



# Notiziario FFC Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus

ITALIAN CYSTIC FIBROSIS RESEARCH FOUNDATION

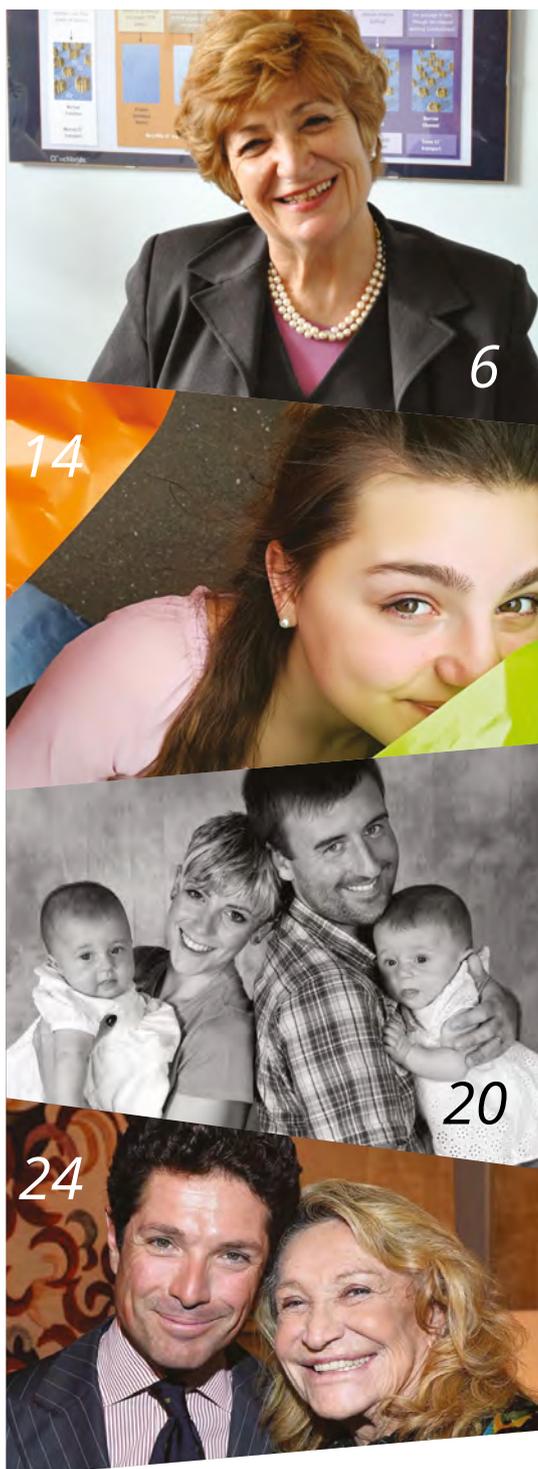
Presso Ospedale Maggiore - P.le Stefani 1 - 37126 Verona

**n° 51 - aprile 2018**

Bollettino quadrimestrale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Poste Italiane SPA -  
Spedizione in A. P. - DL 353/2003 (conv. in Legge 27/02/04 n. 46) art. 1 comma 2 - NEVR. COPIA OMAGGIO

In caso di mancato recapito restituire all'ufficio di Verona CMP, detentore del conto, per la restituzione al mittente previo pagamento resi.





## RICERCA & MEETING

- 3 Fibrosi cistica e aspettativa di vita**  
L'editoriale
- 5 Novità dalla Grecia sulla ricerca di base**  
ECFS Basic Science Conference
- 6 Tre punti di vista per la ricerca che avanza**  
Seminario di Primavera FFC
- 8 Come riscrivere il Dna mutato**  
Dove va la ricerca FFC
- 9 Nuove sfide da finanziare e 74 progetti da selezionare**  
*Task Force* e Servizi alla ricerca
- 10 Conoscere la fibrosi cistica per curarla meglio**  
Il registro italiano raccontato dalla coordinatrice

## CAMPAGNE & NUMERI

- 12 La prima volta che ho incontrato un malato FC**  
Campagna 5x1000
- 14 La festa che regala alla ricerca 470 mila euro**  
Pasqua 2018
- 19 Istruzioni per diventare un grande fundraiser**  
Facebook & ricorrenze
- 20 "Mamma, quando ti avranno messo i pezzi nuovi correrai con noi?"**  
In attesa di trapianto
- 22 FFC e ginnastica artistica insieme per dare slancio alla ricerca**  
*La charity partnership*
- 24 Musica, teatro e fotografia per fare grande la ricerca**  
Eventi FFC
- 26 Una magia da un milione di euro**  
Dolce Natale 2018
- 27 Piccole e grandi imprese a favore della ricerca**  
Eventi d'Italia
- 34 Eventi felici**  
L'album della famiglia FFC
- 36 La ricerca li aiuta a vivere**  
Aiutala con il 5x1000



**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)

# Fibrosi cistica e aspettativa di vita: *misura e significato*

I progressi nelle cure mediche e nella loro organizzazione, lo screening neonatale, la conoscenza di forme clinicamente più lievi, insieme al miglioramento generale delle condizioni di vita della popolazione, stanno migliorando la qualità di vita delle persone con fibrosi cistica e stanno incrementando la loro aspettativa di vita.

Tale dato, evidente tanto ai pazienti e alle loro famiglie quanto ai curanti, viene studiato grazie alla raccolta di dati confluenti nei Registri di patologia attraverso le analisi di sopravvivenza. È però necessario che tali studi non si limitino a raffinati modelli statistici, ma diventino messaggi e informazioni utili per i malati, per le loro famiglie e per chi organizza e programma le cure.

## **Stime statistiche generali e cautela a livello individuale**

Prima di chiarire concetti tecnici e definizioni, è necessario sottolineare un aspetto: le analisi di sopravvivenza sono stime e valutazioni che hanno un significato per la popolazione dei pazienti FC studiati nel loro insieme o in sottopopolazioni distinte per fattori (sesso, età alla diagnosi, caratteristiche genetiche, età attuale), mentre vanno interpretate molto cautamente a livello individuale, dove altri fattori (livello di funzione respiratoria, germi presenti nel muco, stato di nutrizione, condizione socio-economica) possono giocare un ruolo prevalente.

## **Cos'è l'età mediana di sopravvivenza**

Il principale concetto col quale ci confrontiamo nel parlare di aspettativa di vita per le persone affette da una patologia è l'età mediana di sopravvivenza. Per comprenderla dobbiamo pensare a un grafico dove si mette in relazione la probabilità che un individuo sia vivo con le varie possibili età. Per esempio, all'età di 0 anni la probabilità di essere vivo è del 100%, perché nessun individuo della popolazione in studio è ancora deceduto. L'età mediana di sopravvivenza è quella età alla quale la

probabilità di essere vivo è del 50% (in altre parole, a questa età metà delle persone sono decedute e metà sono ancora viventi) (Figura 1).

Ma come possiamo calcolarla e capirla meglio? Abbiamo due modi per calcolare: l'approccio per periodo e l'approccio per coorte di nascita.

## **L'approccio per periodo**

Ha una visione trasversale del problema, ed esamina periodi di tempo predefiniti o finestre temporali (per esempio gli ultimi cinque anni), valutando tutti i soggetti viventi, età per età, nonché i soggetti che muoiono in quello stesso periodo.

Basandosi su questo approccio, un'indagine recente dalla Gran Bretagna ha potuto definire che l'età mediana di sopravvivenza, nel periodo 2011 – 2015 può essere stimata in 46 anni per i maschi e 41 anni per le femmine. Ciò significa che un nuovo nato con FC nel periodo studiato ha una probabilità del 50% di superare i 46 anni se maschio e 41 anni se femmina. Dalla curva di sopravvivenza si può anche calcolare che vi è una probabilità del 75% di vivere oltre i 31 anni per i maschi e oltre i 27 anni per le femmine.

Questo metodo viene anche chiamato delle *life tables*. Le probabilità di essere viventi in ognuna delle classi di età (misurate contemporaneamente e in uno stesso periodo – per esempio anno, quinquennio) vengono applicate a un ipotetico gruppo di neonati e si proietta nel tempo ognuna di queste probabilità assumendo che le percentuali di mortalità specifiche per età si mantengano invariate negli anni futuri.

## **Proiezioni britanniche: età mediana in crescita del 2% l'anno**

D'altro canto, fare previsioni per lunghi periodi non è facile: immaginare per bambini nati oggi la probabilità di vita fra 30 anni non terrebbe conto dei potenziali impatti positivi di futuri trattamenti terapeutici. Resta cioè il problema legato alle proiezioni, essendoci la possibilità che l'attuale tasso di mortalità cambi nel tempo. I dati che i britannici hanno potuto calcolare, allargando l'osservazione a un decennio, è che la percentuale di mortalità nel periodo osservato si è ridotta di circa il 2% l'anno, il che corrisponde a una riduzione



di circa il 20% in un periodo di 10 anni. Tale fenomeno, se si manterrà stabile nei futuri anni, permetterebbe di ricalcolare, ripetendo lo studio fra 10 anni, l'età mediana di sopravvivenza in 65 anni per i maschi e 56 per le femmine. È evidente che tale tipo di risultato sarebbe, se confermato nel tempo, di grande significato clinico e d'impatto emotivo per i pazienti e le loro famiglie e sarebbe un'indicazione per i sistemi sanitari, che dovranno prepararsi ad assistere una popolazione numericamente più ampia e comprendente persone di età spostata fortemente in avanti.

## **L'approccio per coorte di nascita**

Questo metodo si basa su un approccio longitudinale, cioè sul fatto di seguire i nati in uno specificato periodo per un certo numero di anni e permette di tracciare l'andamento di persone nate in epoche consecutive. Consente quindi di osservare l'effetto sulla sopravvivenza delle variazioni avvenute in diversi momenti storici, tra cui innovazioni terapeutiche e assistenziali. Il limite di questo metodo è che necessita di molti anni per dare risultati, perché solo il verificarsi di eventi (morti) sufficientemente numerosi consente di differenziare le curve di sopravvivenza oggetto di studio.

## **L'età mediana condizionale che "fa vivere" 7 anni in più**

Un altro aspetto merita infine di essere sottolineato: se una persona ha già raggiunto una determinata età, non può essere paragonata a chi è appena nato. Si sono allora studiati i soggetti che hanno già compiuto particolari età, per esempio i 30 anni. In questo caso la cosiddetta età mediana condizionale

di sopravvivenza a partire dai 30 anni, è "quella età alla quale ci aspettiamo che il 50% dei soggetti che hanno 30 anni oggi sia ancora in vita, assumendo che le percentuali di mortalità specifiche per età si mantengano invariate negli anni futuri". Per esempio, in Gran Bretagna è stato calcolato che l'età mediana condizionale di sopravvivenza a partire dai 30 anni è di 52 anni per i maschi e 47 anni per le femmine, quindi circa 6-7 anni più lunga rispetto a quella calcolata dalla nascita. Significa, riassumendo, che i soggetti che hanno oggi compiuto i 30 anni hanno una probabilità del 50% di superare le età di 52 e 47 anni, rispettivamente per maschi e femmine.

### In conclusione

Gli studi sulla aspettativa di vita consentono di osservare il mutamento che si verifica nella storia clinica di una patologia, aiutando a comprendere se le strategie messe in atto siano vantaggiose per i pazienti e, allo stesso tempo, a programmare l'organizzazione dell'assistenza, in relazione ai cambiamenti ottenuti. Per eseguire tali studi servono dati su un grande numero di pazienti seguiti per molti anni (almeno 10), motivo per il quale ancora oggi è difficile calcolare adeguatamente curve di sopravvivenza sui dati italiani. Va ribadito che tali studi hanno un'adeguata validità nel misurare la soprav-

vivenza a livello di popolazione e non individuale e che, come tutte le misure statistiche, sono stime di un fenomeno, con sempre allegato un margine di errore. Nondimeno, sono il migliore indicatore dei sorprendenti progressi nelle cure, che tutti possiamo testimoniare, dandoci il senso dei nuovi e successivi traguardi verso una cura definitiva.

**Salvatore Donatello**  
Direttore Centro Regionale  
FC della Basilicata, Potenza.  
Ha collaborato Roberto Buzzetti,  
ricercatore, membro del Comitato  
Scientifico FFC

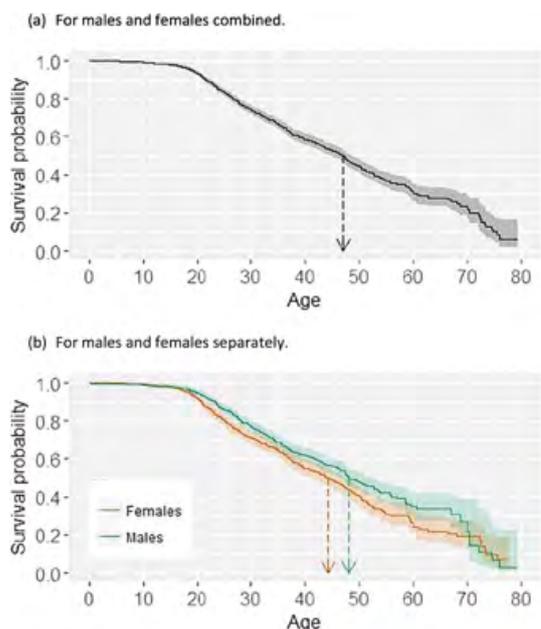


Fig.1 – Curve di sopravvivenza usando dati del UK Cystic Fibrosis Registry, sugli anni 2011 - 2015. La curva (a) è per tutti gli individui e quella (b) è distinta per maschi e femmine. Le frecce indicano l'età mediana di sopravvivenza. [Voce bibliografica 2]

### Bibliografia:

1. Mayer-Hamblett N, Polineni D, Heltshe SL. In statistics we trust: Towards the careful derivation and interpretation of meaningful survival estimates in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2018 Jan 25. pii: S1569-1993(18)30008-0. doi: 10.1016/j.jcf.2018.01.005. [Epub ahead of print]
2. Keogh RH, Stanojevic S. A guide to interpreting estimated median age of survival in cystic fibrosis patient registry reports. *J Cyst Fibros.* 2018 Feb 2. pii: S1569-1993(17)30971-2. doi:10.1016/j.jcf.2017.11.014. [Epub ahead of print]
3. Keogh RH, Szczesniak R, Taylor-Robinson D, Bilton D. Up-to-date and projected estimates of survival for people with cystic fibrosis using baseline characteristics: A longitudinal study using UK patient registry data. *J Cyst Fibros.* 2018 Jan 5. pii: S1569-1993(17)30976-1. doi:10.1016/j.jcf.2017.11.019. [Epub ahead of print]

## ULTIMA ORA

# Matteo Marzotto è il nuovo presidente FFC. Paolo Faganelli e Michele Romano vicepresidenti

**N**el corso della seduta ordinaria del Consiglio di Amministrazione, convocata il 18 aprile nella sede FFC, presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Borgo Trento, Matteo Marzotto è stato nominato all'unanimità nuovo presidente della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.

Vittoriano Faganelli, per oltre sessant'anni instancabile protagonista della lotta alla fibrosi cistica, fondatore insieme a Gianni Mastella, Matteo Marzotto e Michele Romano della Onlus diventata l'Agenzia Nazionale per la Ricerca Scientifica sulla malattia genetica grave più diffusa, manterrà l'incarico di presidente emerito.

Subentrano alla vicepresidenza Paolo Faganelli e Michele Romano. Resta alla guida della direzione scientifica il professor Gianni Mastella, affiancato dal vicedirettore dottoressa Graziella Borgo e dal Comitato di Consulenza Scientifica con la presidenza del professor Giorgio Berton.

## Novità sulla ricerca di base *in fibrosi cistica*



LA DELEGAZIONE ITALIANA ALLA CONFERENZA ECFS DI LOUTRAKI

**N**ella splendida cornice di Loutraki, sul golfo di Corinto, 213 ricercatori provenienti da 19 paesi si sono riuniti per il 15° Congresso sulla Ricerca di Base in FC. Anche grazie al supporto di FFC, i ricercatori italiani sono stati numerosi e molto attivi: 17 poster di cui quattro con presentazione orale (P. Scudieri, I. Musante, M.C. Dehecchi e T. Bandiera); una comunicazione orale di C. Cigana su IL-17A nell'infezione da *P.aeruginosa*; una relazione su invito di E. Hirsch su un derivato dalla chinasi P13Ky; la chiusura del congresso affidata a L.J.V. Galietta, sulla modulazione farmacologica del trasporto ionico.

Va registrato un notevole sforzo per tradurre le conoscenze sulla struttura e funzione della proteina CFTR in informazioni utili per la cura della FC. A questo proposito, C.E. Bear (Canada) ha illustrato un progetto di medicina personalizzata di notevole rilevanza, che ha come obiettivo la validazione e ottimizzazione dei metodi per valutare l'efficacia dei trattamenti e l'identificazione dei fattori cruciali per la risposta. I ricercatori canadesi stanno raccogliendo materiale biologico e dati clinici dei pazienti FC prima e durante il trattamento con Orkambi. L'analisi genetica effettuata su questi campioni fornirà un profilo molecolare che, correlato con le informazioni cliniche, potrebbe essere predittivo dell'efficacia del trattamento nel singolo paziente. Prevista anche la raccolta di cellule nasali da *brush* e il loro differenziamento *in vitro* per valutare la risposta ai farmaci. I dati ottenuti finora mostrano una perfetta concordanza tra la risposta *in vitro* e quella clinica. È interessante notare che la risposta sembra essere tanto migliore quanto maggiori sono i livelli di proteina mutata osservati nelle cellule nasali prima del trattamento.

Le cellule nasali differenziate *in vitro* sono certamente una delle novità di questo congresso, presentate anche da altri gruppi di ricercatori, compreso quello di L.J.V. Galietta. Queste cellule potrebbero essere sfruttate per valutare *in vitro* la risposta a nuove molecole nei pazienti con mutazioni rare per i quali non ci sono ancora farmaci. Come ha illustrato L.J.V. Galietta, per questi pazienti, oltre alla terapia genica, le possibilità terapeutiche più promettenti sono concentrate sugli altri canali ionici, quali ad esempio il cana-

le del cloruro-dipendente da calcio, TMEM16A. Tuttavia, ci sono pareri discordanti sui possibili benefici di attivatori o di inibitori di questo canale. Infatti, secondo K. Kunzelmann (Germania), il canale TMEM16A sarebbe implicato nella produzione di muco e quindi la sua inibizione potrebbe ridurre l'eccesso di muco nei pazienti FC. D'altra parte, come dimostrato da L.J.V. Galietta, nelle vie aeree questo canale è particolarmente espresso nelle cellule caliciformi ma meno nelle cellule epiteliali ciliate, dove la sua attivazione potrebbe compensare il difetto di trasporto di cloruro per la mancanza del canale CFTR.

Un altro aspetto sul quale il dibattito è molto acceso riguarda l'acidificazione del liquido di superficie delle vie aeree che rende inefficaci le difese contro le infezioni in FC. Secondo R.C. Boucher (Chapel Hill, USA), che ha aperto i lavori, il difetto non riguarda il pH delle vie aeree ma la iper-concentrazione e disidratazione del muco. Soluzioni saline ipertoniche e agenti riducenti servirebbero a ripristinare le normali funzioni.

Secondo quanto emerso in modelli sperimentali, il mancato trasporto di HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> (ione bicarbonato, *ndr*) per il difetto di CFTR impedisce di neutralizzare la secrezione acida da parte del canale ATP12A, causando quindi l'acidificazione del fluido di superficie. Come mostrato da L.J.V. Galietta, inibitori di questo canale potrebbero essere utili nella terapia della FC.

Il muco sembra essere un fattore cruciale per scatenare la risposta infiammatoria come riportato da R.C. Boucher e dimostrato sia nei topi con iper-espressione del canale epiteliale del sodio (M. Mall), sia nei maiali FC (D.A. Stoltz) con infiammazione anche in assenza di infezione batterica.

Gli anti-infiammatori restano così un valido supporto nell'armamentario della cura FC.

Quindi tante le novità interessanti ma anche tante le domande ancora aperte. Va sottolineato che la scienza progredisce grazie ai dubbi e agli interrogativi.

La comunità scientifica internazionale impegnata sulla FC ne è un valido esempio.

**Cristina Dehecchi**

Laboratorio Patologia Molecolare,  
Azienda ospedaliera universitaria, Verona



I SEI GIOVANI RICERCATORI CHE QUEST'ANNO HANNO RICEVUTO L'AWARD FFC PER LA BASIC SCIENCE CONFERENCE DI LOUTRAKI: DA SINISTRA GIULIA MANCINI, ALESSANDRA MURABITO, ILARIA MUSANTE, EMANUELA PESCE, PAOLO SCUDIERI, ALEXANDRA POMMIER.

## Tre punti di vista per la ricerca che avanza

Grandi speranze percorrono il sedicesimo Seminario di Primavera che si terrà a Bussolengo (VR) il 19 maggio: la ricerca di farmaci diretti al trattamento del difetto di base ha preso una straordinaria velocità e studia le diverse mutazioni del gene, non solo la più frequente F508del. Nuovi composti vengono identificati e candidati a diventare farmaci. Tuttavia, nell'impossibilità di studiarne l'efficacia grazie ad altrettanti trial clinici (tanti quante sono le mutazioni che lo richiederebbero), i modelli biologici di malattia si presentano come lo strumento indispensabile dei prossimi anni, adatti a prendere il posto del paziente e predire la risposta personale a un nuovo farmaco (L. Galletta, Pozzuoli, TIGEM). Oltre alle novità in campo farmacologico, nel Seminario si parlerà della terapia genica che mira ad agire sul gene stesso, anziché sulla proteina prodotta.

Accanto a tecniche che prevedono l'inserimento di una copia di gene CFTR normale in affiancamento a quello mutato (che hanno avuto qualche limitata sperimentazione clinica di scarso successo), sono molto di attualità le affascinanti, seppur ancora preliminari, prospettive di agire esclusivamente sul gene mutato, tagliando il frammento di DNA sbagliato per sostituirlo con la sequenza normale (G. Castaldo, CEINGE e Università Federico II, Napoli). Con suoi progetti di ricerca la Fondazione si inserisce in queste linee fondamentali e sostiene inoltre studi nelle aree dell'infiammazione, della microbiologia e della ricerca clinica. I risultati dei progetti più recenti finanziati da FFC (25 arrivati a conclusione nel 2017) saranno illustrati dal vicedirettore scientifico G. Borgo e inseriti nel panorama della ricerca scientifica internazionale.

Graziella Borgo:

### "RICERCA FFC 2017-2018: CURARE L'OGGI E PREPARARE IL DOMANI"

Obiettivo di FFC è promuovere in Italia una Rete di Ricerca per FC, coinvolgendo scienziati, competenze e Centri di ricerca. Dal 2002 FFC ha selezionato e finanziato 336 progetti; nel 2017 si sono conclusi 25 progetti che si sviluppano nell'ambito delle linee di ricerca FFC: il difetto di base, la microbiologia, l'infiammazione, la ricerca clinica. In attesa dei nuovi farmaci modulatori dell'attività della proteina CFTR, oggi assume nuovo interesse l'ottimizzazione delle cure tradizionali che debbono essere sempre più tempestive ed efficaci. Infatti, tra i quattro progetti clinici, lo studio sull'ileo da meconio, complicanza precocissima che il neonato FC può manifestare, è orientato alla tempestività di intervento. Invece, per contrastare più efficacemente l'impianto cronico del batterio *Pseudomonas*, è stato sperimentato un avanzamento della strategia antibiotica. Passando al campo della microbiologia (sette progetti), l'aumento della durata della vita dei malati rende pressanti alcuni temi: le resistenze agli antibiotici, la ricerca di antimicrobici nuovi, il ruolo emergente di agenti patogeni prima considerati poco rilevanti. Una nuova potenziale



risorsa antimicrobica potrebbero essere i fagi, virus capaci di distruggere i batteri; altri progetti si sono occupati di Micobatteri atipici e di *Burkholderia cepacia* (5 progetti), il batterio meno trattabile. Nell'area dell'Infiammazione sono emersi dati nuovi per capire se l'infiammazione FC sia connessa con l'infezione microbica, come avviene in altre patologie, o se sia invece legata al malfunzionamento della proteina CFTR. Nell'area della ricerca di base (nove progetti) è stato affrontato un argomento cruciale: scoprire su quale target intracellulare (proteina o gene o altro) agisca l'ampio spettro di nuove molecole che hanno dimostrato azione di correzione di CFTR mutata. Conoscere il meccanismo d'azione permetterebbe di arrivare, in particolare per la più studiata mutazione F508del, a un farmaco ottimale, risultante da una combinazione di molecole che agiscono su bersagli differenti e che possono così sommare il loro effetto. Queste conoscenze rivestono utilità anche in vista dei risultati del progetto strategico *Task Force*, che ha già identificato una famiglia di nuovi correttori (con brevettazione di due classi di molecole) ed è entrato nella fase preclinica.

Giuseppe Castaldo:

## “I NUOVI ORIZZONTI DELLA TERAPIA GENICA”

Da 25 anni sono in corso studi di terapia genica per la FC ma ad oggi non vi sono risultati spendibili in clinica né vi sono previsioni positive a breve termine. Ciò dipende dall'interesse crescente dell'industria e dei gruppi di ricerca verso malattie che hanno una frequenza più elevata della FC come i tumori, le malattie cardiovascolari e infettive (che oggi impegnano oltre l'80% degli studi di terapia genica). Fattori specifici sono invece legati: a) alla difficoltà di lavorare su modelli animali in cui la FC si esprime in maniera diversa rispetto all'uomo; b) alla complessità di ottenere un efficace trasferimento del gene e quindi la produzione di una quantità adeguata di proteina funzionante nelle cellule dei pazienti con FC a causa di barriere (muco denso) o della bassa efficacia di trasferimento; c) dalla persistenza del trattamento, che per le cellule respiratorie è breve a causa del loro rinnovamento rapido e quindi imporrebbe cicli continui di terapia. Infine, è impossibile sottoporre contemporaneamente a terapia genica tutti gli organi e tessuti coinvolti nella malattia. Allo stato attuale, delle 35 sperimentazioni di terapia genica avviate per la FC nel mondo (alcune oltre venti anni fa) nessuna ha superato la fase 2, fase pilota in cui si valuta, su pochi pazienti, la sicurezza a breve termine di una nuova terapia. Tuttavia, con una rapidità sorprendente si affacciano nuovi approcci di terapia genica che, invece di trasferire il gene sano nella cellula, tendono direttamente a correggere il gene mutato. Tra queste la tecnica CRISPR/Cas9 negli ultimi anni ha monopolizzato la ricerca scientifica e diversi studi hanno mostrato, almeno *in vitro*, risultati promettenti anche nella FC.



## “COME PERSONALIZZARE LE NUOVE TERAPIE”

Le prospettive terapeutiche per la fibrosi cistica si stanno arricchendo sempre di più con la scoperta di nuovi farmaci



che sono in grado di recuperare la funzione della proteina CFTR mutata. Il punto di partenza è stato il potenziatore ivacaftor, sviluppato da Vertex, che ha dimostrato efficacia nel trattamento dei pazienti in cui la sostituzione di un aminoacido nella proteina CFTR (mutazione missenso) ne provoca

la perdita di funzione. Successivamente, con la scoperta dei correttori Vertex lumacaftor e tezacaftor, la platea di pazienti che possono beneficiare della terapia del difetto di base si è ampliata ulteriormente. Infatti, i correttori vanno ad agire sulla mutazione F508del, che causa instabilità e degradazione della proteina CFTR. Il numero dei possibili correttori aumenterà ulteriormente grazie al lavoro di Vertex e di altre industrie farmaceutiche (Galapagos, Flatley, Proteostasis), nonché di laboratori accademici sostenuti da fondazioni quali la FFC. Per F508del, la previsione è lo sviluppo di combinazioni di correttori che avranno lo scopo di massimizzare il recupero della proteina mutata. A questo punto emerge una necessità. Grazie al numero crescente di farmaci, sarà opportuno trovare per ciascun paziente il farmaco o la combinazione di farmaci migliore. Ciò è particolarmente importante per i pazienti con mutazioni rare il cui meccanismo di base e sensibilità farmacologica sono ancora sconosciuti. La risposta a questo problema sarà l'uso delle cellule del paziente stesso. Nuove tecniche di laboratorio permettono infatti di prelevare cellule nasali e/o intestinali da ciascun paziente e di ricostruire *in vitro* i tessuti di partenza. Su questi modelli cellulari la valutazione della funzione della proteina CFTR mutata e la risposta al trattamento farmacologico permetterà la possibile definizione di un protocollo terapeutico personalizzato.

### Editing genomico

## Aspettative e rischi della forbice molecolare per la correzione del gene mutato

L'editing genomico è una tecnica sperimentale d'avanguardia, che consiste nella modifica diretta di un gene attraverso un sistema composto da sequenze di DNA (CRISPR) e una proteina (Cas9). Il sistema CRISPR/Cas9 sa riconoscere il tratto di DNA mutato, lo taglia, lo fa sostituire con la sequenza corretta e incolla i frammenti rimanenti. La portata di questa tecnica, in pratica una nuova modalità di terapia genica, chiamata anche bisturi molecolare o forbice molecolare, è di notevole livello specialmente per malattie genetiche come la fibrosi cistica, in cui riuscire a eliminare la parte di DNA che codifica per la mutazione genetica, sostituendola con un tratto di DNA normale, sarebbe un intervento risolutivo. Con la scoperta di CRISPR/Cas9 si sono aperte nuove frontiere per riparare i danni genetici in maniera più mirata e la fibrosi cistica è un bersaglio terapeutico molto promettente in quanto causato dal danno a un unico gene.

La ricerca procede per passi successivi. Un rischio della forbice Cas9 originale è che oltre a colpire il sito bersaglio, colpisca altri siti del genoma in modo incontrollabile, generando alterazioni genetiche non volute e poten-

zialmente ulteriori patologie. Cas9, inoltre, è di origine batterica e potrebbe non essere tollerata dall'organismo umano. Da qui l'esigenza di un'evoluzione, come evoCas9, sintetizzata pensando di utilizzare come materia per la sua produzione i lieviti: cellule più complesse dei batteri e più simili a quelle umane dal punto di vista biologico. La maternità di evoCas9 (si veda l'intervista a pagina 6) è da attribuire alla professoressa Anna Cereseto dell'Università di Trento e ricercatrice FFC responsabile del progetto FFC 1/2017, con il quale intende applicare l'editing genomico alle mutazioni che alterano lo splicing del gene CFTR (lo splicing è il meccanismo di eliminazione della parti non codificanti del gene per arrivare ad una corretta sintesi proteica). Ma oltre a evoCas9, sembra siano state trovate altre varianti della proteina Cas9, che mostrano una precisione simile all'evoluzione ottenuta dall'Università di Trento, e nuove varianti che modificano il DNA in maniera poco invasiva, in quanto cambiano il DNA senza fare tagli. Siamo di fronte a un campo di ricerca esplosivo e pieno di prospettive.

## Come riscrivere il Dna mutato

**A**nna Cereseto è professore associato e *principal investigator* per il CIBIO (*Centre for Integrative Biology*), presso l'Università di Trento. È impegnata, tra le altre cose, in studi su genoma-editing, materia oggi d'avanguardia (su questo tema, si veda anche la scheda a pagina 7).

### Come è arrivata al genoma-editing e quindi alla fibrosi cistica?

«Può sembrare strano ma quello che mi ha portato al genoma-editing sono stati i virus. Ho studiato fin dall'inizio della mia carriera scientifica i retrovirus, come HIV, che sono abilissimi modificatori del genoma umano: arrivano nel nucleo e si inseriscono nel DNA umano modificandolo in maniera molto efficiente. Da lì il fascino, come per molti miei colleghi ricercatori, di usare i virus per portare geni sani in cellule che hanno difetti genetici. Ma volendo andare ancora più indietro nel tempo, il mio percorso scientifico, prima che prendesse la via dei virus, è stato influenzato in modo significativo dal laboratorio di Genetica Umana dell'Ospedale Gaslini di Genova dove ho svolto il tirocinio per la tesi di laurea. La mia tesi aveva come oggetto la distrofia muscolare di Duchenne, ma alla porta accanto lavorava il dottor Galietta, noto nel campo della ricerca sulla fibrosi cistica su cui ho ricevuto numerosi spunti di interesse scientifico».

### Il primo progetto finanziato da FFC è del 2017 e si occupa di mutazioni splicing. Ha qualche risultato preliminare?

«Abbiamo cominciato con le mutazioni splicing in quanto all'origine del nostro progetto non esistevano tecnologie, note come CRISPR/Cas9 sufficientemente raffinate per toccare, a mia veduta, le sequenze geniche codificanti (gli esoni). Le mutazioni chiamate splicing sono alterazioni del DNA che compone gli introni (le parti non codificanti del gene). La presenza di una mutazione in un introne ostacola il processo naturale di splicing. Abbiamo promettenti dati preliminari, che dimostrano che alcune forme di alterazione dello splicing del gene CFTR possono essere corrette con la tecnica CRISPR/Cas9. Sono dati da cellule in coltura, che come corredo genetico hanno un DNA "surrogato" che mima la mutazione, ma stiamo anche testando l'efficacia della strategia in organoidi (organi in miniatura prodotti in laboratorio a partire da cellule indifferenziate come le staminali. ndr) generati dagli stessi pazienti e quindi dotati del loro DNA e delle loro stesse mutazioni del gene CFTR».

### Quali sistemi di trasporto per arrivare a portare CRISPR/Cas 9 sul DNA delle cellule che si vogliono correggere?

«Per trasportare CRISPR/Cas9 si utilizzano i virus: sono un potente sistema di trasferimento genico essendosi evoluti in natura per raggiungere il nucleo della cellula e quindi il DNA in maniera efficacissima, oltrepassando le membrane cellulari, evitando la difesa della cellula dall'introduzione di un DNA a lei estraneo come quello che codifica per



CRISPR/Cas9. Un grande ostacolo nella fibrosi cistica è il raggiungimento degli organi, in particolare la penetrazione nelle cellule dell'epitelio polmonare: i virus potrebbero essere un grande aiuto ma ancora molto resta da fare».

### Nell'ultimo mese si è molto parlato in rete della molecola evoCas9 messa a punto dal suo gruppo.

#### La userà per FC?

«EvoCas9 è una molecola derivata dalla proteina Cas9, ma a differenza di questa permette di fare modifiche senza errori, con una precisione del 99%, quindi superiore alla proteina originale e a tutte le altre varianti attualmente disponibili. Per correggere i possibili errori di Cas9 abbiamo pensato di utilizzare i lieviti (cellule più complesse e più simili a quelle umane dal punto di vista biologico) come materia prima dove introdurre un'elevatissima quantità di mutazioni in Cas9 e spingere la selezione verso la produzione di una Cas9 mutata migliore in termini di precisione e attività enzimatica. Abbiamo così ottenuto evoCas9, così chiamata in quanto evoluta rispetto all'originale; sarà trasferita nel flusso del nostro lavoro sulla correzione genica delle mutazioni che causano la fibrosi cistica.

Non solo, stanno emergendo nuove molecole derivate da Cas9 che potrebbero essere applicate in maniera sicura su zone non-introniche (e quindi su esoni) che stiamo già provando in laboratorio su mutazioni del gene CFTR più frequenti. Siamo agli inizi e, devo ammettere, le risorse non sono un gran che in Italia per fare ricerca. La Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica è in ciò preziosissima».

### Cosa vede nel futuro del genoma editing, in termini di ricerca e di cure?

«Il genoma editing è uno strumento di recente sviluppo che definisco senza grandi riserve rivoluzionario nel campo della terapia genica; i ricercatori impegnati nello sviluppo di sistemi per fare editing con CRISPR/Cas9 stanno procedendo molto rapidamente. Oltre alla nostra evoCas9 esistono altre varianti, una vera valigetta degli attrezzi, che permettono di esplorare diverse vie per correggere svariati tipi di mutazioni. Quindi la tecnologia non ha grandi limiti dal punto di vista strettamente molecolare. I limiti sono piuttosto a livello organico: Cas9 può generare una risposta immunitaria tale da impedire il suo uso direttamente nell'organismo umano? Riusciremo a portare Cas9 alle cellule degli organi che devono essere curati? Queste a mio avviso sono le sfide più grandi da affrontare».

Flaminia Malvezzi

# Nuove sfide da finanziare e 74 progetti da selezionare.

È partito il complesso percorso per arrivare a fine giugno alla **selezione dei progetti** meritevoli di finanziamento tra i 74 arrivati dopo la chiusura del bando di ricerca FFC 2017. L'iter prevede: la verifica dell'accettabilità formale delle proposte; una selezione preliminare a cura del Comitato Scientifico FFC; la valutazione da parte dei Revisori internazionali dei progetti di prima selezione; la valutazione finale del Comitato Scientifico FFC.

I progetti definitivamente selezionati saranno proposti alle adozioni dei nostri sostenitori nella seconda metà di agosto 2018.

**I criteri di valutazione**, applicati sia dal Comitato Scientifico che dai Revisori internazionali, si basano su otto punti:

- Rilevanza dei risultati preliminari a supporto del progetto
- Specifica rilevanza del progetto per il campo di ricerca FC
- Originalità del progetto
- Sua valenza potenziale verso applicazioni cliniche
- Rigore nel disegno e nei metodi proposti
- Qualificazione del responsabile e delle strutture dedicate al progetto

- Fattibilità nei tempi e nelle condizioni di lavoro proposte
- Accuratezza, giustificazione e adeguatezza del finanziamento richiesto

Ricordiamo ai nostri sostenitori le attività di ricerca FFC 2018 che ancora attendono completamente di adozione:

**Progetto FFC/TFCF, fase preclinica.** È lo studio finalizzato a valutare la sicurezza e a realizzare la formulazione adatta alla somministrazione nell'uomo del composto denominato ARN23765. È il composto più efficace e più potente *in vitro*, derivato dagli studi preliminari condotti in 3 anni e mezzo con le fasi I, II, III del progetto strategico *Task Force for Cystic Fibrosis*.

**Servizio alla Ricerca CFaCore**, dedicato a un qualificato e indispensabile supporto sperimentale di modelli animali a numerosi progetti della Rete di Ricerca FFC in corso.

**Servizio alla Ricerca CFDB:** si tratta di una piattaforma web che raccoglie e commenta tutti gli studi clinici mondiali condotti in campo FC, supporto fondamentale e di agevole consultazione sia alla ricerca di base che alla ricerca clinica.

GM

## I 74 progetti in via di selezione sono così suddivisi:

- 18 difetto di base e approcci farmacologici per curarlo (modulatori CFTR);
- 5 marcatori biologici per predire nel singolo individuo l'efficacia dei modulatori CFTR;
- 31 innovazioni antibatteriche nell'infezione polmonare FC;
- 10 strategie innovative per contrastare l'infiammazione polmonare FC;
- 10 applicazioni cliniche nella diagnosi, prevenzione e cura della fibrosi cistica.



## Servizi alla ricerca 2017-2019



### Servizio "CFaCore" (Cystic Fibrosis animal Core Facility) 6 (2018-2019)

**Responsabile:** Alessandra Bragonzi (Istituto di Ricerca San Raffaele, Milano)  
**Costo complessivo:** € 180.000

#### Adottato parzialmente da

Gruppo di Sostegno FFC di Franciacorta (€ 12.000), Gruppo di Sostegno FFC di Magenta Milano (€ 8.000), Delegazione di Montescaglioso Matera (€ 8.000).

#### Adottabile per

€ 152.000

### CFDB Cystic Fibrosis Data Base 6 (2017-2018)

**Responsabile:** Roberto Buzzetti  
**Partner:** Donatello Salvatore (Centro FC, Osp. S. Carlo, Potenza), Valeria Raia (Centro FC, Università Federico II, Napoli), Laura Minicucci (Centro FC, Osp. Gaslini, Genova), Natalia Cirilli (Centro FC, Ospedali Riuniti, Ancona), Daniele Alessio (OnLime, Milano)  
**Costo complessivo:** € 18.000

#### Adottabile

## Progetto strategico 2014-2019

### Progetto FFC/TFCF "Task Force for Cystic Fibrosis"

**Responsabile:** Luis Galieta (Lab. Genetica Molecolare, Istituto G. Gaslini, Genova)  
**Costo complessivo:** € 1.250.000  
Fase 1: € 200.000 - Fase 2: € 370.000 - Fase 3: € 680.000

### Extension e 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 Galieta (Telethon Institute of Genetics and Medicine - TIGEM, Napoli)  
**Finanziamento complessivo:** € 2.000.000

#### Adottato parzialmente da

Evento "Marafibrositona 2017" promosso dalla Delegazione FFC di Como Dongo (€ 56.000), Il cuore degli amici di Bergamo (€ 40.000), Piazzalunga srl (€ 10.000), Quota parziale Cinque per mille 2015 (€ 100.000), Dondup (€ 10.000), Fondazione Bruno Maria Zaini (€ 35.000), Marcella e Lorenzo Turazza (€ 22.000), Donazioni Campagna di Pasqua 2017 finalizzate Task Force (€ 50.000), "Dai energia alla ricerca" (€ 100.000), Lascito Famiglia Scarpa (€ 20.000), Evento "Insieme per donarti un respiro" 4° ed. promosso dalla Delegazione FFC di Vittoria Ragusa (€ 10.000), Evento "Artisti per un respiro" 4° ed. promosso dalla Delegazione FFC di Catania Mascalucia (€ 10.000), "Alla ricerca di un sorriso 6" promosso da Gruppo di Sostegno FFC di Seregno (€ 25.000), SEI Toscana (€ 12.000), Saint Gobain (€ 10.000), Amici per la Ricerca di Bassano (€ 31.500), Loifur (€ 10.000), Latteria Montello (€ 15.000), Ma.Gia srl (€ 10.000), Progetto "Tredici/43" promosso dalla Delegazione FFC di Vicenza (€ 20.000), Proventi libro "Smeraldi a colazione" - 2017 (€ 20.000), #CorrerePerUnRespiro 2018 (€ 20.000), Metropole (€ 21.000), Famiglia Calabrese De Feo (€ 20.000), Bike Tour FFC 2017 (€ 47.000), Sfoglia Torino srl (€ 10.000), Evento "Verdi legge Verdi", omaggio a Marta Marzotto (€ 11.000), Amici della Ricerca di Milano (€ 10.000), quota parziale Campagna nazionale 2017 (€ 50.000).

**Adottabile per** € 1.194.500

# Conoscere la fibrosi cistica per curarla meglio

**S**erena Quattrucci ha diretto per lungo tempo il Centro Fibrosi Cistica del Policlinico Umberto I di Roma. Attualmente segue il Registro italiano FC (RIFC), in quanto membro del Comitato Scientifico.

## Dottoressa, con quali obiettivi è nato il Registro Italiano Fibrosi Cistica (RIFC)?

«Il RIFC è nato allo scopo di approfondire la conoscenza della malattia mediante la caratterizzazione epidemiologica dei pazienti in Italia; di permettere il confronto con i dati epidemiologici internazionali e, aspetto innovativo, di fornire i dati genetici dei pazienti di ogni Regione, necessari per programmare le future ricerche di nuovi farmaci per terapie individualizzate. I dati raccolti dovrebbero consentire, negli anni, di effettuare l'analisi delle tendenze di medio e lungo periodo nelle caratteristiche clinico-epidemiologiche della malattia e fornire il contributo all'identificazione delle necessità assistenziali sul territorio nazionale, utili anche per la programmazione sanitaria e per la distribuzione di risorse».

## Gestire questo importante quantitativo di informazioni non è facile. Come avete garantito la qualità dei dati?

«Alla raccolta dei dati da inviare al RIFC partecipano 29 Centri di cura dislocati in tutte le Regioni, tranne purtroppo quello della Sardegna. Dal 2010, ogni anno, sono stati raccolti e vengono tutt'ora raccolti in forma anonima i dati dei pazienti: la Regione di residenza, l'età anagrafica, il sesso, l'età alla diagnosi, il motivo della diagnosi, le caratteristiche genetiche, lo stato di nutrizione, la funzione pancreaticca (pancreas insufficienza/sufficienza), i dati microbiologici delle colture degli escreti, i dati spirometrici, le principali complicanze, le terapie principali, i dati relativi alla mortalità. Inoltre, nella pagina trapianti del RIFC, vengono registrati la data di iscrizione in lista di trapianto epatico e/o polmonare, l'età al trapianto, il centro dove è stato eseguito l'intervento, l'esito del trapianto. Per le donne in età fertile vengono registrate le eventuali gravidanze, il tipo di parto e il peso del neonato. Tutti i dati giunti al Centro Nazionale Malattie Rare dell'Istituto Superiore di Sanità, dove ha sede il Registro, vengono sottoposti a un percorso di rigoroso controllo alla fine del quale le elaborazioni vengono riviste e discusse dal Comitato Scientifico e dal Comitato Tecnico che preparano il Report annuale. I dati dei pazienti italiani vengono infine inviati in forma aggregata al Registro Europeo che li sottopone a un ulteriore controllo di qualità prima di inserirli nel Registro Europeo della Fibrosi Cistica che viene pubblicato ogni anno».

## Come appare la popolazione italiana nell'ultimo rapporto, il Report 2014?

«Il Report mostra come la popolazione FC italiana stia crescendo di età e che il 66% dei pazienti viene diagnosticato

in età inferiore ai due anni. Inoltre, l'85% dei pazienti diagnosticati entro i 2 anni è diagnosticato tramite lo screening neonatale. Questo è un dato importante perché dimostra la copertura quasi totale dello screening neonatale in Italia.

Si osserva anche una riduzione del numero delle nuove diagnosi relative al 2014 rispetto agli anni precedenti (135 nuovi pazienti nel 2014 contro un valore attorno ai 200 negli anni precedenti, ndr), ma questo è un dato solo apparente in quanto vi è stato un numero cospicuo di nuovi nati nell'ultimo trimestre dell'anno e la loro diagnosi è stata comunicata dai Centri FC al RIFC solamente nel 2015.

L'età mediana dei pazienti è in aumento passando dai 19 anni del 2011 a 20,4 anni nel 2014. Per il 2014 i registri di Australia e Stati Uniti riportano un'età mediana rispettivamente di 18,4 e 18,2 anni; in Europa si registra un'età mediana di 18,6 anni. Nel confronto con i dati del 2004, ultimo anno di riferimento del vecchio Registro, si nota che nel 2014 sono presenti pazienti FC nella sesta e settima decade di vita, e questo è un dato incoraggiante. L'età mediana alla diagnosi è di 4 mesi; difficilmente si riuscirà a scendere al di sotto di questo valore mediano, a causa delle difficoltà organizzative di cui soffrono alcuni Centri. Si tratta comunque di un dato in netto miglioramento rispetto agli anni passati, ed è un dato particolarmente importante in quanto una diagnosi precoce permette un avvio precoce delle cure».



## Un suo commento ai dati emersi sul parametro che tutti i pazienti ben conoscono, il Volume di espirazione forzata nel primo secondo (FEV1)?

«Il FEV1 è indice della funzionalità respiratoria, che viene calcolato in percentuale rispetto al valore teorico. I dati mostrano che la maggior parte dei pazienti di età compresa tra fra i 6 e i 17 anni, ha un valore di FEV1% superiore o uguale al 70% cioè normale, mentre la percentuale di soggetti con funzione respiratoria gravemente compromessa (FEV1% <40%) è inferiore al 2%.

Nei soggetti di età maggiore ai 18 anni è possibile - anche se solo per l'anno 2014 - valutare la distribuzione dei valori di FEV1% per fasce di gravità e d'età. Nella fascia di età 18-21 il FEV1 è normale o buono (FEV1% ≥70%) per il 70% circa dei soggetti, quindi un dato molto incoraggiante. Però è evidente la progressiva riduzione della quota di soggetti con funzione respiratoria normale (o quasi) dal 70% circa al 44% se l'età è superiore ai 38 anni. La malattia è quindi positivamente influenzata dalle cure, ma in maniera non

ancora risolutiva. Nella fascia d'età ancora più elevata il valore medio di FEV1 sembra stabilizzarsi, ma dobbiamo tenere presente che vi concorre un buon numero di soggetti con forme miti di malattia».

### Cosa può dire sul rapporto tra funzione respiratoria e stato di nutrizione?

«Intanto inizio con il sottolineare che il Report 2014 mostra un altro dato confortante: lo stato nutrizionale si presenta buono sia per i maschi che per le femmine in tutte le fasce di età, pur con un lieve svantaggio nelle femmine rispetto ai maschi nei primi due anni di vita e nell'età adulta. Inoltre questi dati sono sovrapponibili a quelli dei paesi europei industrializzati. L'importanza di un buono stato nutrizionale per mantenere una normale funzione respiratoria è ormai ben nota per i pazienti affetti da FC. Questa affermazione è confortata anche dai dati italiani di relazione fra percentile di indice di massa corporea (IMC) e FEV1% sia nella popolazione pediatrica sia in quella adulta. In particolare, nei pazienti adulti con IMC nella norma (maschi e femmine), il valore medio di FEV1% è superiore al 70%. Tuttavia, non è ancora possibile costruire delle vere e proprie curve di sopravvivenza in quanto i dati raccolti sono riferiti a pochi anni di osservazione».

### Se dovesse descrivere la situazione complessiva in poche parole e in prospettiva futura?

«Mi sento di dire che i dati italiani descrivono una popolazione in cui l'età si sta spostando sempre di più verso quella adulta e con uno stato di salute migliore rispetto agli anni precedenti. Nel prossimo futuro potremo osservare, grazie al RIFC, gli effetti delle terapie personalizzate basate sui nuovi modulatori, che vengono ormai prescritti da tutti i Centri di cura in concomitanza alle terapie consolidate; potremo definire le curve di sopravvivenza e valutare gli esiti dei trapianti in relazione ai diversi approcci terapeutici attuati in seguito al trapianto stesso, nel periodo di *follow-up*».

*Flaminia Malvezzi*



SERENA QUATTRUCCI, A SINISTRA,  
CON IL GRUPPO DI RICERCA DEL PROGETTO FFC 16/2011

## I NUMERI DEL RIFC



Il Registro Italiano Fibrosi Cistica, progetto complesso, pensato per raccogliere i principali dati epidemiologici e clinici dei pazienti presenti in Italia, ha avuto un primo inizio nel 1988. La sua collocazione originaria era presso l'Istituto di Statistica e Biometria di Milano ed è stato curato dalla dottoressa Anna Bossi fino alla fine del 2004, quando è venuto a cadere l'accordo stipulato con l'Istituto di Statistica. Nel 2009 l'Assemblea dei Direttori dei Centri ha stipulato un accordo con l'Istituto Superiore della Sanità, già sede di numerosi Registri di Patologia, istituendo il nuovo Registro Italiano della Fibrosi Cistica.

# 93%

è la copertura stimata dell'intera popolazione FC italiana da parte del RIFC, secondo l'ultimo rapporto del 2014, a causa del mancato consenso alla trasmissione dati da parte di una quota di pazienti e alla mancata registrazione della totalità dei pazienti residenti in Sardegna.

# 4.981

sono i pazienti che nel 2014 risultano registrati nel RIFC, con una leggera prevalenza dei maschi sulle femmine.

# 20,4

anni è l'età mediana dei pazienti italiani, dei quali si osserva la prevalenza di soggetti con almeno una mutazione F508 del su un allele del 68,1%.

# 135

sono le nuove diagnosi nel 2014, circa 2,5 a settimana, di cui 57 maschi e 78 femmine.

# 34

sono i pazienti che nel 2014 hanno subito un trapianto bipolmonare. Buono lo stato di salute dei malati italiani per tutte le fasce d'età, in base agli indicatori dello stato nutrizionale, anche se per le femmine l'età adulta risulta essere un periodo più critico rispetto ai maschi.

## La prima volta che ho incontrato un malato fc

La nuova campagna 5x1000 di Fondazione è andata quest'anno alla ricerca di chi ha incontrato la fibrosi cistica per la prima volta tra figli e fratelli di altri: ha raccontato una malattia vista con occhi nuovi, sorpresi per quanto scoperto dietro le quinte di una patologia che non si svela al primo sguardo. Invisibile, apparentemente dormiente, ma non per questo meno pericolosa.

La Campagna ha raccolto brevi frasi per spiegare che la fibrosi cistica non è una realtà lontana, difficile da incrociare. È anzi probabile che nella classe frequentata dai nostri figli o tra gente conosciuta di vista, nell'ufficio accanto, nell'altro turno in palestra, tra gli amici degli amici, ci sia una famiglia che lotta ogni giorno per la vita di un proprio caro affetto da fibrosi cistica. I portatori sani sono due milioni e mezzo e una coppia ogni 600 è composta da due portatori che possono generare un figlio malato: numeri dietro i quali si nasconde una quotidianità a prima vista impensabile.

Una malattia che stupisce chi non la conosce perché invisibile a lungo, ma non per questo poco invasiva, che si fa odiare perché dimezza l'aspettativa media di vita rispetto a una persona sana e impone cure giornaliere che sottraggono energie, tempo, libertà e spensieratezza. Sono piccoli particolari apparentemente insignificanti a tradire l'apparenza di salute di tanti malati e spesso è necessario uno spirito di osservazione non comune per riconoscerli. Christian, Mirko, Sebastiano, Adriana, Bruno, Piera l'hanno fatto: si sono fermati a osservare e, attraverso dettagli apparentemente insignificanti di quotidianità, hanno capito e qui l'hanno raccontato.

Il veicolo scelto per diffondere i contributi raccolti per la Campagna 5x1000 è Facebook. L'obiettivo è quello di raggiungere nuovi pubblici, non direttamente toccati dalla malattia, allargando così il numero delle persone che seguono il lavoro svolto da Fondazione e ne sostengono la ricerca.

### Gli intervistati. Dall'indifferenza alla comprensione

C'è Christian, lo stagista, che rimane abbagliato dalla luce delle ragazze incontrate in reparto e non riesce a penetrare il buio in cui le ha fatte precipitare la malattia. Sebastiano, giovane medico, che si scontra con la durezza della fibrosi cistica, più complessa di come l'ha studiata sui libri. Mirko, che misura il fiato corto di Flavia nei 300 metri di passeggiata. Piera, che ha perso le tracce della compagna malata della figlia. Adriana, che si immedesima nei genitori di un figlio affetto da FC e pensa che non potrebbe dormire la notte. Bruno, l'ingegnere, che ammette di averci impiegato anni a comprendere la malattia e la definisce una prigione.



## Io odio la fibrosi cistica perché porta via i figli prima dei padri

«Di fibrosi cistica non avevo mai sentito parlare. Non sapevo cosa fosse. Un giorno, nella palestra dove avevo iscritto mia figlia, trovai dei cuori fatti a mano applicati su delle bacchette. La cura con cui erano stati realizzati mi colpì. Volevo sapere da dove venissero. «Li fa una mamma con una figlia affetta da fibrosi cistica», mi venne risposto.

Ho portato i primi cuori in ufficio e li ho distribuiti tutti. «Altri 20 me ne servono», dissi alla signora della palestra. Quando ne chiesi 20 ancora, erano finiti. Allora mi diede il numero di Michela. «Io ti vorrei aiutare – le dissi. Desidero avere altri cuori per i miei colleghi». Non sapeva come ringraziarmi. Ci siamo incontrate ed è stato amore a prima vista. Mi ha dato il suo sorriso e la confidenza. Mi ha colpito la sua umiltà, che avesse davvero piacere di conoscermi e di ringraziarmi. Da allora, mi butto a capofitto in tutte le attività che fa, per il tempo che mi resta, perché mio marito è in marina, lavoro, abbiamo due figli e c'è da stare appresso a tante attività.

Giada, la figlia di Michela, mi ha trasmesso un amore per la vita che non avevo. Mangiare un gelato, una pizza in compagnia, danzare sono diventate cose meravigliose. La vita non mi era mai parsa così bella prima di conoscerla. Quando vado all'ospedale di Messina ed entro in quella stanza, Giada mi presenta il suo salotto e mi fa vedere un panorama splendido. È un gioco, un modo di affrontare la vita col sorriso. Ricevo tanto da loro. Ricambio donando il mio tempo.

Ho voluto sapere cosa fosse la fibrosi cistica solo successivamente. Michela me l'ha spiegato e ci sono rimasta male, perché è una malattia genetica dalla quale ancora non si può guarire ed è mortale. La quantità di medicine che prende Giada ovunque si trovi, l'armadio pieno di farmaci, i ricoveri lunghi infiniti e le cure continue, anche appena uscita dall'ospedale, fanno venire da chiedersi: ma si deve vivere sempre così, senza avere una speranza? Devo continuare a sentire che se ne sono andati ragazzi di 16 anni? Se potessi davvero regalare a Giada parte dei miei anni di vita lo farei subito.

Mi stanno a cuore tutti i genitori come Michela, con un grande dolore nascosto da un grande sorriso. Siamo tutte mamme a darle una mano. Io lo faccio per amore. Perché sento che queste persone hanno bisogno di aiuto. Vedo la trasparenza con cui operano e credo che sostenendo la ricerca ce la faremo a trovare una soluzione. Non lo faccio neanche per mia sorella, che ha la sclerosi multipla, perché comunque si vive con quella malattia. Con la fibrosi cistica no. Mi ha colpito una mamma che è venuta a trovare Michela e Giada in ospedale a Messina. Aveva perso una figlia in quel reparto ed è tornata nonostante il suo immenso dolore. Quando vedo queste cose il cuore mi scoppia. Michela è sola, la notte non dorme. Vorrei fare di più. Io non so se dormirei con i suoi pensieri e se ce la farei a fare quello che fa lei. Se uniamo le forze, una gocciolina alla volta, possiamo fare tanto».

*Adriana, due volte mamma*

## Cosa si finanzia



### Progetto Task Force for Cystic Fibrosis 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 Galiotta (Telethon Institute of Genetics and Medicine - TIGEM, Napoli)

**Categoria:** terapie del difetto di base

**Durata:** 18 mesi

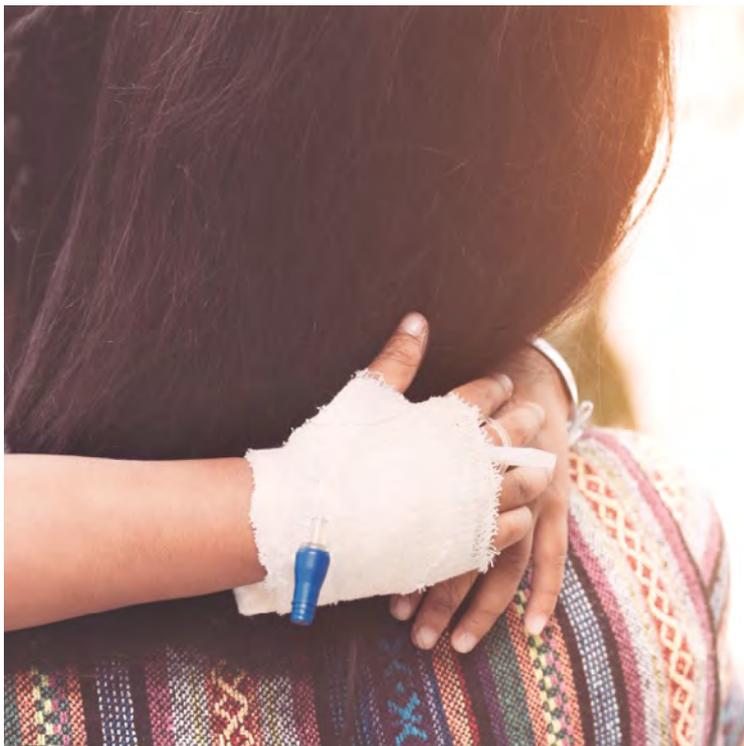
**Finanziamento totale:** 2 milioni di euro

**Obiettivi:** arrivare nel 2019 a uno studio clinico in malati FC impiegando la combinazione di farmaci (correttore più potenziatore) risultata più efficace e più sicura



## Come si fa a donare il 5x1000

Sui modelli 730, Unico o CUD della dichiarazione dei redditi, nella sezione "SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF", bisogna apporre la firma del dichiarante e il codice fiscale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica 93100600233 nel riquadro in alto a destra tra quelli indicati nel modello.



## Perché assegnarlo a FFC

È una fonte di introiti irrinunciabile per la Fondazione (630.678 euro raccolti sui redditi 2015), per sostenere una rete di ricerca italiana sulla fibrosi cistica, garantire una selezione di progetti rigorosa, assicurare fondi crescenti per i laboratori e trovare una cura.

Nota per chi, oltre a devolvere il 5x1000, desidera fare donazioni: la Fondazione, come ente che promuove attività di ricerca riconosciuto dal Ministero dell'Istruzione, dell'Università e della Ricerca (MIUR), garantisce alle società di capitali (srl / SpA / Sapa) e altri soggetti IRES la deducibilità assoluta dal reddito. Un beneficio fiscale senza limiti di importo, godibile per donazioni in denaro finalizzate alla ricerca scientifica.

## 6 modi per diffondere il 93100600233

1. Facendolo conoscere ai commercialisti.
2. Accompagnando a ogni gadget la cartolina con talloncino staccabile, per conservare il codice fiscale FFC.
3. Condividendo i post dedicati sulla pagina FB e l'account Instagram @fondazioneffc.
4. Inviando ai contatti WhatsApp e/o alla propria rubrica i messaggi messi a disposizione.
5. Visitando le pagine dedicate nel sito fibrosicisticaricerca.it, dove è possibile inoltrare per sms o e-mail un promemoria con il codice fiscale FFC.
6. Per passaparola.

Pasqua 2018

## Una festa sempre più grande regala alla ricerca 470 mila euro

Continuano a crescere i numeri della campagna di Pasqua, che raccoglie il 10% in più rispetto alla già fruttuosa campagna 2017.

Alle uova e agli animaletti di cioccolato quest'anno si è aggiunto un volo di colombe Fiasconaro, per un totale di oltre 82.000 pezzi distribuiti, con una raccolta netta a favore della ricerca di circa 470 mila euro. I numeri non sono ancora quelli definitivi, ma il risultato per la ricerca è entusiasmante.



### Delegazione di Cuneo e Alba

#### “Ho dato via anche le uova dei miei figli!”

Chiara Ferrero ha perso il conto delle uova offerte e, quando scopre che sono 3.420, se lo fa ripetere almeno tre volte per potere dare il dato esatto ai volontari. «La tonnellata di uova che distribuiremo l'anno prossimo crescerà ancora. Le abbiamo finite una settimana prima di Pasqua e continuavano a chiedercele. Non abbiamo fatto banchetti, ma quasi tutto su passaparola. Le reti di relazioni funzionano. Un mese prima abbiamo usato i profili e gli status Instagram, Facebook e WhatsApp per fare conoscere l'iniziativa. È stato un boom di richieste. Abbiamo dovuto recuperare le uova dai negozi a cui le avevamo lasciate perché ci servivano. Ho dato via anche quelle dei miei figli e le ho sostituite con un libro e dei colori. Il cioccolato è ottimo, il prezzo modico, ci conoscono. Dalle nostre parti se ti conosco si fidano, perché sanno dove vanno i soldi, altrimenti non te li danno. L'unico episodio spiacevole è capitato con un corriere che si rifiutava di scaricare la merce. Abbiamo dovuto spostare noi le scatole, ma quando si è presentato da Paola Santese, che era all'ultimo mese di gravidanza, le ho detto: *ficca fuori 'sta panza e fatti aiutare*. Il corriere ha dovuto cedere».



### Delegazione di Catania Mascalucia

#### “Partecipano in tanti perché credono nella ricerca”.

Michela Puglisi: «marzo è stato un mese massacrante. Abbiamo distribuito 3.000 uova. Per fare questi numeri, durante tutto l'anno, sensibilizzo i ragazzi nelle scuole. È una soddisfazione immensa. Partecipano in tanti, perché credono nella ricerca. Mi hanno già dato appuntamento per la festa della mamma. Un lavoro enorme lo fanno anche le mie cinque amiche, che si impegnano come Giada fosse loro figlia. La gente dona perché viene coinvolta. Fanno un passaparola con WhatsApp! È diventato un mezzo efficacissimo per veicolare la solidarietà».



## Delegazione di Palermo

### “Siamo distrutti, anzi macinati, ma non abbiamo trovato porte chiuse”.

Tre registi, Emiliano, Stefania e Giusy, per una squadra fortissima, che mobilita una rete di persone sempre più estesa, fatta di conoscenze che si ampliano. Hanno offerto quasi 5.200 uova di cioccolato e oltre 700 colombe. Stefania Costagliola commenta: «è andata benissimo, abbiamo trovato una solidarietà incredibile, fonte di grande gratificazione. Siamo distrutti, anzi, qui diciamo macinati, ma soddisfatti. Non abbiamo trovato porte chiuse. Ci cercano. Le persone restano soddisfatte. In quanti si prodigano, si va! Avevamo una rimanenza di una cinquantina di uova e il capo di mio marito le ha prese tutte, ma per le storie chiama Daniele La Lota, lui è più bravo!».

## Delegazione di Imola e Romagna

### “A lavorare ci sono sempre andata con scatoloni di uova”.

Patrizia Baroncini: «una cosa meravigliosa, abbiamo distribuito 2.800 uova. Sono stesa, ma ci siamo divertiti. Il rapporto diretto con le persone paga. Abbiamo accontentato anche quelli che si sono svegliati all'ultimo, perché Baiocchi è vicino e ci si poteva rifornire facilmente. Gli Alpini, Round Table, i volontari come mai sono stati tutti insieme. Abbiamo fatto girare cioccolato da una parte all'altra per accontentare tutti. A lavorare ci sono sempre andata con scatoloni di uova. Arrivavo mezz'ora prima per distribuirli. È stato un carnevale».



## Volontari

### “Gli infermieri sono delle macchine da distribuzione uova”.

Fulvia Terracciano e Giuseppe Allocca, divisi tra Puglia e Campania, una volta l'anno in occasione della Pasqua, mobilitano due Regioni per fare conoscere la fibrosi cistica: «non siamo una delegazione, perché l'impegno è enorme. Come medico mi sono sempre occupata di fibrosi cistica, sono gastroenterologa a San Giovanni Rotondo. Dopo la diagnosi di mio figlio ho iniziato a fare sensibilizzazione sulla malattia. La voglia di fare conoscere la fibrosi cistica ci ha portato a mobilitare moltissime persone, al punto che ora sono gli altri che ci contattano e il progetto va avanti da solo. In ospedale, per esempio, io non faccio quasi niente, gli infermieri sono delle macchine da distribuzione uova, arrivano dappertutto, sono incredibili. Le mie cognate, di Saviano, si sono impegnate tantissimo, soprattutto nelle scuole. È in Campania che abbiamo il maggiore riscontro. Abbiamo superato le 2.200 uova».

## Delegazione di Vittoria Ragusa e Siracusa

**“50 uova da distribuire, nel 2011 mi parevano tante. Ora ne ordino migliaia”.**

Daniele La Lota: «questa campagna è stata un fiume in piena che straripa, superando gli argini della solidarietà. Ha portato tanta gioia. Ricordo quando nel 2011 ci proposero per la prima volta di offrire le uova di Pasqua. Nessuno pensava a grandi numeri. A me 50 parevano tante. Ora, grazie a un bellissimo lavoro di squadra, ne ordino 2.000. Le portiamo nelle scuole, nelle aziende, nei dopolavoro, nelle istituzioni e per il prossimo anno, tutti insieme, ci proiettiamo a distribuirne 100 mila».

## Delegazione di Torino Rivarolo Canavese

Gabriella Morelli: «ci diamo sempre tanto da fare. Le ragazze sono piene di buona volontà. Ci mettiamo il cuore e col cuore riusciamo. Quindici giorni prima di Pasqua avevo ancora 650 uova. Pensavo mi rimanessero lì. Invece me le hanno chieste fino all'ultimo. Ne abbiamo offerte 1.350, ma avremmo tranquillamente potuto arrivare a 1.500. Ne abbiamo portate tante nelle scuole con un riscontro sorprendente».



## Delegazione di Lucca

**“Per distribuire più uova volevo tirarle dal finestrino”.**

Susy Pieretti: «sono stra contenta, via! È stato piacevolmente faticoso. Eravamo solo io, Mirko e un'altra mamma a portare a destra e a sinistra le uova ed è difficile conciliare il lavoro con la distribuzione di circa 1.400 uova. Le portavamo a tutte le ore. Pochissimi venivano a prendersele. Volevo attuare la tattica di tirarle dal finestrino. È lunga fermarsi a chiacchierare con tutti. Si potrebbe fare molto di più, ché alla fine si arriva senza, ma non abbiamo un posto dove tenerle. Il prossimo anno lo cercheremo perché vogliamo fare ancora meglio».



## Delegazione di Sassari Castelsardo

**“Una rete capillare di volontari che arriva ovunque”.**

Hanno offerto 1.680 uova Francesca Pinna e Lello Corrias: «siamo super organizzati. Facciamo un ordine grosso e poi abbiamo una rete capillare di volontari, che ci permette di arrivare anche nei paesi più lontani. Siamo molto contenti della risposta della gente».



## Delegazione di Valle Scrivia e Alessandria

**“Le persone sono rimaste colpite dalla gravità della malattia”.**

Emanuela Emmerich: «siamo senza parole. Non pensavamo di fare i numeri dell'anno scorso, perché era partita in sordina questa campagna, ma alla fine abbiamo offerto più di 1.400 uova. È stato un lavoro. La collaborazione delle mie amiche e il loro affetto, il contagio che si è fatto così esteso, fanno piacere. L'accoglienza nelle scuole e la ricezione del messaggio tra i ragazzi delle superiori ci hanno motivato moltissimo. Sono rimasti colpiti dalla gravità della malattia, dal fatto che un italiano su 25 è portatore sano e ci hanno ringraziato per averglielo fatto scoprire. Dà soddisfazione sapere che ora i ragazzi sono informati».

## Delegazione di Siena

**“È bello percepire la vicinanza delle persone”.**

Vittoria Fortino: «siamo contentissimi, abbiamo distribuito 1.378 uova. In tanti si sono offerti di tenerle e proporle nei propri esercizi commerciali. Ogni anno il cerchio si autoamplifica per conoscenza. È bello percepire la vicinanza delle persone che scelgono spontaneamente di aiutarti, dà la misura della solidarietà».

## Delegazione di Fabriano Ancona

Giovanni Vito: «anche lo scorso anno era andata bene, ma quest'anno siamo arrivati a 1.208 pezzi e avremmo potuto fare qualcosa di più. Restiamo sempre senza. Siamo una decina di volontari, con una cerchia di persone che si fidano di noi e ci sostengono volentieri perché sanno che i soldi vengono davvero investiti nella ricerca».



## Delegazione di Como Dongo

Angelica Angelinetta: «è stato un successo incredibile. In un solo giorno, tra sabato 17 e la domenica mattina del 18 marzo, abbiamo offerto 1.204 uova, di cui solo 300 erano prenotate. Poi ce ne hanno chieste ancora, ma non siamo riusciti ad accontentarli. Se solo ne avessimo avute di più!».



## Delegazione di Boschi Sant'Anna Minerbe

Fabio Facciolo: «potevamo fare molto di più, osando. Ho sempre paura di non farcela, ma questa volta ho imparato che se non le hai in casa le uova non le offri. Abbiamo fatto meglio dello scorso anno, nonostante le condizioni atmosferiche sfavorevoli, distribuendo 1.110 uova, ma di questa Pasqua mi resta l'amaro, perché ho sbagliato, avrei dovuto ordinare 2-300 pezzi in più. L'anno prossimo sarà diverso. Accontenteremo tutti».



## Delegazione di Lecce

Francesca Musardo: «io le uova di Pasqua le offro quando ancora la Fondazione non lo faceva. È stato un successo fin dall'inizio. Non lo so come abbiamo fatto ad arrivare a 1.029 uova. Nell'incertezza ci siamo fermati sul sicuro, anche se avremmo potuto fare di più. Siamo un grande gruppo, quindi una grande rete. La nostra forza è essere in tanti».

## Delegazione di Alberobello

Martino De Giorgio: «è stata una grande Campagna grazie a tutti i volontari. Quest'anno, oltre ad Alberobello, abbiamo trovato appoggio nel Comune di Noci. La gente ha riconfermato il proprio interesse per il nostro impegno e abbiamo distribuito 1.000 uova».

## Uova nelle piazze o affidate al passaparola?

Sono state proposte e ordinate per passaparola la maggior parte delle uova distribuite in questa campagna. Le consegne a domicilio sono state migliaia e hanno trasformato i volontari in corrieri in lotta contro il tempo per non lasciare scontento nessuno. Le postazioni presenti nelle piazze, benché meno efficaci come resa economica, restano delle vetrine irrinunciabili, per portare la fibrosi cistica agli occhi e alle orecchie della popolazione generale.





## La fibrosi cistica tra i banchi di scuola

Dal Nord al Sud FFC è stata accolta in decine di scuole, un bacino di sensibilizzazione irrinunciabile per fare conoscere la fibrosi cistica alle nuove generazioni. Grazie ai dirigenti scolastici, agli insegnanti, agli alunni e alle loro famiglie, per essersi dimostrati così attenti e generosi e avere scelto di sostenere la ricerca scientifica e la speranza di guarigione di tanti malati.



## L'albero del cioccolato

Davvero c'è un posto, chiamato Campo dei Miracoli, dove seminando la speranza crescono alberi carichi di uova di cioccolato e di soldi sonanti per fare avanzare la ricerca verso la cura definitiva. Complimenti al nonno Nino Bernardini per avere sorpreso una volta di più i figli, i nipoti e noi tutti.

## Raduno Nazionale di Delegazioni, Gruppi di sostegno e volontari FFC

Sabato 19 e domenica 20 maggio si rinnova l'appuntamento annuale con la rete dei volontari FFC, fissato al Montresor Tower Hotel di Bussolengo (VR), e preceduto nella mattinata di sabato dal XVI Seminario di Primavera FFC. Programma e scheda di partecipazione sul sito [fibrosicisticaricerca.it](http://fibrosicisticaricerca.it).



## ISTRUZIONI PER DIVENTARE UN GRANDE FUNDRAISER

Facebook regala un nuovo strumento semplice e informale, ma sicuro, per avviare raccolte fondi personalizzate per la causa che ti sta più a cuore.

La Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica è tra le organizzazioni riconosciute da Facebook, che possono ricevere donazioni attraverso il social grazie a un servizio dedicato. Al pulsante *Fai una donazione*, che consente di donare senza uscire dalla piattaforma, si aggiunge la

voce di menù *Raccolte fondi*, che guida nella loro creazione in pochi passi. Facebook suggerisce di proporre agli amici una raccolta in occasione del compleanno, ma i pretesti possono essere diversi: un anniversario, una festa, per ricordare qualcuno, in parallelo all'organizzazione di un evento, per una cerimonia o una ricorrenza. Il nuovo strumento funziona: dall'11 al 21 febbraio, grazie ai fan della pagina, abbiamo raccolto 12.085 euro. Una cifra importante, che contribuisce a fare avanzare la ricerca verso la cura definitiva. L'utilità dello strumento è indubbia, ma raccomandiamo di non abusarne, sovrapponendo le numerose iniziative di raccolta fondi. Fatelo per occasioni davvero speciali!

### Accedi a Facebook.

### Clicca sulla voce **Raccolte fondi**,

che si trova in fondo alla colonna di sinistra della pagina Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica.

**Clicca sul pulsante + Raccogli denaro**, presente a destra.

### Clicca sul pulsante **Inizia**.

A questo punto sarà sufficiente seguire passo dopo passo le istruzioni.

Alla domanda *Per chi stai raccogliendo denaro?* si dovrà cercare e selezionare

Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica.

Verrà poi richiesto di scrivere la cifra che si desidera raggiungere, la data di chiusura della raccolta e il motivo per cui si è scelto di promuoverla.

È importante spendere qualche riga per spiegare le ragioni per cui si invitano gli amici a donare.

Nessuno più di voi ha le parole giuste per motivarli.

## DEVI SAPERE CHE...

- Facebook non addebita nessun costo del servizio per le donazioni alle organizzazioni non profit. Quindi la somma donata viene bonificata per intero direttamente a FFC.
- Le raccolte fondi sono pubbliche, chiunque può vederle.
- Le donazioni possono essere fatte solo attraverso FB.
- Se non si raggiunge la cifra impostata come obiettivo, il denaro raccolto viene comunque versato alla onlus.

## Mondo FFC - Lavori in corso

È partito il progetto di rifacimento dell'area Community del sito, dedicata a Delegazioni, Gruppi di sostegno e volontari. Il progetto vedrà la luce nei prossimi mesi e sarà pienamente operativo in occasione della Campagna nazionale di ottobre per raccogliere e valorizzare al meglio le tante iniziative che fioriranno in tutta Italia. Obiettivo dell'intervento è di dare nuova linfa alla parte del sito che si occupa della vita della comunità FFC, con tutte le iniziative, le immagini, le voci dei sostenitori a raccontare il grande lavoro quotidiano svolto da Nord a Sud a favore della ricerca scientifica.



In attesa del trapianto

**“Mamma,  
quando  
ti avranno  
messo i pezzi  
nuovi, potrai  
correre con noi?”**

Giulia, 30 anni, due gemelle di cinque, un marito da otto e una vita attaccata all'ossigeno 24 ore su 24, in attesa del trapianto di polmoni, per liberarsi dell'eterno presente e proiettarsi nel futuro. «Sta cercando di portarmi via tutto, ma per riuscirci deve ammazzarmi – dice Giulia col timbro della sfida nella voce. La fibrosi cistica ti toglie qualcosa ogni giorno. Si è presa la mia capacità di respirare, di risalire in superficie, di muovermi. Mi ha tolto l'orgoglio testardo; l'indipendenza, che mi sembrava vitale. Con la libertà a volte mi sembra mi spogli anche della mia dignità, ma la voglia di vivere e il sorriso quelli non potrà portarseli via».

Giulia vive nell'entroterra di Genova con Paolo, che ha quattro anni più di lei, e le loro due bambine, Lisa e Alice, fisicamente e caratterialmente uguali una alla mamma l'altra al papà. «Sono molto sveglie, vivaci ma brave. Hanno una sensibilità particolare. Non mi vedono come una persona malata. Per loro sono la mamma. Sanno tutto. Sono sempre venute a trovarmi in ospedale. Giocano col fonendoscopio, col palo delle flebo. Scelgono dove faccio l'insulina. Quando ho un attacco di tosse mi portano l'acqua. Non è sempre facile, perché fanno anche domande scomode, come tutti i bambini, ma cerchiamo di dare risposte vere». Come quando chiedono: “mamma, ma quando ti avranno

messo i pezzi nuovi, allora sarai libera e potrai correre?»; “sì, amore, correremo insieme nel vento”. «Non bisogna avere paura di dire la verità ai bambini, capiscono l'essenza delle cose molto più di noi grandi» dice Giulia, e aggiunge: «penso a me come Giulia. Poi c'è la fibrosi cistica, che con gli anni mi ha invaso la vita e mi ha tolto un sacco di libertà, ma stringo i denti e cerco di essere una mamma e una moglie normale. Non contano l'aria che manca, la fatica, il passo lento, le perplessità. Qualcosa sarà».

Aveva 22 anni quando si è sposata. Ha lavorato finché non è rimasta incinta. «Avendo già il lavoro di curarmi, ho deciso di fare la mamma a tempo pieno», commenta. «Nei miei progetti di ragazza non era previsto di sposarmi così giovane. Dopo il liceo classico mi sono iscritta al corso di psicologia, all'università di Torino. Avevo 19 anni e Paolo 23 quando ci siamo conosciuti e mi ha travolto la vita. Dopo due anni avevamo già capito che dovevamo sposarci presto, contro tutti, che ci dicevano fossimo matti. Se conoscessi Paolo, capiresti. È il sole. Una persona straordinaria. Un uomo speciale. Non si poteva non sposare. Quando entra in una stanza la illumina. È divertente. Ridiamo come dei matti, ancora, dopo dieci anni, e pensiamo che ci saremmo potuti sposare anche prima – aggiunge Giulia, piena di entusiasmo. Quando l'ho conosciuto stavo abbastanza bene. Facevo circa un ricovero l'anno. Della fibrosi cistica gliene ho raccontato molto presto, perché Paolo è diventato subito una parte fondamentale della mia vita, ma non è che ci si pensasse tanto alla malattia. L'ho tenuta da parte tutta la vita. Quasi nessuna delle persone che conoscevo sapeva cosa avessi. Col passare dei mesi ha capito che cosa volevo dire e ha scelto di restare, sapendo a cosa andava incontro. Si è preso un bel carico. Mentre i miei si sono ritrovati con una figlia FC, Paolo ha scelto me, con tutto quello che voleva dire».

A 25 anni sono arrivate le due figlie. «Mi hanno dato la gioia più grande e sono cambiate ancora una volta le priorità – racconta Giulia. Amandoci così tanto quell'amore doveva sfociare in qualcosa. Per noi è diventato il desiderio di allargare la famiglia. Sapevo che prima avessi fatto e meglio sarebbe stato, per i miei problemi di salute. La gravidanza è stata molto difficile. Sono stata quasi sempre in ospedale.

Per due mesi sono stata sdraiata a guardare il soffitto, senza potermi muovere. Un colpo di tosse poteva scatenare le contrazioni. Sono nate settimane». Un giorno alla volta sono riusciti a superare le difficoltà. «Cosa ho fatto? È la cosa giusta? Ora cosa succederà?», si chiedeva Giulia, che dice: «nessuno sa cosa riserva il destino. Faccio il possibile per garantire un futuro alle mie bambine. Siamo sempre stati abbastanza incoscienti. Ho scelto di vivere al massimo anziché sopravvivere. Io sono qui ora e cerco di esserci il più a lungo possibile. Siamo una squadra. Abbiamo condiviso tutto e un passo alla volta affrontiamo quello che viene. I miei genitori, mamma soprattutto, mi hanno cresciuta insieme al mio fratello maggiore come una bambina normale.



Non mi hanno mai tenuta in una teca o più di tanto al riparo. Ho fatto come tutti gli altri, anche se mi ci voleva più fatica. Ovviamente, ho anch'io i miei momenti di sconforto e di paura, ma non posso perdere tempo a piangermi addosso. Ho troppe cose da fare e da vivere».

Ha evitato l'argomento fibrosi cistica finché ha potuto. Niente amicizie con altri pazienti, né impegni con associazioni dedicate. «Non era perché mi vergognassi che non ne parlavo – spiega Giulia. La verità è che temevo di mostrarmi fragile. Odio la compassione. Ho una vita meravigliosa. Forse rischiando, ma ho fatto quello che volevo: il giro del Québec in moto slitta; il viaggio in Nuova Zelanda; quello in Turchia con gli zaini e le bimbe di 15 mesi in spalla. Neanche ora che sono attaccata all'ossigeno 24 ore su 24 e sono in lista di trapianto penso a me come malata. Ci adattiamo molto. Prima mi pareva inaccettabile portare l'ossigeno. Mettere le cannule mi esponeva come persona malata ed è stata dura da mandare giù. Ora che vivo in ossigeno dico che va bene. In un anno e mezzo è cambiata molto la mia prospettiva. Arriva un momento in cui non la puoi più prendere a gomitare la fibrosi cistica. Il trapianto fa paura, ti mostrano la situazione nuda e cruda. Segna la tua vita, anche se non finisce con lui la malattia. Sentire le testimonianze di chi l'aveva affrontato mi ha aiutato tanto ad accettarlo. Quando me l'hanno proposto è stato un pugno in faccia».



Col tempo Giulia ha iniziato a pensare di potere fare qualcosa. «Quando dico che ho la fibrosi cistica vedo lo smarrimento più totale. Non lo sa nessuno cosa sia. Però, da quando ho iniziato a parlarne, ho imparato due cose: che le persone spesso reagiscono meglio di quello che pensiamo quando condividiamo le nostre fragilità e che quella che pensavo essere una mia debolezza è la cosa che in realtà mi ha reso molto più forte. Mamma dice che 30 anni fa non sapevano se avrei potuto superare i cinque anni. Io nella ricerca ci credo eccome, per questo partecipo attivamente alle campagne a sostegno della Fondazione Ricerca FC. Sono stata all'Istituto Italiano di Tecnologia con Sandra Garau. È stata un'emozione grande. L'idea che potrebbe davvero arrivare un farmaco che aiuti le persone a non affrontare quello che sto vivendo è appassionante. La ricerca è tutto. Sono in terapia con Orkambi. Io e Paolo avevamo sperato tantissimo in questo farmaco. Mi ha regalato del tempo, ma non ha portato grandi risultati». Al confine con la Francia, a Bersezio, sul colle della Maddalena, c'è una cima. È il monte che Paolo ama, ma Giulia, al momento, non può andare sopra ai 1000 metri né allontanarsi da Milano, perché aspetta la chiamata. «Per me è inarrivabile ora – racconta. Il primo obiettivo della lista di cose da fare post trapianto è andare in cima a questo monte con mio marito e gridare che ce l'abbiamo fatta a fare anche questo pezzo di montagna insieme. Voglio correre dietro alle bimbe, non sentirmi male quando rido, fare una vita libera. Intanto la nostra montagna con scritto *un passo alla volta* me la sono tatuata. È l'ultimo tatuaggio, perché dopo il trapianto saranno aboliti. Ho anche i nomi delle bambine, *just breathe*, l'araba fenice, un 8 (il numero mio e di Paolo), *we don't go down without a fight*, una rosa, il primo fatto a 16 anni con ira dei miei.

A lungo mi sono chiesta "perché è successo a me". Da quando ho conosciuto Paolo mi sono chiesta cosa ho fatto per meritarmi tutto questo bello. Quindi va bene così. Ho al fianco l'uomo che amo e che tanti anni fa ha scelto di lottare con me, nonostante la consapevolezza che non sarebbe stato facile né indolore. Insieme siamo qualcosa che va oltre qualunque malattia e qualunque ostacolo.

Le nostre bambine sono la mia motivazione più forte, perché voglio e devo esserci accanto a loro il più a lungo possibile. Facciamo un passo alla volta, qui e ora».

*Rachele Perbellini*

Una charity partnership di ampio respiro

## FFC e ginnastica artistica insieme per dare slancio alla ricerca

Si svolgeranno il 4 e 5 maggio 2018 al Mediolanum Forum di Assago (MI) i Campionati Italiani di Serie A e B di Ginnastica Artistica e avranno la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica per charity partner, grazie ad ASD Ginnastica Meda, delegata all'organizzazione dell'evento dalla Federazione Ginnastica d'Italia.

Un sodalizio che avvicina la malattia genetica grave più diffusa nel nostro Paese alla popolazione generale. Sulla pedana, provenienti da tutta Italia, oltre 450 atleti che si contenderanno il gradino più alto del podio per gareggiare in maglia azzurra alle Olimpiadi di Tokyo 2020.

*Claim della partnership* è il respiro, che serve agli atleti per gareggiare e manca ai malati di fibrosi cistica per vivere.

Il tema del respiro ritorna nei video condivisi sui social e negli spot promozionali e di sensibilizzazione in programmazione sui media partner Sky Sport e Radio Monte Carlo Sport. Protagonisti sono i testimonial FFC e alcuni ginnasti in gara. Quanto ricavato dalla vendita dei biglietti verrà interamente devoluto per il finanziamento della fase preclinica del progetto *Task Force for Cystic Fibrosis*.



Dal backstage degli spot di promozione dei Campionati

### «Quando ti è mancato il respiro?». 20 secondi per dirlo.

«Io sono qua... Troppo in anticipo?». È iniziato così, in vantaggio sul tempo, il pomeriggio di riprese alla palestra dell'ASD Ginnastica Meda, con Edoardo, il primo dei testimonial FFC a registrare, e Davide, Elisa, Angelica e Rachele, tutti con gli orologi in avanti.

Il team dell'agenzia creativa Switch Up, curatrice della comunicazione dei Campionati, ha gestito la fase di registrazione e produzione dei video con professionalità e cuore, mostrando particolare attenzione alle esigenze dei ragazzi. L'emozione era molta, ma l'impegno, la serietà e l'entusiasmo dei giovani protagonisti ha contagiato tutti. Le loro testimonianze hanno toccato nel profondo, riuscendo a trasmettere in pochi istanti la drammaticità della malattia e la speranza che ripongono nella capacità della ricerca scientifica di cambiare il futuro.

Gli spot, anche quelli che hanno per protagonisti i ginnasti, sono pubblicati nelle pagine Facebook della Fondazione, della Federazione Ginnastica d'Italia, di ASD Ginnastica Meda e trasmessi sui canali SkySport e Radio Montecarlo fino al prossimo 5 maggio.



**Edoardo**



«Dovendo parlare della malattia mi pareva importante centrare il punto in fretta. Una cosa è la speranza, un'altra è il dato di fatto. Che di fibrosi cistica si muoia è un dato di fatto. Se si parla di aspettativa media di vita significa che un problema c'è. Ecco perché è importante sostenere la ricerca. Mi è piaciuto che i tecnici fossero toccati dalle nostre parole. Vedere il lavoro finale è stato suggestivo».

**Davide**



«È stato strano, ma divertente. Ero un po' agitato all'inizio. Sapevo cosa dire, ma una volta seduto ho dimenticato tutto. Poi si è rivelato più semplice del previsto e mi sono stupito di me stesso. Abbiamo parlato della nostra quotidianità. Per noi è abbastanza normale che ci manchi il respiro, ma per i sani non lo è e infatti sono rimasti loro senza respiro ascoltandoci».

**Rachele**



«Stare davanti alla telecamera non è mai semplice quando si racconta di se stessi. L'emozione c'è. Decidere di parlare con la mascherina è stata una scelta, per dire un qualcosa di più, trasmettere il senso di anomalia della nostra condizione».

«Prima o poi ci sarai tu su quei manifesti, mi diceva la mamma. Ero entusiasta di partecipare e mi è piaciuto tantissimo. Ho realizzato un sogno. Sono stata contenta tutto il giorno e anche quello prima. Ho pensato tantissimo alle parole. Volevo che fossero sentite anche da chi si trova nella mia situazione. Sensibilizzare, fare conoscere la fibrosi cistica è indispensabile e il mezzo televisivo è un'arma vincente per farlo».

**Elisa**



«È stata la mia prima volta davanti a una telecamera. Io a parlare faccio molta fatica. Di solito scrivo. Tremavo come una foglia. Però è stato bello ritrovarmi nell'ambiente della palestra. Mi sentivo a casa: da bambina ho fatto per anni ginnastica artistica. Essere sotto ai riflettori per fare conoscere veramente cos'è la malattia; ricordare che lo sport dona emozioni da togliere il respiro, ma per noi è la malattia a farlo, ha giocato l'emozione».

**Angelica**



## 17 marzo ore 16: un assembramento improvviso a City Life.

Nel futuristico distretto City Life di Milano, in Piazza Tre Torri, intorno alle ore 16, la fretta dello shopping ha lasciato il posto alla sorpresa dei passanti, quando le farfalle della Squadra Nazionale Italiana di Ginnastica Ritmica hanno preso il volo. Curiosità per la battuta d'arresto del tempo nella grazia del gesto delle ginnaste, che parteciperanno ai Campionati Nazionali di Ginnastica Artistica il 4 e 5 maggio prossimi ad Assago. Una splendida coreografia, con musica e virtuosismi atletici, ha preso forma tra i grattacieli, riportando l'attenzione dei mezzi di comunicazione sull'appuntamento sportivo e sulla Fondazione. Protagonisti del flash mob non sono state solo le campionesse del mondo in carica nella specialità 5 cerchi, ma tanti giovanissimi atleti di ASD Ginnastica Meda, gli oltre cinquanta volontari FFC presenti, i giovani testimonial di Fondazione Edoardo Hensemberger e Davide Valier, l'ambasciatore FFC Paolo Faganelli e naturalmente i passanti che, in dieci minuti di performance, hanno continuato ad assieparsi, per strappare uno scatto o una ripresa da condividere sui social.



GLORIA BEGGIATO,  
RICCARDO BOATTO,  
MATTEO MARZOTTO,  
NORA SHKRELI  
AL METROPOLE

## Al Metropole una notte d'oro per la ricerca

Nella cornice da Mille e una Notte dell'Hotel Metropole di Venezia, si è svolto il tradizionale *Sparkling December Cocktail & Dinner Party*, evento natalizio ideato e promosso da Gloria Beggiato, la proprietaria del prestigioso cinque stelle. Per l'occasione si sono dati appuntamento ospiti provenienti da tutto il mondo, che nel corso della serata hanno assistito a *performance* non convenzionali, *body painting*, balletti di danza contemporanea e numeri di giocoleria, eseguiti da una selezione di artisti di fama internazionale. Anche in questa edizione lo *Sparkling* ha rappresentato un'importante occasione benefica per raccogliere fondi a favore della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, una collaborazione nata dall'amicizia che legava Gloria alla contessa Marta Marzotto e che prosegue oggi con la sua famiglia. Alla serata erano infatti presenti il vicepresidente FFC Matteo Marzotto e la sorella Diamante. I 21.000 euro raccolti sono stati destinati all'adozione del progetto *Task Force for Cystic Fibrosis*, che punta a individuare il farmaco salvavita per la maggior parte dei malati di fibrosi cistica.

## Finazzo Flory e Verdi ricordano Marta Marzotto

Il 26 febbraio, il Teatro della Cometa di Roma ha ospitato lo spettacolo teatrale diretto e interpretato da Massimiliano Finazzo Flory, in omaggio alla contessa Marta Marzotto (nella foto). Finazzo Flory, nei panni di un Verdi ormai maturo, ne ha ripreso la biografia attraverso la lettura di documenti originali e di missive autografe in un'unica narrazione in nove episodi, intervallata da una selezione delle più celebri pagine verdiane interpretate al pianoforte da Stefano Salvatori. L'appuntamento ha visto protagonista anche il Coro della Città di Napoli, diretto dal maestro Carlo Morelli, in scena con una selezione di pezzi moderni, per una serata unica che ha fatto incontrare musica lirica, musica pop e ricerca, raccogliendo 11.000 euro a sostegno della Fondazione FFC.



## Gli Amici per la Ricerca di Bassano festeggiano il progetto Task Force

Come da tradizione, con la fine del mese di novembre, Paolo e Donata Lovison insieme agli Amici per la Ricerca di Bassano si sono ritrovati a La Casa dei Gelsi, a Cusnati di Rosà (VI), per una serata di festa a favore della ricerca sulla fibrosi cistica. All'evento, giunto alla decima edizione, ha partecipato anche il direttore scientifico FFC Gianni Mastella, che nel corso della cena è intervenuto per aggiornare sui progressi della ricerca e fare conoscere la Fondazione. Anno dopo anno l'appuntamento solidale promosso dalla famiglia Lovison ha contribuito all'adozione di nove progetti di ricerca FFC. Grazie alla serata del 25 novembre scorso sono stati raccolti 31.500 euro, devoluti a favore della fase preclinica del progetto *Task Force for Cystic Fibrosis*.



DA SINISTRA, MATTIA CASARIN  
PAOLO FAGANELLI  
SELENE PERNIGO  
PAOLO FRANCESCHINI

## Respiro d'Aprile: l'esuberanza della primavera in musica per FFC



RAPHAEL GUALAZZI AL TERMINE  
DELLA SUA ESECUZIONE  
ALLA GRAN GUARDIA DI VERONA

È stato un grande spettacolo, che ha divertito e affascinato il pubblico presente il 7 aprile nell'Auditorium della Gran Guardia, l'evento a sostegno della ricerca sulla fibrosi cistica, organizzato dalla Delegazione FFC di Verona e l'Assessorato ai Servizi Sociali del Comune di Verona. La serata, scandita dalla *verve* e dalla simpatia dei mattatori Paolo Franceschini e Mattia Casarin, ha visto alternarsi sul palco il comico di Colorado Omar Fantini, la band 60 Lire e il cantautore Raphael Gualazzi. I virtuosismi al piano dell'artista urbinato, nell'impeccabile esecuzione di alcuni dei suoi più grandi successi,

hanno incantato gli spettatori in sala. Ad arricchire lo spettacolo l'esibizione a sorpresa del compositore e musicista Piero Salvatori, già testimonial FFC, che ha prestato ancora una volta il suo talento per sensibilizzare sulla conoscenza della malattia e sull'importanza del sostegno alla ricerca. Salvatori, introdotto dall'ambasciatore FFC Paolo Faganelli, ha eseguito il brano inedito *Black River*, perfetta conclusione di una serata contraddistinta dall'alto valore artistico e umano dei suoi protagonisti, a sostegno del progetto *Task Force for Cystic Fibrosis*.



## Correre per un respiro: edizione 3.0

Per il terzo anno consecutivo Rachele Somaschini porterà i colori della Fondazione sulle strade e negli autodromi italiani. Correrà nel Campionato Italiano Rally, nel MINI Challenge e nel Campionato Italiano Velocità Montagna, per fare conoscere la fibrosi cistica e raccogliere fondi da destinare alla ricerca, la sola a potere portare al traguardo della guarigione. «La mia vita è come sospesa. La fibrosi cistica non si vede e sembra non esistere – dice Rachele. Nessuno se ne accorge, ma per noi ogni giorno è un'altalena di emozioni: basta lo sguardo di un medico o il ricovero di un'amica per cadere nello sconforto. Il mio amore per l'automobilismo mi ha abituato alle sfide difficili e al rigore dell'allenamento. Come tanti ragazzi nelle mie condizioni, affronto quotidianamente le terapie, con la consapevolezza che stanchezza, tosse, mancanza di respiro, cure e medicinali non devono fermare la corsa né la speranza. Credo incondizionatamente nella ricerca. Per questo sono anni che dedico ogni momento libero e ogni mia risorsa per parlarne e sensibilizzare il pubblico. Lo faccio con entusiasmo e il sorriso. La ricerca è la strada e sono sicura che ci permetterò di vincere la nostra sfida».



UNA DELLE  
IMMAGINI MESSE  
ALL'ASTA PER FFC  
DA EYESOPEN

## EyesOpen rende nobile la fotografia

16.500 euro è l'importo record raggiunto grazie all'asta organizzata da *Eyesopen! Magazine* con il supporto di Bottega Immagine e i volontari della Delegazione FFC di Milano. La prestigiosa rivista fotografica, da sempre al fianco della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, ha voluto organizzare un'asta benefica con oltre 160 opere, donate da importanti fotografi riconosciuti a livello internazionale e semplici appassionati di fotografia, per contribuire a finanziare il progetto d'eccellenza *Task Force For Cystic Fibrosis*. Poiché la grande generosità degli artisti che hanno aderito all'iniziativa non ha consentito di terminare l'asta, se ne terrà un'altra con oltre 80 scatti, anche di grandi maestri dell'obiettivo. Un'iniziativa riuscitissima, di successo per la ricerca e per la fotografia d'autore, in grado di fare tesoro del tempo, della professionalità, degli spazi, delle braccia, ma soprattutto del cuore, messi a disposizione da quanti hanno creduto in una fotografia a servizio del sociale.

Dolce Natale 2018

## Una magia da un milione di euro

È stato un dicembre d'oro per la ricerca in fibrosi cistica. Per il tempo del Natale la Fondazione si è trasformata in una Gringott, il deposito dei tesori dei maghi e delle streghe di Harry Potter. Non erano mai state registrate tante donazioni, grandi e piccole, di privati e aziende, per una raccolta lorda straordinaria di 927 mila euro.

Non è stato per magia, ma grazie a un instancabile lavoro collettivo e a un fortunato concorso di forze, che sono entrati 560 mila euro netti nelle casse FFC. Un bottino preziosissimo che garantisce nuova linfa alla ricerca. Nella misura in cui si allarga la rete di sensibilizzazione e cresce la conoscenza della malattia, si manifesta la buona disposizione del largo pubblico a donare. Aumenta il numero delle aziende che investono in progetti di ricerca, delle iniziative a sostegno della Fondazione, delle *partnership* e di quanti si spendono per trovare al più presto una cura.

ANGELICA ANGELINETTA ALLE PRESE  
CON L'OFFERTA NATALIZIA SUL LAGO DI COMO

### In tre anni la Campagna di Natale cresce del 75%

Raccolta netta Natale 2015: **321 mila euro**

Raccolta netta Natale 2016: **354 mila euro**

Raccolta netta Natale 2017: **560 mila euro**

### La ricerca cade sul morbido

43 mila panettoni Fiasconaro e Fraccaro +  
9.700 prodotti al cioccolato Baiocchi =

**52.700 pz.**

**+ 61% di ordini rispetto al 2016**



### Un voto, 4.261 euro da Unicredit

È pari a 4.261 euro la donazione destinata al progetto *Task Force for CF*, vinta grazie alle 1.623 persone che hanno votato per FFC in occasione dell'ultima edizione del concorso "Un voto, 200.000 aiuti concreti" proposto da Unicredit. Quest'anno la Fondazione si è posizionata al 6° posto su 190 onlus premiate, confermando la capacità di fare rete. L'iniziativa UniCredit, promossa a favore delle organizzazioni aderenti al servizio ilMiodono.it, si è svolta dal 1° dicembre 2017 al 22 gennaio 2018.

Eventi d'Italia

# Piccole e grandi imprese per fare grande la ricerca



## Alberobello

In occasione del XIV Trofeo Eracle, il 4 marzo, la Delegazione FFC di Alberobello ha organizzato un'intera mattinata dedicata ai bambini, con laboratori creativi, intrattenimento e attività ludico sportive, nella suggestiva cornice del Bosco Selva di Alberobello. L'evento ciclistico, che ha ripreso la corsa dopo 13 anni di assenza, è stato accolto con grande partecipazione. La cronometro a coppie in mountain bike si è svolta su un percorso misto boschivo con tratti suggestivi nella campagna alberobellese. Tra gli iscritti una coppia speciale: Fabio Cabianca da Verona e Martino De Giorgio da Alberobello, nonché il responsabile della Delegazione. Insieme hanno conquistato il podio, ma soprattutto hanno contribuito a fare conoscere la fibrosi cistica. Un grazie particolare al sindaco Michele Maria Longo, in rappresentanza della generosità di un intero paese, che da sempre sostiene i volontari FFC di Alberobello; all'Asd Eracle, che ha devoluto il ricavato della gara, di 6.150 euro, al progetto di ricerca FFC 1/2017 e a tutti coloro che hanno donato, compresa Bosch, per avere sostenuto anche in questa occasione la ricerca FFC mettendo in palio una magnifica e-bike.

## Vittoria

«Quanto a solidarietà, la Sicilia è la Regione più generosa. Se chiedi a un siciliano di suggerirti un posto dove andare, non te lo indica, ti ci accompagna». Il professor Mastella ha esordito così, durante il suo intervento a "Insieme per donarti un respiro 4". «Una lode che ci inorgoglisce e ci dà la forza per continuare a lottare e sperare di vedere sconfitta la fibrosi cistica» dice Daniele La Lota, infaticabile responsabile della Delegazione FFC di Vittoria Ragusa e Siracusa. Il 13 gennaio, al teatro Vittoria Colonna di Vittoria, si è svolta la quarta edizione dello spettacolo cha ha ideato per divertire e sensibilizzare il pubblico sulla malattia genetica grave più diffusa in Italia. Una miscellanea di musica, cabaret, illusionismo, canzoni, danza e arte. «Un evento che vedo crescere di anno in anno – racconta. Questa gioia mi ripaga di tutti i sacrifici per organizzare. Non è facile. Bisogna essere determinati, a volte anche testardi, per realizzare ciò che si sogna. Sono stato profondamente commosso sia per il successo ottenuto sia per avere avuto come ospiti il professor Mastella e il professor Magazzù. Tantissimi amici sono arrivati da ogni parte della Sicilia, ma anche dalla Puglia e addirittura da Milano. Averli con me è stata una gioia immensa, una dimostrazione di affetto, di stima e di collaborazione. Michela Puglisi è stata tutto il tempo dietro le quinte con me, a darsi da fare come se lo spettacolo fosse il suo. Ringrazio di cuore questi cari amici, per essere stati un esempio di come bisognerebbe fare sempre, in ogni posto e in ogni manifestazione». Lo spettacolo ha fatto segnare il tutto esaurito in pochissimi giorni e ha raccolto 7.000 euro, devoluti in adozione del progetto FFC 15/2017. «Che dire? – conclude Daniele. Un mega grazie a tutti. Già sono al lavoro per la quinta edizione, che non vedo l'ora di presentare».



## Como

Ha devoluto 100 mila euro alla ricerca FFC nel 2017 e la foto festeggia il traguardo, ma nessuno come Angelica Angelinetta sa parlare al cuore della gente. Dall'inizio del 2018 ha già raccolto altri 21 mila euro. 56 mila hanno contribuito al finanziamento del progetto *Task Force for CF*, 65 mila al progetto FFC 24/2017, in ricordo di Daniela Copes. «Da gennaio è anche partita l'organizzazione della 4ª Marafibrositona, che si terrà il 7 luglio sul lungo lago di Gravedona ed Uniti e avrà per *claim* Tu sei tutto questo cielo. Una *colour run* tra panorami suggestivi e l'immane *street food*, da segnare in agenda. Per iscrivervi visitate il sito: [marafibrositona.jimdo.com](http://marafibrositona.jimdo.com)» dice Angelica. Ovviamente quanto raccolto contribuirà a finanziare un nuovo progetto di ricerca.



## Trezzano sul Naviglio

Il 18 marzo si è svolta la 19ª edizione del pranzo solidale, organizzato dalla vulcanica Rita Pugliese con l'aiuto degli intramontabili amici. Nel corso della serata, a cui hanno partecipato quasi 200 persone, sono stati raccolti 3.085 euro, destinati in adozione del progetto *Task Force for CF*.



## Legnago

Il 24 febbraio, al Teatro Salieri di Legnago (VR), è stata Danza per la Ricerca, spettacolo di musica, danza e canto giunto alla settima attesissima edizione, organizzato dalla Delegazione FFC di Boschi Sant'Anna Minerbe con il patrocinio del Comune di Legnago. I 7.000 euro raccolti hanno contribuito all'adozione del progetto FFC 21/2017. Fabio Facciolo, che coordina la squadra di volontari, dice: «sorriso ed entusiasmo conquistano le persone. In tanti ci cercano e danno la propria disponibilità a dare una mano, perché siamo un gruppo con cui si sta in compagnia». L'obiettivo non è solo raccogliere fondi per fermare la fibrosi cistica, ma anche stare insieme e divertirsi.



## Casnigo

Da un anno all'altro è più che raddoppiato l'incasso realizzato dagli Amici della Ritty con la grande festa del 22 ottobre, a Casnigo (BG), per ricordare Laura. I suoi amici rinnovano l'impegno a sostegno della ricerca FC e raccolgono 15 mila euro, tenendo fede ai propositi di fare ancora di più.



## Chiavenna

Dopo la serata gospel del 23 dicembre, presso il Cine Teatro Victoria di Chiavenna, che grazie a un pubblico numeroso ha contribuito a donare speranza alla ricerca con 1.400 euro, la Delegazione FFC di Sondrio Val Chiavenna ha raccolto altri 1.200 euro, grazie alla rilettura in chiave comica della notte degli Oscar, messa in scena dalla compagnia teatrale le Simpatiche Canaglie, il 17 febbraio scorso a Villa di Chiavenna. Il ricavato delle iniziative finanzia il progetto di ricerca FFC 17/2017.

## Vicenza

*Tredici/43* è il titolo del libro, che rimanda alla crescita dell'aspettativa media di vita di un malato di fibrosi cistica, ideato e pubblicato dalla Delegazione FFC di Vicenza, per fare conoscere la malattia e l'impegno trentennale per sconfiggerla. Dice Dario Antoniazzi: «ci sono due modi per affrontare la malattia: subirla o combatterla». Con la moglie Annamaria hanno scelto di darle battaglia. «A ogni anno di lotta si è aggiunto un anno in più di vita» afferma. La prima serata di presentazione del libro, ospitata il 15 dicembre dall'auditorium comunale di Chiampo, ha visto la partecipazione di 250 persone. Ne sono seguite molte altre. «Sarebbe bello essere invitati da altre Delegazioni in giro per l'Italia a presentare il libro e a portare la nostra esperienza. Ci piacerebbe potesse diventare uno strumento di sensibilizzazione anche per altri, per fare capire perché si raccolgono fondi e si vuole che la ricerca vada avanti». Le storie hanno il potere di fare luce nelle stanze



chiuse dei malati, di portare in superficie i ricordi, sciogliere emozioni trattenute e arrivare ai lettori più delle spiegazioni scientifiche. «Finalmente la gente capisce come viviamo, cosa ci angoscia, perché la fibrosi cistica è un problema da risolvere al più presto», dice Annamaria. Per avere il libro, ospitare una presentazione o avere informazioni contattate la Delegazione.



## Fabriano

Il 29 ottobre si è tenuto il 1° Memorial Samuele Granili, organizzato dalla Delegazione FFC di Fabriano Ancona e ASD Taekwondo di Fabriano. Nel corso della giornata gli atleti dell'Associazione si sono alternati in esibizioni dimostrative, nella disciplina praticata per anni dall'amico Samuele. «Non ci aspettavamo tante persone e abbiamo raccolto 1.710 euro, che contribuiranno al finanziamento del progetto FFC 12/2017» dice Giovanni Vito. Alla prossima!



## Romagna

40 giorni di passione, che la resurrezione della Pasqua ha trasformato in una festa. Da metà febbraio a fine marzo la Delegazione FFC di Imola e Romagna non ha avuto tregua. Prima il Bubbles show, con la maga delle bolle di sapone di Anna Divina, poi la 15ª edizione del Festival delle Stelle Cadenti a Villa Verucchio, che ha coinvolto tutto il paese, raccogliendo circa 3.400 euro per la ricerca FC.



Il 14 marzo è stata la volta del concerto dei Five to Ten. Il 17 e 18 marzo, a Reda di Faenza, sono tornate le cene dei ranocchi. Per sfamare gli oltre 200 partecipanti ci sono voluti 29 chili di riso e 190 di rane fritte, per 4.010 euro raccolti, che contribuiscono all'adozione del progetto FFC 1/2017. Infine, il 25 marzo, il pranzo con gli



Alpini. «Contemporaneamente abbiamo offerto quasi 3.000 uova di Pasqua», aggiunge Patrizia Baroncini, la responsabile della Delegazione FFC di Imola e Romagna. «È stato un mese pieno di emozioni e adrenalina. Mi meraviglio di quello che siamo riusciti a realizzare con l'aiuto di tanti amici». Davvero grazie a tutti.





## Val d'Alpone

Un assegno gigante, simbolo di generosità. Gli Amatori Roncà della pallavolo donano 1.000 euro per il progetto FFC 10/2017 adottato dal Gruppo di Sostegno Verona Val d'Alpone, di cui è responsabile Katia Fornaro.



## Verbania

Carpugnino (VB),  
2 marzo.

Una serata perfetta a base di polenta e ricerca. I 250 partecipanti hanno gradito l'ottimo cibo e la Delegazione di Verbania e VCO l'ottima raccolta di 3.550 euro, devoluta a sostegno del servizio alla ricerca Colture Primarie 5.



## Pomezia

La Delegazione FFC di Roma Pomezia ha organizzato con successo "Una cena che vale un respiro". Si è tenuta venerdì 26 gennaio, presso il ristorante pizzeria Fat Boy. Grazie ai 105 partecipanti per avere contribuito alla raccolta di 1.290 euro, devoluti in adozione del progetto FFC 5/2017.



## Monterotondo

Il 20 marzo, al Teatro Orione, è andata in scena la VII edizione di Core de Roma. Nel teatro *sold out* si sono esibiti tanti comici romani, presentati dal mattatore della serata Marco Capretti (nella foto con Massimiliano Rosazza, responsabile della Delegazione FFC di Monterotondo Roma). Parte dell'incasso è stato donato alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.



## 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 dolci cuori della ricerca 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 15/2017.





## Napoli

Il film *Foreverland* torna a scuola. Lo portano i volontari Giuseppe Allocca e Fulvia Terracciano e viene proiettato presso l'Istituto Comprensivo Antonio De Curtis di Palma Campania, in provincia di Napoli. «Volevamo sperimentarne la ricezione coi ragazzi delle medie. Abbiamo organizzato un cineforum per le terze nella sala teatro e lo abbiamo aperto anche ai genitori e ai docenti. I volti dei ragazzi a fine film non lasciavano dubbi sulla comprensione. Abbiamo anche creato l'albero delle emozioni, sul quale hanno appeso i bigliettini in cui gli era stato chiesto di scrivere le emozioni suscitate dalla storia. È stata un'esperienza molto positiva e la vogliamo ripetere» dice Giuseppe. Con la moglie Fulvia e tutta la famiglia sono impegnati a fare conoscere la fibrosi cistica nella scuola dell'infanzia, in quella primaria e secondaria di primo e secondo grado. Coinvolgono almeno 12-13 istituti scolastici tra Napoli, provincia e il beneventano, proponendo attività consone alle fasce di età degli alunni. «Le persone non sanno. Dici *fibrosi cistica* ed è il buio. Non è possibile non se ne conosca nulla» ripete Giuseppe. C'è ancora tanto da fare.



# eventi felici



Battesimo di Bianca



Battesimo di Elia



Auguri agli sposi Piera Gilberti e Alberto Tirelli, 23 settembre 2017, Brescia



Gli sposi Giorgio Rizzato e Cristina Mozzato, 24 settembre 2017, San Giorgio in Bosco (PD). Hanno rinunciato al viaggio di nozze per finanziare la ricerca, perché «il viaggio può attendere, la ricerca no». I migliori auguri!

## Per donare

- Online sul sito: [fibrosicisticaricerca.it](http://fibrosicisticaricerca.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: [fibrosicisticaricerca.it/sostieni-la-fondazione](http://fibrosicisticaricerca.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.



**Presidente**  
VITTORIANO FAGANELLI



**Direttore Scientifico**  
GIANNI MASTELLA



**Presidente Comitato Scientifico**  
GIORGIO BERTON

### Consiglio di Amministrazione

**Presidente** Vittorio 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.ricercaffc@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

**Assistente:** Flaminia Malvezzi

Tel. 339 5740729

flaminia.malvezzi@fibrosicisticaricerca.it

### 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.ricercaffc@aovr.veneto.it

marina.giacomuzzi@fibrosicisticaricerca.it

### Comunicazione

**(M. Zanolli, R. Perbellini, S. Chignola)**

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. Cabisianca, L. Fratta, G. Buemi, F. Morbioli)**

Tel. 045 8123605 - 7032 - 7033 - 7029

fabio.cabisianca@fibrosicisticaricerca.it

laura.fratta@fibrosicisticaricerca.it

giusy.buemi@fibrosicisticaricerca.it

francesca.morbioli@fibrosicisticaricerca.it

### fibrosicisticaricerca.it

### ffcfondazione

**Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica**

ffcfondazione

### Delegazioni della Fondazione

Alessandria - Valle Scrivia	347 3095778
Ancona - Fabriano	347 8638704
Avellino	349 3940749
Bari - Alberobello	348 2632041
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	334 3477508
Messina	349 7109375
Milano	335 456809
Napoli e Pompei	081 679151
Napoli - San Giuseppe Vesuviano	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	348 5435913
Sondrio - Valchiavenna	333 7063142
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
Vercelli	335 1264091
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
Asti - Moncalvo	339 5819218
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	340 6589530
Brindisi - Latiano	347 6350915
Brindisi - Torre	327 2056244
Cagliari - Isili	388 8925391
Campobasso	346 8744118
Cremona	389 1191703
Cremona - Genivolta	347 9345030
Crotone	340 7784226
Ferrara - Comacchio	339 6511817
Firenze - Reggello	328 7043136
Foggia - Manfredonia	347 5012570
Foggia - San Giovanni Rotondo	340 8789661
Foggia - San Severo	
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 - Casarile	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
Sondrio - Morbegno	349 6852688
Teramo - Martinsicuro	388 9400461
Torino - Chivasso	011 9172055
Torino - Ivrea	335 7716637
Torino - Nichelino	333 2923955
Trento - Ass.ne Trentina Fibrosi Cistica	340 5228888
Venezia - Mirano	
Verona "Rita"	347 6064471
Verona - Val d'Alpone	328 9688473

# LA RICERCA LI AIUTA A VIVERE



## AIUTALA CON IL TUO 5X1000.

È una malattia che blocca i polmoni.  
Solo la ricerca può dare speranza.

Sostienila anche tu.

Nella dichiarazione dei redditi, in alto a destra,  
firma e scrivi il codice fiscale

93100600233



Fondazione Ricerca  
Fibrosi Cistica - Onlus  
fibrosicisticaricerca.it