



Lega Italiana
Fibrosi Cistica
TRENTINO



**Lega Italiana Fibrosi Cistica
Trentino o.n.l.u.s.**

Località Lago, 18 - 38074 Dro (Trento)
Tel. 0464.543089 - Cell. 340.3771524
Cell. 338.6429133

**Marzo 2015
numero 2**

Gruppo Redazione:
Sara Perenzoni, Angela Trenti
Grafica e stampa: Tipolitografia "LA RECLAME"
Via Caproni, 7-9 - 38121 TRENTO

Facciamoci Conoscere



SOMMARIO

LETTERA DELLA PRESIDENTE	3
MANIFESTAZIONI SVOLTE NEL 2014 E 2015	6
RINGRAZIAMENTI	8
CANTIAMO LA VITA - Oltre le pietre di San Lorenzo	9
TORNEO "ZAIRA TUTINO"	10
La Mascotte Fibrosi Cistica: MARTINO	11
Martino sta per tornare!	13
1 VOTO, 200.000 AIUTI CONCRETI - IL MIO DONO	13
Campagna 'Basket for FC' per donare #unrespiroinpiù ai pazienti con fibrosi cistica	14
BASKET FOR FC IN TRENTINO	14
SANDERS E TALIENTO (AQUILA BASKET) CONTRO LA FIBROSI CISTICA	15
Vertex annuncia i risultati preliminari della sperimentazione con farmaci correttore e potenziatore	16
II FORUM LIFC	17
Fibrosi Cistica: da uno studio clinico pilota condotto in Italia arrivano innovative strategie di terapia contro la forma più comune della malattia	18
Associazione Trentina "Aiutiamoli a Vivere"	22
Respira in montagna con la tua Guida - Iniziativa delle Guide Alpine del Trentino per la Fibrosi Cistica	23
OLTRE LE FALDE DEL KILIMANGIARO	25
IL PROGETTO LINFA	26
Accolto l'appello della Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus: il Senato salva la Legge 548/93	30
LA LEGGE 548/93	31
Rappresentanti di LIFC e SIFC ricevuti dal Ministro Lorenzin in merito ai fondi della Legge 548/93	31
DA ROSA NASCE COSA: CAMPAGNA 2015	33
ACCREDITAMENTO DEI CENTRI DI CURA PER LA FIBROSI CISTICA	34

LETTERA DELLA PRESIDENTE

Cari Associati, simpatizzanti e volontari!

Dal giorno in cui abbiamo fondato la sezione Trentino della Lega Italiana Fibrosi Cistica onlus un anno è trascorso e molte sono le iniziative giunte a maturazione: alcune come "start up", altre abbiamo solo cercato di mantenere.

Anno ricco di esperienze, per me neopresidente, pur avendo avuto fin dal 1999 esperienza di collaborazione nel Direttivo del Comitato di Trento dell'Associazione Veneta e in seguito continuata, quando il Comitato si è configurato come Lega.

Per la visibilità, punto di forza della nostra associazione, far parte a livello Nazionale della grande famiglia della Lega Italiana Fibrosi Cistica è un fatto molto importante.

A scadenze regolari infatti il Presidente di LIFC Trentino partecipa al Direttivo personalmente o tramite suo delegato, e notevoli sono gli obiettivi raggiunti a livello nazionale: l'attenzione è sempre rivolta al Paziente, alle sue esigenze nell'ambito della ricerca, della difesa dei suoi diritti, e alla comprensione delle sue istanze. Basti pensare alla sensibilizzazione alla Commissione Sanità e Senatori per salvare la L548 sulla FC, al progetto LINFA, all'accreditamento dei Centri e molto altro che trovate in questo giornalino. I rapporti con LIFC Veneto sono garantiti in quanto la figura del Presidente di LIFC Trentino è membro del Direttivo. Fondamentale è il mantenimento del rapporto con LIFC Veneto, perché i pazienti trentini sono costantemente seguiti al Centro di Riferimento FC di Verona. Ho desiderato allegare al Giornalino di LIFC Trentino, anche la news letter di LIFC Veneto, sempre molto attenta alle esigenze del Centro di Riferimento FC di Verona e del Centro di Supporto FC Trentino e di Treviso.

Non nascondo che il lavoro di un'Associazione, pur se "piccola" come la nostra, è considerevole.

Basti pensare ai rapporti con Enti quali la Provincia e l'Azienda Sanitaria, per mantenere aperto il dialogo, stabilire piani e strategie a favore dei Pazienti con FC e soprattutto per garantire il mantenimento di quanto già ottenuto dal precedente Direttivo a beneficio delle persone affette da FC e a supporto delle loro famiglie.

Ben sapete che un passo importante è stato compiuto nella nostra Provincia nel 2005 con l'istituzione formale, con delibera della Giunta Provinciale e grazie al ruolo e all'apporto fondamentale di LIFC Trentino, presso l'Ospedale S. Maria del Carmine di Rovereto di un apposito Centro di Supporto Trentino per la cura della fibrosi cistica, guidato dal primario del reparto di Pediatria dott. Ermanno Baldo.

Il Centro di Rovereto opera in strettissima sinergia con il Centro di Verona e rappresenta per tutti i pazienti trentini un prezioso punto di riferimento per la loro cura: il Centro di supporto garantisce loro un "monitoraggio" della patologia in tempi rapidi e in un luogo più vicino a casa, dove sono effettuate visite ambulatoriali, esami preventivi e disposizioni di ricovero.

Il nostro impegno associativo concreto si è declinato in numerosi progetti che hanno coinvolto il Centro di Supporto Fibrosi Cistica Trentino.

In particolare abbiamo acquistato strumenti molto importanti per la funzionalità del Centro:

- nr 1 spirometro
- nr 1 densitometro osseo
- nr 2 tapis roulant professionale
- nr 3 ciclette professionale
- nr 2 televisori e frigoriferi per le stanze di degenza
- nr 1 ecografo per il posizionamento di PIC e MIDLAIN
- allestimento palestra per fisioterapia - grazie ai contributi ottenuti dalla campagna dell'sms solidale di qualche anno fa -

Il nostro contributo inoltre ha consentito di sostenere

- la formazione di un medico in Master di II livello
- l'istituzione di due borse di studio, a favore di una psicologa e di una fisioterapista.

Determinante è stato poi il nostro apporto nella realizzazione di opere come il rivestimento con materiale speciale delle porte delle camere pazienti.

Per l'anno 2014/2015 il dott. Baldo ha proposto alla nostra attenzione ulteriori importanti necessità del Centro di Supporto FC Trentino:

- interventi di formazione del personale a tutti i livelli
- sostegno per il IV° anno consecutivo della borsa di studio a favore di una psicologa
- finanziamento di una borsa di studio a favore di un'infermiera
- nonché la fornitura di presidi per aerosol terapia di nuova concezione

Quanto sopra ha impegnato la nostra Associazione in esclusiva nell'ultimo triennio per un importo complessivo di 163.000 euro. Non dimentichiamo che l'Associazione FC di Verona - ora denominata LIFC Veneto -, ha sempre sostenuto i Pazienti ed i progetti del Centro di Supporto FC Trentino.

Per l'anno corrente la previsione di spesa ammonta a circa 40.000 euro.

La raccolta fondi comporta una concreta organizzazione e una ricerca di volontari assolutamente indispensabili.

Per questo motivo chiedo a tutti voi di offrire parte del vostro prezioso tempo per aiutarci nelle campagne di sensibilizzazione e raccolta fondi; di trovare un gruppo di volontari o associazioni - nelle zone di residenza o altrove - che ci possano aiutare; e di trovare nuovi Soci: quanti più Soci ha un'Associazione, tanto più è forte e rappresentativa!

Preziosa è la collaborazione con la Croce Rossa Italiana, con la Croce Bianca e con Stella D'Oro, con gli scout, con i gruppi Anziani, con i Cori. Di notevole importanza è il rapporto con le Casse Rurali, con Coop e Gruppo Poli che con grande sensibilità fanno donare per sostenere i progetti per i Pazienti. Senza di loro e tanti altri che ci aiutano ma che vogliono mantenere l'anonimato noi da soli avremmo fatto ben poco!

I progetti finanziati potranno andare a beneficio non solo della cura dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica, ma anche per altri Pazienti affetti da patologie correlate, croniche e non, che interessino l'apparato respiratorio e digestivo, curati presso il Reparto di Pediatria di Rovereto.

La formazione FC ed i presidi utilizzati per le cure, infatti, si sono rivelati utili anche per la cura di altre patologie croniche meno frequenti ma che coinvolgono ugualmente l'apparato respiratorio e digerente. Sono molti i Pazienti pediatrici e adulti che utilizzano la U.O. di pediatria dell'Ospedale di Rovereto per i quali sono necessarie cure particolari o l'uso di attrezzature diagnostiche.

Anche le figure professionali di alto profilo come quelle sopra indicate sono fondamentali nell'erogazione di cure appropriate. Risulta quindi determinante il sostegno economico di LIFC Trentino, per l'effettivo funzionamento della U.O. di Pediatria.

Infine due progetti molto importanti che la Lega Italiana Fibrosi Cistica sta portando avanti con successo è lo screening del portatore sano FC mediante incontri e colloqui con l'Assessorato alla Salute, il Direttore Generale APSS dott. Flor e il dott. Castellani del Centro FC Veneto, ed il progetto "Respira all'aria aperta con la tua Guida Alpina", di cui trovate informazioni dettagliate in questo opuscolo.

Non ultimo LIFC Trentino sarà impegnata per l'accreditamento del Centro di Supporto FC Trentino.

Molti sono ancora i progetti che dobbiamo sostenere. Chiedo a tutti voi di essere sempre molto attenti ai bisogni di ciascuno di noi, di essere partecipi al ruolo associativo, di essere portavoce di problematiche o soluzioni che il Direttivo di LIFC Trentino - composto anch'esso da persone volontarie che dedicano il loro prezioso tempo all'Associazione - può cercare di risolvere.

Solo se uniti siamo forti e possiamo raggiungere gli obiettivi prefissati. Non solo, ma se siamo tutti insieme si rende possibile un "respiro di sollievo" a fronte delle nostre fatiche.

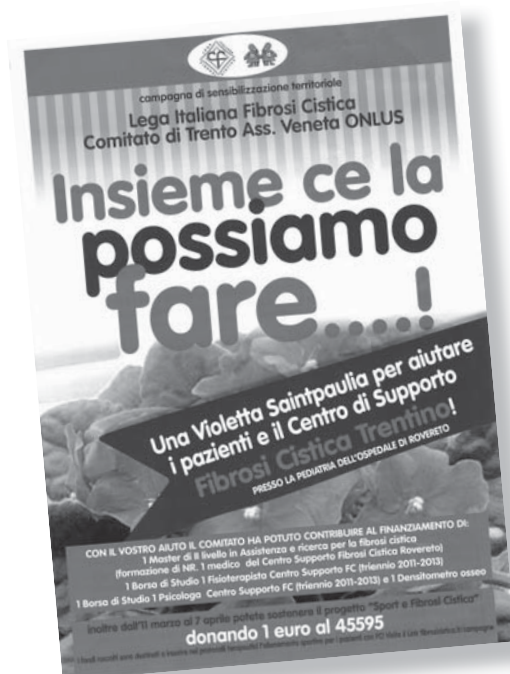
...perché solo "un'emozione ci lascerà senza fiato".

Un caro saluto

Angela Trenti
Presidente
Lega Italiana Fibrosi Cistica
TRENTINO Onlus

MANIFESTAZIONI SVOLTE NEL 2014 E 2015

Violetta Saintpaula 2014



Settimana della Lotta alla Fibrosi Cistica 2014



Feste Vigiliane



XII Campagna Nazionale per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica



Serata musicale con I MUSICI CANTORI



Torneo ZAIRA TUTINO



Campagna mascotte Martino a Levico Terme



Concerto di Natale in Pediatria



Confezionamento pacchetti natalizi negozio Leonardelli di Arco



Il mio dono per LIFC Veneto



Campagna Basket for FC



RINGRAZIAMENTI

Ringraziamo di cuore tutti i volontari e i benefattori che hanno contribuito alla realizzazione delle varie manifestazioni, fulcro della vitale raccolta fondi e della sensibilizzazione dell'opinione pubblica sul tema della fibrosi cistica.

Un grazie alla pizzeria "La terrazza sul Leno" a Rovereto, dove attraverso i ticket-services donati da LIFC Trentino, i pazienti ricoverati presso il Centro di Supporto trentino per la fibrosi cistica possono gustare una buona pizza fuori dall'ospedale.



Questa poesia è dedicata ai volontari e benefattori

Amici per la vita

*Un ringraziamento,
un attimo speciale,
per il dono che ci fate.
Anche un semplice sms
aiuta a conquistare
un piccolo gradino,
per continuare la salita.
Grazie ignoti donatori,
con quel piccolo, fragile euro,
che con il cuore ci donate,
qualcuno scoprirà la cura,
che ci allungherà la vita.
E immancabili presenze
I nostri volontari,
preziosi, come un piccolo soldino,
alimentano l'aiuto,
senza mai mancare.
Aiutate la FC,
è la nostra invocazione.
La vostra presenza,
scaccia la paura,
del respiro che ci manca.
Fate capire che non siamo soli,
che intorno a noi,
c'è qualcuno che ci ama.
Grazie, amici a noi preziosi,
il vostro gesto vale più delle parole!
Ci regalate la speranza,
di arrivare fino al sole.*

Sonia Perin

CANTIAMO LA VITA - Oltre le pietre di San Lorenzo

Un ultimo scampolo di autunno e due spicchi d'inverno non sono tempo sufficientemente lungo per raffreddare emozioni e sfumare i ricordi d'una sera di fine ottobre.

La musica, si sa, talvolta gioca strani scherzi, burlandosi di chi la fa e di chi l'ascolta. Col suo potere seduttivo punta dritto al cuore, suscitando sensazioni, risvegliando emozioni, divertendosi a scarmigliare i sentimenti, toccando quelle corde, insomma, nelle quali le note sanno insinuarsi con incredibile leggerezza quanto con inquietante determinazione.

Anche un semplice concerto di beneficenza, può così diventare qualcosa di più, come accaduto per la serata a sostegno della LIFC, lo scorso 30 ottobre, nella badia di San Lorenzo.

Evento importante e gratificante, innanzitutto per i Musici Cantori che ne sono stati i promotori, ma anche per chi, dai banchi, ha saputo andare oltre l'ascolto e lo sguardo, vivendo questo momento come splendida occasione di incontro: incontro di musica e di parole, di speranze e di attese, di presenze e di assenze. Pur non essendo stato possibile infatti – per ragioni di salute e prevenzione non certo scontate – accogliere le persone alle quali l'evento era direttamente rivolto, la musica è riuscita a tessere ancora una volta quel filo invisibile che le consente di raggiungere e percorrere le più distanti e spesso imperscrutabili latitudini umane, quelle del cuore e dell'anima. Quel filo, oltrepassando idealmente le pietre secolari di San Lorenzo, ha stretto in un unico abbraccio tante persone fisicamente lontane portandole ad essere, per un istante, presenti e vicine al pubblico.

Ponderate ed efficaci le parole della Presidente dell'Associazione. Parole, quelle di Angela Trenti, volte a testimoniare realisticamente cosa sia la fibrosi cistica, non certo con l'intento di suscitare sentimenti pietistici quanto, piuttosto, per illustrare con fiducia ed ottimismo un'evoluzione che lascia intravedere prospettive nuove e positive, sottolineando i progressi della ricerca, l'efficacia delle nuove cure ed il significativo incremento delle aspettative di vita. San Lorenzo. Inevitabile il richiamo a lontane atmosfere pascoliane e, ancor di più, il riferimento ad una notte d'agosto, notte di stelle cadenti e di desideri. Inevitabile e non certo casuale perché, in fondo, il desiderio accomuna chi ha vissuto l'evento del 30 ottobre, chi ha cantato, chi ha ascoltato e perfino chi ha partecipato a distanza. In effetti, chi canta non sempre si limita a considerare la musica come semplice – seppur importante – momento di condivisione di una passione artistica che accomuna voci ed animi. Si può, infatti, cantare desiderando vivere la musica come preziosa opportunità per raggiungere latitudini umane, appunto, apparentemente così lontane, ma in realtà molto più vicine di quanto la propria esistenza – talvolta un po' troppo comoda – permetta di vedere.

Poi c'è il desiderio di chi, condividendo attese e speranze e vivendo, nella malattia, ogni piccolo progresso come uno splendido e sacrosanto successo, deve tuttavia misurarsi con una quotidianità che non sempre fa sconti e che talvolta si presenta come un percorso in salita, un sesto grado impegnativo, addolcito dal miraggio e dal fascino della conquista, sostenuto dalla propria forza di volontà, dal calore e dalla vicinanza degli affetti, ma reso difficoltoso dall'ingombro di uno zaino talora appesantito da piccole e grandi delusioni, da qualche amarezza o da un senso di solitudine.

Al di là dell'amare o non amare la musica, dell'essere sani o malati, è bello affidare al cielo uno o più desideri in una notte di mezza estate quando, anche per un solo istante, l'impossibile può diventare possibile. Ma, al di là di qualsiasi considerazione romantica, è altrettanto vero che relegare queste richieste alla magia di una sola notte sarebbe troppo riduttivo.

E dal momento che il desiderio è effettivamente il punto di partenza di ogni attesa, di qualsiasi speranza e dei risultati che da queste possono scaturire, ogni uomo ha il diritto e il dovere di esprimere i propri desideri malgrado tutto, senza mai perdere la voglia di coltivarli, ma continuando a sognarli e ad amarli. Sempre.

Ed ecco perché, dal ricordo di una serata di fine ottobre, può nascere la voglia, il desiderio di un altro incontro, di nuovi incontri, per ritrovarsi e lasciarsi ancora una volta guidare dalla musica, per riprendere quel filo che supera e vince ogni distanza rendendoci più vicini, più attenti e sensibili nel guardare a chi, affrontando tenacemente le difficoltà di una lotta quotidiana, può diventare importante riferimento per ognuno di noi.



*Daniela Carloni
Presidente Coro "I Musici Cantori"*

TORNEO "ZAIRA TUTINO"

In un giorno di sole di alcuni anni fa, una ragazzina tutta riccia e piena di vita iniziava ad allenarsi con i Pulcini del U.S. Arco. Si scoprì dopo che non era la passione per il calcio, ma la necessità di aiutare i suoi polmoni a funzionare; nonostante questo, giocava felice ed in una partita segnò anche un gol. Strinse amicizia con l'unica altra bambina della squadra, amicizia che continuò nonostante la differenza d'età. Le insegnò e non solo a lei, l'amore per la vita e per i doni ricevuti.

Ora Zaira non c'è più, ma la sua amica gioca ancora a calcio, adesso in una squadra femminile: perché non ricordarla attraverso l'occasione che le aveva fatte incontrare? Racconta la sua storia ai dirigenti dell'U.S. Isera, che subito con entusiasmo si mettono all'opera organizzando quello che è la prima competizione calcio femminile under 15 in provincia di Trento.

Il 30 novembre 2013 la rappresentativa Trentina, Isera, rappresentativa Repubblica di San Marino e Mozzecane (VR) danno vita al primo torneo "Zaira Tutino" con grande partecipazione di pubblico.

Durante il pranzo gli amici con cui Zaira suonava accompagnano con la musica i presenti.

Vince la rappresentativa Trentina, ma importa poco, ha vinto l'emozione che il ricordo ha saputo suscitare. Quest'anno, di nuovo, seconda edizione del torneo, con la stessa voglia di ricordare, cambiano solo le squadre: Isera, Clarenzia Trento, Mozzecane (VR) e Laivers (BZ).

Calcisticamente vincerà l'U.S. Isera, ma anche quest'anno ha vinto l'emozione che il ricordo ha saputo suscitare.

A sensibilizzare i presenti nei confronti di questa malattia, la cui unica speranza di cura sta nella ricerca, il Dottor Baldo, primario di pediatria dell'ospedale S. Maria del Carmine di Rovereto, che ha seguito Zaira nella sua battaglia, ha saputo con poche parole colpire l'attenzione delle ragazze e di tutti i presenti.

*Emanuela Scalini
U.S. Isera*



La Mascotte Fibrosi Cistica: MARTINO

La Lega Italiana Fibrosi Cistica fa **#unpassoinpiù** con Martino, la sua nuova mascotte: dal web alle piazze d'Italia per combattere la fibrosi cistica con il sostegno di Novartis.

- *La campagna di sensibilizzazione di LIFC parte il 5 novembre sul web e culmina nelle piazze Italiane sabato e domenica 29 e 30 novembre 2014.*
- **Un teaser-trailer e un corto con, nel cast, Martino, raffinato peluche che dell'uccellino martin pescatore, declina la tenacia, la determinazione e il coraggio che contraddistinguono i pazienti affetti da fibrosi cistica.**
- *Grazie alle donazioni ricevute, LIFC sosterrà un ambizioso progetto di telemedicina portatile per pazienti adulti con FC.*

Milano, 5 novembre 2014 - Si chiama **"#unpassoinpiù"** l'innovativa campagna di sensibilizzazione che la **Lega Italiana Fibrosi Cistica** (LIFC) presenta oggi sulla più diffusa tra le malattie rare che, in Italia, colpisce circa 6.000 persone. Realizzata con il sostegno di Novartis, la campagna ha un duplice obiettivo: richiamare il grande pubblico alla necessità di **contribuire all'impegno** nel contrastare questa malattia, forti dei notevoli progressi già realizzati in questi anni; sottolineare l'importanza decisiva che **l'aderenza ad un corretto stile di vita e alle terapie** svolgono nel migliorare l'aspettativa e la qualità della vita dei pazienti con fibrosi cistica. Di questi, ben 5 su 10 oggi sono **'giovani adulti'**, un traguardo anagrafico inimmaginabile fino a pochi decenni fa.



#unpassoinpiù dedica un'attenzione particolare a questi pazienti, alla loro più che legittima aspirazione a condurre una vita al pari dei loro coetanei: una voglia di normalità che deve misurarsi spesso con la fatica associata a piccoli gesti quotidiani, come fare le scale. Questa esigenza e questo 'conflitto' sono oggetto di due video, un teaser e un corto, che hanno per protagonista un martin pescatore, Martino, simbolo di tenacia e coraggio, le virtù di cui danno prova i malati di fibrosi cistica. I due filmati sono online, rispettivamente, dal 5 e dal 20 novembre sul **canale YouTube** **<https://www.youtube.com/channel/UC0NfGmsSIIWxA5wnAlqQ26g>** e di LIFC

*"Martino, che rappresenta il paziente giovane adulto con FC, è uno stimolo per i pazienti con FC a non mollare mai ed è al centro della scena anche della campagna **#unpassoinpiù**, che coinvolgerà tutto il paese. – dice **Gianna Puppo Fornaro**, neo Presidente LIFC - Il 29 e 30 novembre, in ognuna delle 100 piazze d'Italia si potrà conoscere Martino e realizzare un importante 'passo in più' contro la*

fibrosi cistica, finanziando un progetto di telemedicina portatile che assicurerebbe ai pazienti un intervento tempestivo in caso di insorgenza di infezioni e/o riacutizzazioni, limitando al massimo i giorni di ricovero."

Un progetto come questo rappresenterebbe un ulteriore contributo alla qualità della vita del paziente con FC, soprattutto di quel giovane adulto è che sta attraversando o superando il periodo dell'adolescenza e, come tutti i suoi coetanei, tende ad essere ancora meno costante nella pratica delle lunghe e laboriose terapie quotidiane. "Condurre uno stile di vita corretto, per i malati di fibrosi cistica, significa **aderenza a tre pilastri fondamentali: fisioterapia respiratoria, attività fisica e terapia farmacologica ben condotta, in particolare per quello che attiene alla terapia inalatoria. Se si aggiunge l'attenzione per l'alimentazione, è possibile avere una buona qualità di vita, posticipare la necessità di terapie aggressive e l'eventuale trapianto**" spiega **Ermanno Baldo**, Direttore Reparto di Pediatria e Centro Provinciale Fibrosi Cistica presso l'Ospedale S. Maria del Carmine di Rovereto (TN).

Ecco il significato e il ruolo simbolico della mascotte Martino nella vita dei pazienti: li sprona a trovare dentro di loro le risorse per fare **#unpassoinpiù** nell'aderire alle terapie e in generale allo stile di vita più opportuno. E a sentire la vicinanza e l'affetto dei coetanei dal momento che l'hashtag consentirà a tutti i naviganti di essere al fianco di Martino.

*"La campagna #unpassoinpiù è pienamente coerente con la visione di Novartis in relazione alle esigenze del paziente – dichiara **Georg Schroeckenfuchs**, Country President di Novartis in Italia, il grande gruppo farmaceutico che sostiene l'iniziativa – Lo scopo delle nostre attività, a partire dalla Ricerca & Sviluppo di farmaci innovativi, è offrire risposte convincenti a bisogni ancora non soddisfatti, sia per quanto riguarda il profilo strettamente terapeutico sia per la qualità della vita dei pazienti. Nella fibrosi cistica significa, da un lato rendere disponibili soluzioni che migliorano l'aderenza alla terapia e quindi l'efficacia del trattamento, dall'altro collaborare con associazioni e medici in ampi progetti di sensibilizzazione, come questo".*

Piccolo e leggero di corporatura ma, allo stesso tempo, spavaldo e determinato.

Il Martin Pescatore è da secoli considerato l'incarnazione simbolica e metaforica dello spirito di sacrificio, della tenacia di chi sa resistere ad ogni forma di sofferenza e dolore riscontrabile nella vita quotidiana e di chi vince, con coraggio, la tentazione di lasciarsi sopraffare dalle avversità.

Come il Martin Pescatore, gli individui affetti da fibrosi cistica combattono ogni giorno, con pazienza e sofferenza, per non soccombere alla gravità della propria situazione.



Martino, il pupazzo in peluche, è disponibile in 2 misure: piccolo "formato porta-chiavi" (con una donazione minima di 8 €) e grande (con una donazione minima di 18 €).

Anche in Provincia di Trento, sabato 15 novembre e domenica 16 novembre 2014, i volontari di Croce Rossa, Croce Bianca, Stella d'Oro, presso i Supermercati Poli, hanno aiutato LIFC Trentino per tale campagna di sensibilizzazione; anche l'Agraria di Riva del Garda ha inserito Martino nei propri cesti natalizi per i propri Soci: ottima è stata la risposta dell'utenza e Martino è stato conosciuto e molto apprezzato!

Ufficio stampa:

Vox idee per il Business srl

Pierangela Guidotti 02-58299807 – guidotti@playvox.it

Eliana Gaudino 02-58299821 – gaudino@playvox.it



Martino sta per tornare!

Dopo la grande accoglienza ricevuta in occasione del lancio ufficiale avvenuto lo scorso novembre con la campagna #unpassoinpiù, Martino, la mascotte LIFC, sta per tornare.

Dal prossimo 18 marzo sarà di nuovo disponibile sul sito di LIFC e presso le Associazioni Regionali. È possibile scegliere tra le due versioni disponibili: formato portachiavi da 9 cm con un'offerta minima di 8,00 € e formato grande da 20 cm con un'offerta minima di 18,00 €.

Potete fin da ora prenotare il vostro peluche inviando una mail a: lifc.trentino@libero.it

1 VOTO, 200.000 AIUTI CONCRETI - IL MIO DONO

È stata pubblicata la classifica dell'iniziativa natalizia "Il mio dono" di UNICREDIT a cui LIFC Veneto ha partecipato, dopo le edizioni precedenti dell'estate 2014 e natalizia 2013.

Certo ci si aspettava di vedere un maggior riscontro in termini di voti, soprattutto se pensiamo che i soci di LIFC Veneto sono un centinaio mentre i voti sono stati solamente 440. Questo significa che ogni socio è riuscito a ottenere poco più di quattro voti in favore dell'Associazione, voti che non richiedevano nessun investimento economico.

Tutto sommato LIFC Veneto è riuscita a ricavare 842,73 euro.

Campagna 'Basket for FC' per donare #unrespiroinpiù ai pazienti con fibrosi cistica

Al via il 9 febbraio la Charity Marathon per la fibrosi cistica con la campagna di Comunicazione Sociale 'Basket for FC' abbinata al numero solidale attivo fino al 1 marzo. Confermano la solidarietà all'iniziativa i partner storici ai quali si uniscono importanti 'new entry' del mondo sportivo e non solo.



Con l'Adesione del Presidente della Repubblica, il rinnovato sostegno di Beko Elettrodomestici e della Legabasket Serie A Beko, che scende in campo contro la fibrosi cistica nel corso delle partite di campionato del **15 febbraio, 1 e 8 marzo** e durante il più grande evento del panorama del basket le '**Beko Final Eight**', da quest'anno l'iniziativa sarà ospitata anche dalla Serie A Tim Calcio nel corso della 25^a giornata di campionato (domenica 1 marzo).

In tutti i campi da gioco verrà esposto prima della partita un grande striscione con lo slogan dell'iniziativa e il numero solidale per raccogliere fondi da destinare alla tecnica di ricondizionamento extracorporeo dei polmoni 'Ex Vivo Lung Perfusion (EVLP)' perché **#unrespiroinpiù** per i pazienti con fibrosi cistica non sia solo una speranza ma un traguardo raggiungibile.

Rinnovata infine la collaborazione con l'attore Marco Bocci, protagonista dello spot che veicola la numerazione solidale e sarà trasmesso dalle principali emittenti televisive e radiofoniche nazionali e locali.

**Maggiori info su www.fibrosicistica.it/BasketforFC
Articolo del 30 gennaio 2015, dal sito della LIFC**

BASKET FOR FC IN TRENTINO

La Dolomiti Energia Trentino è scesa in campo al PalaTrento, nella gara disputata contro l'Enel Brindisi, in favore della ricerca contro la Fibrosi Cistica. In occasione della gara con Brindisi, trasmessa in diretta sul sito www.gazzetta.it, è stato pubblicizzato il numero solidale 45509 attraverso il quale si poteva contribuire a sostenere progetto.

Su Radio 2 è andato in onda il servizio di intervista della Presidente di LIFC Trentino Angela Trenti per promuovere l'iniziativa dell'sms solidale.

SANDERS E TALIENTO (AQUILA BASKET) CONTRO LA FIBROSI CISTICA

Sorpresa gradita per i pazienti dell'ospedale roveretano che hanno incontrato un campione dello sport e per un attimo messo in secondo piano problemi e le loro condizioni fisiche. Ieri, cestista dell'Aquila Trento Jamarr Sanders e il preparatore fisico della società cestistica Lorenzo Taliento sono stati in visita al reparto di fibrosi cistica del nosocomio per sostenere la campagna "Basket for FC" che mette insieme Lega Basket e la Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus. La campagna, che può contare sull'adesione del Presidente della Repubblica e il sostegno

di Beko Elettrodomestici main sponsor del campionato, vede le 16 squadre della serie A scendere in campo per la cura della fibrosi cistica nel corso delle partite dei prossimi due turni e durante il "Beko Final Eight" di Coppa Italia in programma a Desio dal 20 al 22 febbraio. Sanders e Taliento hanno avuto modo di vedere l'attrezzato reparto di Rovereto, guidati dalla dottoressa Elisa Amadori che ha spiegato loro le problematiche della malattia e mostrato le diverse stanze e la piccola palestra attrezzata proprio grazie al contributo della sezione trentina della LIFC. I due professionisti sono stati poi ringraziati dal primario Ermanno Baldo, figura molto apprezzata per la sensibilità e professionalità nella cura dei malati di fibrosi cistica. Chi volesse contribuire alla causa può contattare fino al primo marzo il numero solidale 45509 attraverso cui si potranno effettuare delle donazioni e sostenere il progetto "Ex Vivo Lung Perfusion" per il ricondizionamento extracorporeo dei polmoni prima del trapianto in pazienti con fibrosi cistica. (pa.t.)

Da: il Trentino, 15 febbraio 2015

*"Carissimi,
anche quest'anno si è conclusa la campagna Basket for FC. Sono state tre settimane molto intense, fitte di impegni, appuntamenti, eventi: tutti insieme siamo riusciti a portare all'attenzione del grande pubblico la FC, ricevendo tanti segnali di stima ed apprezzamento per il nostro lavoro a tutela dei pazienti.*

Ancora una volta, collaborando per un unico scopo abbiamo raggiunto un importante risultato, concretizzando per i pazienti quella che a volte rimane solo una speranza: ricevere il trapianto di polmoni.

A nome soprattutto di queste persone sento di dovervi ringraziare di cuore per l'impegno e la passione che avete impiegato per il buon fine di questa iniziativa: continuiamo così, siamo una grande squadra!"

**Antonio
Resp. Comunicazione LIFC Nazionale**

del 15 Febbraio 2015

TRENTINO

estratto da pag. 33

Sanders e Taliento (Aquila Basket) contro la fibrosi



Taliento e Sanders con lo staff di Pediatria per sostenere la LIFC

ROVERETO
Sorpresa gradita per i pazienti dell'ospedale roveretano che hanno incontrato un campione dello sport e per un attimo messo in secondo piano problemi e le loro condizioni fisiche. Ieri, il cestista dell'Aquila Trento Jamarr Sanders e il preparatore fisico della società cestistica Lorenzo Taliento sono stati in visita al reparto di fibrosi cistica del

nosocomio per sostenere la campagna "Basket for FC" che mette insieme LegaBasket e la Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus. La campagna, che può contare sull'adesione del Presidente della Repubblica e il sostegno di Beko Elettrodomestici main sponsor del campionato, vede le 16 squadre della serie A scendere in campo per la cura della fibrosi cistica nel corso

delle partite dei prossimi due turni e durante il "Beko Final Eight" di Coppa Italia in programma a Desio dal 20 al 22 febbraio. Sanders e Taliento hanno avuto modo di vedere l'attrezzato reparto di Rovereto, guidati dalla dottoressa Elisa Amadori che ha spiegato loro le problematiche della malattia e mostrato le diverse stanze e la piccola palestra attrezzata proprio grazie al contributo della sezione trentina della LIFC. I due professionisti sono stati poi ringraziati dal primario Ermanno Baldo, figura molto apprezzata per la sensibilità e professionalità nella cura dei malati di fibrosi cistica. Chi volesse contribuire alla causa può contattare fino al primo marzo il numero solidale 45509 attraverso cui si potranno effettuare delle donazioni e sostenere il progetto "Ex Vivo Lung Perfusion" per il ricondizionamento extracorporeo dei polmoni prima del trapianto in pazienti con fibrosi cistica. (pa.t.)

Vertex annuncia i risultati preliminari della sperimentazione con farmaci correttore e potenziatore

In due Studi di Fase 3, il trattamento di 24 settimane con Lumacaftor in combinazione con Ivacaftor ha conseguito l'endpoint primario evidenziando miglioramenti statisticamente significativi nella funzione polmonare (FEV₁) in pazienti con Fibrosi Cistica e due copie della mutazione F508del.

La notizia proviene da un comunicato stampa della Vertex, la multinazionale attiva nel campo delle biotecnologie, che ha annunciato che il trattamento combinato di lumacaftor (farmaco correttore) e ivacaftor (farmaco potenziatore) ha mostrato miglioramenti statisticamente significativi nella funzionalità polmonare in pazienti FC di età pari o superiore ai 12 anni.

La combinazione rappresenta il primo approccio che mira specificamente al difetto base della FC in pazienti con due copie della mutazione F508del, la forma più comune della malattia.

Il fatto che complessivamente i regimi di combinazione siano stati ben tollerati, solo il 4,2% dei pazienti riceventi i due farmaci ha sospeso il trattamento, accresce le speranze per il futuro. Nei pazienti che hanno ricevuto i farmaci in combinazione si è registrata una diminuzione statisticamente significativa dei tassi di riacutizzazioni polmonari e miglioramenti dell'indice di massa corporea (aumento di peso e miglioramento stato di nutrizione).

I pazienti che hanno partecipato allo studio sono stati 1.108 in circa 200 centri di sperimentazione clinica. Tutti i pazienti che hanno completato lo studio di 24 mesi hanno avuto la possibilità di continuare lo studio in aperto e più di 1.000 pazienti sono entrati nello studio di *rollover* nel quale ricevono il trattamento.

Sulla base di questi dati, nel quarto trimestre del 2014, Vertex intende presentare regolari domande per l'approvazione nei vari Paesi, comprese la richiesta di registrazione negli Stati Uniti e l'autorizzazione all'immissione in commercio in Europa.

Ufficio stampa:

Vox idee per il Business srl

Pierangela Guidotti 02-58299807 - guidotti@playvox.it

Elia Gaudino 02-58299821 - gaudino@playvox.it

II FORUM LIFC

La Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC) apre a Fiuggi la seconda edizione del Forum italiano sulla Fibrosi Cistica per un confronto tra pazienti e Agenzia Italiana del Farmaco, Ministero della Salute e Industrie Farmaceutiche.

Fiuggi, 22 novembre 2014 - Condivisione di idee ed esperienze, confronto con esperti, discussioni: tutto questo è il Forum LIFC, pensato come uno spazio di partecipazione per ascoltare e dare voce ai pazienti e aprire una finestra sulla patologia.

La seconda edizione del Forum italiano sulla Fibrosi Cistica è stata organizzata in concomitanza della **Settimana Europea della Fibrosi Cistica** (21-28 novembre), occasione in cui si organizzano in tutta Europa iniziative di sensibilizzazione sulla patologia.

Anche in questo secondo appuntamento che si è svolto dal 22 al 23 novembre 2014 a Fiuggi, il paziente è al centro delle sessioni di discussione ed approfondimento.

La prima sessione, sabato 22 novembre, ha affrontato un tema di grande attualità, sul quale si focalizza l'attenzione del mondo FC, ossia la *"Sostenibilità dei nuovi farmaci in FC alla luce delle recenti sperimentazioni"*, una tavola rotonda interattiva nella quale si confrontano l'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA), il Ministero della Salute e la casa farmaceutica Vertex con i pazienti stessi, i quali possono intervenire anche da casa grazie alla diretta streaming sul sito **www.fibrosicistica.it**

Nel parlare di nuovi farmaci il Prof. Luigi Maiuri ha illustrato i risultati dell'innovativo studio condotto dal team di ricerca internazionale guidato dalla Fondazione IERFC Milano, fondato nel 2007 dalla LIFC.

La seconda sessione sarà interamente dedicata al punto sulla situazione dei *"Trapianti di polmone in FC"*. Sono intervenuti il Dott. **Alessandro Nanni Costa** del Centro Nazionale Trapianti (CNT) per un aggiornamento sui trapianti in pazienti FC in Italia e il Dott. **Vincenzo Passarelli**, Presidente AIDO. Si sono alternati inoltre Trapiantologi, Ricercatori, Psicologi, Epidemiologi e Fisioterapisti per sviscerare le problematiche legate al "trapianto" e supportare il paziente nella fase pre e post intervento.

Protagonista dell'ultima sessione di domenica 23 novembre è stato il **Patient Advisory Board** (PAB) e quindi il ruolo del paziente nella Ricerca. Il PAB è infatti composto da pazienti e genitori che sono anche professionisti della Ricerca Biomedica, funge da interfaccia tra il mondo dei pazienti e il mondo scientifico ed ha come finalità l'identificazione di linee di ricerca vicine ai reali interessi delle persone coinvolte e la traduzione dei bisogni espressi dai pazienti in suggerimenti in termini scientifici recepibili all'interno di bandi e azioni programmatiche.

Ufficio Stampa LIFC:

Antonio Guarini: 3483840120

Serena Massucci: 3923305786

Fibrosi Cistica: da uno studio clinico pilota condotto in Italia arrivano innovative strategie di terapia contro la forma più comune della malattia

Lo studio dei Professori Luigi Maiuri (Fondazione IERFC Milano), Valeria Raia (Università Federico II di Napoli), Guido Kroemer (Università Paris Descartes) e Anil Mehta (Università Dundee, UK), appena pubblicato sulla rivista scientifica internazionale *Autophagy*, ha dimostrato che la combinazione di un farmaco e di un integratore alimentare, già in uso per altre indicazioni, è in grado di ripristinare la funzione di una proteina chiave nella genesi della fibrosi cistica, riducendo l'infiammazione polmonare dei pazienti.

La scoperta costituisce un'innovazione concettuale molto importante in quanto dimostra che è possibile correggere il difetto di base con strategie di terapia diverse da quelle sino ad oggi percorse.

Milano, 11 novembre 2014 - La fibrosi cistica è una malattia genetica ereditaria, causata da mutazioni del gene CFTR. Si manifesta infatti con un caso ogni 2500-3500 nati vivi, mentre una persona ogni 25-30 è portatrice di una copia del gene mutato. L'aspettativa di vita è molto aumentata negli ultimi decenni ma la media si attesta comunque sotto i 40 anni. È quindi evidente quanto importante sia identificare una nuova strategia terapeutica per i pazienti, che soffrono di una infiammazione polmonare cronica, deficit del pancreas esocrino (quindi della produzione di enzimi essenziali per i processi digestivi) ed elevata concentrazione di elettroliti nel sudore, che può portare a scompensi metabolici.

Per questi malati, si è raggiunto oggi un traguardo importante attraverso l'utilizzo di un approccio totalmente innovativo che consente di correggere il difetto di funzione di trasporto di cloro causato dalla più comune fra le oltre 2000 mutazioni del gene CFTR, la $\Delta F508$.

Tale traguardo è il risultato di una collaborazione internazionale che vede l'Italia ricoprire un ruolo di primo piano grazie alla **Fondazione IERFC, che ha guidato lo studio, e all'Università Federico II di Napoli che ha realizzato il trial clinico.** Il team di ricerca internazionale è composto dai gruppi di studio del **Prof. Luigi Maiuri, Direttore di Ricerca dell'Istituto Europeo per la Ricerca in Fibrosi Cistica (IERFC) presso l'IRCCS Ospedale San Raffaele di Milano** e docente di Pediatria presso l'Università Piemonte Orientale di Novara; della **Prof. Valeria Raia**, docente di Pediatria dell'Università Federicoiana e Responsabile dell'Unità Operativa Semplice di Fibrosi Cistica del Bambino del DAI di Pediatria dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II di Napoli; del **Prof. Guido Kroemer** dell'Università Paris Descartes, ricercatore di grande fama internazionale; del **Prof. Anil Mehta** dell'Università di Dundee. **Lo studio, pubblicato sulla rivista internazionale Autophagy (De Stefano D et al, "Restoration of CFTR function in patients with cystic fibrosis carrying the F508del-CFTR mutation"),** riporta i risultati di un percorso di ricerca pre-clinica e di uno studio clinico pilota di fase 2 su 10 pazienti omozigoti per la mutazione $\Delta F508$ e **dimostra, per la prima volta, che è possibile ripristinare la funzione della proteina mutata e migliorare l'infiammazione polmonare nei pazienti che esprimono questa severa mutazione alla base della malattia.**

In più dell'80% dei casi di fibrosi cistica vi è una mutazione del gene CFTR (una delezione del locus F508) con la produzione della relativa proteina in forma mutata e conseguente difetto di funzione della CFTR. Questa proteina è coinvolta nella regolazione dei meccanismi di autofagia, cioè di "autoripulitura" dell'ambiente cellulare. In mancanza di essi, la cellula del paziente si trova a vivere in un ambiente tossico che ne danneggia la funzione. A livello polmonare, per esempio, questo può significare l'incapacità di combattere le infezioni che tanto frequentemente colpiscono i malati e che sono una delle cause principali di riduzione dell'aspettativa di vita.

Questo studio ha preso l'avvio da una scoperta del gruppo diretto dal Prof. Maiuri avvenuta nel 2010 e pubblicata sulla prestigiosa rivista Nature Cell Biology che identificava il meccanismo attraverso cui si verificava il blocco dell'autofagia e che dimostrava come, agendo sul ripristino dell'autofagia in topi con questa mutazione e in cellule di pazienti con fibrosi cistica con mutazione F508del ($\Delta F508$), si poteva ripristinare anche la funzionalità della CFTR mutata.

La strada oggi proposta consiste nella somministrazione di un farmaco, la Cisteamina, già utilizzato per la cura di un'altra malattia, in combinazione con un integratore alimentare ad elevata tollerabilità, l'Epigallocatechin gallato (EGCG), un costituente del tè verde utilizzato come integratore alimentare. I ricercatori hanno dimostrato che la combinazione delle due sostanze migliora significativamente la funzione della proteina mutata $\Delta F508$ e riduce in 9 pazienti su 10 omozigoti per questa mutazione le elevate concentrazioni di cloro nel sudore, che costituiscono la principale caratteristica dei pazienti per la diagnosi di Fibrosi Cistica. Inoltre il trattamento si è rivelato efficace nel ridurre l'infiammazione polmonare che è alla base del progressivo deterioramento della funzione respiratoria che mette a rischio la vita di questi pazienti.

*"Questa scoperta", commenta Maiuri, "è il coronamento di un percorso che abbiamo intrapreso da oltre 5 anni con la scoperta che nella Fibrosi Cistica esiste un blocco dell'autofagia, un processo fisiologico che serve a garantire l'equilibrio della cellula e ad evitare l'accumulo di "detriti" che generano una condizione di permanente stress nelle cellule affette da questa mutazione. Il nostro percorso di ricerca negli anni ha dimostrato che è sufficiente ripristinare l'autofagia per riportare la CFTR con mutazione $\Delta F508$ sulla membrana della cellula e di migliorarne la stabilità nella sede di funzione. Il ripristino di una sufficiente funzione, in malati con questa mutazione, non è stato fino ad oggi mai dimostrato mediante terapie con correttori della proteina, cioè con sostanze che "prendono per mano" e accompagnano la proteina sulla membrana. **In questo sta principalmente l'innovazione della nostra ricerca: non accompagnare la proteina, ma raddrizzare le vie che la proteina utilizza per il suo viaggio all'interno della cellula.** Questo trattamento si è dimostrato efficace nell'aumentare la sopravvivenza di topi affetti da questa mutazione. Abbiamo poi dimostrato che l'aggiunta di un flavonoide del tè verde, l'EGCG, è particolarmente efficace nel migliorare gli effetti benefici della cisteamina, in quanto agisce regolando molecole che contribuiscono alla stabilità della proteina stessa. Questi risultati sperimentali pre-clinici hanno creato le basi e giustificato l'inizio di una sperimentazione clinica sui pazienti".*

*"La FC è la più comune malattia genetica a prognosi severa nella popolazione caucasica", aggiunge la prof.ssa Raia, che ha condotto lo studio pilota di fase 2 in 10 pazienti con FC ed omozigoti per la mutazione $\Delta F508$ -CFTR presso il Centro Pediatrico di FC dell'Università Federico II di Napoli. "Questo studio ha dimostrato che è possibile disegnare nuove strategie di terapia per correggere il difetto di base della $\Delta F508$ -CFTR trasferendo al paziente i risultati di un percorso ragionato di ricerca pre-clinica. **I risultati di questo studio hanno dimostrato che è possibile intervenire sui meccanismi alla base della malattia attraverso un percorso rigoroso di medicina traslazionale, cioè trasferendo al paziente i risultati della ricerca di base.** Si tratta di uno studio pilota open-label su un numero limitato di pazienti, che pertanto non ha la pretesa di validare una nuova terapia, ma di **dimostrare che un percorso di cura diverso da quelli attualmente in sperimentazione può rappresentare una strada molto interessante da seguire.** La riduzione dei livelli del Cloro nel sudore vicino o al di sotto della soglia di normalità, è un risultato mai ottenuto in precedenza nei pazienti con la mutazione $\Delta F508$. Il test del sudore è un marcatore di funzione della CFTR e rappresenta una misura importante in quanto questa terapia ha l'obiettivo di correggere la funzione della CFTR mutata. E in questo studio dimostriamo il miglioramento della funzione della proteina anche nella sede principale della malattia, l'apparato respiratorio, laddove il recupero della funzione correla con una riduzione significativa dell'infiammazione polmonare, fattore importante nella progressione*

della malattia. Ovviamente siamo solo all'inizio di un percorso e stiamo attivando nuovi studi clinici, controllati con placebo, su un più ampio numero di pazienti con mutazione $\Delta F508$. Se questi dati dello studio pilota ricevessero conferma potremmo certamente dire di avere intrapreso una strada importante per la cura della FC”.

L'importanza dello studio va al di là dei farmaci utilizzati in questa sperimentazione clinica.

“L'innovazione non è solo nelle molecole utilizzate, ma soprattutto nel percorso strategico che ha condotto al trial clinico”, conclude Maiuri. “Identificare le vie attraverso cui questi farmaci determinano gli effetti sul paziente, apre la strada ad un percorso affascinante di identificazione di nuove molecole, speriamo ancora più efficaci di quelle testate ed eventualmente dotate di un profilo di tollerabilità tale da poter essere implementate nella sperimentazione clinica in tempi brevi. Questo attualmente è il nostro principale impegno. Il raggiungimento di questi risultati da parte del nostro network di ricerca è stato possibile grazie all'entusiasmo e al lavoro dei giovani ricercatori e grazie al sostegno e al supporto delle Associazioni dei pazienti con FC che hanno riposto nella nostra Fondazione IERFC grande fiducia ed aspettativa”.

“La soddisfazione che ho raccolto dalle famiglie dei pazienti coinvolti nella sperimentazione è tale da convincermi che la scoperta di IERFC generi un valore aggiunto soggettivo di grande importanza pari o superiore ai miglioramenti oggettivi clinici – conclude Giorgio Del Mare Presidente Fondazione IERFC – Siamo ora nelle condizioni di poter immaginare un beneficio di portata stupefacente per i pazienti di tutto il mondo. IERFC è nata sette anni fa su iniziativa dei pazienti e ha dimostrato che chi soffre può allearsi con i grandi scienziati e ottenere risultati straordinari in pochi anni.”

Nonostante si tratti di una sperimentazione su pochi pazienti e si debba quindi attendere la fase successiva che coinvolge un numero maggiore di soggetti prima di estendere il trattamento a tutti i malati con la mutazione $\Delta F508$, la scoperta costituisce una innovazione concettuale importante nell'ambito della terapia della fibrosi cistica. Si è dimostrato infatti, per la prima volta, che è possibile correggere il difetto di base con strategie diverse da quelle attualmente percorse, infrangendo una barriera ritenuta finora difficilmente valicabile. Inoltre le molecole identificate sono già approvate per uso umano e già in commercio, costituendo quindi un modello perfetto di “drug discovery” sostenibile, sia in termini economici sia in termini temporali, perché il percorso dal laboratorio al malato diventerebbe molto meno tortuoso di quello necessario per ottenere l'approvazione di un farmaco totalmente nuovo.

Fondazione Istituto Europeo per la ricerca sulla Fibrosi Cistica – IERFC Onlus

IERFC è una Fondazione costituita nel 2007 dalle Associazioni Laiche italiane ed europee dei pazienti FC. Si pone come mission quella di favorire lo sviluppo della ricerca e di aggregare risorse e know-how per l'identificazione a breve-medio termine di nuove terapie per i pazienti affetti da Fibrosi Cistica, la più comune malattia genetica della popolazione caucasica a prognosi severa.

Presidente è il Dr. Giorgio del Mare, Direttore di Ricerca Scientifica è il Prof. Luigi Maiuri.

Contatti stampa

Francesca Pedrali - Ufficio stampa IERFC - Onlus

+39 02 4980162 - +39 340 9185991 - francesca.pedrali@villacomunicazione.it

Gea Gardini - Ufficio Stampa IRCCS Ospedale San Raffaele

+39 02 26434465 - +39 334 6090384

Alessandra Dionisio

Responsabile Area Comunicazione - Azienda Ospedaliera Universitaria “Federico II”

+39 081 746 2674 - + 39 338 415 319

Restoration of CFTR function in patients with cystic fibrosis carrying the F508del-CFTR mutation

Daniela De Stefano^{1,†}, Valeria R Villella^{1,†}, Speranza Esposito¹, Antonella Tosco², Angela Sepe², Fabiola De Gregorio², Laura Salvadori², Rosa Grassia³, Carlo A Leone³, Giuseppe De Rosa⁴, Maria C Maiuri^{4,5}, Massimo Pettoello-Mantovani⁶, Stefano Guido^{7,*}, Anna Bossi⁸, Anna Zolin⁸, Andrea Venerando⁹, Lorenzo A Pinna⁹, Anil Mehta¹⁰, Gianni Bona¹¹, Guido Kroemer^{5,12,13,14,*}, Luigi Maiuri^{1,6,*}, and Valeria Raia^{2,*}

¹European Institute for Research in Cystic Fibrosis; Division of Genetics and Cell Biology; San Raffaele Scientific Institute; Milan, Italy; ²Regional Cystic Fibrosis Center; Pediatric Unit; Department of Translational Medical Sciences; Federico II University; Naples, Italy; ³Otorhinolaryngology Unit; Monaldi Hospital; Naples, Italy; ⁴Department of Pharmacy; School of Pharmacy; Federico II University; Naples, Italy; ⁵Equipe 11 labellisée Ligue contre le Cancer; INSERM U1138; Centre de Recherche des Cordeliers; Paris, France; ⁶Institute of Pediatrics; University of Foggia; Foggia, Italy; ⁷Department of Chemical, Materials and Production Engineering; Federico II University; Naples, Italy; ⁸Department of Clinical Sciences and Community Health; Unit of Medical Statistics; University of Milan; Italy; ⁹Department of Biomedical Science and CNR Institute of Neurosciences; University of Padova; Padua, Italy; ¹⁰Division of Cardiovascular and Diabetes Medicine; Ninewells Hospital and Medical School; University of Dundee; Dundee, UK; ¹¹SCDU of Pediatrics; Department of Health Sciences; University of Piemonte Orientale "A Avogadro," Novara, Italy; ¹²Université Paris Descartes, Paris, France; ¹³Metabolomics and Cell Biology Platforms; Institut Gustave Roussy; Villejuif, France; ¹⁴Pôle de Biologie, Hôpital Européen Georges Pompidou; AP-HP; Paris, France

*Correspondence to: Guido Kroemer; Email: kroemer@orange.fr; Luigi Maiuri; Email: maiuri.luigi@hsr.it; Valeria Raia; Email: raia@unina.it
<http://dx.doi.org/10.4161/15548627.2014.973737>

Funding

This study was supported by the European Institute for Research in Cystic Fibrosis (IERFC), Italian Cystic Fibrosis Association (LIFC) and Regional Cystic Fibrosis Associations of Sicily, Lazio, Friuli-Venezia-Giulia (L.M., V.R., V.R.V., D.D.S., S. E), Cancéropôle Ile-de-France, Ligue Nationale contre le Cancer (équipe labellisée), Agence Nationale pour la Recherche, Association pour la Recherche sur le Cancer, European Research Council (Advanced Investigator Award), Fondation Bettencourt-Schueller, Fondation pour la Recherche Médicale, Institut National du Cancer, and the LabEx Onco-Immunology (G.K.), the Wellcome Trust, grant numbers 088929 (L.A.P. and A. M.) and 069150 (A.M.).

Associazione Trentina “Aiutiamoli a Vivere”

È con piacere che dopo la richiesta di Angela di scrivere due righe per il giornalino della vostra associazione abbiamo la possibilità di raccontare chi siamo e come operiamo.

L'Associazione Trentina “Aiutiamoli a Vivere” che ha sede a Condino, nata nel 1994, raccoglie 28 Comitati sparsi in tutto il Trentino.

I comitati sono composti da famiglie volontarie che hanno come scopo primario l'accoglienza per una “vacanza terapeutica” di bambini Bielorussi, provenienti dalle regioni che tutt'ora subiscono gli effetti della catastrofe nucleare di Chernobyl.

La presenza ancora oggi di sostanze radioattive sul terreno sono fonte di contaminazione attraverso le derrate alimentari prodotte in loco.

Il prezzo più alto lo pagano i bambini che nella crescita sono più sensibili.

Al momento attuale l'unica possibilità che c'è per favorire lo sviluppo sano dell'organismo è allontanare regolarmente i bambini dalle zone contaminate.

L'associazione Aiutiamoli a Vivere con i suoi volontari attua anche altri “progetti di solidarietà”, tra gli altri:

- “Lotta all'alcolismo” L'abuso di alcol è diventato uno stile di vita disperato e distruttivo.

Più del 90% dei bambini orfani sociali, ospiti negli orfanotrofi bielorussi e centri di prima accoglienza, sono figli di alcolisti. Da queste riflessioni è nata la decisione da parte della Fondazione Aiutiamoli a Vivere in collaborazione con l'APCAT (Associazione Provinciale dei Club degli Alcolisti in Trattamento) di realizzare un progetto di intervento mirato alla prevenzione e cura del pesante problema dell'alcolismo in Bielorussia.

- “Le vacanze lavoro”, attraverso le quali nostri volontari offrono il loro periodo di ferie andando a lavorare in Bielorussia in istituti, ospedali e orfanotrofi. Nel 2014 siamo stati in grado di approntare un'intero reparto di pediatria a Slavgorod.

- “I TIR della speranza”, attraverso i quali vengono raccolti medicinali e attrezzature mediche che vengono spedite in Bielorussia.

All'interno dell'Associazione, è attivo il gruppo clown “un cuore per un sorriso” Il cui obiettivo è di operare nei reparti con i bambini, nelle case di riposo, e nel nostro territorio, ovunque ci sia la necessità di portare un sorriso. Centrale è inoltre la sua missione in Bielorussia, che li vede impegnati durante tutto l'anno in raccolte fondi e, un grande progetto sul campo in tutta la Bielorussia.

Per terminare un grande ringraziamento ad Angela e alla Lega Italiana Fibrosi Cistica Trentino per la vicinanza e la collaborazione che in questi anni ci ha accompagnato e ci ha permesso di conoscere meglio questa malattia che affligge anche alcuni dei nostri bambini bielorussi. Stiamo maturando sempre più la consapevolezza che i nostri “bambini” bielorussi con Fibrosi Cistica, dopo che vengono ospitati nei nostri paesi, devono avere la possibilità di venire curati nel loro Paese: devono avere il diritto di poter avere un ambulatorio, un ospedale, un medico e le medicine che permetta loro di poter Vivere con dignità!

Grazie di cuore per aiutarci ad aiutare

Raffaele Vezzola - Direttore dell'Associazione Trentina Aiutiamoli a Vivere

Respira in montagna con la tua Guida - Iniziativa delle Guide Alpine del Trentino per la Fibrosi Cistica

Su invito dalla Lega Fibrosi Cistica del Trentino, l'Unità Operativa di Igiene e Sanità Pubblica Centro Sud ha organizzato nell'ottobre scorso un primo corso monotematico dal titolo: "Respira all'aria aperta con la tua Guida", rivolto alle Guide Alpine del Collegio Trentino, con lo scopo di incoraggiare non solo i pazienti con fibrosi cistica, ma anche da altre patologie cronico-degenerative, come il diabete mellito e l'asma bronchiale, a intraprendere un percorso di attività fisica in un ambiente di montagna, nelle sue diverse forme, in un'area unica per il suo clima particolarmente favorevole, la zona di Arco e del Basso Sarca.

L'evento formativo ha visto la presenza di 18 Guide, sufficientemente rappresentative delle diverse aree geografiche trentine, già impegnate come docenti al Liceo Scientifico delle Professioni Montane di Tione di Trento, e quindi motivate a incoraggiare i pazienti affetti da fibrosi cistica, ma anche altri affetti da patologie cronico-degenerative, a intraprendere un percorso di attività fisica in un ambiente di montagna nella sue diverse forme, permettendo quindi loro di vivere questa esperienza in modo uguale a tutti gli altri ragazzi, ma visti e seguiti con un "occhio di riguardo" da parte della Guida Alpina formata e motivata ad hoc.

Il corso ha avuto come docenti il Dott. Ermanno Baldo, Direttore dell'unità Operativa di Rovereto e Responsabile del Centro Fibrosi Cistica per tutta l'A.P.S.S., ed il Dott. Antonio Prestini, Responsabile dell'Ambulatorio di Medicina di Montagna di Tione e Guida Alpina, che hanno illustrato gli aspetti peculiari dell'attività fisica in alta quota, gli aspetti tipici del bambino in montagna, le basi fisiopatologiche della fibrosi cistica, del diabete e dell'asma, gli aspetti clinici e terapeutici salienti di queste malattie, e soprattutto i molteplici benefici che questi pazienti possono ottenere da una corretta attività fisica in montagna.

Infatti un allenamento adeguato è in grado di aumentare la profondità del respiro, stimolando i muscoli inspiratori e favorendo una miglior distribuzione dell'aria anche nelle vie aeree di solito poco ventilate a riposo. Nella Fibrosi Cistica l'esercizio fisico regolare diventa così anche un importante complemento per la rimozione delle secrezioni bronchiali ed anche se non è in grado di migliorare la funzionalità respiratoria basale e cambiare la spirometria, una regolare e controllata attività fisica è in grado di mantenere una adeguata massa muscolare con ricadute importanti su una buona capacità di esercizio, una migliore sensazione di benessere con favorevole conseguenze sulla qualità complessiva di vita. Tutto questo è vero se l'attività fisica svolta è adeguata all'età, alla situazione clinica individuale ed eseguita secondo i giusti criteri.

Inoltre allo stato attuale delle conoscenze, pare che l'esposizione ad altitudini moderate abbia un effetto positivo importante sugli asmatici e su chi è broncolabile, grazie alla ridotta esposizione allergenica con riduzione dell'infiammazione bronchiale e conseguente miglioramento clinico.

Peraltro i benefici di una corretta attività fisica nel Paziente diabetico sono ormai ben noti da diversi anni, sia per una migliore gestione della terapia ipoglicemizzante, sia nella prevenzione delle complicanze a lungo termine della malattia.

A sostenere queste tesi sono intervenuti, portando anche esperienze personali, il Dott. Zeno Bellotti, Direttore dell'U.O. Igiene e Sanità Pubblica Centro Sud, Presidente delle Guide Alpine Trentine Martino

Peterlongo, la Presidente delle Lega fibrosi Cistica Trentina Sig.ra Angela Trenti, ed il Prof. Michele Samaja, docente ordinario della Cattedra di Biochimica della Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università degli Studi di Milano, Polo Didattico San Paolo e il Sig. Fronza Daniele che ha saputo dare una brillante testimonianza di come ha saputo scalare il Kilimangiaro.

Tra i punti di forza del progetto vi è quindi anche l'integrazione non solo fra professionisti dell'APSS, ossia fra Dipartimento di Prevenzione e MMG, PLS ma anche fra APSS e Associazioni di cittadini e professionisti trentini, precorrendo ciò che si legge a più riprese nel Piano per la salute, ove si parla di *"creare la rete di aziende promotrici della salute"*.

La Lega Italiana Fibrosi Cistica Nazionale ha appoggiato il progetto e sta perseguendo tutti gli obiettivi necessari per il miglior decollo di tale nobile progetto.

The poster is for an event titled "RESPIRA ALL'ARIA APERTA CON LA TUA GUIDA ALPINA". At the top, it features the logo of the Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) and the text "Lega Italiana Fibrosi Cistica Trentino ONLUS". The main title is in large, bold, sans-serif capital letters. Below the title, there is a black and white photograph of two people in winter gear climbing a snowy mountain slope. To the right of the photo, there are several logos: "GUIDE ALPINE TRENTINO", "Provincia Autonoma di Trento Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari", and "TRENTINO CF SUPPORT CENTER". At the bottom right, the event location is listed as "ROVERETO Aula Magna dell'Ospedale S. Maria del Carmine", followed by the date and time: "Lunedì 13 ottobre dalle ore 13 alle 19".

**RESPIRA
ALL'ARIA APERTA
CON LA TUA
GUIDA
ALPINA**

ROVERETO
Aula Magna dell'Ospedale
S. Maria del Carmine
Lunedì 13 ottobre
dalle ore 13 alle 19

OLTRE LE FALDE DEL KILIMANGIARO



17.10.2014

Ci sono cose che fai ogni giorno, come andare a scuola. Perché se vuoi frequentare l'Università, con il "sogno" di impegnarti in politica, devi costruire le tue basi.

Ci sono altre cose che devi fare ogni giorno, come la terapia con aerosol, perché la situazione deve essere tenuta sotto controllo.

Ci sono cose che fai quasi ogni giorno, come fare atletica leggera, sciare, allenare una squadra di pallavolo. Perché ti devi tenere in forma ed evitare che i ricoveri siano più frequenti del solito.

Ma poi ci sono cose che magari fai una volta nella vita, come scalare il Kilimangiaro. Per dimostrare che puoi combattere la fibrosi cistica ogni giorno e fare tutto quello che fanno gli altri.

Con questa malattia, Daniele, un ragazzo di 18 anni che vive a Trento, convive ogni giorno. Senza mai dargliela vinta. Va a scuola, esce con gli amici; fa sport appena può, anche se il livello agonistico lo ha abbandonato perché preferisce studiare; è impegnato con la Lega Italiana Fibrosi Cistica della sua Provincia, di cui è consigliere.

Ma l'anno scorso Daniele ha voluto fare qualcosa in più, per dimostrare, a se stesso e agli altri, che la patologia, l'aerosol e le altre terapie sono solo una parte della sua vita e che, grazie alla ricerca, si può salire a 5660 metri in 6 giorni.

Accompagnato da suo papà Alessandro, si è imbarcato in una grande impresa: scalare il Kilimangiaro. È stata dura, ma "Quando arrivi in cima non pensi più a niente". Solo che vuoi vivere la tua vita e ogni giorno.

**<https://www.telethon.it/news-video/news/oltre-falde-del-kilimangiaro>
<https://www.telethon.it/news-video/video/show-must-go-on>**

IL PROGETTO LINFA

"Mi alzo molto presto alle 4.30, faccio le mie terapie. Vado a scuola. La mia vita è la danza. Guardo la tv, esco con gli amici, faccio un po' di terapia. A volte vince mio fratello ma lui è più forte di me. Vado in palestra. La sera guardo la tv. Ho 14 anni e mi piace uscire con i miei amici, poi vado a dormire. Io sono come tutti gli altri. Soffro per gli altri e mai per me. Provo pena per le persone malate e non mi rendo conto che sono una di quelle. Parlare dei medici significa parlare della mia malattia, non parlerò di loro non ricorderò la mia malattia. Qualche differenza tra voi e me ci sarà, la presa di coscienza. Già da 16 anni combatto la mia vita ogni giorno che passa. Il tempo. Sono ossessionata dal godermi ogni singolo momento. La vita non si progetta. Mi capita di pensare al mio futuro pur non avendo la certezza di viverlo."

Stralci del testo con cui gli adolescenti si sono raccontati nel progetto che viene presentato in tale sede danno il via a questo incontro, che vuole essere il primo di una serie di occasioni in cui riflettere rispetto al nuovo traguardo, l'adesione degli adolescenti alla terapia, obiettivo importante in quanto fascia d'età critica per il calo dell'aderenza.

Il Direttore del Centro, il Dott. Baldo introduce l'argomento della ricerca in Fibrosi Cistica caro al centro stesso che seppur piccolo si è speso nell'importanza della ricerca clinica, qui si colloca la ricerca a cui si è partecipato.

Sono stati presentati i risultati in Aula Magna dell'Ospedale "S. Maria del Carmine" di Rovereto i risultati del progetto L.in.f.a (Laboratorio Interattivo sulla Fibrosi Cistica nell'Adolescenza). Il progetto è stato realizzato da Doxapharma, con il supporto di Abbott e il patrocinio di LIFC (Lega Nazionale Fibrosi Cistica) e SIFC (Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica).

All'incontro sono state invitate tutte le famiglie del centro e le due Associazioni (Lega italiana fibrosi cistica e Associazione trentino fibrosi cistica) inoltre l'invito è stato esteso a ruoli socio-sanitari al fine di favorire un dialogo condiviso su queste tematiche.

Laura Franceschini, la psicologa del centro ha illustrato i dati della ricerca nazionale, a un mese dal suo ingresso al Centro (febbraio 2013) l'aver partecipato a tale ricerca è stato il modo migliore per conoscere il mondo della fibrosi cistica prima professionalmente sconosciuto.

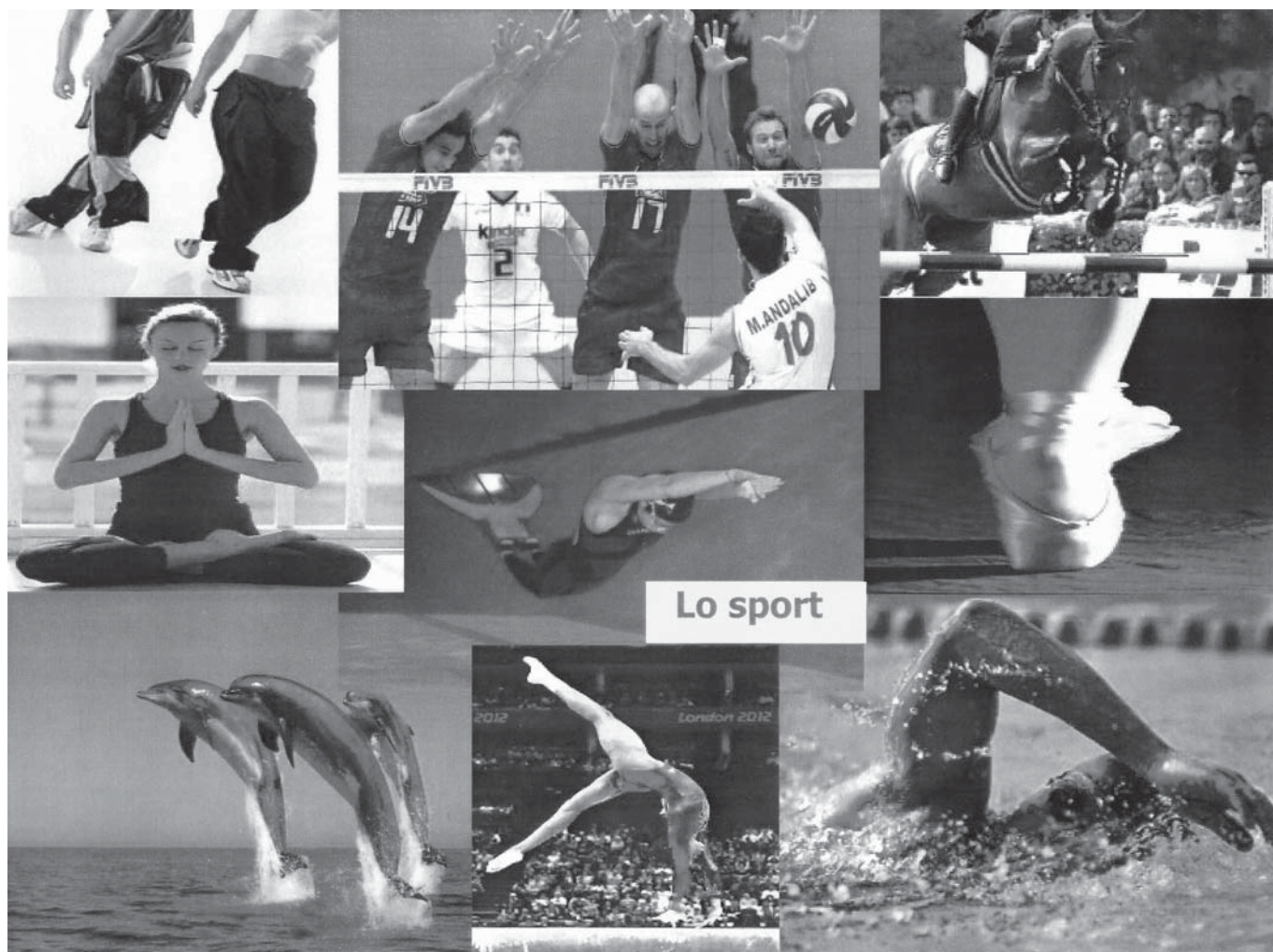
L'indagine sul rapporto tra adolescenza e fibrosi cistica è stata fatta a livello nazionale, ma ogni centro regionali ha ricevuto l'incarico di presentare i risultati. Il progetto L.IN.FA ha coinvolto ragazzi e ragazze di età compresa tra i 13 e i 18 anni che, nel periodo dell'indagine, erano ricoverati o facevano i controlli ambulatoriali nei loro centri. La ricerca utilizzava due tipologie di strumenti: un diario digitale in forma anonima mediante l'uso di una chiavetta usb e un questionario anonimo. Otto ragazze e tre ragazzi, tra i 14 e i 18 anni, si sono raccontati attraverso il diario digitale o scrapbook. Questo strumento risulta un buon strumento clinico perché permette all'adolescente di raccontarsi secondo una sua modalità autentica, e a differenza del questionario abbassa il controllo cognitivo, liberando meccanismi espressivi.

Emerge un'ottimistica percezione della condizione fisica da parte degli adolescenti, una falsa percezione della loro condizione e questo risulta critico per l'aderenza alle terapie. "Io sono come gli altri". Esiste quindi uno scarto tra vissuto soggettivo di malattia e dati clinici, che spesso è rilevabile nella prassi clinica.

L'analisi dei diari digitali configura gli adolescenti come coloro che rifiutano la malattia per sentirsi come gli altri, confermando una reale difficoltà di accettazione.

Al di là di questo bisogno di intervento clinico futuro, la dimostrazione di benessere e la riconoscenza nei confronti dei medici e della famiglia sono ben riferiti sia nei diari che nei questionari. Punti di riferimento e sostegno sono i genitori e le famiglie, anche se la loro preoccupazione si trasferisce ai figli che, in alcuni casi, la avvertono come un «peso». Fondamentale il rapporto con i medici ai quali gli adolescenti sono grati, affezionati e rispondono con la collaborazione reciproca. Il questionario ha coinvolto 17 centri italiani per la cura della fibrosi cistica ed è stato somministrato a 168 ragazzi e ragazze di età compresa tra i 13 e i 18 anni e a 225 genitori (in alcuni casi entrambi i genitori, in altri un solo genitore). Pesante fare ogni giorno le terapie, come aerosol e fisioterapia respiratoria, che assorbono molto tempo e incidono sulle altre attività. Il 51% si imbarazza o si vergogna a fare le terapie in pubblico. Il 33% ha difficoltà a trovare il tempo per seguire la terapia, il 25% si dimentica di seguire la terapia.

Il 16 % è troppo stanco per sottoporsi alla terapia e il 25% vi preferisce gli amici. Il 35% degli intervistati ha dichiarato di essersi sentito, nell'ultimo mese, mai o quasi mai pieno di energia, solo il 14% di essersi sentito spesso o molto spesso triste e depresso. In media praticano attività fisica tre giorni a settimana. Per 1 ragazzo su 4 il problema più grave è la scuola. Nel complesso, i ragazzi sentono di poter contare sui genitori e sugli amici. Ben l'81% ha affermato di ricevere l'aiuto o il sostegno di cui ha bisogno dalla famiglia. Il 77% ha al suo fianco una persona speciale ("di conforto per me"), il 71% ha degli amici con cui condividere gioie e dispiaceri. Quanto ai genitori, sono per lo più loro ad occuparsi in modo esclusivo dei figli. In generale assistere i figli non pesa sulle attività quotidiane, ma ha delle conseguenze a livello lavorativo. Il 38% ha dovuto cambiare turno, il 15% ha subito delle penalizzazioni nella carriera, il 10%



ha dovuto cambiare lavoro e in alcuni casi, solo il 4%, ha dovuto licenziarsi. In media i genitori hanno lavorato per 31 ore nel corso della settimana: l'80% delle assenze fatte sono imputabili alla salute del figlio.

Pensieri ad alta voce sono come l'identità di malato è solo una tra le tante identità e come l'esperienza di malattia per un adolescente risulti essere la minima parte della propria identità. Semplicemente prima un adolescente con tutto ciò che caratterizza questa fase: la costruzione di identità personale, un equilibrio psicologico fragile, la scoperta della sessualità, una forte identificazione con i pari, e lo scontro tra indipendenza e dipendenza. Quest'ultimo aspetto declinato nel bisogno di dimostrare assoluta autonomia rispetto alle famiglie si scontra con un regime terapeutico che lo condiziona ad essere dipendente da certe procedure mediche, spazi e tempi.

Il ruolo genitoriale è quello che permette anche per la gestione della malattia di staccarsi comunicandogli la certezza nella sua capacità di gestione.

I genitori devono tener presente in primis che è un ragazzo desideroso di essere all'altezza di ogni situazione, quindi serve sì dare linee dritte che siano dei riferimenti certi ma all'interno di spazi lasciare l'autonomia di decidere anche per dargli la sicurezza necessaria per affrontare altri eventi della vita al di là della malattia che arriveranno incerti, improvvisi e non alleggeriti dallo sguardo e accompagnamento genitoriale.

Infine sono state chieste delle riflessioni in merito a tutto quanto detto ed i genitori hanno rilevato l'esigenza di trovarsi per potersi confrontare tra loro, per potersi anche supportare in merito alla necessità e al come promuovere l'autonomia dei figli senza sentirsi di delegare troppo a loro e subito, sperimentando sentimenti di colpa quando vedono che le terapie non vengono fatte o non bene.

In quest'ottica è stata rimarcata la disponibilità del Centro e della psicologa alla conduzione di gruppi di genitori anche su tematiche strutturate, è stato chiesto alle Associazioni di fare da filtro tra il Centro ed i genitori per poter permettere una migliore comunicazione e collaborazione.

Infine è stata proposta l'idea di poter offrire anche agli adolescenti l'opportunità di incontrarsi e parlarsi, aggirando l'impossibilità di effettuare gli incontri fisicamente, attraverso l'ausilio dei programmi di videoconferenza (skype) sempre con la conduzione della psicologa, consapevole del beneficio che apporterebbe in termini di maggiore percezione di realtà attraverso la loro forte identificazione con i pari e la voglia sentita da parte loro di uno spazio di autonomia proprio dalla famiglia.

Dott.ssa Laura Franceschini



DALL'INCONTRO DI PRESENTAZIONE DEL PROGETTO "LINFA" AI GRUPPI DI AUTO-MUTUO-AIUTO

Il 7 marzo scorso si è svolto l'incontro informativo per la restituzione dei dati raccolti con il progetto "LINFA". Si è parlato degli adolescenti con fibrosi cistica, dando loro voce per esprimersi. Proprio questo prorompente, energico bisogno di raccontare la propria vita ha contagiato tutti i presenti all'incontro, persone con fibrosi cistica e loro familiari. Tutti a quanto pare si sono prima o poi scontrati con le difficoltà quotidiane legate alla fibrosi cistica, e non si parla solo di adolescenza, ma anche, più in generale, di aderenza alle cure, di responsabilità e presa di coscienza del proprio stato di salute.

Fondamentale in tal senso è stato il contributo del dottor Baldo, che ha estrapolato dai dati del progetto LINFA e dalla sua esperienza in ricerca clinica un aspetto basilare nel miglioramento della qualità di vita: l'aderenza alle cure prescritte.

La società scientifica, la ricerca clinica, la realtà assistenziale sono rivolti ad un crescente miglioramento delle condizioni cliniche delle persone con fibrosi cistica, le quali però sono chiamate a collaborare attivamente e assiduamente, eseguendo costantemente tutte le terapie prescritte. Basti pensare alla presenza sul mercato di farmaci attivi contro molti batteri che colonizzano le vie aeree e alla loro necessità di essere somministrati quotidianamente per via aerosolica. In questo caso l'impegno e la costanza da parte del paziente sono una delle armi principali nella lotta ai batteri stessi e all'efficacia dei farmaci, oggi in alcuni casi anche molto costosi.

Chiara è la richiesta, condivisa dagli associati presenti, da parte del Centro di Supporto nei confronti dell'Associazione. È necessario intraprendere assieme un percorso di crescita, per condividere progetti e costruire un futuro migliore.

La presenza presso il Centro della psicologa è una grande risorsa per la buona riuscita di questo programma e per la possibile realizzazione di gruppi di auto-mutuo-aiuto come sistema operativo per il raggiungimento di obiettivi specifici.

Alcuni dei temi che necessitano di risposte sono appunto l'aderenza alle cure, ma anche il sostegno al paziente e ai suoi familiari nel caso di stato avanzato di malattia e di trapianto polmonare.

Sara Perenzoni

Il Comitato di Trento dell'Associazione Veneta, evolutosi nel marzo dell'anno scorso in LIFC Trentino, ha sempre proposto iniziative di incontro per i propri utenti FC: pensiamo agli incontri di Auto-Mutuo-Aiuto, agli incontri a tema con la Psicologa del Centro di Riferimento di Verona. Ora sono si tratta di intraprendere gli incontri sopra proposti".



Accolto l'appello della Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus: il Senato salva la Legge 548/93

Grande soddisfazione per la Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC) che può finalmente affermare che il Senato ha recepito l'importante ruolo del 'modello' istituito da questa 'legge speciale' nel migliorare l'assistenza e la ricerca in fibrosi cistica.

Il Senato infatti ha votato sì al maxi-emendamento presentato dal Governo alla legge di stabilità all'interno del quale era contenuta la norma 'salva FC' che lascia invariati a decorrere dal 2015 **gli importi per gli interventi di prevenzione e cura della fibrosi cistica, secondo il criterio già adottato di riparto in base alla consistenza numerica dei pazienti assistiti nelle singole regioni, alla popolazione residente, nonché alle documentate funzioni dei centri ivi istituiti, tenuto conto delle attività specifiche di prevenzione, cura e, dove attuata e attuabile, di ricerca.**

LIFC si è attivata per sensibilizzare la Commissione Sanità e i Senatori – tra cui il Senatore dott. Vittorio Fravezzi, sindaco di Dro, che tra i primi ha dimostrato grande sensibilità e concretezza – sull'importanza di questi fondi che per 20 anni hanno permesso di migliorare l'assistenza, le cure e la ricerca in fibrosi cistica, garantendo ai pazienti una prospettiva di vita migliore – afferma soddisfatta Gianna Puppo Fornaro, Presidente LIFC – sarebbe stato impensabile – conclude – fare un passo indietro su questo fronte, su cui i pazienti si giocano veramente il proprio futuro.

Ufficio stampa:

Vox idee per il Business srl

Pierangela Guidotti 02-58299807 - guidotti@playvox.it

Eliana Gaudino 02-58299821 - gaudino@playvox.it



LA LEGGE 548/93

Negli anni '60 la fibrosi cistica era una malattia che lasciava poche speranze di raggiungere l'età adulta. Da allora si sono registrati progressi rilevanti, ed ora in Italia, analogamente agli altri paesi con programmi sanitari avanzati, la metà dei pazienti ha più di 18 anni, una percentuale che in alcune regioni si avvicina al 65%. Oggi per un neonato con fibrosi cistica è ragionevole prevedere un'attesa mediana di vita intorno ai 50 anni.

Questi risultati sono da ascrivere in larga misura all'istituzione di Centri dedicati che si occupano di prevenzione, diagnosi e cura della malattia e che investono anche in ricerca. Si tratta di un modello di assistenza specialistico e multidisciplinare, che si identifica con lo standard di cura internazionalmente riconosciuto. Nei Centri lavorano medici, infermieri, fisioterapisti, dietisti, psicologi, assistenti sociali con competenze specifiche per una malattia complessa come la fibrosi cistica. I Centri sono coinvolti nei programmi di diagnosi precoce tramite screening neonatale, nella consulenza genetica ai familiari, nell'informazione sulla malattia alla popolazione, ed hanno intessuto stretti rapporti con i servizi che oggi offrono il trapianto di polmone, spesso acquisendo anche competenze nel seguire le complesse problematiche dei pazienti trapiantati.

L'istituzione di tali Centri è stata resa possibile da una legge lungimirante, che per prima ha saputo includere al suo interno risposte alle complesse necessità di una malattia genetica cronica, la 548/93. Questa legge, oltre a dettagliare le molte competenze richieste ad un Centro Fibrosi Cistica, ne stabiliva l'istituzione in ogni regione italiana, prevedendo anche un finanziamento dedicato sia per l'assistenza che per la ricerca. In questi venti anni tale finanziamento ha consentito di investire in figure professionali indispensabili alla multidisciplinarietà necessaria alla cura, ma non sempre garantite dalle strutture ospedaliere che ospitano i Centri, e quindi di mantenere un alto standard di cura.

Dal sito www.fibrosicistica.it

Parte dell'articolo del 15 dicembre 2014 "548/93: UNA LEGGE DA TUTELARE, NON DA SVUOTARE"

Rappresentanti di LIFC e SIFC ricevuti dal Ministro Lorenzin in merito ai fondi della Legge 548/93

Si è svolto nel pomeriggio del 3 Marzo 2015, l'incontro tra il Ministro della Salute Beatrice Lorenzin ed i rappresentanti della Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) e della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica (SIFC) nelle persone di Gianna Puppo Fornaro (Presidente LIFC), Liliana Modica (LIFC Sicilia), Carlo Castellani (Presidente SIFC) e Giuseppe Magazzù (Past President SIFC).

I punti portati all'attenzione dei rappresentanti di LIFC e SIFC manifestano una crisi dei livelli assistenziali per i malati di fibrosi cistica, malgrado l'esistenza di chiari standard di cura che ne stabiliscono le modalità di erogazione. I Centri Regionali per la cura della malattia, istituiti dalla legge 548/93, soffrono di importanti carenze sia di personale che logistiche, che ne limitano la realizzazione delle competenze (cura, prevenzione, ricerca, formazione). Inoltre, in prospettiva futura, manca una chiara pianificazione nell'affrontare una popolazione adulta di malati in continua crescita (attualmente i pazienti adulti sono stimati essere circa 3.000, se ne prevedono 2.000 in più nel prossimo decennio) e che richiede

strutture e personale diversi da quelli che afferiscono all'area pediatrica che tradizionalmente hanno seguito la malattia.

Le regioni, a cui compete assicurare ai Centri Regionali personale e attrezzature adeguati, sono fino ad oggi state in grado di adempiere solo parzialmente a questi obblighi, anche a causa dell'erogazione discontinua dei fondi che la legge 548/93 attribuisce per la cura e la ricerca e che comunque non sono in grado di coprire autonomamente le necessità dei Centri. I rappresentanti di LIFC e SIFC hanno richiesto al Ministro Lorenzin che l'erogazione dei fondi dedicati stabiliti dalla legge 548/93 sia effettuata con regolarità e cadenza possibilmente annuale e che sia il Ministero stesso a monitorare l'effettiva attuazione della legge 548/93, supervisionando con quali modalità le Regioni mettano a disposizione dei Centri le risorse necessarie ad attuare gli standard di cura.

È stata oggetto di discussione la comparsa di nuove terapie che agiscono sul difetto molecolare alla base della malattia e che, per ora in un sottogruppo di pazienti, possono risultare in miglioramenti clinici fin qui mai ottenuti. Uno di questi farmaci (Ivacaftor) è stato approvato da EMA ed è attualmente valutato da AIFA, che ne potrebbe proporre l'utilizzo (dato l'elevato costo) soltanto in alcuni dei pazienti che ne potrebbero beneficiare. È stato richiesto al Ministro che sia garantita l'erogazione di nuovi farmaci ad alto impatto clinico a prescindere dai fondi della legge 548/93 e che sia garantito l'utilizzo di queste terapie innovative a tutti i pazienti che ne possano trarre vantaggio.

È stata presentata all'attenzione del Ministro la possibilità di consentire alle coppie che decidano di avere figli l'accesso al test del portatore di fibrosi cistica (eventualmente inserendolo nei Lea), in grado di identificare la maggioranza dei portatori, consentendo la scelta riproduttiva informata. Dalla discussione è emerso l'impegno del Ministro a verificare presso le Regioni che l'utilizzo dei fondi dedicati sia conforme a quanto stabilito dalla legge 548/93. In merito ai nuovi farmaci per la cura della FC verrà contattata AIFA per discutere i criteri di accessibilità a IVACFTOR nei pazienti con mutazione Gating. L'impegno economico di inserire nei LEA il test del portatore di FC è stato giudicato al momento troppo oneroso, il Ministro ha manifestato il proprio appoggio ad una campagna informativa nazionale sulla scelta riproduttiva informata.



I rappresentanti di LIFC e SIFC con il Ministro della Salute Beatrice Lorenzin

Dalla Newsletter di LIFC

DA ROSA NASCE COSA: CAMPAGNA 2015

Da lunedì 4 maggio 2015 a domenica 17 maggio 2015, dalle ore 9 alle ore 19, presso l'Ospedale S. Maria del Carmine di Rovereto, si svolgerà la Campagna della Fibrosi Cistica "da Rosa nasce Cosa". Tale campagna servirà per sensibilizzare la popolazione sulla fibrosi cistica e per raccogliere fondi per realizzare i progetti di LIFC trentino presso il Centro di Supporto Fibrosi Cistica di Rovereto, quali il sostegno di due borse di studio per il personale, l'acquisto nuovi macchinari, il finanziamento di momenti di aggiornamento del personale.

LIFC trentino chiede a tutti la collaborazione per tale campagna, contattando la Segreteria di LIFC Trentino al numero 3386429133 per poter dare la propria disponibilità!

INSIEME CE LA POSSIAMO FARE...!
FAI SBOCCIARE IL FUTURO CON UNA ROSA

www.fibrosicistica.it

una rosa
per aiutare i pazienti
e il Centro di Supporto
**Fibrosi Cistica
Trentino!**
presso la pediatria
dell'ospedale di Rovereto

**SETTIMANA DELLA LOTTA
ALLA FIBROSI CISTICA**

La rosa, simbolo che rappresenta l'amore e la vita, diventa anche simbolo di solidarietà. Per la festa della mamma dona una rosa per migliorare la qualità della vita e delle cure dei pazienti con fibrosi cistica.

**Lega Italiana Fibrosi Cistica
Trentino ONLUS**

Auguri
mamma

ACCREDITAMENTO DEI CENTRI DI CURA PER LA FIBROSI CISTICA

La situazione dei pazienti/famiglia e degli operatori sanitari ha, come elemento facilitante e di riferimento la legge 548/1993 che definisce le funzioni e le caratteristiche dei Centri di riferimento e di supporto regionali e li istituisce in ogni regione. L'analisi della realtà presente in questi centri è stata svolta nel 2006-2007 con l'invio di tre questionari ai Centri stessi da parte della commissione Standard of Care, con il fine di rilevare gli elementi fondamentali dei Centri di Cura italiani. Per la parte dei pazienti e dei loro familiari è stata avviata da LIFC un'ampia consultazione che ha coinvolto un centinaio di persone distribuite su tutto il territorio nazionale. Sono stati realizzati incontri per gruppi di regioni che hanno portato ad individuare le esigenze maggiormente sentite dai pazienti e gli elementi raccolti hanno stimolato una viva discussione tra operatori e operatori e operatori e pazienti/famiglie. Elemento fondamentale del lavoro è l'unione e la cooperazione tra "personale sanitario" e "paziente/famiglia" in un'ottica di professionalità e multidisciplinarietà ove eguale peso ha avuto l'apporto dei diversi saperi.

I pazienti e le loro famiglie, per la prima volta coinvolti in modo così attivo, sono stati protagonisti con pari dignità nella stesura di un Manuale che definisse gli standard che li riguardano direttamente. Il loro coinvolgimento ha portato a delle scoperte reciproche e a una migliore comprensione dei problemi in campo e a una vera e propria alleanza per il raggiungimento di obiettivi comuni, pur se su fronti diversi e con ruoli distinti.

Si è arrivati così alla stesura del "Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna fra pari della qualità dei centri per la fibrosi cistica" che è alla base del processo di auto ed etero valutazione con lo scopo di migliorare i livelli di qualità dei centri FC, favorendo lo scambio di conoscenze ed esperienze sulle buone pratiche presenti in Italia. Il Centro FC che ritiene di essere nelle condizioni di far valutare il soddisfacimento dei requisiti previsti nel Manuale da professionisti esterni al Centro FC chiede di essere valutato. Inizia così un percorso che culmina con la Visita di accreditamento, al termine della quale verrà comunicato e successivamente reso pubblico l'esito della visita.

In Italia hanno già effettuato la visita per l'accreditamento i seguenti Centri FC: Torino, Genova, Verona, Roma B.G., Napoli, Messina, Trieste.

LIFC organizza anche dei corsi per Auditor rivolti a membri SIFC e LIFC interessati ad arricchire l'albo degli auditor abilitati a partecipare alle visite per l'accreditamento dei Centri FC.

Anche LIFC Trentino si occuperà di accreditare il Centro di Supporto FC Trentino diretto dal Primario dott. Ermanno Baldo. Il Segretario di LIFC Trentino, Luca Tomasi, si occuperà di tale accreditamento.

LIFC

Guerriero!

*Una spaccatura ha inciso l'armatura.
Vassallo che ti fa capire
che certezze non ci sono,
che nella vita nulla dura.
E tu, così insicuro,
ti aggrappi all'incertezza.
Butta fuori la tua grinta,
che sonnecchia dentro il cuore
per far valere posizioni,
per vincere la lotta.
Balbetti le tue accuse
verso il destino avverso,
a far del male a chi non ha capito.
Raccogli queste sfide,
che la vita ti ha lanciato,
allontana i pensieri negativi,
esalta la purezza del pensiero positivo.
Guerriero, prepara un piano,
un campo di battaglia,
la lotta sarà dura,
in fondo arriverai, per spiccare il volo.
Vincerai Guerriero!
Non mollare neanche un passo.
Lo vedi il tuo traguardo?
Sembra lontano,
ma raggiungerai la meta,
esalterai la vita respirando.
Sfonderai il futuro.
Vincerai Guerriero, vincerai!
E in alto volerai.*

Per donazioni a LIFC Trentino Onlus:

Cassa Rurale di Aldeno e Cadine
IBAN: IT 47 P080 13018060 0009 0304 165
CONTO CORRENTE POSTALE n° 1019474038

5X1000:

Non essendo ancora attivo il riferimento per donare a LIFC Trentino Onlus il 5X1000, si propone di evolverlo a LIFC Veneto Onlus 80052230234.

Contatti:

lifc.trentino@libero.it
www.trentino.fibrosicistica.it

LIFC Trentino
Vi augura Buona Pasqua!

