



125 MIGLIA PER UN RESPIRO · 2025

ALESSANDRO GATTAFONI DA CIVITANOVA MARCHE A SEBENICO 10-13 LUGLIO  
UNA SFIDA PER LA SPERANZA DI CHI ASPETTA UNA CURA



## ALESSANDRO GATTAFONI SFIDA IL MARE ADRIATICO IN KAYAK PER SENSIBILIZZARE SULLA FIBROSI CISTICA E GLI “ORFANI DI CURA”

Quanto vale un respiro? Un atto che tutti compiamo senza neanche pensarci ma che per i malati di **fibrosi cistica** può rappresentare una sfida quotidiana. Lo sa bene **Alessandro Gattafoni** che dal 2021 porta avanti un’iniziativa da lui ideata e promossa dalla **Lega Italiana Fibrosi Cistica**, associazione di pazienti e famiglie, per sensibilizzare l’opinione pubblica sulla conoscenza della malattia.

*“Tornare in acqua per una nuova impresa con un solo pensiero nella mente: una sfida per la speranza di chi aspetta una cura”.*

Queste le parole di **Alessandro**, che anche quest’anno ha deciso di impegnarsi e tornare in acqua per proseguire il suo viaggio di sensibilizzazione sulla fibrosi cistica.

In particolare Alessandro, in questa nuova edizione 2025, intende accendere un faro su tutte quelle persone con fibrosi cistica che oggi in Italia sono “orfane di cura”: sono i pazienti che non possono ancora accedere ai nuovi farmaci in commercio per la cura della fibrosi cistica, per via della loro mutazione genetica.

*“È fondamentale focalizzare l’attenzione su questa tipologia di pazienti e combattere per riuscire a garantire loro un futuro migliore!! Proprio come me che ho la fortuna di poter usufruire di questi modulatori della CFTR, il gene responsabile della fibrosi cistica”* dichiara Alessandro.

Determinato come sempre e carico di speranza per il bisogno di questi pazienti, Alessandro attraverserà a bordo del suo kayak il mar Adriatico. Pronto a fare la differenza anche questa volta, sfidando di nuovo sé stesso e il mare per promuovere la conoscenza della fibrosi cistica e l’importanza dell’attività fisica come terapia fondamentale per migliorare la funzionalità respiratoria dei pazienti con FC.

L’appuntamento con la nuova edizione della **125 Miglia per un Respiro 2025** è fissato per il 10 luglio: compatibilmente con le condizioni meteo, Alessandro partirà da Civitanova Marche per raggiungere le coste di Sebenico in Croazia. Il rientro è previsto per domenica 13 luglio dove ad aspettarlo ci sarà un evento finale di sensibilizzazione a Civitanova Marche.

*«Il progetto 125 Miglia per un Respiro è ormai una iniziativa ben avviata, che siamo orgogliosi di continuare a sostenere - dichiara **Antonio Guarini**, Presidente LIFC - Lo scopo è quello di aumentare la consapevolezza sulla fibrosi cistica, la malattia genetica grave più diffusa ma ancora troppo poco conosciuta. Iniziative come quella portata avanti da Alessandro sono fondamentali per far luce su questa patologia e per trasmettere forza ai più di 6.000 pazienti italiani affetti da fibrosi cistica, così come a tutte le persone che affrontano questa sfida trasformandola in una leva per guardare con fiducia al futuro”.*

Il progetto di Alessandro e della Lega Italiana Fibrosi Cistica si può sostenere attraverso questa link: <https://www.retedeldono.it/progetto/un-respiro-piu-0>.

## I NUOVI FARMACI PER LA FIBROSI CISTICA E I PAZIENTI “ORFANI DI CURA”

La fibrosi cistica negli ultimi anni è cambiata molto. Si è passati da una patologia pediatrica a una malattia che coinvolge pazienti in età adulta, perché per fortuna l'età media di un paziente oggi si aggira intorno ai cinquant'anni.

Se pensiamo a solo pochi anni addietro, è un traguardo eccezionale, che tutti sperano cresca ancora. Ci sono dei farmaci innovativi che hanno notevolmente migliorato la vita dei pazienti, ma che però **alcuni malati non possono assumere**, perché hanno una mutazione per la quale non esiste ancora un trattamento disponibile.

*“Il 70% dei pazienti può usufruire dei nuovi farmaci, ma il restante 30% è ancora escluso – afferma il Presidente LIFC **Antonio Guarini** – La battaglia importante che stiamo conducendo è che ci sia al più presto una reale equità nell'accesso alle terapie. Come Associazione, continueremo a lavorare con determinazione affinché le istanze dei pazienti e delle loro famiglie siano ascoltate e tradotte in azioni efficaci, orientate al miglioramento della qualità della vita. A questo proposito la recente nascita di un Intergruppo Parlamentare sulla Fibrosi Cistica rappresenta un ulteriore importante passo verso il riconoscimento concreto dei diritti delle persone affette da questa patologia. È un segnale forte che arriva dalle Istituzioni e che conferma quanto la fibrosi cistica debba essere considerata una priorità sanitaria e sociale”.*

### **Kaftrio – nuovo farmaco per il trattamento della Fibrosi Cistica**

Kaftrio® è una combinazione di 3 principi attivi (ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor) modulatori della proteina CFTR che è difettosa e perciò responsabile dei sintomi della malattia. Il farmaco è mirato a correggere le alterazioni della proteina CFTR prodotte dalla mutazione F508del, la più comune tra le mutazioni che causano la fibrosi cistica. In regime di associazione con KALYDECO® (ivacaftor) è un farmaco sviluppato per il trattamento della fibrosi cistica in pazienti di età pari o superiore a 12 anni che presentano almeno una mutazione F508del.

La riduzione evidente del cloro sudorale, registrata durante la terapia con il Kaftrio®, ne ha dimostrato l'effetto diretto sulla proteina CFTR, presente anche nelle ghiandole del sudore. Kaftrio® si pone in prospettiva come un farmaco in grado di migliorare sostanzialmente lo sviluppo clinico della malattia, un risultato fortemente atteso dalle persone con FC, i loro familiari e dalla comunità scientifica.

Kaftrio® può cambiare radicalmente la vita di questi malati dando sollievo ai sintomi che limitano le relazioni sociali e la realizzazione delle proprie aspirazioni. Ne migliora lo stato nutrizionale e consente di ridurre il numero di infezioni polmonari acute che per i pazienti si traduce in una riduzione dei ricoveri. Questo miglioramento clinico evita per alcuni pazienti di sottoporsi al trapianto di polmoni, attualmente l'unica terapia nei casi di insufficienza respiratoria grave. Parliamo di ragazzi e ragazze giovanissimi che hanno il diritto di vivere una vita normale e che, oggi che il farmaco è disponibile, non devono aspettare ancora per poterlo assumere.

Il 7 aprile 2025, la casa farmaceutica produttrice del farmaco ha annunciato che la Commissione Europea ha approvato l'estensione dell'etichetta per KAFTRIO® in combinazione con Ivacaftor per tutte le persone con fibrosi cistica di età pari o superiore a 2 anni che presentano almeno una mutazione non di classe I nel gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Per i pazienti con due mutazioni di classe I (di stop) occorre aspettare ancora gli esiti di trials clinici che si basano sulla terapia genica.

L'impegno della Lega Italiana Fibrosi Cistica sarà ancora più concentrato sul prossimo passo cruciale: **fare in modo che l'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA) segua e attui le indicazioni anche in Italia nel minor tempo possibile**. Saranno circa 4.000 le persone affette da fibrosi cistica nell'Unione Europea che per la prima volta saranno idonee a ricevere Kaftrio.

Per ulteriori informazioni:

**Ufficio Stampa MAP Communication**

pressooffice@mapwork.it - T. +39 0733.672042, +39 393.9186565