padre mi prendeva il viso tra le mani e mi diceva "tu guarirai nel 2017 e io ti farò una festa gigante"».

Ecco perché ora faccio il più grande ringraziamento al cielo, al mio angelo, che sento in ogni respiro e che mi ha donato questa seconda vita». «Sono stata io a dare il via alla corsa – prosegue Elisa. Le persone hanno iniziato a correre e non finivano più. Erano tantissime. Angy è quella degli abbracci dei cuori e dei baci; io sono quella dei fatti. Quindi quel tre-due-uno-via! L'ho detto io. Ogni anno è diverso. Angy ha un sacco di idee. Per tutta l'estate e anche l'inverno la Marafibrositona fa parlare di sé. È una grande soddisfazione. Io l'evento in sé me lo perdo sempre, ma è anche bello sentirsi dire "brave, ragazze!" e vedere Angelica così felice».

Il trapianto, purtroppo, non è la soluzione definitiva, ma un'opportunità, per questo Angelica e tanti insieme a lei sostengono la ricerca scientifica, la sola a potere eliminare davvero la fibrosi cistica. Il ricavato della Marafibrositona 2017 sostiene il progetto Task Force for Cystic Fibrosis, che mira a trovare un composto candidato a diventare farmaco per il trattamento del difetto di base nei malati FC con mutazione F508del, la più diffusa al mondo.



Wonder Women

Elisa e Angelica, motori dell'iniziativa



Project HOPE – Rosa Pastena

Raccolti oltre 50 mila euro. L'iniziativa continua.

Lo ha chiesto Rosa prima di andarsene di darsi da fare per sostenere la ricerca in fibrosi cistica. Dal 19 febbraio le donazioni a suo nome non accennano a fermarsi. C'è chi corre, chi organizza concerti, chi offre magliette, chi semplicemente pensa a lei e dona. Lo fa con l'amarezza di non averla ancora qui e ora, ma con la certezza di poter generare un nuovo dono.

Tra le aziende che hanno scelto di spendersi a sostegno della ricerca c'è Nuna Lie, il cui amministratore unico, Berniero Scarpa, racconta: «abbiamo scelto di aiutare la raccolta fondi attraverso la vendita di t-shirt perché, se è vero che sono uno dei capi basics del guardaroba femminile, sono da sempre anche veicolo di comunicazione di informazioni, emozioni e stati d'animo e noi volevamo trasmettere un messaggio forte, quello della speranza». Le grafiche disponibili, reperibili in tutti i negozi Nuna Lie e sul sito nunalie.it, sono due: una con la scritta "HOPE" (foto a destra), come il nome della campagna di raccolta fondi; l'altra con il verbo amare declinato al presente nella grafia di Rosa (foto sotto), recuperata da un suo quaderno delle elementari e accompagnata dallo slogan "il futuro della ricerca inizia dal presente".

Per tenersi aggiornati sulle iniziative dedicate a Rosa Pastena a sostegno della Ricerca FFC o ricevere informazioni ulteriori consultare la pagina Facebook *A Gentle Reminder*.



Trofeo Neurone 2017

Rugby in mischia per la ricerca FFC



Allo stadio Pagani di Rovato (BS), si è tenuta la seconda fortunata edizione del Trofeo Neurone, conclusa con la raccolta di 15 mila euro a favore del progetto Task Force for Cystic Fibrosis. Organizzato da un gruppo di amici e sostenitori della Fondazione FC in collaborazione con Rugby Rovato, Rugby Brescia, Ignoranz e con il patrocinio dei Comuni di Brescia e Rovato e del Comitato Regionale Lombardia Rugby, l'evento ha visto la partecipazione di grandi campioni e di semplici appassionati della palla ovale, insieme per sostenere la ricerca.

Piazzalunga

Un dono da 10 mila euro per Task Force

Per il secondo anno consecutivo l'azienda sceglie la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica e l'impegno nella costruzione di un domani libero dalla malattia genetica grave più diffusa. A favore del progetto Task Force for Cystic Fibrosis sono stati offerti 10 mila euro dall'azienda.



#CorrerePerUnRespiro

Rachele Somaschini porta la fibrosi cistica sotto i riflettori

Seconda stagione per il progetto che miete una rassegna stampa senza precedenti. Dopo il trionfo dell'esordio, in pista e in montagna, e la conquista di due titoli (campionessa di Classe 1.6 nel CIVM e nel MINI Challenge di categoria Cooper S), la stagione 2017 vede Rachele protagonista di un crescente interesse mediatico, veicolo prezioso per fare conoscere la fibrosi cistica. «Quest'anno si è alzato il livello degli avversari – dice Rachele. Mi sudo ogni risultato. Prendere secondi dagli altri ti porta a prendere rischi per salire sul podio. Ci voleva uno sprone così».

Alla combattività del campionato, in questa tornata si è aggiunta un'estate crudele, di perdite e addii. «Avere per compagni di abitacolo pensieri che offuscano la testa può diventare pericoloso. Sto imparando a liberarmene, almeno finché guido. Di fronte alla morte ci troviamo tutti disorientati e impotenti. Se colpisce in età adolescenziale è anche più angosciante. L'unica cosa che si può fare è pensare alle cose positive e andare avanti. Raccogliere le forze e unirle perché si trovi al più presto una cura».

#correreperunrespiro

a sostegno del TaskForce for Cystic Fibrosis



Offerta libera
da **15€**
TAGLIE: M - L - XL
DONNA S - M
BAMBINO 9/11



Edizione limitata
20€
TAGLIE: M - L - XL
DONNA S - M
BAMBINO 9/11



Offerta libera
da **15€**
TAGLIE: S - M - L - XL

Per non perdere neanche una gara, consultare la pagina Facebook di Rachele Somaschini e il sito rachelesomaschini.com, dov'è anche possibile ordinare le nuovissime t-shirt.

Donazione per il progetto FFC 12/2016

L'ultimo regalo di Mimmi

11, 18 e 21 aprile, tre date per tre iniziative benefiche organizzate a tempo di record, che hanno incontrato una risposta entusiasta, perché a Mimmi, che se n'è andata in agosto, non si poteva che volere bene. Il suo desiderio era quello di fare qualcosa per gli altri prima che per se stessa e aveva deciso che il sostegno alla ricerca era il modo migliore per dare una possibilità in più alle persone affette da fibrosi cistica come lei. L'altruismo di Michol, per tutti Mimmi, ha brillato come un faro. Per lei, Giulia De Lellis insieme a Valentina Tecchio e Marina Lebeau di Maison 22 Esthétique avevano dato vita a tre occasioni di raccolta fondi, arrivando a 9 mila euro: un aperitivo, una seduta di trucco e una grande festa al Berfi's Club di Verona con tanti volti noti lanciati dal programma tv "Uomini e Donne". Grazie Mimmi.



Il sardo volante

FFC in pole position con Omar Magliona

I colori della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica sfrecciano sulle piste e sui circuiti d'Italia, per fare conoscere la fibrosi cistica e promuovere il sostegno alla ricerca, anche sulla nuova Norma M20 Fc Zytek del pilota sassarese della CST Sport Omar Magliona, sei volte campione italiano prototipi CN e vincitore del Trofeo Italiano E2SC nel CIVM 2016.



Verona-Santiago

2.500 km sulla strada della ricerca

Parte il 15 maggio da Verona e raggiunge Santiago il 3 agosto camminando 2.502 chilometri, tutti a piedi. The legend, come era conosciuto Paolo Previato tra chi percorreva in quel periodo tratti più brevi di Cammino, ha portato a compimento l'impresa in 80 giorni e 10 ore, avanzando per circa 40 chilometri al giorno, incrociando camminanti di 20 nazionalità diverse. Lo ha fatto in ricordo di Francesca, morta adolescente di fibrosi cistica, e a sostegno della Fondazione. «Indossavo la maglietta FFC con lo slogan "la speranza si fa strada". A chi si incuriosiva raccontavo dell'impegno a sostegno della ricerca, la sola a potere avere l'ultima parola sulla malattia, e che negli ultimi 20 anni ha regalato ai pazienti affetti da fibrosi cistica 20 anni in più di vita – dice Paolo. Il cammino simboleggia il senso di una vita. Andare a piedi ti rallenta, ti porta a osservare le cose intorno, a rivalorizzare quelle essenziali. Passo dopo passo sono ritornato a pensare che la vita e i rapporti con le persone potrebbero essere più semplici. Viviamo imprigionati nelle sovrastrutture e nell'idea di un mondo violento e intollerante, ma c'è ancora gentilezza sulla terra. Sulla strada ho ritrovato la sensazione di libertà di quando ero bambino. Non ho sentito la fatica. Nella vita quotidiana ci sproniamo tutti i giorni a fare moltissime cose che non ci vanno. Conservare la motivazione su un obiettivo come questo è stato facile».



Pacers

La corsa si tinge del verde FFC

Anche per quest'anno i Pacers, gli Originali Volontari del Sorriso, assistenti di gara con esperienza pluriennale, portano FFC alle maratone e alle mezze maratone in Italia e all'estero. Una foto di squadra in occasione della Placentia Half Marathon del 7 maggio scorso.



Eventi dal Sud al Nord

Dove batte il cuore dei volontari FFC

Ragusa

Le magliette ideate da Daniele La Lota per il ventennale FFC hanno mobilitato moltissime persone.

Sono oramai 800 quelle distribuite in tutta Italia. «Al di là del risultato economico, quello che mi è piaciuto di questa iniziativa – racconta – è stata la tantissima pubblicità fatta alla Fondazione. Si sono messe in moto l'informazione e la sensibilizzazione. Persone nuove, che non c'entrano con la malattia, hanno preso le t-shirt e si sono avvicinate alla nostra realtà». Si è anche creata una collaborazione virtuosa con altre delegazioni. Le magliette sono state personalizzate, autografate, offerte all'asta, portate in lunghi viaggi. «Ho disegnato un cuore perché lì dentro ci sono questi vent'anni: ci abbiamo messo il cuore e volevo ricordare anche ai nuovi volontari di metterlo sempre davanti».



Alberobello

Il Gruppo di Sostegno FFC di Alberobello, in collaborazione con l'Associazione Italia Sommelier Regione Puglia, il 12 maggio ha organizzato una bellissima cena in rosa, in cui lo chef Davide Girolamo ha proposto una selezione di piatti abbinati a vini rosati pugliesi. Il ricavato di 3.700 euro contribuisce al finanziamento di un avanzato progetto di ricerca selezionato dal Comitato scientifico FFC.



Catania

È un successo crescente quello dell'iniziativa per la festa del papà organizzata dalla Delegazione FFC di Catania Mascalucia negli istituti scolastici. 3.000 i dolcetti preparati dalla Pasticceria dei F.lli Aiello di S. Agata Li Battiati, per quasi 5.000 euro raccolti, che contribuiscono a finanziare il progetto di ricerca FFC 18/2016.



San Giovanni Rotondo

Il 20 maggio, al cineteatro Palladino di San Giovanni Rotondo (FG), è andato in scena il concerto benefico "Musica per la Ricerca sulla fibrosi cistica". L'iniziativa nasce dalla volontà di Teresa Chiara Melchiorre, diciannovenne pugliese con una grande passione per il canto, quando scopre che il protagonista del video di uno dei brani che deve preparare, *I Lived* degli *OneRepublic*, è un suo coetaneo affetto da fibrosi cistica. Subito si informa su cosa significhi nascere e vivere con la malattia che non ha mai sentito nominare. Da quel momento cresce in lei il desiderio di fare qualcosa di concreto per aiutare i giovani che ne sono affetti. Decide di dare vita a uno spettacolo «per combattere la fibrosi cistica in musica» e raccogliere fondi a favore della ricerca. Sul palco con lei i compagni della scuola di musica Novecento, che accolgono con entusiasmo la proposta. L'evento è stato un successo e ha raccolto ben 4.000 euro.



Latina

Per il terzo anno consecutivo gli amici del gruppo di scrittura di Faltaverra hanno scelto di destinare il ricavato del loro impegno collettivo a favore della ricerca sulla fibrosi cistica, sostenendo l'adozione del progetto FFC 20/2016 adottato dalla Delegazione di Latina.

Ferrara

2 giugno 2017, Claudia Rinaldi, responsabile della Delegazione FFC di Ferrara, paziente e testimonial della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, riceve l'onorificenza di Cavaliere al Merito della Repubblica, come cittadina benemerita per lo spirito di servizio e la dedizione a favore del prossimo.



Anche i *cosplayer* fanno il tifo per FFC. Elena Bertagna, del gruppo "Dietro la Maschera Cosplay", racconta: «la volontà di raccogliere fondi da devolvere per un fine benefico durante il primo evento del gruppo ci ha portati a ricercare realtà che conoscessimo in prima persona, così da aumentare la carica emotiva nel trasmettere ai partecipanti l'importanza della loro donazione. La fortuna di conoscere personalmente Claudia Rinaldi, collega e persona profondamente stimata, ha reso l'avvicinamento alla Fondazione FFC quasi naturale. Siamo lieti di avere contribuito alla ricerca e desideriamo sia solo l'inizio di una lunga strada insieme».



Varazze

Dal 30 giugno al 2 luglio la quarta edizione del Varazze Bici Festival, manifestazione sportiva dedicata al mondo della bicicletta a 360°, ha portato nella cittadina rivierasca grandi atleti, spettacolo e divertimento per tutti. Anche quest'anno la tre-giorni ha sostenuto la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica attraverso la Delegazione di Genova, battendo all'asta una bicicletta pedagogica in bambù per bambini. Quanto raccolto è stato destinato al finanziamento di uno dei nuovi progetti di ricerca selezionati dal Comitato Scientifico FFC per il 2017.



Genova

I volontari sono in moto perpetuo.

Il 25 aprile, al Circolo Golf e Tennis Rappallo si è svolta l'edizione 2017 della Coppa Famiglia, torneo di golf a scopo benefico che quest'anno ha scelto di sostenere la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica. Un grazie particolare a Fabrizio Pagliettini; all'ambasciatore FFC Paolo Faganelli; a Claudia Mattioli; ad Alba e Paola Ghiglino e a tutti i partner che hanno sostenuto l'evento.



Valpolicella

Quest'anno a Casa Cottini hanno fatto il bis. «Due serate per un doppio successo – scrive soddisfatta Laura, la responsabile della Delegazione FFC della Valpolicella. Due giorni di festa d'estate molto sentiti, che hanno dato prova di grande unione del nostro gruppo. Sullo sfondo la volontà tenace di raccogliere fondi a favore della ricerca». La raccolta netta, di 10 mila euro, finanzia uno dei nuovi progetti selezionati dal Comitato scientifico FFC. «Grazie ai gruppi musicali "Ottozerodue" e "Macho Koala", che con la musica hanno reso entrambe le serate indimenticabili. Grazie a "i Cantori de la Val" che hanno portato una ventata di allegria con il folclore dei canti popolari; al gruppo alpini di Valgatarà e Corrubio di Negarine e a tutti quanti hanno collaborato». Bravissimi anche i bambini che si sono dedicati a sparecchiare i tavoli.





Mamme per la Ricerca

Il Gruppo di sostegno FFC di Genova è scatenato, propone eventi a scoppio di pop-corn. Ce n'è per tutti i gusti: tanto teatro, musical, giornate ludico-educative per bambini, serate a morsi di gustosissimi hamburger, suonate al pianoforte. Le donazioni raccolte nelle diverse iniziative contribuiscono a finanziare il progetto FFC 11/2016, adottato per 30 mila euro dal Gruppo.



Belluno

In occasione della festa della mamma, la Delegazione FFC di Belluno ha offerto delle piccole piante di rosa a sostegno della ricerca in fibrosi cistica. Bice, la responsabile del gruppo, ringrazia quanti hanno dato una mano: «abbiamo un ampio lavoro su tutto il territorio provinciale. Lo possiamo affrontare solo con l'aiuto degli amici di "Insieme si può", che distribuiscono le rose, e dei volontari». Quanto raccolto ha contribuito all'adozione del progetto FFC 7/2016 per 35 mila euro.



Torino

Il "Festival della musica in note solidali" giunge alla sesta fortunata edizione. L'iniziativa, organizzata dalla Delegazione FFC di Torino con il patrocinio del Comune, è dedicata agli studenti delle scuole medie ed elementari. I giovani partecipanti hanno un'intera giornata per scambiare e stimolare le loro conoscenze a livello musicale e culturale, alternandosi sul palco e dando vita a un concerto di generi misti. L'incontro diventa l'occasione per fare conoscere la fibrosi cistica, grazie alla presenza dei volontari FFC.



Verbania e VCO

Il 5 maggio a Intra (VB) si è tenuta la 16ª edizione del Giro delle Contrade, manifestazione podistica non competitiva organizzata dall'associazione Corso di Corsa a sostegno di FFC.



Il 20 maggio, a Migiandone, c'è stata una cena solidale a favore della Ricerca FFC. Sono stati raccolti 1.597 euro che finanzieranno il progetto scientifico adottato dalla Delegazione di Verbania e VCO. Nello stesso paese si è svolta anche la prima edizione di "Sorso in bici", pedalata benefica non competitiva aperta anche ai travestimenti divertenti. Il ricavato è stato devoluto a FFC per un domani libero dalla malattia.

eventi felici



**Buon compleanno ad Alessio,
piccolo testimonial FFC,
che il 2 giugno ha compiuto
due anni!**



**Prima comunione
di Carlo Cogo,
14 maggio, Genova**



**Prima comunione di Fabio,
28 maggio, Balestrate (PA)**



**Cresima di Irene Babic,
23 aprile,
Castelnuovo Scrivia (AL)**



**Auguri agli sposi
Roberto Ternali
e Marina Nannini.**



**Auguri agli sposi
Ambra e Greg.**

eventi felici



Giorgia, Costantino e Mattia hanno festeggiato la loro prima comunione il 14 maggio 2017, sostenendo la Ricerca FFC.



Marco e Claudia, sposi il 13 maggio. Auguri!



Gli sposi Dario e Dora il giorno del loro 40° anniversario di matrimonio, 16 aprile 2017, Taranto.



In ricordo di Ginette Gusmini è stata sostenuta la Ricerca FFC.

Per donare

- On-line sul sito: fibrosicsticaricerca.it
- Bonifico Unicredit Banca (senza commissione presso questi sportelli):
IT 47 A 02008 11718 000102065518
- SWIFT-BIC code (per pagamenti dall'estero) UNCRITM1N58
- Banco BPM: IT 92 H 05034 11708 000000048829
- c/c postale n. 18841379
- 5x1000 alla FFC n. 93100600233

Le donazioni effettuate a favore di Onlus comportano il diritto di usufruire di alcune agevolazioni fiscali, così come previsto dal nostro sistema tributario.
Per approfondire: fibrosicsticaricerca.it/sostieni-la-fondazione nella sezione benefici fiscali



FFC aderisce all'Istituto Italiano della Donazione che ne attesta l'uso trasparente ed efficace dei fondi raccolti, a tutela dei diritti del donatore.



Consiglio di Amministrazione

Presidente Vittoriano Faganelli

Vicepresidente Matteo Marzotto

Consiglieri Michele Bauli, Sandro Caffi, Francesco Cobello, Paolo Del Debbio, Francesco Ernani, Giuseppe Ferrari, Gianni Mastella, Michele Romano, Donatella Treu, Luciano Vettore, Patrizia Volpato

Direzione scientifica

Direttore Gianni Mastella

Vicedirettore Graziella Borgo

Comitato di consulenza scientifica

Presidente Giorgio Berton

Consulenti Paolo Bernardi, Paola Bruni, Roberto Buzzetti, Gian Maria Rossolini

Presidenza e Segreteria

(V. Faganelli, G. Cadoni, F. Lavarini)

Tel. 045 8123438-7037 - Fax 045 8123568

Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani 1
37126 Verona

fondazione.ricercafc@aovr.veneto.it

gabriella.cadoni@fibrosicisticaricerca.it

federica.lavarini@fibrosicisticaricerca.it

Direzione Scientifica (G. Mastella)

Tel. 045 8123567

gianni.mastella@aovr.veneto.it

Vicedirezione Scientifica (G. Borgo)

Tel. 045 8127027

borgograziella@gmail.com

Direzione di Gestione (G. Zanferrari)

Tel. 045 8127028

giuseppe.zanferrari@gmail.com

Amministrazione (G. Cadoni,

M. Bergamaschi, M. Giacomuzzi, E. Fabietti)

Tel. 045 8123597 - 7034 - 7025 - 7029

gabriella.cadoni@fibrosicisticaricerca.it

fondazione.ricercafc@aovr.veneto.it

marina.giacomuzzi@fibrosicisticaricerca.it

Comunicazione

(M. Zanolli, R. Perbellini, S. Chignola, F. Malvezzi)

Tel. 045 8123599 - 7026

comunicazione.ffc@aovr.veneto.it

Ufficio stampa (P. Adami)

Tel. 045 581893

patrizia@clabcomunicazione.it

Raccolta Fondi e Rapporti con il Territorio

(F. Cabbianca, L. Fratta, G. Buemi, F. Morbioli)

Tel. 045 8123605 - 7032 - 7033 - 3604

fabio.cabbianca@fibrosicisticaricerca.it

laura.fratta@fibrosicisticaricerca.it

giusy.buemi@fibrosicisticaricerca.it

francesca.morbioli@fibrosicisticaricerca.it

fibrosicisticaricerca.it



**Fondazione per la Ricerca
sulla Fibrosi Cistica**



fondazioneffc



Presidente
VITTORIANO FAGANELLI



Direttore Scientifico
GIANNI MASTELLA



Presidente Comitato Scientifico
GIORGIO BERTON

Delegazioni della Fondazione

Alessandria - Valle Scrivia	347 3095778
Ancona - Fabriano	347 8638704
Avellino	349 3940749
Bari - Molfetta	349 6384907
Belluno	0437 943360
Bergamo - Trescore Balneario	338 4276716
Bergamo - Villa D'almè	335 8369504
Biella	331 9028525
Bologna	348 1565099
Brescia	030 5233919
Cagliari	329 6241193
Cagliari - Villasimius	348 7162291
Catania Mascalucia	333 1909983
Catania - Paternò	340 7808686
Catanzaro - Soverato	347 5283975
Cecina e Rosignano	340 6113886
Como - Dongo	333 7737473
Cosenza Nord	349 0519433
Cosenza Sud	347 9041138
Cuneo - Alba	333 6301943
Fermo	339 4758897
Ferrara	347 4468030
Foggia	320 4848190
Genova	348 1634818
Grosseto - Manciano	333 8221877
Imola e Romagna	347 9616369
Latina	328 8042186
Lecce	388 3498587
Livorno	0586 808093
Lodi	347 0969534
Lucca	340 3436289
Matera Montescaglioso	329 6016214
Messina	349 7109375
Milano	335 456809
Napoli e Pompei	081 679151
Napoli - San Giuseppe Vesuviano NEW	338 7032132
Novara	331 7287449
Olbia	334 6655844
Padova - Monselice	042 974085
Palermo	338 4124077
Parma	0521 386303
Pavia	338 3950152
Pesaro	347 0191092
Pescara	347 0502460
Ragusa - Vittoria Siracusa	338 6325645
Reggio Calabria	342 5618929
Reggio Emilia	0522 874720
Roma	339 7744458
Roma - Monterotondo	349 6500536
Roma - Pomezia	349 1538838
Rovigo	349 1252300
Sassari - Castelsardo	338 8437919
Siena	349 3599497
Sondrio - Valchiavenna	338 3133275
Taranto "A Carmen La Gioia"	320 8715264
Taranto - Massafra	329 2025039
Torino	328 8352087
Torino - Rivarolo Canavese	347 9672344
Trapani - Marsala	333 7240122
Treviso - Montebelluna	335 8413296
Treviso - Trevignano	340 6749202
Trieste	348 4959691
Varese	347 8347126
Varese - Tradate Gallarate	347 2441141
Verbania e V.C.O.	338 2328074
Verona	347 8480516
Verona - Bovolone	348 3395278
Verona - Cerea "Il Sorriso di Jenny"	339 4312185
Verona - Lago di Garda	348 7632784

Verona - Boschi Sant'Anna Minerbe	328 7140333
Verona - Valdadige	340 6750646
Verona - Valpolicella	339 3316451
Vibo Valentia San Costantino Calabro	388 7767773
Vicenza	333 8877053
Viterbo	339 2107950

Gruppi di sostegno della Fondazione

Agrigento	347 5490769
Alessandria - Acqui Terme	366 1952515
Ancona Falconara	347 3329883
Arezzo	331 3700605
Ascoli Piceno	320 4792114
Bari - Alberobello	348 2632041
Bari - Altamura	334 7295932
Bari - Bitritto	340 1618950
Barletta	0883 519569
Benevento	347 4722532
Bergamo - Isola Bergamasca	349 5002741
Bolzano - Val Badia	0474 520127
Brescia - Franciacorta NEW	340 6589530
Brindisi - Latiano	347 6350915
Brindisi - Torre	327 2056244
Cagliari - Isili	388 8925391
Campobasso	346 8744118
Cremona - Genivolta	347 9345030
Crotone	340 7784226
Ferrara - Comacchio	339 6511817
Firenze - Reggello	328 7043136
Foggia - Manfredonia	347 5012570
Foggia - San Giovanni Rotondo NEW	340 8789661
Foggia - San Severo	334 9370137
Frosinone	320 7277330
Genova - Cavi di Lavagna	349 3152910
Genova "Mamme per la ricerca"	333 4761744
Gorizia - Grado	328 6523404
Imperia	339 5073139
La Spezia - Sarzana "Natalina"	349 7665757
Lecco Valsassina	338 9993582
Macerata - Civitanova Marche	349 3746720
Medio Campidano	349 7829841
Messina - Tremestieri	328 5541071
Milano - Corsico	339 2055787
Milano - Lainate	348 3807009
Milano - Magenta	339 4887552
Milano - Seregno	338 4848262
Modena - Sassuolo	333 5862932
Napoli - Cicciano	335 6551613
Nuoro - Siniscola	320 7953209
Oristano - Riola Sardo	342 5133252
Padova - Urbana	347 0814872
Parma - Fidenza	334 6994359
Pavia - Vigevano	339 2001843
Perugia - Città di Castello Umbertide	320 9273469
Pisa	347 4235635
Prato	328 9076797
Ravenna - Faenza	0546 44310
Roma - Vaticano	328 2442701
Rovigo - Adria	377 2077527
Sassari - Alghero	329 2096790
Savona - Spotorno	334 3368141
Siracusa - Melilli	333 2005089
Teramo - Martinsicuro NEW	388 9400461
Torino - Chivasso	011 9172055
Torino - Ivrea	335 7716637
Trento - Ass.ne Trentina Fibrosi Cistica	340 5228888
Venezia - Mirano	338 8347285
Vercelli	335 1264091
Verona "Rita"	347 6064471
Verona - Val d'Alpone	328 9688473

Fibrosi cistica. Dona speranza al

45547

Dall'1 al 30 ottobre manda
un sms o chiama da rete fissa.



SMS 2€



CHIAMATA 5€



CHIAMATA 2/5€

DAI RESPIRO ALLA RICERCA.

La fibrosi cistica blocca i polmoni. Ma la ricerca non deve fermarsi.
Sostieni **Task Force for Cystic Fibrosis**, il progetto che cerca
il farmaco per la fibrosi cistica.



Fondazione Ricerca
Fibrosi Cistica - Onlus

DA VENT'ANNI, PIÙ RICERCA, PIÙ VITA.

Scopri come aiutarci anche su fibrosicisticaricerca.it