



notiziario **2021**



Lega Italiana
Fibrosi Cistica
L A Z I O

Indice

Lettera del Presidente	pag. 3
La nostra struttura	» 4
Progetto “Futuro senza frontiere”	» 6
Personalità Giuridica: obiettivo raggiunto per LIFC Lazio	» 7
Conto economico 2020	» 8
Laboratorio di attività fisica	» 10
LCI (Lung Clearance Index) / Polisonnografo	» 11
Caposala e infermieri: una risorsa preziosa	» 12
Accoglienza, una priorità per il centro fibrosi cistica	» 13
Progetto “RespiriAmo” / Terapia domiciliare	» 14
“Mi alleno giocando”	» 17
Incontri con genitori e pazienti	» 18
Progetto Hybrida	» 23
Laboratorio Pazienti Adulti FC	» 25
Prima Edizione del Premio “Insieme per una nuova vita”	» 27
Vivi ogni respiro	» 28
Streetworkout	» 29
Lo Yoga come aiuto e supporto per i malati di Fibrosi Cistica	» 30
Diritto e Tenacia	» 31
Sara, una storia straordinaria	» 32
Storia di una diagnosi lunga 18 anni	» 33
La storia di Edoardo	» 35
Multymask Rebecca F. x LIFC / Lotteria 2021	» 36
Pasqua, gustiamo insieme l'amore per la vita	» 37
La manifestazione delle rose / Campagna Ciclamini di FFC	» 38
Natale 2021 “Diamo valore alle nostre tradizioni”	» 39

Rinnova la tua quota associativa 2022

Come ogni anno, siamo giunti al momento del rinnovo della quota associativa, che ci dà l'opportunità di continuare ad essere protagonisti della Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio e di poter così concretamente essere d'aiuto a chi è affetto dalla fibrosi cistica.

Per svolgere al meglio l'attività associativa è necessario avere un forte spirito di appartenenza ed anche e soprattutto un coinvolgimento attivo in tutte le attività poste in essere per il perseguimento degli scopi sociali.

Ogni socio ha infatti diritto di partecipare alla vita associativa e a tutte le attività sociali anche presentando proposte d'interesse comune e fornendo altresì attività di volontariato necessaria. Al tempo stesso ogni socio ha il dovere di versare la propria quota associativa annuale che anche per il 2022 è pari ad **€ 15,00** che potrà essere versata:

– **Con BONIFICO BANCARIO c/c Bancario n° 000400444814 – Unicredit**
IBAN: IT25L0200805027000400444814

– **Con CONTO CORRENTE POSTALE intestato a Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio Onlus c/c n° 70183009** specificando nella causale l'anno di iscrizione **“Socio per l'anno 2022”**

Si ringrazia il Sig. Massimo Sgrulletti per la gentile concessione del materiale fotografico

Carissimi,

scrivere il nostro Notiziario è sempre una bella opportunità per ripensare e rivisitare tutto quanto realizzato nel corso dell'anno: significa ripercorrere tappe, avvenimenti, vicende che la nostra associazione ha vissuto insieme alle persone che ci sono vicine, ai pazienti, al nostro staff e ai nostri volontari. Il 2021 è stato un anno particolare perché il perdurare della pandemia e le conseguenti limitazioni imposte dal Governo hanno trasformato le abitudini e le nostre relazioni; abbiamo visto modificarsi, probabilmente per sempre, il nostro modo di lavorare e il modo di stare in relazione con gli altri.

Di fronte all'incertezza ancora una volta ci siamo attivati subito, con tenacia e determinazione, rimettendoci in gioco, inventandoci modalità di lavoro nuove e creative, abbiamo affrontato difficoltà e sfide senza farle mai diventare ostacoli, ma anzi spesso sono state un acceleratore del cambiamento e della crescita.

Quando la relazione in presenza non è stata più possibile abbiamo costruito relazioni e occasioni di prossimità a distanza, senza interrompere le attività. Ci siamo organizzati con protocolli e dispositivi di sicurezza con l'obiettivo di tutelare, innanzitutto, la salute di tutti, i ragazzi e le famiglie che siamo tornati ad incontrare. Abbiamo realizzato progetti a sostegno dei più fragili, di chi, a causa della pandemia, è diventato più vulnerabile e ha subito gravi conseguenze sia a livello sociale che economico.

Abbiamo cercato di essere più vicini alle famiglie sia avvalendoci del nostro sito, sia utilizzando una comunicazione più immediata e incisiva sui canali social, Facebook e Instagram, grazie alla quale abbiamo raggiunto la platea dei più giovani che usa prevalentemente e quasi esclusivamente tali strumenti social.

Vi invitiamo a leggere il nostro notiziario e a seguire tutte le nostre iniziative, tenendo conto che “insieme” potremo continuare a svolgere le attività tese a migliorare la Qualità della Vita dei nostri giovani



Presidente

Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio

La nostra struttura

La nostra struttura

La LIFC Lazio ha il compito di sviluppare i rapporti con le istituzioni locali in materia di politiche sociali, sanitarie e di servizi e coordina tutte le attività a carattere territoriale oltreché la gestione dei volontari.

Aderisce alla Lega Italiana Fibrosi Cistica e ne attua in ambito regionale le finalità istituzionali.

Organi di governo

• **Assemblea dei Soci**

L'assemblea dei Soci è l'organo sovrano dell'associazione; nomina ogni tre anni il Consiglio Direttivo, l'Organismo di Controllo, delibera il programma di attività da svolgere, approva il bilancio consuntivo e preventivo.

• **Il Consiglio Direttivo**

È l'Organo di indirizzo e di rappresentanza dell'associazione nella regione Lazio, vigila sul rispetto e l'applicazione delle norme, programma le attività e le iniziative da finanziare.

La LIFC Lazio ha al suo interno il Comitato Territoriale Officium.

Il Consiglio Direttivo è composto da dieci membri, uno dei quali è espressione del Comitato Officium

Le cariche sono attualmente ricoperte da:

- Presidente: Silvana Mattia Colombi
- Vicepresidente: Claudio Natalizi
- Segretario: Francesca Pepe
- Tesoriere: Marilena Bono
- Consigliere: Cristina Centola
- Consigliere: Maria Grazia Ferone
- Consigliere: Franca Micheli
- Consigliere: Luigi Prencipe
- Consigliere: Rocco Sciaraffa
- Consigliere: Silvia Ranocchiari

Le nostre risorse umane

Oltre al Consiglio Direttivo la LIFC Lazio si avvale di altre figure che condividono i nostri stessi obiettivi: migliorare la qualità della vita dei pazienti affetti da fibrosi cistica del Lazio.

Lo staff è costituito da 2 dipendenti impiegati a tempo indeterminato che sono un punto di riferimento per i pazienti e le famiglie che afferiscono al Centro Regionale Fibrosi Cistica. A loro è demandata anche l'organizzazione di eventi di sensibilizzazione e raccolta fondi:

Per lo svolgimento delle nostre attività ci avvaliamo anche di

- N.1 fisioterapista per il progetto di assistenza domiciliare
- consulenti esterni:
 - 1 consulente fiscale
 - 1 consulente del lavoro
 - 1 consulente per la Privacy
 - 1 consulente per la Sicurezza del Lavoro



Graziella Coletti



Fabio Pugliese

Organo di controllo

L'**Organo di controllo** eletto da LIFC Lazio è monocratico ed ha il compito di controllare la gestione dell'associazione, verificare la regolare tenuta della contabilità e dei relativi libri ed esprimere pareri sui bilanci. Attualmente tale carica è ricoperta dal Dott. Francesco Pannone.

Volontari

I volontari, le persone che prestano la loro opera a favore degli altri in modo gratuito e incondizionato, sono la nostra forza, la nostra ricchezza.

Sono persone meravigliose che fanno parte della Famiglia di LIFC Lazio ed hanno a cuore il bene degli altri; sono pronti a sacrificare il proprio tempo, la propria vita privata, per poter contribuire alla realizzazione di progetti finalizzati al miglioramento della vita e della salute dei nostri pazienti.

Sono la struttura portante dell'Associazione; senza di loro non sarebbe stato possibile raggiungere i risultati positivi che oggi sono una realtà per i malati.

Collaborazioni

La Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio collabora con altri partner nell'ambito della Regione Lazio:

- Centro Regionale Trapianti (CRT) è il Centro che coordina le attività di donazione di organi e di trapianto svolti dagli Ospedali della Regione
- Regione Lazio: Gruppo delle Malattie Respiratorie, è il Gruppo che a livello regionale riunisce tutte le associazioni che si occupano di malattie respiratorie
- Policlinico Umberto I presso cui ha sede il Centro Regionale Fibrosi Cistica
- Ospedale Pediatrico Bambino Gesù per il tramite del Comitato Territoriale Officium

Principi che regolano l'amministrazione di LIFC Lazio

- La LIFC Lazio ha deciso di adottare un Codice Etico vincolante per tutti i membri del Consiglio Direttivo che è ispirato a principi di lealtà e di onestà;
- L'attività dei membri del Consiglio Direttivo è improntata al pieno rispetto delle regole sancite dallo statuto sociale, dai regolamenti interni e dalla legislazione vigente nazionale e comunitaria;
- I membri del Consiglio Direttivo sono tenuti alla riservatezza delle informazioni acquisite nello svolgimento del proprio mandato e a impegnarsi attivamente affinché l'associazione possa trarre beneficio dalle loro capacità;
- I lavoratori e i soci volontari sono una risorsa indispensabile per il successo della Mission.

Volontari del Servizio Civile Universale

La LIFC Lazio ha partecipato al bando del CESC relativo al Servizio Civile Universale con il progetto "Futuro senza Frontiere".

Tale progetto è risultato vincitore e finanziato permettendoci di avere per un intero anno, da giugno 2021 a maggio 2022, un giovane volontario, Di Giosia Tiziano, che ci affianca nelle nostre attività.

Progetto “Futuro senza frontiere”

Ciao, piacere di conoscerci!

Mi presento, sono Tiziano Di Giosia, ho 21 anni, nato nel 2000 a Roma. Sono un paziente FC del Policlinico Umberto I da oltre vent'anni e operatore del Servizio Civile 2021/2022 operante nella sede di Viale Regina Margherita 306 (LIFC, progetto “Futuro senza frontiere”). Innanzitutto come state? Spero bene, anche se con questa pandemia in corso sembra un paradosso dirlo ... tuttavia l'importante è essere fiduciosi e ottimisti verso il futuro. Una fiducia e ottimismo che noi pazienti FC conosciamo bene... è stato da poco approvato e messo in commercio il farmaco Kaftrio, il quale si va ad aggiungere alla lista di farmaci già in commercio da anni come Kalydeco, Orkambi e Simkevi, che puntano al miglioramento della qualità di vita dei pazienti. Con lo studio del farmaco Kaftrio siamo arrivati (per ora) ad uno dei punti più alti della ricerca e cura riguardo la Fibrosi Cistica, che al giorno d'oggi conta più di 6000 pazienti in Italia.

Vi starete chiedendo cosa sia il Servizio Civile... Il servizio civile è la scelta volontaria al servizio di difesa non armata e non violenta della patria. Il progetto è convenzionato dal Dipartimento per le politiche giovanili della Presidenza del Consiglio dei Ministri. Il servizio civile nasce con l'obiettivo di opporsi alla guerra e al servizio di leva obbligatorio; nel 1972 il Governo italiano approva la legge n.772, che sancisce il diritto all'obiezione di coscienza derivato da motivi religiosi, filosofici o morali. Nasce così un'altra “fazione”, il servizio civile, obbligatorio poiché sostitutivo della leva militare, appunto, obbligatoria. Da giugno 2021 ho la fortuna e possibilità di essere un operatore del Servizio Civile presso la sede laziale di Viale Regina Margherita 306, di fianco al Policlinico Umberto I. La Lega Italiana Fibrosi Cistica ogni anno mette a disposizione varie offerte per contribuire alla ricerca per la cura della patologia. Come ogni anno durante il periodo natalizio, pasquale e non solo, si avviano offerte per dolci festivi come panettoni, pandori, vari tipi di cioccolata, colombe e uova di Pasqua, ecc.. Sono fiero di contribuire e partecipare al lavoro che sta avvenendo, un lavoro fatto di passione, serietà e bene verso queste persone. Ricordiamo che fare del bene fa anche stare bene! Il saper ascoltare è fondamentale, ma anche sensibilizzare è di grande importanza, visto l'obiettivo dell'ente e del progetto per cui lavoro. Se in futuro avrete la possibilità di partecipare al servizio civile non fatevelo scappare assolutamente! Un consiglio a tutte le persone affette da FC... non vi fate prendere dalla paura, non siate pessimisti... in futuro ci attenderanno delle notizie molto interessanti, la speranza comune sappiamo tutti qual è... cioè di sconfiggere questa patologia. La ricerca sta facendo passi da gigante, con pazienza e ottimismo prima o poi quel giorno tanto atteso arriverà. La vita è una, non possiamo perdere tempo nell'essere negativi o nella paura, so quanto può esser difficile, ma noi siamo dei combattenti nati e nulla e nessuno potrà toglierci il sorriso dal viso.

Tiziano



“Le persone più felici non sono necessariamente coloro che hanno il meglio di tutto, ma coloro che traggono il meglio da ciò che hanno”.

Khalil Gibran

L'acquisizione della personalità giuridica è una caratteristica facoltativa dell'ente. Per un'associazione, acquisire la personalità giuridica significa fornire garanzie e certezza del diritto ai terzi. Per questo motivo la LIFC Lazio in data 26 maggio 2021 ha prodotto l'istanza alla Regione Lazio per tale riconoscimento, che è stato perfezionato con la determinazione n. G14266 del 19 novembre 2021, iscrivendo così l'associazione al n°415 dell'apposito Registro Regionale.



Se vogliamo meglio individuare l'impatto che il divenire Ente riconosciuto ha sulla vita quotidiana associativa, possiamo individuare a grandi linee tre ordini di effetti:

1. Il riconoscimento della personalità giuridica determina la totale separazione tra l'ente e le persone che lo compongono. L'associazione riconosciuta o la fondazione operano, dal punto di vista giuridico e patrimoniale, in modo pienamente autonomo rispetto ai loro membri. Esse sono infatti soggette a diritti ed obblighi propri, peraltro diversi e distinti da quelli delle singole persone che ad esse partecipano o che ad esse hanno dato vita, così come separato ed autonomo è il patrimonio dell'ente rispetto a quello degli associati o dei fondatori o di qualunque altro soggetto. Da tale autonomia patrimoniale perfetta consegue che i creditori dell'ente non possono chiedere i pagamenti delle proprie competenze ai singoli associati e, viceversa, che i creditori personali di questi ultimi non possono rivalersi sul patrimonio dell'ente.
2. È rimosso poi il divieto di acquisire beni immobili, a titolo gratuito, accettare donazioni o eredità, conseguire legati. Gli enti senza personalità giuridica possono acquisire liberamente beni immobili, ma solo a titolo oneroso, mentre la possibilità di entrare in proprietà di beni a titolo gratuito è subordinata alla richiesta di riconoscimento. Pertanto se l'associazione è fatta oggetto di atto intervivos o mortis causa (a titolo gratuito) ha un anno di tempo per richiedere il riconoscimento pena la perdita della donazione, della eredità o del legato. Con l'abrogazione dell'art. 17 del Codice civile, le associazioni riconosciute non sono più soggette ad autorizzazione per l'acquisto di immobili o per l'accettazione di eredità o legati.
3. Infine, l'Associazione potrà godere di alcuni vantaggi fiscali (IVA ed erogazioni liberali) connessi agli scopi perseguiti, indipendentemente dal fatto che si configuri come Onlus.

L'acquisizione della personalità giuridica comporta però anche dei vincoli particolari nell'esercizio delle attività della stessa. Il legislatore infatti ha previsto particolari obblighi e limiti in tema di amministrazione e di rappresentanza, di assemblea e di deliberazioni degli associati, nonché di recesso e di esclusione degli stessi, di diritti sul patrimonio comune, di trasformazione, di estinzione e di devoluzione dei beni.

Claudio Natalizi

Conto Economico 2020

Il 2021 è stato l'anno che ha contraddistinto la sostanziale riforma della legislazione che disciplina le regole di gestione delle associazioni di volontariato, quali la nostra.

La riforma, cosiddetta del Terzo Settore ETS ha visto istituire un Registro Unico Nazionale (RUNTS) a cui ogni associazione ha aderito.

Il Decreto Fiscale ha definito criteri specifici a cui ogni ente è obbligato ad aderire. Nonostante il decreto obblighi solo le associazioni di grandi dimensioni a sottoporsi alla revisione legale dei conti, la LIFC Lazio si è dotata di un Organo di Controllo.

La nostra associazione ha lavorato intensamente per cercare strumenti idonei per la gestione e ad oggi collabora con professionisti qualificati affinché tutte le attività siano svolte correttamente e nella piena trasparenza al fine di perseguire gli interessi della nostra "missione".

Al momento in cui pubblichiamo il presente notiziario ancora non è stato approvato il bilancio consuntivo 2021 per cui riportiamo il bilancio 2020.

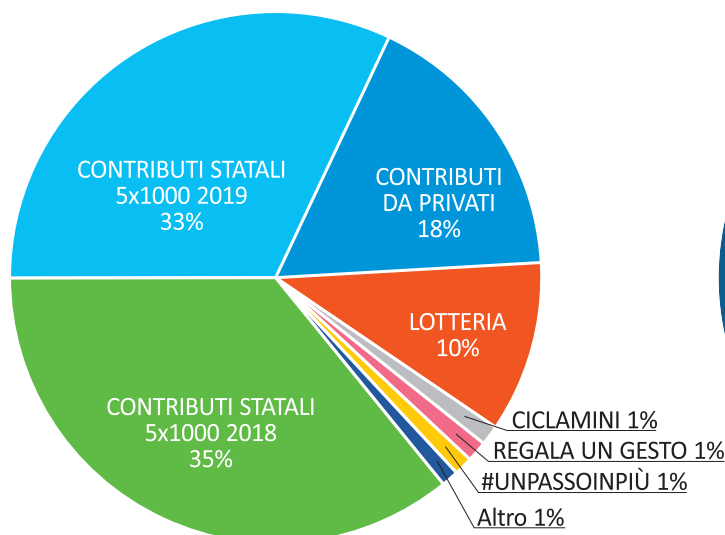
L'esercizio 2020 si è chiuso con un risultato di gestione di euro **28.295,08**.

RICAVI		Anno 2020	COSTI		Anno 2020
PROVENTI DIVERSI		4.148,00	ACQUISTI DI BENI		4,85
Contributi in conto esercizio		4.148,00	VARIAZIONI ATTIVE SU ACQUISTI		349,17-
CONTRIBUTI SOCI		1.345,00	Abbuoni e arrotond. attivi su acquisti		349,17-
Quote associative		1.105,00	ACQUISTI DIVERSI		354,02
Quote associative da Officium		240,00	Materiale vario di consumo inform./antiv		354,02
CONTRIBUTI DA PRIVATI		65.170,44	ACQUISTI DI SERVIZI		4.610,79
Donazioni da aziende		23.210,00	COSTI PER UTENZE		3.952,11
Donazioni da privati		15.901,00	Spese telefoniche Lazio		2.709,98
Donazione "in memoria di"		4.585,00	Spese telefoni fissi		1.044,80
Contributi da Bandi		21.474,44	Spese telefoni mobili		1.665,18
CAMPAGNE E MANIFESTAZIONI		55.603,20	Energia elettrica		461,25
Bomboniere e cartoline solidali		633,00	Spese di riscaldamento		328,88
Manifestazione Lotteria		36.505,00	Pulizia sede		452,00
Manifestazione ciclamini		2.565,00	MANUTENZIONI MACCHINARI E ATTREZZ.		658,68
Regala un gesto d'amore...		3.217,00	Spese manutenzione computer		488,00
Manifestazioni Varie		1.521,20	Acquisto servizi informatici		170,68
Un passo in più		4.382,00	QUOTE ASSOCIATIVE		20.776,25
Martino		1.030,00	Contributo a LIFC 5% entrate		20.181,25
Gadgets vari		795,00	Quota associativa a LIFC		595,00
Vini solidali		300,00	RESPONSABILI AREA INTERESSE		156.694,42
Uova pasquali		4.655,00	RAI QUALITÀ DELLE CURE		123.441,90
SOTTOSCRIZIONE 5x1000		249.976,22	Spese centro FC		25.062,87
Contributo statale 5x1000 2018		128.861,15	Spese varie reparto		25.062,87
Contributo statale 5x1000 2019		121.115,07	Assistenza		29.803,60
PROVENTI FINANZIARI		0,16	Assistenza Domiciliare		29.803,60
Interessi netti su c/c Unipolbanca		0,16	Progetto Trapianti		10.000,00
SOPRAVVVENIENZE ATTIVE		720,00	Progetti vari		278,90
			Contributi a pazienti		57.957,93
			Rimborso spese progetti clinici		338,60
			RAI RICERCA		12.386,68
			Finanziamento FFC		1.552,68
			Finanziamento progetti vari		10.834,00
			RAI MARKETING E COMUNICAZIONE		20.865,84
			Depliant e materiale informativo		16.289,80
			Spese postali x campagne informazione		4.576,04
Totale Ricavi		376.963,02			

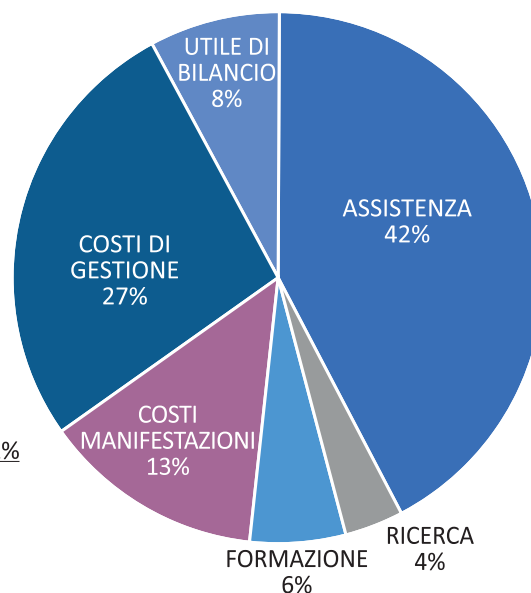
COSTI	Anno 2020
PRESTAZIONI DI LAVORO NON DIPEND.	7.840,13
Consulenze amministrative-fiscali Lazio	500,00
Consulenze legali Lazio	400,00
Prestazioni professionali varie	732,00
Prestazioni lavoro autonomo occasionale	5.000,00
Cassa di previdenza lavoro autonomo	16,00
Rivalsa Legge 335/95	1.192,13
COSTI MANIFESTAZIONE E CAMPAGNE	47.852,62
MANIFESTAZIONI	33.245,46
Costi manifestazione lotteria	10.094,50
Costi manifestazione rose	8.800,00
Costi manifestazione ciclamini	727,32
Costi manifestazioni varie	8.544,04
Costi campagna natalizia	84,60
Costi uova e prodotti pasquali	4.995,00
CAMPAGNE	14.136,15
Acquisto Martino	6.097,63
"Un passo in più"	8.038,52
SHOP SOLIDALE	471,01
Materiale per bomboniere e cart. solidali	357,00
Acquisto gadget vari	114,01
SPESE AMMIN., COMM. E DI RAPPRESE	10.363,49
RIMBORSI SPESE E COSTI RIUNIONI	5.205,90
Rimborso spese membri Cons. Direttivo e	1.047,00
Rimborso spese attività pres. sede Lazio	2.612,70
Costi assemblee/congressi Lazio	465,30
Rimborso spese attività person. dipend.	1.080,90
SPESE DI RAPPRESENTANZA (ON. DIV.)	70,80
Spese di rappresentanza	70,80
SPESE AMMINISTRATIVE E GENERALI	5.086,79
Spese postali	1.628,51
Cancelleria	1.304,91
Toner	45,51
Assicurazioni volontari Lazio	1.184,00
Spese amministr. e generali varie	899,86
Imposta di Bollo	24,00

COSTI	Anno 2020
COSTI GESTIONE IMMOBILI	20.702,20
Affitto sede Lazio	20.677,80
Spese manutenzione sede	24,40
COSTI PERSONALE DIPENDENTE	61.619,49
Stipendi personale sede Roma	45.315,49
Quota TFR esercizio - Lazio	3.162,12
Contributi - Lazio	13.141,88
ACCANTONAMENTI PER RISCHI	15.000,00
ONERI DIVERSI DI GESTIONE	416,93
ONERI TRIBUTARI	308,61
Tasi	15,63
Tassa rifiuti urbani	291,23
Interessi per ravvedimento operoso	1,75
ALTRI COSTI DI ESERCIZIO	108,32
Sanzioni, penalità e multe	115,53
Arrotondamenti e abbuoni	7,21-
ONERI FINANZIARI	628,24
ONERI FINANZIARI VERSO BANCHE	628,10
Commissioni e spese bancarie	414,70
Commissioni banco posta	213,40
ONERI FINANZIARI DIVERSI	0,14
Inter. pass. per dilaz. pagamento imposte	0,14
SOPRAVVVENIENZE PASSIVE	720,00
AMMORTAMENTI	1.438,53
Quota ammortamento attrezzature	418,12
Amm.to civil.macchine elettr.ed elettrom	1.020,41
Totale costi	348.667,94
Risultato di gestione	28.295,08
Totale a quadratura	376.963,02

Ricavi 2020



Costi 2020



Nuova dotazione tecnologica al Centro Fibrosi Cistica

Laboratorio di attività fisica

Grazie alla donazione della Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio il Centro Regionale Fibrosi Cistica ha allestito un Laboratorio di attività fisica controllata, con test da sforzo cardio-polmonare.

Questo progetto mira al BEN-ESSERE psicofisico del paziente, vuole cioè rendere lo stato di salute il meno "pesante" possibile, aiutare il paziente a vivere e convivere con la patologia con più spirito, dare la possibilità a ciascuno di fare sport, attività fisica, esercizi a corpo libero, camminare, pedalare, "faticare", senza sentirsi dire "non puoi fare sport perché sei malato o perché è pericoloso".

Punto di vista del medico

L'attività fisica svolta da un paziente con Fibrosi Cistica influenza in modo importante l'evoluzione della stessa patologia. È noto, infatti, che l'attività fisica riduce l'eccesso di grasso corporeo, migliora le prestazioni muscolari, previene il decadimento della funzione respiratoria. Tutto ciò si ripercuote sia sulla qualità ed aspettativa di vita del paziente sia sul suo stato psicologico. Lo aiuta a non sentirsi

MALATO ma ad affrontare le sue problematiche con spirito VINCENTE.

È indispensabile, però, che l'attività fisica sia fatta sulla base di indicazioni precise e corrette.

Ciò è possibile solo se il personale medico e fisioterapico ha competenze e strumenti per conoscere e capire al meglio la condizione attuale del paziente al fine di migliorare gli aspetti sopra citati.

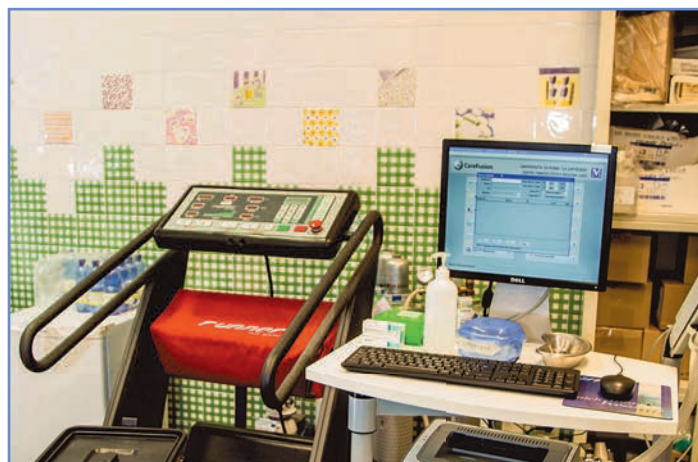
Per studiare nel miglior modo possibile il paziente, quindi, è indispensabile avere a disposizione una strumentazione adatta ed all'avanguardia. In quest'ottica si inserisce il TEST DA SFORZO CARDIO-POLMONARE controllato.

Questo tipo di esame mette a disposizione del personale curante informazioni fondamentali sull'attuale profilo CARDIOLOGICO, POLMONARE, METABOLICO ed ORGANICO del soggetto. Per eseguire questo esame è necessaria una strumentazione composta da un cicloergometro e/o tapis roulant, elettrocardiografo, analizzatore di gas espirati, sfignomanometro.

Tutto ciò deve essere integrato, per ottenere risposte precise sulle capacità organiche del paziente.

Queste informazioni costituiscono la base per poter costruire un allenamento sicuro, efficace ed adattabile alla disponibilità di materiale (palestra, pesi, piscina ecc.) del paziente stesso.

Per quanto attiene all'attività prevista, saremo in grado di valutare presso il Centro Fibrosi Cistica e seguire circa 200 nuovi pazienti all'anno. Ciò permetterà di migliorare la condizione fisica e la qualità di vita di tutti i pazienti, che ne necessitano.



Dott. Carlo Cappelli, Dott.ssa Viviana D'Alu'

LCI (Lung Clearance Index)

Il Policlinico Umberto I ha dotato il Centro Fibrosi Cistica della Regione Lazio di una nuova strumentazione, l'apparecchio per misurare l'LCI.

L'LCI è una misura di funzione polmonare; rispetto al FEV1, LCI è un marker più sensibile e consente la diagnosi precoce delle patologie delle vie aeree superiori, anche nei bambini non collaboranti, e la somministrazione della terapia clinica più adeguata per migliorare la condizione del paziente.

I principali vantaggi dell'LCI sono due: 1) misura la pervietà delle vie aeree più periferiche, quelle più piccole, prossime agli alveoli, dove comincia precocemente la malattia polmonare nella fibrosi cistica; 2) non ha bisogno di collaborazione, perché richiede di respirare normalmente. È raccomandato perciò di misurare LCI in età prescolare e scolare o allo scopo di evidenziare la presenza o meno di una ostruzione delle piccole vie aeree in chi, anche adolescente o adulto, ha una funzione polmonare normale misurata con la spirometria.

LCI è la sigla di *Lung Clearance Index*, che in italiano può essere tradotto come "indice di lavaggio dei polmoni". Questa misura di funzionalità polmonare consiste nel documentare, durante il respiro a riposo, come avviene il lavaggio del polmone attraverso un gas tracciante innocuo che può essere l'elio, l'azoto o altri. Il gas viene assunto attraverso la respirazione fino a raggiungere una determinata concentrazione all'interno del polmone. Il valore di questo indice corrisponde al numero di volumi polmonari, corrispondenti ad altrettanti atti respiratori, che servono a lavare il polmone ed eliminare il gas, per abbassare la sua concentrazione fino a un 1/40 di quella iniziale. Alla fine si ottiene una misura della distribuzione dell'aria nei polmoni che può essere omogenea o disomogenea, perciò rispettivamente più rapida o più lenta e richiedere meno o più atti respiratori per il lavaggio.

L'esame deve essere svolto da personale qualificato ed abilitato all'esecuzione dello stesso. La dott.ssa Patrizia Troiani ha iniziato da circa due anni ad occuparsi per i piccoli non collaboranti con l'utilizzo della metodica LCI.

Collabora con il Centro da circa venti anni e tutti i bambini di oggi e di ieri e le loro famiglie ne conoscono e apprezzano la pazienza, la profonda umanità e affabilità nei rapporti interpersonali, oltre alle qualità professionali.



Dott.ssa Patrizia Troiani

POLISONNIGRAFO

La LIFC Lazio ha donato al Centro FC un polisonnigrafo cardiorespiratorio che consente di eseguire la polisunnografia, esame diagnostico strumentale non invasivo che registra simultaneamente vari parametri fisiologici del paziente durante la notte. Tale registrazione è utile per identificare e valutare eventuali fenomeni patologici che possono verificarsi durante il sonno ed è adatto sia per pazienti adulti che pediatrici. Responsabili della polisunnografia saranno le dottoresse Ferrara e Turchetti, provenienti da altri Servizi della Pediatria e impegnate nel Centro FC da non molto tempo. Entrambe le dottoresse lavorano in sintonia con il resto del team e sono apprezzate non solo per la loro professionalità ma anche per le notevoli capacità relazionali e l'apprezzabile partecipazione alle problematiche dei pazienti.

Caposala e infermieri: una risorsa preziosa



La Caposala Lidia Santacroce

Per un buon risultato occorre un buon lavoro di squadra e in tal senso presso il Centro Fibrosi Cistica hanno un ruolo fondamentale Caposala e Infermieri. Nonostante le difficoltà, il team degli infermieri del Centro FC è vincente e di questo possiamo essere orgogliosi. Cambiano gli operatori ma l'obiettivo è sempre lo stesso: il buon funzionamento del Servizio per la Fibrosi Cistica.

Una figura chiave è senz'altro quella della caposala, che ha negli ospedali un incarico direttivo e di responsabilità. L'attuale caposala del Centro Fibrosi Cistica è **Lidia Santacroce**, fino al 2019 responsabile dei due Day Hospital Adulti e Bambini e subentrata a gennaio 2020 anche come caposala del reparto Fibrosi Cistica a seguito del

pensionamento della caposala **Laura Biagioni**. Lidia in precedenza aveva lavorato presso altri Servizi della Clinica Pediatrica ma si è subito inserita nel gruppo e fatta apprezzare grazie al suo costante impegno nel seguire il Centro Fibrosi Cistica e al suo occhio attento a problematiche e bisogni. È affiancata nei Day Hospital dalle infermiere **Antonietta**, **Antonella** e **Angela** e nel reparto da dieci infermieri. Lei stessa dice "Il nostro team è affiatato e ben organizzato grazie all'impegno di tutti i componenti" Il lavoro della caposala Lidia va ben oltre l'impegno richiesto dal ruolo istituzionale che è quello di supervisione, coordinamento, direzione del personale ai fini di un'assistenza infermieristica di qualità e responsabilità nei confronti dell'Azienda. Gestire un team, formare il personale, assicurarsi che i servizi di assistenza infermieristica soddisfino le esigenze del paziente vanno di pari passo con la buona accoglienza del paziente e della famiglia, il buon funzionamento degli strumenti a disposizione del personale, il reperimento del materiale necessario, l'impegno nell'ottenere migliori standard di igiene e vitto in reparto: Lidia è impegnata nel non trascurare nulla.

Insieme a lei e importanti pilastri sono gli infermieri. Li vediamo fare prelievi, somministrare terapie o dare appuntamenti, in realtà il loro lavoro è di natura burocratica ma anche di responsabilità e l'assistenza sanitaria al paziente non è solo di natura tecnica ma anche relazionale ed educativa.

È già lavoro delicato quello di interagire con altre figure professionali e con il paziente stesso.

L'infermiere è in ogni caso il primo a relazionarsi con il paziente in visita o in reparto, spesso è il primo ad accorgersi di uno scostamento nel decorso delle cure e a farlo presente al medico. È anche quello che si adopera a sistemare tv e lampade difettose nelle stanze di degenza.

È sempre l'infermiere del Centro che accoglie l'esigenza dei pazienti di parlare con il medico e li inserisce giornalmente in agenda, ma l'infermiere è ancora altro: è quello che sta più vicino al paziente nei momenti difficili, condividendo preoccupazioni e problematiche anche familiari. Questo va molto aldilà dell'impegno istituzionale: è un segno di amicizia.

Accoglienza, una priorità per il Centro Fibrosi Cistica

La comunicazione di una diagnosi ci coglie sempre come un fulmine a ciel sereno, qualsiasi essa sia. Figuriamoci se si tratta di nostro figlio, magari nato da poco come nel caso di diagnosi di fibrosi cistica e troppo piccolo per esprimere a parole disagio o dolore. La prima reazione è di smarrimento, sensazione di incapacità nel somministrare le cure o nell'eseguire gli esercizi di fisioterapia, difficoltà nell'entrare nella problematica della patologia. È inoltre tutto un equilibrio familiare che spesso è difficile mantenere in quanto un bambino ha bisogno di assistenza costante e spesso non è facile conciliare questa esigenza con il lavoro e i restanti impegni familiari. Tutto ciò risulta ancora meno sostenibile nei casi in cui la famiglia, a causa della complessità e della rarità della malattia, è costretta a cambiare città o regione, a volte anche nazione, per avere i centri di cura e una migliore assistenza sanitaria a portata di mano. Tutto può essere diverso e sostenibile se l'ospedale, accanto al percorso di cura, mette in atto tra gli obiettivi l'accoglienza. Occorre del tempo per realizzare che la fibrosi cistica è una malattia curabile, ora più che mai, con pazienza, impegno e qualche sacrificio. In tal senso la collaborazione del Centro Fibrosi Cistica è importante. La terapia è solo una parte del percorso, il Centro vuole "accogliere" quindi innanzitutto ascoltare, per poi condividere e aiutare a risolvere le problematiche dei pazienti, a volte non strettamente legate alla patologia.

Il Centro non è solo in questo intento in quanto è da anni affiancato dalla Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio che, attraverso i suoi volontari, riesce a fare da ponte tra il paziente, le famiglie e la struttura sanitaria. Unitamente all'assistente sociale del Centro FC, l'Associazione si impegna ad intercettare le necessità dei pazienti favorendo la conoscenza da parte delle famiglie dei servizi di accoglienza a loro disposizione e le modalità per accedervi e intervenendo quando possibile direttamente.

I genitori in particolare devono sentirsi "affidati" allo staff del Centro in modo da potersi concentrare sull'unica cosa importante: la salute del proprio figlio. Per i bambini il distacco dal proprio ambiente è traumatico, specie se si deve ricorrere al ricovero, si cerca perciò di ricreare all'interno della struttura ospedaliera un'atmosfera il più possibile familiare che li faccia sentire accettati con affetto, sereni e protetti. I pazienti adulti sono cresciuti con noi e quando ce ne sono di nuovi siamo ben lieti di accoglierli. Per Centro FC e Associazione accoglienza e sostegno sono una priorità, nella speranza che, adulti o bambini che siano, tutti si sentano "a casa" e "insieme" nell'affrontare la gestione delle cure e delle problematiche, come in un'unica grande famiglia.



Graziella Coletti

Progetto “RespiriAmo”

Sempre al primo posto la qualità della vita dei piccoli pazienti

La nostra associazione sostiene il progetto dell’assistenza domiciliare da molti anni e io come membro del consiglio direttivo sono sempre favorevole a prolungarlo ed ampliarlo. Lo sostengo perché è stato fondamentale nei primi anni di vita di mia figlia. Posso dire che è una parte fondamentale della mia storia personale: pur nella consapevolezza di cosa mi aspettasse con la nascita della mia bambina mi sono trovata ad affrontare tante problematiche complesse per le quali non ero preparata e che in tanti momenti mi hanno tolto la lucidità. La possibilità che personale esperto entrasse in casa e mi consigliasse è stato un grande aiuto ed un grosso sostegno.

Nel corso degli anni il personale che si è occupato della nostra assistenza domiciliare ha dimostrato una grande sensibilità e professionalità.

Oggi a distanza di svariati anni abbiamo avuto di nuovo bisogno di ricorrere alle terapie domiciliari per adattare alla crescita di mia figlia su consiglio del Centro FC.

Emiliano, il terapeuta che oggi collabora con la nostra associazione, è entrato in “punta di piedi” e giorno dopo giorno è riuscito con la sua pazienza ed i suoi modi gentili a catturare l’attenzione della bimba ormai cresciuta che si è trovato di fronte. Li ho visti lavorare con costanza e dedizione e raggiungere dei buoni obiettivi.

Io credo sia importante che un occhio esterno periodicamente entri nelle nostre case e possa accompagnare i nostri pazienti, grandi e piccini, verso obiettivi ambiziosi, cercando di ottimizzare il lavoro da fare a casa.

Le nostre campagne raccolta fondi si pongono sempre degli obiettivi concreti e l’assistenza domiciliare è uno di questi.

Marilena Bono



Terapia domiciliare

Riportiamo di seguito uno stralcio della relazione annuale fornita dal terapeuta Emiliano Tiberi

Il servizio di Terapia domiciliare, attivo all’interno del progetto “RespiriAmo” è stato svolto con regolarità in modalità continuativa per tutto il 2021.

Le terapie come di consuetudine si sono svolte in orari concordati con le famiglie con incontri a cadenza mono settimanale o bisettimanale a seconda del bisogno, a casa o quando possibile in modalità da remoto. Grazie alle indicazioni del Centro di Cura e la disponibilità delle famiglie e dei pazienti, le terapie si sono svolte in un clima di grande collaborazione e propositività, nonostante le molte difficoltà del momento storico e i non pochi problemi organizzativi che hanno riguardato tutti.

Le famiglie, infatti, anche nei casi delle nuove diagnosi, sono informate e determinate nel reagire nel migliore dei modi, spesso insegnando e restituendo elementi

che hanno impreziosito il servizio con umanità e schiettezza ma anche capacità di ascolto e volontà di miglioramento per se stessi e i propri figli.

Gli obiettivi nel caso delle nuove diagnosi sono come sempre molteplici.

Il servizio è orientato all'educazione delle famiglie e al corretto uso dei presidi. Gli incontri oltre a essere un training per la messa in campo dei diversi strumenti terapeutici (es. pep mask; aerosol; rinowash; lavaggi nasali ecc.) in una prospettiva di lungo periodo, si integrano con interventi volti a sostenere e indirizzare anche le dinamiche cognitive ed emotive sia delle figure di cura che dei piccoli pazienti.

Fin dalle prime sedute, inoltre, viene avviato un lavoro finalizzato alla cura della postura più idonea al drenaggio delle secrezioni nonché di un approfondimento e studio dei momenti o fasi che caratterizzano la respirazione.

Oltre ad accompagnare la famiglia nella strutturazione delle prassi terapeutiche, la terapia sui più piccoli ha anche cercato di arginare le difficoltà e l'impoverimento sociale che ha comportato la pandemia. L'isolamento sociale, le paure legate al contagio e la difficile gestione della diagnosi hanno spesso generato comportamenti di forte chiusura e difficilmente arginabili senza strumenti specifici.

Per questo non di rado il bambino è stato accompagnato nello sviluppo del linguaggio, nella strutturazione del gioco e nella comprensione delle "nuove" regole sociali. Il terapeuta, a partire dalla sua formazione in terapia della neuro e psicomotricità dell'età evolutiva, ha utilizzato gli strumenti simbolici, ludici e cognitivi solitamente messi in campo nella pratica psicomotoria. Questo ha facilitato il percorso, consentendo non solo di svolgere in maniera più strutturata la terapia respira-



Il Fisioterapista Emiliano Tiberi

Assistenza domiciliare

toria, ma più in generale di arginare comportamenti di rifiuto/evitamento. Sciogliere i nodi e le difficoltà di cui ogni bambino è naturalmente portatore nel minor tempo possibile equivale oggi più che mai all'unica possibilità di impiantare delle pratiche stabili, efficaci e durature.

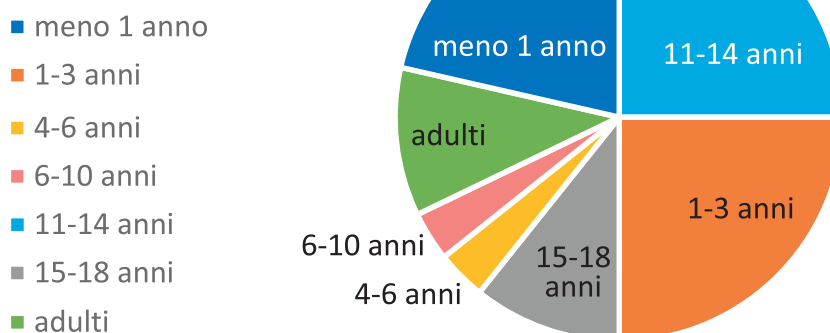
Con l'obiettivo di mantenere un servizio di qualità stabile nel tempo e supportare al meglio le famiglie e i pazienti, il terapista, in primo luogo, ha messo in campo una rimodulazione nel corso dell'anno, delle pratiche e delle sue modalità di svolgimento.

Il terapista, grazie al finanziamento della Lega Fibrosi Cistica Lazio ODV ha partecipato al XXVII congresso Italiano della Fibrosi Cistica, che ha rappresentato una importante occasione di formazione ma anche di scambio e confronto con i diversi professionisti impegnati nella cura della Fibrosi Cistica in Italia.

Nel corso del 2021 il servizio si è rivolto a un totale di 30 pazienti per un totale di 652 ore erogate. Come riportato nel grafico 1 il servizio segue pazienti di tutte le età anche prima del compimento del primo anno di vita.

Grafico 1. Età pazienti seguiti anno 2021

Età pazienti



Per i servizi situati fuori del GRA sono stati percorsi nell'anno 2021 oltre **26.000 Km.**

In conclusione, rispetto all'anno precedente, il servizio di terapia domiciliare appare più strutturato e potenziato sia in termini di accessi erogati che di persone assistite. Sono stati consolidati e rafforzati anche i meccanismi di scambio e coordinamento con il Centro FC sia rispetto alla condivisione delle informazioni sia rispetto alle tecniche e agli esercizi elaborati e proposti a domicilio in linea con le indicazioni del Centro.

“Mi alleno giocando”

Maggiore aderenza alla terapia grazie anche al gioco per i piccoli pazienti FC

L'emergenza epidemiologica che si è verificata in seguito alla pandemia derivante dal Covid 19 ha rivoluzionato le vite di tutti, ma in particolare dei bambini affetti da fibrosi cistica e delle loro famiglie che dai primi mesi del 2020 non hanno potuto più frequentare le palestre, a causa della chiusura imposta dalle restrizioni messe in atto per contrastare la pandemia.

L'attività fisica è uno dei cardini della terapia perché induce una serie di modificazioni benefiche non solo per la funzione polmonare, ma per tutto l'organismo, migliorando lo stato di “benessere” dei pazienti. Per questo motivo i nostri pazienti devono trovare percorsi alternativi per poter svolgere attività fisica e trasformare la situazione di emergenza in opportunità.

La LIFC Lazio, in collaborazione con il Centro Regionale Fibrosi Cistica, ha deciso di promuovere un programma di attività fisica precoce abbinata ad una corretta fisioterapia per i bambini FC di età inferiore a 6 anni, donando a tutti i bimbi un tappeto elastico: anche con il gioco si ottiene maggiore aderenza alla terapia!



Damiano



Camilla



Davide

Incontri con genitori e pazienti

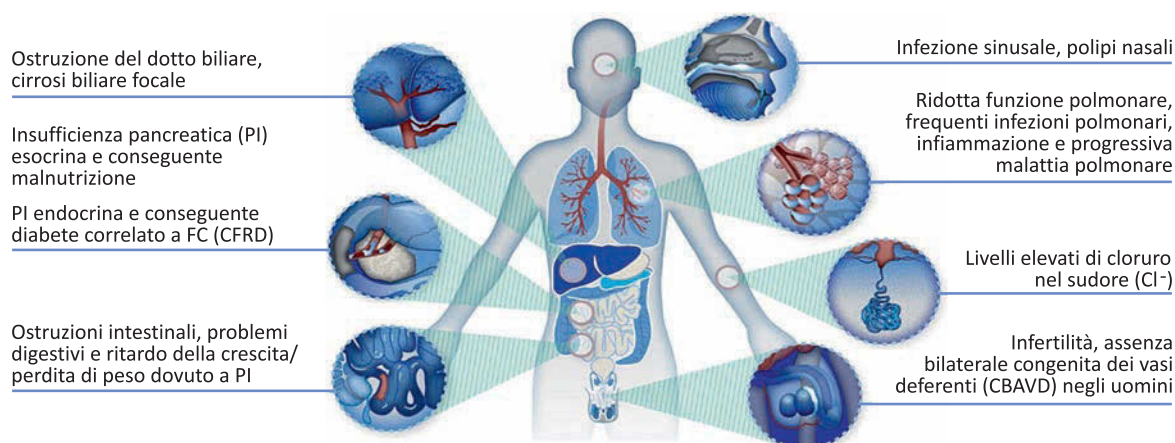
Nei giorni 6, 7 e 14 ottobre 2021, presso l'Hotel Globus in Viale Ippocrate, i medici del Centro Regionale FC, con il supporto della Lega Italiana Fibrosi Cistica LAZIO, hanno tenuto incontri rivolti a genitori e pazienti, per aggiornare sull'utilizzo dei nuovi farmaci modulatori che hanno aperto nuove prospettive di cura per un numero molto elevato di pazienti.

Durante gli incontri sono stati affrontati tutti gli aspetti relativi l'accesso e l'utilizzo dei nuovi modulatori, in riferimento anche all'età del paziente, alle prospettive future per i pazienti che non si possono avvantaggiare degli attuali modulatori e gli studi condotti dal Centro Regionale FC.

Di seguito presentiamo una sintesi degli argomenti presentati, con particolare riferimento alla modalità di azione dei farmaci e del perché in alcuni casi non hanno un evidente effetto e non sono prescrivibili.



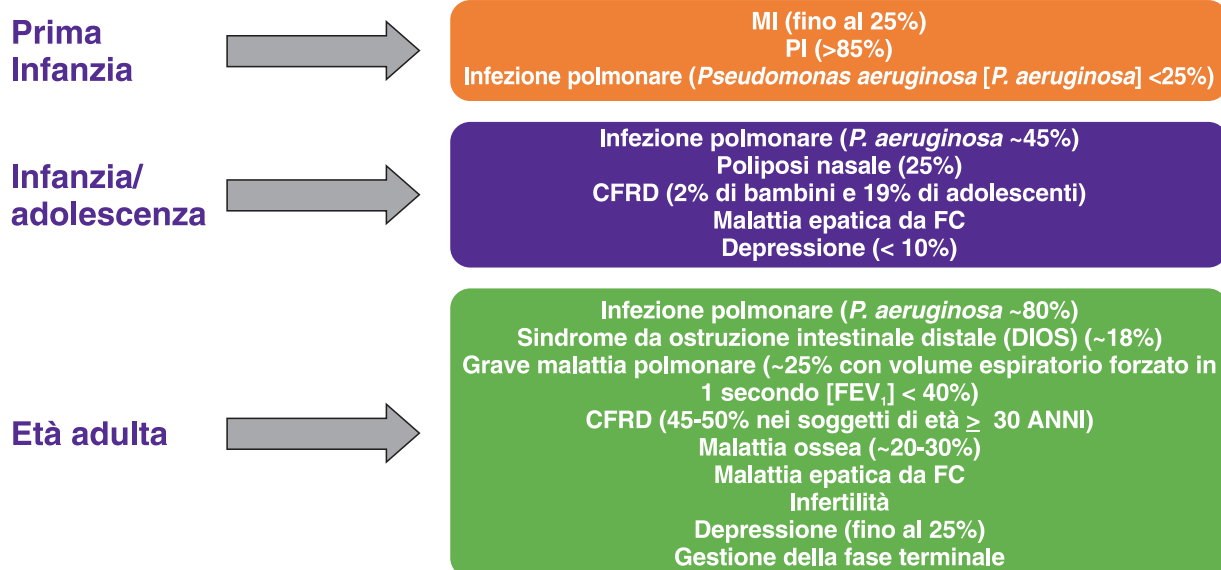
La Fibrosi Cistica è una malattia genetica che colpisce circa 70.000 persone in tutto il mondo. Avendo una causa genetica, tutte le cellule dell'individuo affetto portano il difetto; per questo le manifestazioni cliniche possono riguardare molti organi e sistemi del corpo.



Le manifestazioni sintomatologiche e le complicanze sono correlate ai difetti genetici sottostanti, aumentano e si modificano, in senso peggiorativo, con l'avanzare dell'età del paziente.

Fino al secolo scorso la malattia era mortale in età pediatrica per la maggior parte dei pazienti.

Grazie alle terapie di supporto (antibiotici, fisioterapia, nutrizione, trapianti polmonari) e, in Italia, grazie alla migliore assistenza e cura nei centri regionali, istituiti grazie dalla Legge 548/93, l'aspettativa di vita per questi pazienti è via via aumentata, tanto che si è calcolato che, nel 2015 fosse superiore ai 40 anni.



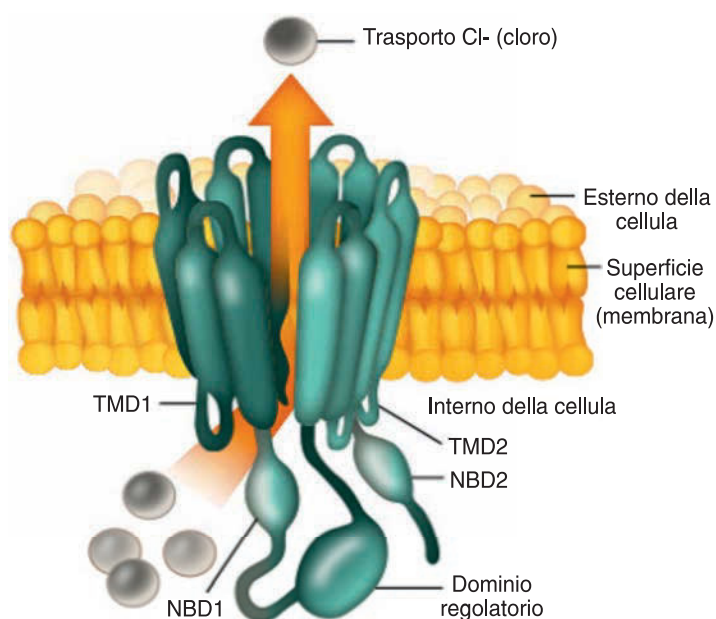
Tuttavia, grazie alla recente disponibilità di nuovi farmaci e trattamenti, che interagiscono a livello genico o molecolare, ci aspettiamo che aumenti enormemente non solo la durata, ma anche la qualità della vita della maggioranza di questi pazienti.

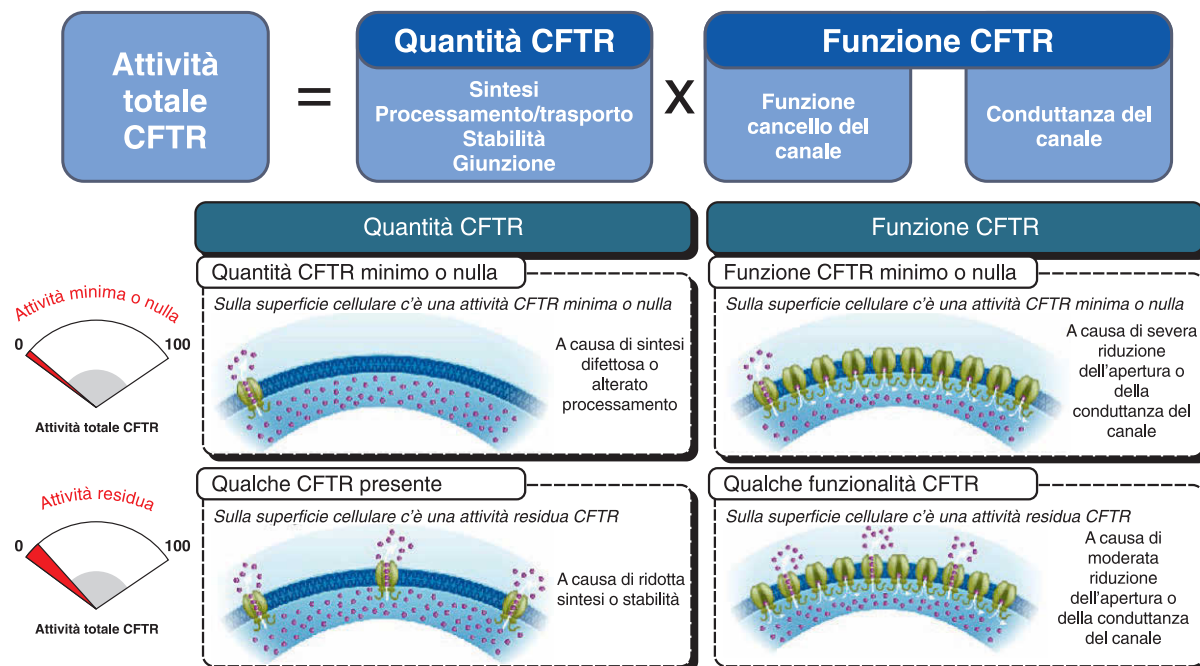
Per capire il funzionamento di questi farmaci (e quindi anche perché in alcuni pazienti non funzionano e sono indicati) occorre però analizzare il sito e i meccanismi dove vanno ad agire.

È ormai accertato che una singola proteina, presente sulla superficie delle nostre cellule, se mancante o difettosa, è responsabile delle diverse forme cliniche di Fibrosi Cistica: CFTR è una proteina di membrana che permette la fuoriuscita di ioni cloro dalla cellula, mantenendola in uno stato di equilibrio e permettendo l'idratazione delle secrezioni che si trovano al suo esterno.

Esistono però diversi difetti genetici che possono essere alla base del difetto, che interessano diverse fasi del processo di produzione, trasporto sulla superficie e funzionalità della proteina. Inoltre, perché ci sia la malattia, devono coesistere 2 difetti contemporaneamente ereditati da entrambi i genitori.

Per avere una proteina operante sulla superficie cellulare, deve essere prima costruita all'interno della cellula partendo dall'informazione genetica (i cromosomi ereditati dai genitori), essere trasportata dall'interno alla superficie, e che effettivamente funzioni nel modo corretto. La manifestazione clinica risulterà tanto più grave quanto minore sarà la quantità di proteine CFTR funzionanti sulla cellula.





Se esiste un difetto in qualunque punto del meccanismo sopra descritto, può manifestarsi la malattia; per questo esistono tanti difetti “genetici”, corrispondenti a diversi passaggi responsabili della Fibrosi cistica.

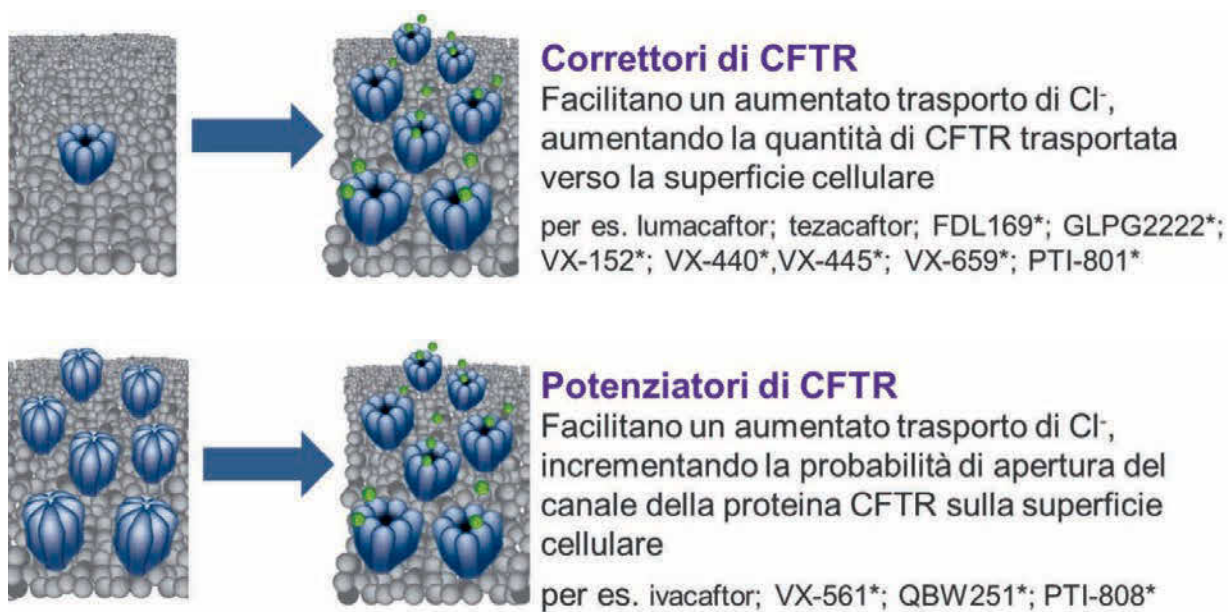
Le mutazioni CFTR sono state tradizionalmente classificate in 6 tipologie, in base a specifici difetti molecolari; ultimamente è stata aggiunta una settima classe, riconducibile però al difetto della prima.

Normale	I	II	III	IV	V	VI
Difetto CFTR	Difetto di sintesi	Difetto di elaborazione	Difetto di gating	Difetto di conduttanza	Difetto di splicing	Difetto di stabilità di superficie
Tipo di mutazioni	Nonsense, frameshift, splicing canonico	Missenso, delezione dell'aminoacido	Missenso, modifica dell'aminoacido	Missenso, modifica dell'aminoacido	Missenso, splicing	Missenso, modifica dell'aminoacido
Conseguenza funzionale	Proteina non funzionale	La proteina con ripiegamento errato non riesce a raggiungere la membrana cellulare o è presente in quantità molto ridotte	Ridotta o mancata apertura della proteina canale	Movimento di ioni compromesso attraverso la proteina canale	Ridotta sintesi proteica risultante in un numero inferiore di proteine che raggiungono la porzione apicale della membrana cellulare	Ridotta stabilità proteica risultante in un numero inferiore di proteine che raggiungono la porzione apicale della membrana cellulare
Esempi di mutazioni	G542X, W1282X, 621+1G→T	F508del, N1303K, I507del	G551D, S549N, S1251N, F508del, R117H	R117H, R347P, R334W	2789+5G→A, 3849+10kC→T	4326delTC, Q1412X, 4279insA

- Una singola mutazione CFTR può provocare difetti multipli nella proteina CFTR
- Qualsiasi particolare difetto presenta un continuum di gravità che comporta un intervallo dell'attività totale di CFTR^{1,2}

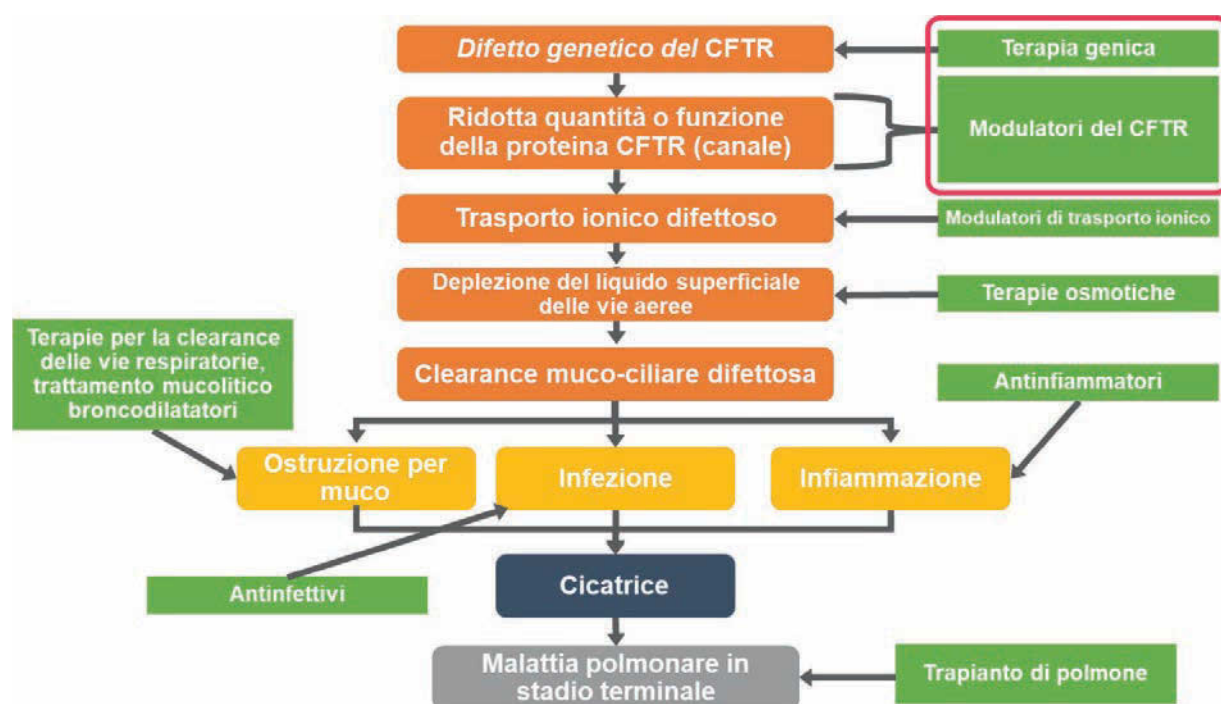
Tuttavia, la nuova classificazione presenta 7 classi (la Classe I è ora suddivisa in Classe I [nessuna sintesi proteica a causa del codone di terminazione] e Classe VII [nessuna sintesi a causa di mRNA non maturo])³

I nuovi farmaci “Modulatori” influenzano l’attività di CFTR e aumentano il trasporto di Cloro, agendo sul trasporto della proteina in superficie (“Correttori” es. lumacaftor e tezacaftor) e sulla funzionalità della stessa nel momento in cui si trova sulla superficie (“Potenziatori” es. ivacaftor).



*Composti sperimentali³

Pertanto, a differenza dei trattamenti tradizionali, l'utilizzo mirato di questi farmaci in base ai difetti genetici sottostanti è potenzialmente in grado di ritardare o prevenire i sintomi e le complicanze della Fibrosi cistica nella maggior parte dei pazienti.



L'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA), con le delibere dell'estate 2021, pubblicate sulla Gazzetta Ufficiale n.159 del 5/7/2021, ha approvato l'utilizzo di questi farmaci anche a pazienti in età pediatrica, in relazione a specifiche mutazioni genetiche per le quali si sono dimostrati efficaci non solo dal punto di vista teorico ma anche a livello sperimentale.

G.U. nr. 159 del 05/07/2021 - Approvazione kaftrio_kalydeco_orkambi_symkevi		
Farmaco	Indicato per pazienti con età	Pazienti con mutazioni
KAFTRIO compresse (ivacaftor+tezacaftor+elexacaftor)	maggiore o pari 12 anni <u>in associazione con kalydeco</u> compresse	omozigoti per la mutazione F508del nel gene CFTR o eterozigoti per la mutazione F508del nel gene CFTR con una mutazione a funzione minima (MF).
KALYDECO granulato (ivacaftor)	maggiori o pari 12 mesi	portatori di una delle seguenti mutazioni di gating (di classe III) del gene CFTR: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N o S549R.
KALYDECO compresse (ivacaftor)	maggiori o pari 6 anni	portatori di una delle seguenti mutazioni di gating (di classe III) del gene CFTR: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N o S549R.
ORKAMBI compresse (lumacaftor+ivacaftor)	maggiori o pari 6 anni	omozigoti per la mutazione F508del del gene CFTR.
ORKAMBI granulato (lumacaftor+ivacaftor)	maggiori o pari 2 anni	omozigoti per la mutazione F508del del gene CFTR.
SYMKEVI compresse (tezacaftor+ ivacaftor)	maggiori o pari 12 anni <u>in associazione con kalydeco</u> compresse	omozigoti per la mutazione F508del o eterozigoti per la mutazione F508del e che presentano una delle seguenti mutazioni nel gene: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A→G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G→A, 3272-26A→G, e 3849+10kbC→T

Purtroppo esistono alcuni difetti che teoricamente (ma anche sperimentalmente) non vengono superati da questi farmaci. Per i pazienti che hanno questi difetti (in entrambi i cromosomi ereditati) può risultare utile, prima della somministrazione di un farmaco o di un'associazione di farmaci, sperimentarne le funzionalità "in vitro", tramite tessuti estratti dall'individuo e fatti crescere con specifiche tecniche (organoidi), al fine di verificare e selezionare il trattamento idoneo migliore.

Un'ulteriore speranza per i nostri pazienti è rappresentata dalle terapie geniche, che sono ancora in una fase iniziale di sperimentazione, ma che speriamo possano essere disponibili quanto prima.

Il Direttore del Centro Regionale Fibrosi Cistica Lazio

Dott. Giuseppe Cimino

Il consulente medico della Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio

Dott. Luigi Prencipe

Progetto Hybrida

problemi di carattere etico sollevati dall'utilizzo di organoidi



Sabato 20 novembre si è tenuto a Roma uno dei tre workshop deliberativi – in contemporanea con Atene e Copenaghen – facenti parte del progetto HYBRIDA, che ha come obiettivo quello di elaborare un quadro normativo di riferimento per la ricerca basata sugli organoidi e le tecnologie ad essi collegate, a sostegno della comunità di ricerca e altri stakeholders (come i comitati etici), nelle questioni etiche, migliorando e adattando le linee guida e le politiche già esistenti per il settore e sviluppando un codice di condotta responsabile per i ricercatori.

Con questo obiettivo sono state chiamate a partecipare organizzazioni di pazienti, organizzazioni sociali e religiose e rappresentanti del grande pubblico. Anche LIFC è stata invitata ed io, in quanto componente del Laboratorio pazienti adulti, ho avuto il privilegio di essere presente come rappresentante.

Nella prima parte del workshop ci sono stati diversi approfondimenti sugli organoidi.

Ma cos'è un organoide? Un organoide è un aggregato organizzato di cellule, generate in laboratorio all'interno di una piastra di coltura e riprodotte al di fuori dell'organismo (in vitro), provenienti da diversi tipi di cellule staminali. Gli organoidi possono fungere da "modelli di coltura tridimensionale" che riproducono parzialmente la struttura e la fisiologia degli organi umani. La possibilità di imitare il tessuto umano in vitro permette una rappresentazione e un'analisi dei processi di sviluppo umano, e delle malattie, in tempo reale.

Gli organoidi possono essere impiegati per:

- La ricerca di base: studi di biologia umana che mirano a comprendere i processi di sviluppo.
- Il Biobanking: i campioni ottenuti dai pazienti possono essere usati per generare organoidi derivati dal paziente e conservati come risorsa per la ricerca futura.
- La modellazione delle malattie: comprendere i meccanismi delle malattie umane come le malattie infettive, i disturbi genetici ereditabili e il cancro.
- La medicina di precisione: Gli organoidi derivati dal paziente possono essere usati per prevedere la risposta ai farmaci con questi "mini-organismi" e come risorsa per la medicina rigenerativa insieme all'ingegneria genetica.

In Fibrosi Cistica sono già stati utilizzati con successo per predire una risposta specifica al trattamento farmacologico per alcuni pazienti e infatti tra i membri del workshop ho riscontrato molto interesse rispetto alla nostra patologia e ai recenti approcci terapeutici.

Nella seconda parte del workshop sono state affrontate le questioni di tipo etico e si è discusso a lungo di come certi tipi di organoidi, come gli organoidi cerebrali o gli organoidi embrionali, possono sollevare particolari preoccupazioni in relazione al loro status morale.

Dato che tutte le entità esistenti sono classificate e normate come persone o come cose (soggetti o oggetti) come concepire entità (gli organoidi) che non possono essere classificate né come persone né come cose? Come andrebbe normata un'entità che si configura come una combinazione delle due categorie, quella di cosa e quella di persona?

Inoltre anche la conservazione e l'uso di organoidi nelle cosiddette Living BioBank solleva questioni etiche e di governance, ponendo domande sul tipo di consenso del donatore, sulla revisione etica necessaria per la conservazione e l'uso a lungo termine e per la comunicazione al paziente di eventuali risultati clinicamente rilevanti.

Oltre alla comprensione dello sviluppo umano, lo studio degli organoidi e le tecnologie basate su di essi hanno il potenziale di rivoluzionare la ricerca e la scienza biomedica, per una migliore comprensione dei meccanismi di molte patologie, rendendo possibile lo sviluppo di nuovi e più efficaci trattamenti per le malattie rare, comprese quelle finora incurabili, rivoluzionando il campo della scoperta dei farmaci e aprendo nuovi approcci alla **medicina personalizzata**.

Ciò è particolarmente pertinente laddove il numero di soggetti di ricerca con una certa caratteristica è troppo basso per studi randomizzati controllati o altri esperimenti basati su statistiche.

A questo proposito, per molte malattie croniche, al momento non esistono farmaci efficaci o non sono adatti a tutti i pazienti: *alcune varianti sono state indagate poco proprio per la difficoltà di studiarle in laboratorio e per la mancanza di modelli di studio in vitro*.

Esaminare l'efficacia dei farmaci per la fibrosi cistica direttamente sulle cellule del paziente, prelevate dalla mucosa intestinale, permette la messa a punto di nuovi modelli ex vivo per predire e monitorare a livello individuale l'efficacia delle nuove terapie sulle mutazioni di CFTR.

Alcuni scienziati olandesi hanno costituito una vera e propria **biobanca** di organoidi all'interno della quale sono rappresentate 154 mutazioni del gene CFTR. Questa biobanca è in grado di coprire l'intero ventaglio di mutazioni presenti nella popolazione olandese affetta da questa patologia.

Tramite l'uso di organoidi, sono stati riprodotti, partendo dal materiale biologico di 664 pazienti, modelli miniaturizzati di intestini dei pazienti affetti da fibrosi cistica, permettendo ai ricercatori di studiare la patologia di ciascun singolo paziente.

Il passo ulteriore è stato mettere a punto una versione di prime-editing che ha dato buoni risultati in modelli di organoidi creati da pazienti FC, per correggere alcune mutazioni.

Gli organoidi potrebbero dare quindi indicazioni preziose anche per i pazienti con mutazioni rare, difficilmente inseribili in trials clinici e si presterebbero per saggiare l'effetto delle combinazioni di farmaci, non solo quelle molecole già confezionate dall'industria farmaceutica (vedi Trikafta), ma anche quelle ancora prive di una formulazione o di una sperimentazione ufficiale.

Si sottolinea il ruolo centrale ricoperto dalle biobanche di organoidi, all'interno delle quali i campioni biologici ottenuti dai pazienti diventano modelli tridimensionali di studio per diverse patologie.

Riguardo agli usi futuri degli organoidi, ci si aspetta che ulteriori progressi portino oltre che a farmaci più efficaci per determinati pazienti e alla scoperta di nuovi farmaci, a una migliore comprensione della predisposizione alle malattie attraverso la variazione dei geni, a verifiche della tecnica sperimentale della terapia genica e, a un certo punto, potenzialmente, all'uso di organoidi per i trapianti.

Rocco Sciaraffa

www.fibrosicisticaricerca.it/storia/rare-mutations-matter-paola-melotti/

www.repubblica.it/salute/dossier/frontiere/2021/12/17/news/fibrosi_cistica_dalle_staminali_una_possibile_cura_personalizzata-330540785/

www.osservatorioterapieavanzate.it/terapie-avanzate/editing-genomico/crispr-un-correttore-ad-alta-efficienza-testato-in-organoidi-di-pazienti-con-fibrosi-cistica

www.ansa.it/canale_scienza_tecnica/notizie/biotech/2021/08/10/la-fibrosi-cistica-corretta-in-culture-di-cellule-umane-_2cd56569-1da6-47bb-b88d-03704a22be1c.html

Laboratorio Pazienti Adulti FC

Tante proposte per una migliore qualità di vita dei pazienti FC

Prosegue in modo proficuo l'attività del Laboratorio pazienti adulti, con un 2021 ricco di dibattiti, di interventi e di proposte.

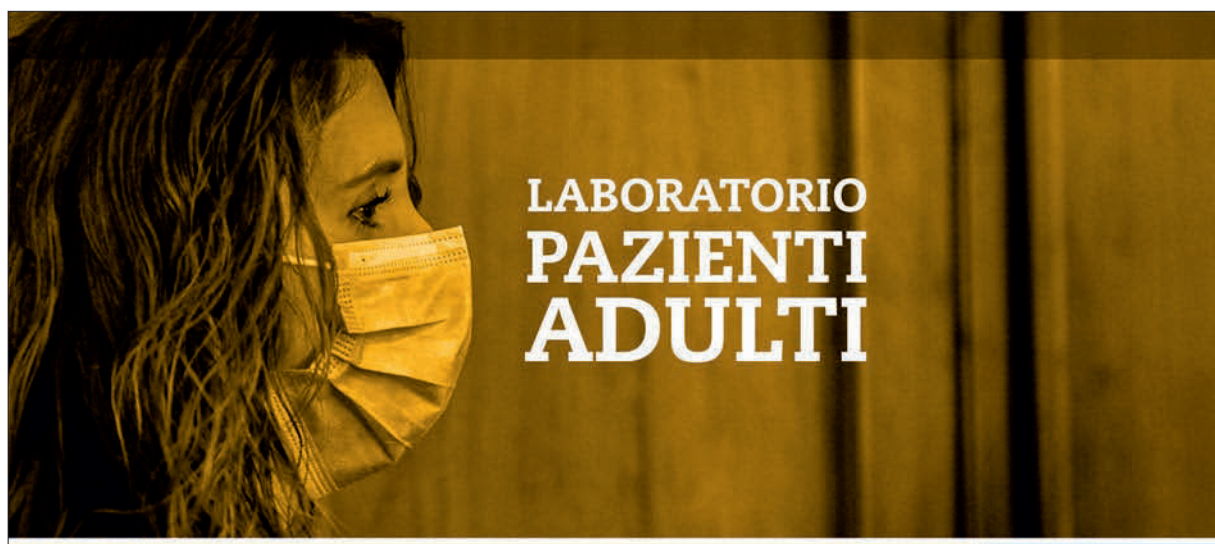
L'anno appena trascorso ha visto ampliarsi il numero dei partecipanti al gruppo che ad oggi comprende 13 pazienti provenienti da altrettante regioni; registrando quindi sia un incremento dell'interesse che un maggior coinvolgimento da parte dei pazienti.

La diversità geografica che si è venuta a creare con l'allargamento del bacino dei pazienti ci consente di perseguire come gruppo un ulteriore scopo: il monitoraggio delle diverse realtà regionali, riguardanti la cura e l'assistenza dei pazienti con fibrosi cistica in Italia.

Visto quindi l'incremento dei partecipanti si è pensato di dare maggiore "consistenza" alla struttura dotandola di un regolamento che ne disciplini gli aspetti interni, organizzativi e di partecipazione, contribuendo a definire ulteriormente alcune dinamiche relative all'articolazione del gruppo e che permetta di valorizzare l'attività svolta senza danneggiare il clima di "flessibilità" e di "libertà di espressione" che lo caratterizza, con lo scopo di rendere i partecipanti parte attiva dell'attività e in generale di LIFC.

Bisogna ricordare che il Laboratorio Pazienti Adulti è un organo consultivo della Lega Italiana Fibrosi Cistica, che nasce come opportunità per i pazienti di confrontarsi e di discutere delle esigenze quotidiane e delle problematiche riscontrate e che quindi l'obiettivo principale resta quello di dare voce ai pazienti adulti con fibrosi cistica in Italia. Interloquisce con l'Esecutivo e le Aree di Interesse e discute delle tematiche segnalate dai pazienti; inoltre, d'intesa con gli altri organi di LIFC, può dare vita a progetti speciali che espone in occasione dei Forum e delle Assemblee Nazionali.

Il Laboratorio resta pertanto aperto all'ingresso di ogni paziente adulto che voglia dare il proprio contributo, sia occasionalmente, o limitatamente a determinati ambiti di interesse, dato che l'obiettivo principale rimane quello di dare voce al paziente.



Uno dei temi rilevanti affrontati nel 2021 riguarda l'indagine sull'autonomia dei pazienti FC nella gestione della propria malattia: un'indagine conoscitiva per individuare il grado di autonomia dei pazienti, attraverso la figura genitoriale, che il Laboratorio aveva iniziato nel 2019 insieme alla Dott.ssa Cellitti.

L'indagine nasce dall'esigenza di valutare, dai risultati, il tipo di azione d'attuare per intervenire sul maggiore coinvolgimento, da parte dei pazienti, all'interno della vita associativa.

Il confronto con la Dott.ssa Cellitti ha portato a pensare che non siano solo l'*esperienza personale*, il *vissuto con la malattia* ed il *proprio stato di salute*, ma che il grado di autonomia del paziente nella gestione della propria malattia possa influenzare il grado di coinvolgimento della persona nel mondo associativo.

Quindi si *indaga il grado di autonomia dei pazienti con fibrosi cistica in Italia* per approfondire la correlazione tra grado di autonomia e coinvolgimento nella vita associativa del soggetto, perché più la persona è conscia e autonoma nella gestione della propria patologia, maggiori sono le possibilità che possa trattare della malattia in modo attivo e in ambito sociale.

Il lavoro non ha alcuna pretesa scientifica, ma vuole far luce sullo stato attuale dei pazienti per garantire maggiore voce alle persone con fibrosi cistica nell'ambito associativo, che tutt'oggi rimane composto prevalentemente da genitori.

Indagine alla quale invitiamo tutti i genitori a partecipare:
www.surveio.com/survey/d/C3Q8R0Q6E5H4E3L5C

Nel 2021, all'interno del Laboratorio, si è sviluppato anche un ampio dibattito intorno alla questione dello screening al portatore, contestualmente alla riflessione sul tema portata avanti da LIFC.

Lo scopo risiedeva nel valutare se sia opportuno o meno che fosse LIFC stessa a farsi promotrice, o sostenitrice, di una campagna di promozione dello screening al portatore.

Come già durante la discussione di due anni addietro, il tema "screening al portatore" si è rivelato inizialmente molto divisivo all'interno del Laboratorio.

Si sono succeduti numerosi interventi sia a favore, sia contro questa eventualità e, dopo diverse discussioni, tutto il Laboratorio si è dimostrato concorde nell'appoggiare la proposta per far sì che lo screening al portatore per fibrosi cistica venga incluso nei LEA, portando quindi la rimborsabilità e conseguentemente la maggiore accessibilità di questo esame per le coppie che intendono perseguire indagini genetiche.

Tra gli argomenti affrontati nell'anno appena trascorso si è passati: dalla gestione della patologia in popolazione di adulti FC (difficoltà lavorative), alle innovazioni terapeutiche, come i nuovi modulatori e all'incidenza dei nuovi farmaci nella procreazione, dalle complicanze e dall'evolversi della malattia in età adulta, al trapianto e il percorso della messa in lista di attesa, e tutte le paure e emozioni che questo evento scaturlisce, fino alla formazione del paziente, ponendo attenzione anche agli aspetti psico-sociali, all'empowerment all'interno dei sistemi di cura e assistenza.

Ad oggi è necessario che i pazienti con fibrosi cistica siano parte attiva nel riconoscimento e promozione dei propri bisogni, riportando la propria testimonianza e lavorando insieme per migliorare la qualità di vita e di cure delle persone con fibrosi cistica in Italia.

Rocco Sciaraffa

Prima Edizione del Premio “Insieme per una nuova vita”

Il bando, aperto ai giovani pazienti che si diplomano o laureano nell'anno, stanZIA un fondo permanente.



Dare un riconoscimento ai pazienti FC che raggiungono un primo obiettivo importante per la loro vita: questa l'idea della nuova iniziativa promossa e finanziata dalla **Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio** nell'ambito del programma di attività volto a migliorare la qualità di vita dei pazienti.

Un contributo, intitolato ai giovani Sergio e Simonetta Ucci, del valore di € 400,00.

Possono rispondere al bando i giovani FC che conseguono nell'anno 2022 un diploma di Scuola Secondaria di II grado o di Laurea.

Per accedere al contributo le domande dovranno essere presentate attraverso il sito www.fibrosicisticalazio.it o consegnate a mano.

Per aggiornamenti sul bando consultare il sito.

“Abbiamo voluto dedicare ai giovani Sergio e Simonetta questo bando – dichiara Silvana Colombi, presidente di LIFC Lazio – due giovani FC, poco più che bambini, che in un tempo lontano non ce l'hanno fatta ma che in nome loro ci siamo impegnati per ora e negli anni a venire a combattere la fibrosi cistica perché diventi una malattia curabile per tutti”.



Vivi ogni respiro

Alessio e Tommaso in cammino per raccogliere fondi a sostegno di FC

Alessio Tomasella e Massimo Pedersoli, portando con loro, “come una sorta di fiaccola olimpica”, i peluche Martino e Martina, mascotte della Lega Italiana Fibrosi Cistica, hanno deciso di mettersi in viaggio e di percorrere a piedi, con un grosso zaino in spalla, l'antica via Francigena per raccogliere fondi a sostegno della Lega Italiana Fibrosi Cistica. Alcuni membri del nostro Consiglio Direttivo li hanno raggiunti il 18 settembre 2021 a Terracina in una delle loro numerose tappe di sosta per ringraziarli a nome di tutti i pazienti affetti da fibrosi cistica. Nel pomeriggio trascorso con loro abbiamo avuto la possibilità di conoscerli un po' meglio ed apprendere particolari e curiosità del loro lungo viaggio.



Alessio, di anni 37, ha raccontato vivere a Salice (PN) e di essere affetto da fibrosi cistica, patologia genetica grave che però non gli ha impedito di coltivare il suo grande sogno di viaggiare.

Nel 2010, dopo aver percorso il Cammino di Santiago ha sentito che viaggiare a piedi era la sua strada e non si è più fermato, ha continuato a camminare per migliaia di chilometri col suo grande e pesante zaino sulle spalle, passando dai Cammini di Santiago di Spagna e Portogallo, alla Via Francigena e i cammini italiani, fino alla catena Himalayana tra l'Annapurna Circuit e il Campo Base dell'Everest.

Nel mese di febbraio del 2020, sul Cammino Francese, una delle rotte principali che porta a Santiago de Compostela, da un semplice scambio di pareri sullo zaino, conosce **Massimo**, un ragazzo genovese con uno spigliato animo da viaggiatore, col quale percorre un po' di chilometri insieme.

Si rendono subito conto di avere progetti simili di pellegrinaggio, e una volta scoperto che Massimo percorreva cammini di sensibilizzazione e beneficenza su tematiche importanti e l'altro era affetto da fibrosi cistica, condividono l'idea di un cammino insieme per far conoscere meglio questa patologia e raccogliere fondi a sostegno della causa. Da questo incontro nasce **#ViviOgniRespiro** un viaggio di 5 mesi e mezzo lungo oltre 4000 km in cammino sull'antica Via Francigena, con aggiunta della Via Romea Germanica e la Via Postumia, preceduta dalla Via Flavia.

I due peluche Martino e Martina, mascotte della Lega Italiana Fibrosi Cistica, hanno accompagnato Alessio e Massimo durante questo lungo viaggio e sono stati fotografati in tutti i luoghi e le tappe simbolo del loro cammino.

Fortunatamente durante il loro lungo viaggio Alessio e Massimo hanno incontrato la solidarietà di moltissime persone che oltre a contribuire materialmente alla raccolta fondi gli hanno offerto loro ospitalità e spesso anche generi di conforto.

L'obiettivo del loro cammino è stato quello di sostenere la ricerca, un migliore accesso alle cure, tutela dei pazienti e promuovere la conoscenza sulla fibrosi cistica contribuendo così agli obiettivi che la Lega Italiana Fibrosi Cistica persegue da anni.

Dopo 159 giorni di cammino e oltre 4000 km percorsi il 21.09.2021 a Santa Maria di Leuca l'avventura di Alessio e Massimo si è conclusa con immensa gioia degli stessi che hanno notevolmente superato il loro iniziale obiettivo di raccogliere 1 euro per chilometro percorso.

Francesca Pepe

Streetworkout

Socializzazione, divertimento e benessere per raccogliere fondi



Momenti della manifestazione

Streetworkout è la nuova frontiera del fitness all'aria aperta che combina il walking dinamico a stazioni dedicate alle diverse attività fisiche.

Il **12 dicembre 2021** a Latina in piazza del Popolo un notevole gruppo di persone che hanno aderito alla giornata promossa a favore della LIFC Lazio per una raccolta fondi e sensibilizzazione sulla malattia, si sono riunite partecipando ad un evento per il quale socializzazione, divertimento e benessere legato allo sport e all'attività all'aria aperta è determinante.

Durante i circa 5 km del percorso all'interno della città, nell'arco delle 2 ore previste, i partecipanti guidati dal **master trainer Antonello Buizza**, hanno dato vita ad uno spettacolo coreografico che ha contribuito a sensibilizzare la popolazione di Latina sul tema dello sport e sull'importanza della pratica sportiva all'aperto anche per persone che hanno problematiche respiratorie.

Al termine dell'evento i nostri volontari hanno potuto divulgare informazioni relative alla patologia e alle attività dell'associazione sia agli intervenuti che alle numerose persone presenti in piazza.



Lo Yoga come aiuto e supporto per i malati di Fibrosi Cistica

La Lega Italiana Fibrosi cistica Lazio ODV nel 2021, stante il perdurare dalla pandemia Covid19 per tutto il 2021 e la conseguente ridotta possibilità di frequentare i centri sportivi, ha deciso di mettere a disposizione dei pazienti affetti da fibrosi cistica delle lezioni di yoga on line, con cadenza settimanale, con l'insegnante altamente qualificata **Annalaura Siercovich**, che ha deciso di donare il proprio tempo e le proprie prestazioni.

È stato scelto lo yoga, che parte dallo studio del respiro e dall'ampliamento delle capacità polmonari, in quanto questa pratica millenaria può risultare un valido aiuto per supportare e migliorare le condizioni dei malati di Fibrosi Cistica.

Una pratica fisica corretta abbinata ad un giusto rilassamento e a pratiche meditative, aiutano oltremodo ad affrontare gli ostacoli che la fibrosi cistica pone ai pazienti, a gestire l'ansia e lo stress, che soprattutto in questo momento storico tanto complicato, possono causare l'insorgenza di depressione e stati ansiogeni che alimentano le malattie degenerative.

Il corso, tenuto on line, ha visto la partecipazione di un buon numero di pazienti che hanno praticato lo yoga in maniera dolce e nel pieno rispetto dei limiti e delle condizioni fisiche di ciascuno con il valido supporto dell'insegnante Annalaura Siercovich.

Proprio perché **il respiro è vita**, attraverso una serie di tecniche fisiche, di movimenti ed esercizi, i pazienti hanno lavorato per riacquisire una corretta respirazione, mirando a sbloccare il diaframma e ad allungare i muscoli intercostali, complici di un corretto ed ampio sistema respiratorio.

I pazienti hanno pertanto potuto imparare non solo ad ampliare la capacità del proprio respiro, ma anche ad allungarlo, rendendolo più profondo.

Praticando infatti una corretta espirazione si fa sì che le scorie di anidride carbonica vengano espulse totalmente dai polmoni e non si sedimentino alla base di quest'ultimi, favorendo la produzione di muco.



Annalaura Siercovich

Una corretta ossigenazione apporta infatti tutta una serie di benefici dal punto di vista sia fisico che emotivo ed energetico.

La spossatezza e l'astenia, provata dai pazienti con fibrosi cistica, molto spesso è causata da un calo proprio a livello energetico e dalla ridotta respirazione. Respirare in maniera profonda fa sì anche che il diaframma massaggi con il suo movimento completo, l'intestino e gli organi dell'apparato digerente.

Molte sono state le posizioni e le pratiche adottate per favorire un massaggio enterico, e conseguentemente la digestione e il transito intestinale corretto.

Grande è stata la soddisfazione dei partecipanti a questo corso.

Diritto e Tenacia

La difficoltà di far valere i propri diritti

Quella di Samanta sembra a prima vista una storia comune, una storia in fondo come tante: un ricovero ospedaliero a soli 5 mesi, la conseguente scoperta di essere affetta da fibrosi cistica, infine l'avvio di un percorso di cura e il riconoscimento medico legale dello stato di invalidità, riconosciuto nella percentuale del 100%. Eppure la sua diviene presto anche una storia “esemplare”. Una storia che si infrange via via non tanto contro la malattia, quanto contro un muro di burocrazia, carte bollate e diritti negati, che vale la pena oggi di raccontare.

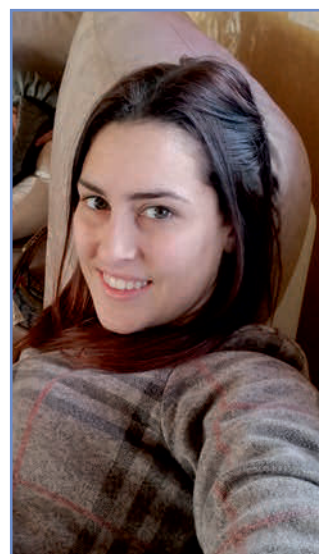
Tutto inizia nel 2012, quando al compimento dei 18 anni, Samanta deve ripresentare la domanda di invalidità e viene riconvocata a visita. Con un esito però inaspettato: l'invalidità riconosciuta scende al 35%. Ne scaturisce subito un ricorso al Tribunale di Latina, che però si protrae per ben 8 anni. Una lunga, pesante attesa che si conclude con una ulteriore riconvocazione a visita, la riconferma del 35% di invalidità e, quindi, con la inaspettata bocciatura del suo ricorso.

A colmare infine di amarezza la ragazza, che nel frattempo è diventata una donna, arriva anche la richiesta del Tribunale di pagare le spese legali del suo ricorso. Una richiesta che ha il sapore di una beffa. Ma questa storia fortunatamente non si conclude qui. Perché la sua caparbia – e anzitutto la sua consapevolezza di richiedere solo il riconoscimento di un legittimo diritto – induce Samanta a rivolgersi all'ufficio legale della Anmic. Ed è questa associazione – che rappresenta e tutela da oltre 60 anni i disabili italiani – che la affianca e ripresenta la sua domanda (ora di aggravamento), che verrà finalmente accolta.

Il nuovo ricorso infatti indica la inequivocabile motivazione che legittima la richiesta: sin dal 2015, infatti, l'Inps ha recepito le Linee guida a tutela dei pazienti con fibrosi cistica riassunte nel documento **“Contributo tecnico scientifico per l'accertamento degli stati invalidanti”**. Proprio in base a tali linee guida (ottenute grazie alla collaborazione tra la Lega italiana fibrosi cistica e l'INPS) la valutazione medico legale di un paziente adulto di fibrosi cistica riconosce una condizione di invalidità totale al 100%. Dunque alla fine Samanta avrà ottenuto giustizia. Ma dopo anni di affanno e battaglie legali.

Eppure questo strumento di valutazione era operativo, in vigore ricordiamo sin dal 2015, ed era a disposizione di tutte le Commissioni territoriali medico-legali dell'Inps. Le linee guida servono del resto proprio a uniformare la valutazione dei pazienti con fibrosi cistica su tutto il territorio nazionale. Ma ottenere diritti e cambiare la normativa talvolta non basta. Occorre anche che questi diritti diventino esigibili. E questo non è scontato.

L'azione di rappresentanza delle associazioni di patologia (come la LIFC) e delle associazioni dei disabili (come l'Anmic) svolgono in tal senso un ruolo fondamentale. Non è accettabile che la lentezza della legge, la burocrazia o la scarsa conoscenza della disciplina in materia concorrano a far attendere anni e a creare un inutile e costoso contenzioso. La storia di Samanta, purtroppo una delle tante, ci insegna come il ruolo di tutela collettiva svolto dall'associazionismo serva a sostenere chi lotta per far valere i propri diritti.



Samanta

Sara, una storia straordinaria

Mi chiamo Sara, ho quarant'anni. Come tutti i pazienti con fibrosi cistica la mia è una vita d'impegno e di sacrificio ma tutti mi dicono che la mia è una storia straordinaria, me ne rendo conto e sono felice che sia andata così. Sono in cura presso il Centro Fibrosi Cistica del Policlinico Umberto I dal 1986; la prima fase della mia vita è trascorsa in modo abbastanza tranquillo, nonostante le cure quotidiane che dovevo seguire, ma poi ho cominciato ad avere bisogno di ricoveri, anche due volte l'anno, verso i sedici anni. Ho cercato di superare gli ostacoli che mi si sono man mano presentati, mi sono sposata e nel 2011 ho avuto la grande gioia di mettere al mondo un bambino che ha cambiato il senso della nostra vita. Le mie condizioni generali però sono peggiorate e dopo un anno sono stata messa in lista d'attesa per un trapianto. La sorte ha voluto che nell'arco dei cinque anni di attesa, nonostante sia stata chiamata due volte, non è stato possibile effettuare il trapianto per incompatibilità degli organi donati. È scattata in me una fortissima volontà di farcela ad ogni costo, ho raccolto tutte le mie forze e mi sono impegnata molto di più nelle terapie e nello sport. Il miglioramento tanto atteso è arrivato e col tempo sono uscita dalla lista di attesa. Nel 2020 ho iniziato la nuova cura con il Trikafta, ora Kaftrio in Italia, con risultati per me insperati. Nel 2021 ho inaspettatamente ricevuto la grande sorpresa di aspettare un altro bambino. Ho affrontato anche questa prova, la gravidanza non è stata facile, l'ho trascorsa pressoché a letto con ossigenoterapia ad alto flusso e ho eseguito anche il vaccino anticovid. Ho dovuto sospendere la cura in quanto non c'erano studi o altre esperienze di donne in gravidanza in trattamento con il Trikafta ma fortunatamente dopo qualche mese l'ho ripresa. A settembre del 2021 è nata Sophia ma ho avuto bisogno di essere ricoverata in terapia intensiva per qualche giorno per collasso respiratorio e anche la bimba è stata ricoverata in terapia intensiva per una decina di giorni. Ce l'abbiamo fatta io e la mia piccolina a superare anche questo, ora io necessito di ossigenoterapia soltanto durante la notte e la bimba sta bene. Hanno avuto la meglio la volontà e l'impegno non solo miei ma anche dei medici e dello staff che mi seguono da anni e che ringrazio di cuore. So di essere la prima donna in Italia ad aver portato avanti una gravidanza durante l'assunzione di Trikafta; mi auguro che anche altre giovani pazienti FC possano godere della gioia di diventare mamme. L'apprensione e il sacrificio che mi hanno accompagnato per tutto il tempo sono un ricordo e comunque guardando i miei bambini, mi ritengo una donna veramente fortunata!



Sara

Storia di una diagnosi lunga 18 anni

Ho 49 anni e la mia vita è stata sempre scandita dalla brutta compagnia della Fibrosi Cistica; anzi per essere precisi la scoperta di essere affetto da questa malattia si è rivelata ai miei 18 anni.

Questo non vuol dire che sino alla maggiore età io sia stato in piena salute: il primo attacco di broncopolmonite l'ho avuto a 25 giorni dalla nascita. Solo il coraggio di mia madre per farmi le punture di antibiotici!

Crescendo avevo delle ricadute ma i medici le attribuivano a forme influenzali curandole con antibiotici e ricorso ad inalazioni. Ho fatto questi interventi medici per anni ma sospetti di cose più gravi non venivano percepiti dai medici che mi tenevano in cura, anche perché crescevo bene e disponevo di una buona forza e resistenza muscolare. Ho iniziato da piccolo a fare calcio e altri sport, ma c'era sempre la maledetta tosse con conseguente catarro a tenermi compagnia.

In prima media mi colpì un'altra broncopolmonite forte che mi costrinse a letto per diversi tempo; la causa scatenante era stata che in una partita di calcio del campionato giovanissimi ero caduto in una pozzanghera di acqua piovana bella profonda e pur bagnato rimasi in campo.

Guarito ho continuato a convivere con la tosse, le feci strane e piccole ricadute.

Sui quattordici anni stufo della continua tosse con i miei genitori ci rechiamo dal medico di famiglia che ci richiede una serie di analisi (compreso il test del sudore, che risultò negativo!). Per i dubbi più che le certezze delle analisi cliniche il medico di famiglia ci indirizza ad uno pneumologo di chiara fama, che mi fece ripetere il test del sudore due volte, sempre negativo e che cambiò tutte le cure che già seguivo curandomi come se avessi una forma tubercolare.

Il mio stato di salute era leggermente migliorato ma avevo sempre quella brutta compagnia della tosse e conseguente catarro da espettorare.

Convinto di non poter fare più niente per me consigliò di rivolgermi ad un altro primario, professore di pediatria, che per vedere il mio stato mi sottopose ad esame istologico tramite biopsia dei linfonodi e che intervenne sull'alimentazione e vitamine rinforzanti oltre naturalmente curare le varie forme di polmonite che periodicamente mi colpivano.

Stavo leggermente meglio ma avevo sempre quella brutta compagnia, la tosse!

A 17 anni, (nel frattempo ero diventato alto m. 1,80, ora sono m. 1,88), in vacanza al mare ogni giorno effettuavo uscite col surf, gare di nuoto, ma soprattutto partite di calcio, purtroppo disputate su campi polverosi e quindi la mia tosse aumentava con forte espettorato.

Durante una partita un avversario vedendomi tossire piegato per favorire l'espettorato mi disse "se nun c'hai er fisico nun giocà".

L'avevano sentito anche i miei genitori!

La sera a casa decidemmo di risolvere il problema.

Al ritorno dalle vacanze ci rechiamo dal medico di famiglia, sempre lui il Dottor Carpineti, nella speranza di risolvere il mio problema.

Con molta contentezza ci dice che proprio in quei giorni di settembre aveva partecipato ad un convegno e aveva cono-



Alessandro

sciuto un giovane pneumologo primario dell'ospedale Cartoni per malattie polmonari di Rocca Priora con cui aveva parlato del mio problema, presso il quale ci recammo.

La signorilità del Professor Matzeu la ricordo ancora con gioia; esaminate tutte le analisi e le radiografie ci dice "ho un sospetto, può essere una forma di fibrosi cistica". Ci dà una lettera di presentazione al Policlinico Umberto I per il Prof. Antonelli, responsabile del reparto di Fibrosi Cistica.

Prendiamo appuntamento e con mio padre ci rechiamo al reparto per effettuare il test del sudore. Nonostante io sia uno che suda molto il primo tentativo fallì, dopo aver effettuato varie volte salita e discesa delle scale.

Fissiamo un altro appuntamento, nel frattempo i miei genitori si erano documentati su questa malattia e in una rivista medica avevano letto: Fibrosi Cistica, vita breve, hanno ancora la pagina!

Siccome avevo visto che il test del sudore impegnava per poco tempo, alle 9 si finiva, avevamo deciso con mio padre che dopo sarei tornato a scuola per svolgere il compito in classe di matematica che avevo alle 11 nel mio Liceo a Frascati.

Il Dottor Cimino mi preleva il sudore e dopo di me lo fa per un'altra dozzina di bambini e adolescenti. Inizia a chiamare quelli dopo di noi e a noi ci lascia nell'angoscia!

Alle insistenze di mio padre ribatte che non sono ancora pronte le risposte delle analisi. Verso le dieci avvisa mio padre che il Professor Antonelli gli vuole parlare.

Mio padre entra nello studio del Primario che ha in mano la lettera di presentazione del Professor Matzeu e prende a rimproverare mio padre perché il livello di infezione da Fibrosi Cistica del ragazzo è talmente alto che non se ne sarebbe accorto per trascuratezza.

Mio padre ha obiettato elencando tutto quello che avevamo fatto e nominando i medici che mi avevano curato e alla affermazione che il ragazzo sarebbe stato alto m. 1,20/1,30 a diciassette anni e questa era una prova della sua malattia, mio padre gli disse che ero più alto di m. 1,80, il Professor Antonelli esclamò "non può essere, lo voglio vedere".

Quando mi trovai alla presenza del Primario questi rimase sorpreso e disse "lo dobbiamo ricoverare per capire qualcosa". Addio compito in classe di matematica!

Il giorno dopo fui ricoverato in una cameretta per neonati e in una settimana scoprimmo la mia Fibrosi Cistica.

Da allora con le cure del Centro FC sono stato sempre in discrete condizioni, ho avuto comunque 9 forti polmoniti con ricovero presso il Centro e in totale una trentina meno dannose. La tosse però non è mai sparita, magari ridotta, ma mai sparita.

È stata la tosse una mia compagna di vita, ma la tenacia dei miei genitori e la forza del mio fisico mi hanno permesso di vivere, meglio convivere con la fibrosi cistica. Ho avuto però anche successi sportivi e personali arrivando a giocare in serie B di pallavolo e prendendo la laurea in giurisprudenza.

Lo sport mi ha aiutato tanto nel convivere con la fibrosi cistica, e oggi a 49 anni felicemente vissuti gioco in serie D di padel.

Da un anno circa la mia vita è migliorata tanto grazie al nuovo farmaco Kaftrio che oggi fa parte del mio programma terapeutico: la tosse è praticamente sparita! Il mio auspicio per il futuro è di continuare a non mollare mai e riuscire a superare anche i momenti che saranno meno sereni.



Alessandro

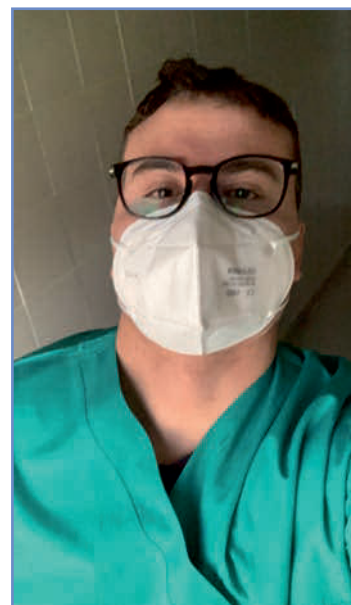
La storia di Edoardo

Sport e studio: un binomio vincente

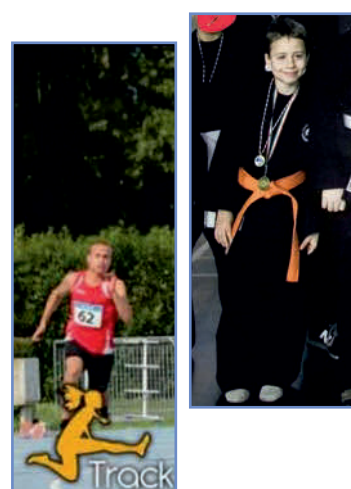
Mi chiamo Edoardo, ho 22 anni, sono uno studente di medicina al IV anno ed ho la fibrosi cistica. All'inizio la malattia ha spaventato tantissimo i miei genitori che, dopo un periodo di rodaggio, si sono messi i "guantoni" per tenerla a bada e soprattutto lontano da me. Così facendo all'età di tre anni ho iniziato a fare sport; la scelta dello sport da praticare cadde sulle arti marziali e precisamente sul kung fu, forse per cercare di limitare la mia irrequietezza, dovuta al cortisone che ero costretto ad assumere spesso per curare tosse e bronchiti. Una volta, però, raggiunti i nove anni ho iniziato con l'agonismo, nuoto ed atletica. Devo dire che, nel praticarli, non mi sono mai sentito "diverso" dagli altri, anzi... sottopormi a duri allenamenti, spesso 2 volte al giorno, mi ha fatto crescere robusto e più in fretta dei miei coetanei. Mi ricordo che mia madre, ad ogni mia lamentela, mi diceva che nella fibrosi cistica ciò che fa lo sport non lo potevano fare le medicine! Sono cresciuto abbastanza sano, ad esclusione di due polmoniti a 4 e 8 anni, che quasi non le ricordo! Come studente di medicina capisco l'importanza e la serietà della mia malattia, ma continuo a fare tutto ciò che fanno i giovani della mia età. Sono molto ottimista, la ricerca ha fatto passi da gigante in questo campo e guardo al futuro con tranquillità e fiducia! Ho vinto una borsa di studio del Progetto Erasmus e tra poco, partirò per Parigi, dove frequenterò i corsi di medicina per sei mesi e avrò la possibilità di confrontarmi con altri giovani di altri Paesi. Grazie al mio impegno e determinazione ho vinto un'altra borsa di studio che dopo Parigi mi porterà a Mosca per restarvi altri cinque mesi: coronerò così il sogno tanto ambito di confrontarmi con culture diverse dalla nostra.

Voglio fare una vita del tutto normale, cercando di raggiungere tutti gli obiettivi che mi sono prefisso, stando però sempre molto attento e, soprattutto, continuare a praticare sport, la mia carta vincente! Non deve vincere la FC, devo vincere io!!

Edoardo



Edoardo



Multymask Rebecca F. x LIFC



Multymask Rebecca F. è la mascherina creata da Greta Mariani nel 2020 in piena emergenza Covid come capo di abbigliamento multiuso (da qui il nome Multymask) ma anche come sovramascherina per poter dare un tocco di stile alla nuova quotidianità.

Mamma e imprenditrice, **Greta Mariani**, nel 2018, lancia il brand **Cotone® Made in Italy** con una linea di abbigliamento che punta allo stile, alla ricerca ed alla qualità delle materie prime.

*“Le nuove restrizioni hanno spezzato la nostra routine e ci siamo ritrovati con una nuova quotidianità a cui è difficile abituarsi. Mi piace pensare – dice Greta – che in un breve tempo questa situazione finirà, nel frattempo mi sono chiesta cosa potevo fare per rendermi utile ed ecco così la decisione di dare vita a **MULTYMASK Rebecca F. x LIFC**”. Una linea di mascherine interamente in cotone double face modellante, multiuso in vari colori (possono essere utilizzate come mascherine, bandana e fasciocollo), riutilizzabili e lavabili che, Greta, ha dedicato alla figlia Rebecca nata con la fibrosi cistica e il cui ricavato sarà devoluto in parte alla Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio-LIFC Lazio. “Ho pensato – conclude Greta – a tutte le persone che, come mia figlia Rebecca, proprio perché più fragili, sono più esposte al rischio di contagio da Covid19”.*

La linea Multymask ha contribuito in una situazione di emergenza a rendere più gradevole l'utilizzo delle mascherine e a finanziare le attività della LIFC Lazio che nonostante le difficoltà emergenziali sono proseguite senza soluzione di continuità.

Lotteria 2021

Domenica 17 gennaio 2021, presso la sede dell'Associazione si è proceduto all'estrazione della tradizionale lotteria a favore della Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio.

A causa della pandemia l'estrazione è avvenuta alla sola presenza di alcuni membri del Consiglio Direttivo e dell'Assessore alle Politiche Sociali, Avv. Carla Consuelo Fermariello, in rappresentanza del II Municipio di Roma Capitale. È stata però trasmessa in diretta facebook e seguita da molte persone. Nonostante le difficoltà del momento il lavoro capillare di tanti Genitori e Volontari ha dato i suoi frutti: sono stati venduti n. 13.041 biglietti che hanno portato un incasso di € 32.602. Vogliamo dire grazie agli amici e agli amici degli amici. La nostra è una vera moltitudine di cuori e chi sta al nostro fianco ne percepisce la forza.



Il Sig. Danilo Mollicone ritira l'auto vinta

Pasqua

“Gustiamo insieme l'amore per la vita”

La solidarietà della dolcezza. La distribuzione di uova e colombe ha reso speciale il periodo pasquale. Grazie alla passione e all'impegno dei nostri volontari l'evento ha avuto un notevole successo.

Il contributo dei sostenitori ha reso possibile sostenere attività svolte a favore dei pazienti e delle loro famiglie.

Obiettivo dell'associazione da sempre è rendere la vita dei nostri pazienti meno faticosa nella quotidianità che la patologia rende estremamente complicata.

Solo insieme possiamo raggiungere degli obiettivi importanti.

Grazie di cuore!!!



Alcuni dei nostri preziosi volontari

Manifestazioni

La manifestazione delle rose

Una varietà di sfumature che colora la nostra vita!

Evento annuale che accompagna la nostra storica associazione nel mese di maggio, con il passare degli anni e delle migliaia di rose che caratterizzano la nostra campagna si sono creati rapporti di empatia tra chi offre una piantina e chi dona tali da stabilire un “appuntamento” di solidarietà ed amicizia.

La nostra fitta rete di volontari partecipa alla raccolta fondi contribuendo a realizzare il progetto che di volta in volta viene proposto.

La campagna costituisce occasione di sensibilizzazione e informazione circa la patologia e gli impegni assunti dall'associazione per aiutare i pazienti e le loro famiglie.



I nostri impagabili volontari

Campagna Ciclamini di FFC

Nonostante le difficoltà a riunirsi nei punti di raccolta e a creare i tradizionali banchetti di distribuzione di piantine, il contagioso passaparola dei nostri volontari sempre attivi ha permesso di non rinunciare alla tradizionale distribuzione dei ciclamini e di contribuire al finanziamento della ricerca scientifica promossa dalla Fondazione Fibrosi Cistica donando un contributo di € 1.552,00.



Natale 2021 “Diamo valore alle nostre tradizioni”



Nonostante il perdurare dell'emergenza Covid 19, la nostra Associazione non si è persa d'animo ed anche per il 2021 ha portato avanti, grazie all'ausilio dei numerosi volontari presenti su tutto il territorio laziale, la consueta campagna natalizia **“Diamo valore alle nostre tradizioni”**.

I panettoni dell'alta pasticceria di Giovanni Cova & C., i pandori e i prodotti di fine cioccolata, offerti in cambio di una donazione minima consigliata, sono stati realizzati esclusivamente per LIFC e sono stati preparati con cura e passione, e con un ingrediente segreto: **l'amore per le persone con fibrosi cistica**, il che ha reso ancora più speciali i predetti doni solidali.

Molti sono stati i sostenitori che hanno teso una mano ai pazienti affetti da fibrosi cistica contribuendo così con le loro donazioni a sostenere il progetto **“RespiriAmo”**, grazie al quale viene fornita dalla LIFC Lazio l'assistenza domiciliare.

Uno degli obiettivi fondamentali di Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio è infatti proprio quello di migliorare la qualità della vita di chi combatte contro questa patologia genetica, accompagnando i malati e le loro famiglie durante tutto il percorso di vita e garantendo altresì sostegno, supporto, comprensione e vicinanza.



*Martino e Martina ti aspettano
per volare in alto con noi:
sostieni LIFC Lazio*

Dona il tuo 5x1000 a LIFC Lazio

*Aiuterai così a migliorare
la qualità della vita dei pazienti FC*

5 secondi
5xMille PROGETTI

CODICE FISCALE: 96102570585



730 **MODELLO 730/2022**
Redditi 2021 

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF (in caso di scelta FIRMARE in UNO degli spazi sottostanti)

SOSTEGNO DEGLI ENTI DEL TERZO SETTORE ISCRITTI NEL RUNTS DI CUI ALL'ART. 46, C. 1, DEL D.LGS. 3 LUGLIO 2017, N. 117, COMPRESI LE COOPERATIVE SOCIALI ED ESCLUSE LE IMPRESE SOCIALI COSTITUITE IN FORMA DI SOCIETÀ, NONCHÉ SOSTEGNO DELLE ONLUS ISCRITTE ALL'ANAGRAFE FIRMA <i>Paolo Bianchi</i> Codice fiscale del beneficiario (eventuale) 96102570585	FINANZIAMENTO DELLA RICERCA SCIENTIFICA E DELLA UNIVERSITÀ FIRMA Codice fiscale del beneficiario (eventuale)
FINANZIAMENTO DELLA RICERCA SANITARIA FIRMA Codice fiscale del beneficiario (eventuale)	FINANZIAMENTO DELLE ATTIVITÀ DI TUTELA, PROMOZIONE E VALORIZZAZIONE DEI BENI CULTURALI E PAESAGGISTICI (SOGETTI DI CUI ALL'ART. 2, C. 2, DEL D.P.C.M. 28 LUGLIO 2016) FIRMA Codice fiscale del beneficiario (eventuale)
SOSTEGNO DELLE ATTIVITÀ SOCIALI SVOLTE DAL COMUNE DI RESIDENZA FIRMA	SOSTEGNO ALLE ASSOCIAZIONI SPORTIVE DILETTANTISTICHE RICONOSCIUTE AI FINI SPORTIVI DAL CONI A NORMA DI LEGGE CHE SVOLGONO UNA RILEVANTE ATTIVITÀ DI INTERESSE SOCIALE FIRMA Codice fiscale del beneficiario (eventuale)
SOSTEGNO DEGLI ENTI GESTORI DELLE AREE PROTETTE FIRMA Codice fiscale del beneficiario (eventuale)	

AVVERTENZE Per esprimere la scelta a favore di una delle finalità destinarie della quota del cinque per mille dell'IRPEF, il contribuente deve apporre la propria firma nel riquadro corrispondente. Il contribuente ha inoltre la facoltà di indicare anche il codice fiscale di un soggetto beneficiario. La scelta deve essere fatta esclusivamente per una sola delle finalità beneficiarie.



Lega Italiana
Fibrosi Cistica
L A Z I O

Sede: Viale Regina Margherita, 306 - 00198 Roma
Tel. 06.45677165 - Fax 06.45665259
segreteria@fibrosicisticalazio.it | www.fibrosicisticalazio.it
 Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio ODV

Centro di Riferimento Regionale per la cura della Fibrosi Cistica
Policlinico UMBERTO I di Roma
Viale Regina Elena, 324 - 00161 Roma
Segreteria: Tel. 06.49979295