

Cartella Stampa

8 settembre 2020, ore 10.00

Conferenza stampa online “LA GIORNATA MONDIALE DELLA FIBROSI CISTICA NELL’ANNO DELLA PANDEMIA. LIFC la celebra con uno sguardo al rischio Covid ed uno alle ultime novità terapeutiche”



IN COLLABORAZIONE CON

CON IL PATROCINIO DI

CON IL CONTRIBUTO NON CONDIZIONATO DI

 **LIFC**
Lega Italiana
Fibrosi Cistica

 **OMAR**
OSSERVATORIO MALATTIERARE

 **SIFC**

 **Mylan**
Better Health
for a Better World

**LA GIORNATA MONDIALE
DELLA FIBROSI CISTICA
NELL’ANNO DELLA PANDEMIA.**

LIFC la celebra con uno sguardo al rischio Covid
ed uno alle ultime novità terapeutiche.

CONFERENZA STAMPA
8 SETTEMBRE 2020 | ORE 10.00-12.00

LA GIORNATA MONDIALE DELLA FIBROSI CISTICA NELL'ANNO DELLA PANDEMIA.

LIFC la celebra con uno sguardo al rischio Covid ed uno alle ultime novità terapeutiche.

PROGRAMMA

MODERA

Ilaria Ciancaleoni Bartoli, Direttore Osservatorio Malattie Rare

10.00 **INTRODUZIONE A CURA DEL PRESIDENTE LIFC**

10.10 **SALUTI ISTITUZIONALI**

Sen. Paola Binetti, Presidente Intergruppo Parlamentare Malattie Rare

Gianna Puppo Fornaro, Presidente LIFC

10.25 **COVID-19 E FIBROSI CISTICA, UNA STRANA RELAZIONE.**

COSA HA PROTETTO I PAZIENTI?

Federico Cresta, Medico Pediatra Centro FC Liguria

10.40 **LA FIBROSI CISTICA NELLA VITA QUOTIDIANA, NON SOLO
PROBLEMI POLMONARI. LE NOVITÀ SUL FRONTE DIGESTIVO**

Serena Quattrucci, Consulente Scientifico LIFC

10.55-11.15 **Q&A**

11.25 **UNO SGUARDO AL FUTURO: ARRIVA MARTINA LA NUOVA
MASCOTTE DELLA LIFC. VIENI A CONOSCERLA**

Antonio Guarini, Vicepresidente LIFC

11.40 **GIORNATA MONDIALE DELLA FIBROSI CISTICA:
L'ITALIA RISPETTO AL RESTO DEL MONDO**

Gianna Puppo Fornaro, Presidente LIFC

11.45-12.00 **CONCLUSIONI**

CONFERENZA STAMPA

8 SETTEMBRE 2020 | ORE 10.00-12.00





COMUNICATO STAMPA

8 SETTEMBRE 2020

Giornata Mondiale della Fibrosi Cistica

Fibrosi Cistica, pazienti a rischio Covid-19, il ruolo della telemedicina e novità terapeutiche. La LIFC celebra la Giornata Mondiale nell'anno della pandemia

Gianna Puppo Fornaro, Presidente della Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC): *“Ci troviamo di fronte a una trasformazione importante della malattia: i nuovi farmaci che agiscono sul difetto di base, le terapie personalizzate e una popolazione di pazienti adulti in crescita ci impongono nuove sfide”*

Nel corso dell'evento online di oggi è stata presentata Martina, la mascotte di LIFC, simbolo di ripartenza e appartenenza per tutte le persone affette da fibrosi cistica, i ricavi delle vendite andranno a finanziare i progetti promossi da LIFC

Roma, 8 settembre 2020 – Annus horribilis, così sarà ricordato il 2020. E oggi, 8 settembre, proprio nell'anno della pandemia, si celebra in tutto il mondo la **Giornata della Fibrosi Cistica**, malattia genetica ereditaria che colpisce gli apparati respiratorio e digestivo. In Italia sono circa **6mila** le persone con questa patologia e si stima che ogni 2.500-3.000 dei bambini nati nel nostro Paese, 1 sia affetto da **fibrosi cistica** (200 nuovi casi all'anno), come confermano gli ultimi dati diffusi dal [Registro Italiano Fibrosi Cistica \(RIFC\)](#).

I pazienti affetti da fibrosi cistica, oltre ad affrontare le difficoltà legate alla loro condizione, hanno dovuto fronteggiare, quindi, un nemico ancora più grande, la pandemia di Covid-19. Una battaglia non facile poiché il coronavirus attacca proprio le vie respiratorie. Da qui la necessità di fare **un punto sulla malattia, ma anche sulle nuove cure e sul ruolo fondamentale che ha svolto la telemedicina**. È nata così la conferenza stampa organizzata da [LIFC - Lega Italiana Fibrosi Cistica](#), in collaborazione con [Osservatorio Malattie Rare](#), che si è svolta oggi online e intitolata **“La Giornata Mondiale della Fibrosi Cistica nell’anno della pandemia. LIFC celebra con uno sguardo al rischio Covid ed uno alle ultime novità terapeutiche”**.

All’evento, **realizzato con il contributo non condizionato di Mylan e con il patrocinio di SIFC - Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica**, sono state toccate diverse tematiche. Tra le principali, appunto, quella **dell’emergenza epidemiologica**: secondo l’ultimo **report del RIFC nel periodo febbraio - luglio 2020 sono 21 i pazienti con fibrosi cistica risultati positivi all’infezione da SARS-CoV-2**. Un numero non eccessivamente elevato frutto di due fattori: **l’attenzione sempre alta dei malati (e dei caregiver)** abituati a proteggersi; il ricorso alla **telemedicina** che ha ridotto al minimo gli spostamenti. Infatti, molti Centri di Cura di Fibrosi Cistica che durante il lockdown si sono trasformati in Centri Covid si sono serviti sia del telemonitoraggio che del supporto territoriale per la terapia domiciliare.

Riguardo le **novità terapeutiche**, altro tema discusso nel corso dell’incontro online, è emerso il bisogno di puntare sempre di più sul **fronte digestivo e, dunque, sui farmaci a base di enzimi pancreatici**, indispensabili nei casi di grave insufficienza pancreatica come avviene nelle persone affette da fibrosi cistica. Un risultato che si può ottenere solo grazie alla **sinergia tra istituzioni, aziende farmaceutiche e pazienti**. “La fibrosi cistica è una malattia che compromette seriamente la qualità di vita di chi ne è affetto – ha ricordato **Gianna Puppo Fornaro, presidente della Lega Italiana Fibrosi Cistica, LIFC**, nel suo intervento online – Oggi ci troviamo di fronte a una trasformazione importante della malattia: i nuovi farmaci che agiscono sul difetto di base, le terapie personalizzate e una popolazione di pazienti adulti in crescita ci impongono nuove sfide. Per questo dobbiamo parlare ancora di più di fibrosi cistica, di risposte alle persone e alla rete di assistenza e impegnarci ancora più a fondo per migliorare la qualità di vita di chi nasce con questa malattia cronica e degenerativa. La piena realizzazione professionale e familiare, *l’empowerment* del paziente e la riduzione del peso delle cure sono priorità sulle quali continuiamo a lavorare come Associazione di Pazienti. Resta però l’urgenza, sul versante istituzionale, di adeguare i livelli di assistenza alle necessità di una popolazione adulta e di uniformare l’accesso alle cure su scala nazionale soprattutto se si guarda ai trapianti”.

L’evento è stato, inoltre, l’occasione per presentare **Martina, il nuovo peluche-mascotte di LIFC realizzato da Trudi, simbolo di ripartenza e di appartenenza per tutte le persone affette da fibrosi cistica e i cui ricavi della vendita andranno a finanziare i progetti promossi da LIFC**. Il simpatico pennuto sarà disponibile già dalla fine del prossimo ottobre.

Alla conferenza stampa hanno preso parte anche la Sen. **Paola Binetti**, Presidente Intergruppo Parlamentare Malattie Rare, **Federico Cresta**, Medico Pediatra Centro FC Liguria, **Serena Quattrucci**,

Consulente Scientifico LIFC, **Antonio Guarini**, Vicepresidente LIFC e **Ilaria Ciancaleoni Bartoli**, Direttore Osservatorio Malattie Rare.

*La **fibrosi cistica** è una malattia genetica, cronica e progressiva che si manifesta solitamente durante l'infanzia. La patologia è dovuta all'alterazione della proteina CFTR: il malfunzionamento di questa a livello delle membrane delle cellule epiteliali provoca la produzione di sudore ad alto contenuto di sali e una secrezione mucosa viscosa. Gli organi maggiormente colpiti, dunque, oltre all'apparato respiratorio (bronchite cronica) sono il pancreas (insufficienza pancreatico, diabete giovanile e pancreatite), l'intestino (ostruzione stercorale) e talvolta il fegato (cirrosi). La diagnosi di fibrosi cistica viene effettuata attraverso il test del sudore. I trattamenti eziologici assieme ai farmaci e alla terapia genica, lo screening neonatale e la presa in carico multidisciplinare contribuiscono ad alleviare i sintomi della malattia.*

UFFICIO STAMPA OSSERVATORIO MALATTIE RARE (OMaR)

Manuela Indraccolo: +39 347 8663183; indraccolo@rarelab.eu

Rossella Melchionna: +39 334 3450475; melchionna@rarelab.eu

LA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA ONLUS

La **Lega Italiana Fibrosi Cistica onlus - LIFC** è l'Associazione di pazienti nata più di 30 anni fa grazie alla forza di volontà di gruppi di genitori che, uniti, si sentivano più forti e meno soli. Questo, ancora oggi, è il motore che guida l'Associazione, che ascolta e dà voce alle esigenze di famiglie e pazienti per migliorare le cure disponibili, le opportunità sociali, i diritti e la qualità di vita di ogni persona colpita da fibrosi cistica, la malattia genetica grave più diffusa. LIFC sostiene inoltre programmi di ricerca orientata al paziente e percorsi di cura innovativi.

LA FIBROSI CISTICA

La **fibrosi cistica** è la malattia genetica grave più diffusa. Danneggia progressivamente l'apparato respiratorio e quello digerente. Cronica e degenerativa, è una malattia multiorgano che colpisce indifferentemente maschi e femmine. Ha come effetto principale il progressivo deterioramento della funzionalità polmonare e pregiudica seriamente la qualità della vita di chi ne è affetto, costringendo i pazienti a cure costanti e per tutta la vita.

Si può manifestare in modi e tempi diversi da paziente a paziente. Una diagnosi precoce permette di intraprendere, il prima possibile, tutti i trattamenti terapeutici in grado di prevenire le complicanze della malattia e si associa a una prognosi più favorevole.

Dipende dal malfunzionamento o dall'assenza della **proteina CFTR** (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), che determina la produzione di muco eccessivamente denso, che **chiude i bronchi** e porta a infezioni respiratorie ripetute, **ostruisce il pancreas** e impedisce che gli enzimi pancreatici raggiungano l'intestino, di conseguenza i cibi non possono essere digeriti e assimilati.

INCIDENZA DELLA FIBROSI CISTICA

La fibrosi cistica viene trasmessa da entrambi i genitori proprio come si trasmette il colore degli occhi o dei capelli. Il bambino che eredita due copie mutate del gene CFTR, una da ciascun genitore, nasce affetto da FC. I genitori che hanno solamente una copia alterata del gene CFTR sono **portatori sani** e non evidenziano alcun sintomo della malattia. La frequenza dei portatori sani del gene CFTR mutato, in Italia e nel mondo occidentale, è di circa **1 ogni 25/26** persone.

Quando due genitori portatori sani hanno un figlio, esiste **1 probabilità su 4** che il bambino nasca con FC.

Si stima che, in Italia, **1 bambino su 2500** nasca affetto da FC (circa **200 nuovi casi all'anno**).

ESISTE UNA CURA PER LA FC?

La terapia di questa malattia ha avuto negli ultimi anni un notevole sviluppo. Infatti, accanto ad una terapia dei sintomi adesso si comincia a disporre di **terapie personalizzate** che curano il **difetto di base** in alcune forme geniche di FC e si spera che, entro alcuni anni, tutte le mutazioni genetiche saranno curabili.

Per pazienti affetti da insufficienza respiratoria in stadio terminale, il trapianto di polmone è diventato il trattamento standard, con un costante aumento del numero delle procedure ogni anno. Purtroppo tale richiesta non riesce ad essere soddisfatta completamente e la conseguenza più immediata è un tasso di mortalità in lista di attesa del 10% circa in Italia. I fattori limitanti sono la **scarsità di donatori in termini assoluti** e la **bassa percentuale di donatori che hanno polmoni che raggiungono i criteri di trapiantabilità**, circa il **15-20%**.

Il numero di trapianti di polmone in Italia, nel 2017, è rimasto sostanzialmente stabile, passando dai 147 trapianti del 2016 a 144. Stabile anche il numero di pazienti iscritti in lista per il trapianto di polmoni: al 31 dicembre 2017 erano 354, di cui circa il **30% affetti da fibrosi cistica**. (Fonte dati: *Report 2017 Centro Nazionale Trapianti*).

Contatti:

Lega Italiana Fibrosi Cistica onlus

Ufficio Comunicazione

Email: comunicazione@fibrosicistica.it

www.fibrosicistica.it - Tel. 06 44254836

Chi siamo

OMaR - Osservatorio Malattie Rare è la prima ed unica testata giornalistica, in Italia e in Europa, dedicata alle malattie rare e ai tumori rari. Fondato nel 2010 da Ilaria Ciancaleoni Bartoli, oggi l'Osservatorio è riconosciuto come una delle maggiori e più affidabili fonti di informazione per le tematiche inerenti le malattie rare, i tumori rari e i farmaci orfani e riveste a tutti gli effetti il ruolo di agenzia giornalistica specializzata. Tutte le notizie prodotte sono accessibili tramite il portale e la relativa newsletter, gratuitamente.

Obiettivo di OMaR è aumentare la sensibilità dell'opinione pubblica in materia di malattie e tumori rari attraverso una comunicazione chiara e scientificamente corretta su ricerca, sperimentazioni, legislazione, progresso medico-diagnostico, servizi socio sanitari, agevolazioni e assistenza - di livello nazionale e territoriale - di cui i malati possono usufruire. La redazione, composta oggi da 12 giornalisti distribuiti in diverse regioni, raccoglie ed elabora notizie in autonomia e indipendenza, attuando un rigoroso controllo delle fonti, confrontandosi con i membri del comitato scientifico, realizzando interviste e video interviste a ricercatori, associazioni, singoli pazienti, istituzioni.

OMaR - Osservatorio Malattie Rare nasce dall'esigenza dei media generalisti e dei cittadini/pazienti di poter identificare, tra la grande quantità di materiale di tematica medica e sanitaria oggi disponibile su Internet, fonti e contenuti realmente affidabili ma al tempo stesso fruibili. Il portale www.osservatoriomalattierare.it ha ottenuto la certificazione Hon Code per l'affidabilità dell'informazione medica.

OMaR - Osservatorio Malattie Rare è una testata registrata presso il Tribunale di Roma secondo le norme di legge, è edita da RareLab srl ed ha come direttore responsabile la fondatrice Ilaria Ciancaleoni Bartoli, iscritta presso l'Ordine dei Giornalisti del Lazio.