14° FORUM ITALIANO SULLA FIBROSI CISTICA

Tracciare il futuro sostenendo il presente: un approccio integrato alla cura della FC

ALGHERO 17_18 OTT 2026 HOTEL SMY CARLOS V

LIFC
Lega Italiana
Fibrosi Cistica



Una fotografia della vita reale: due anni di ETI in Italia

Che cosa ci dice il Registro Italiano FC su terapie, respiro e controlli

Donatello Salvatore – Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC)

SESSIONE

L’importanza dell’aderenza alle terapie tradizionali nell’era dei modulatori

Alghero, 17 ottobre 2026

Da dove nascono questi dati

Uno studio sull'intero Registro Italiano FC (copertura stimata 97%)

2.276

persone con FC di età ≥6 anni che hanno iniziato ETI

28 (2023) e 27 (2024)

centri e servizi FC in tutta Italia

27,9 anni

età media all'avvio (73% adulti, 27% bambini e ragazzi)

2 + 2 anni

osservazione: 2 anni prima e fino a 2 anni dopo l'inizio di ETI

Come è stato fatto

Ogni persona è confrontata con se stessa: prima e dopo l'inizio di ETI (avvio tra ottobre 2019 e dicembre 2022).

Inclusi: almeno 3 mesi continuativi di ETI. Un solo valore per anno: il miglior FEV_1 dell'anno.

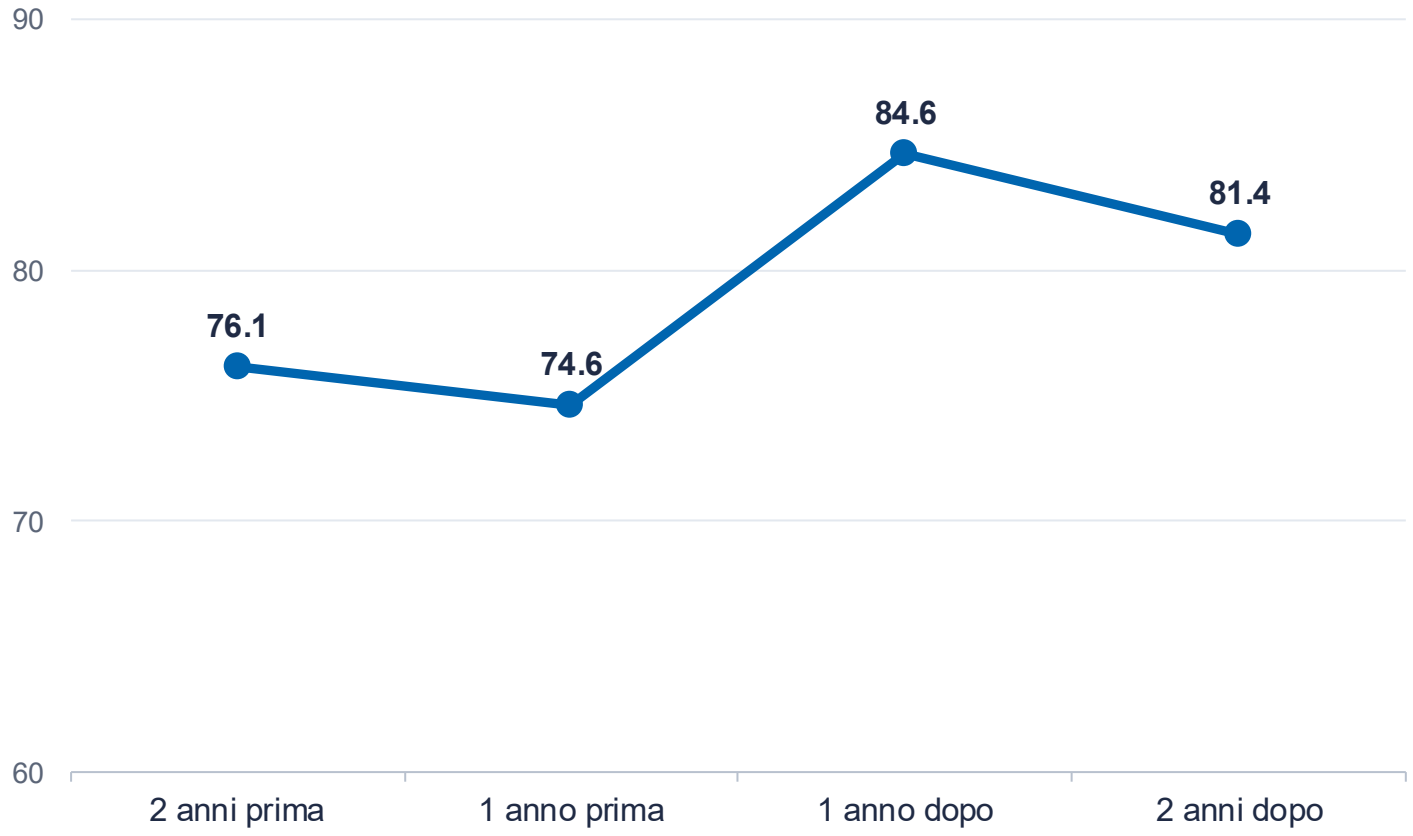
Un limite da tenere a mente

Il Registro fotografa ciò che accade nei centri. Non misura se le terapie vengono assunte davvero.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Il respiro: un guadagno importante

FEV1 medio in % del valore atteso (aria espirata con forza in 1 secondo)



Asse verticale non parte da zero.

+9,9 punti

a 12 mesi rispetto all'anno prima di ETI

+6,8 punti

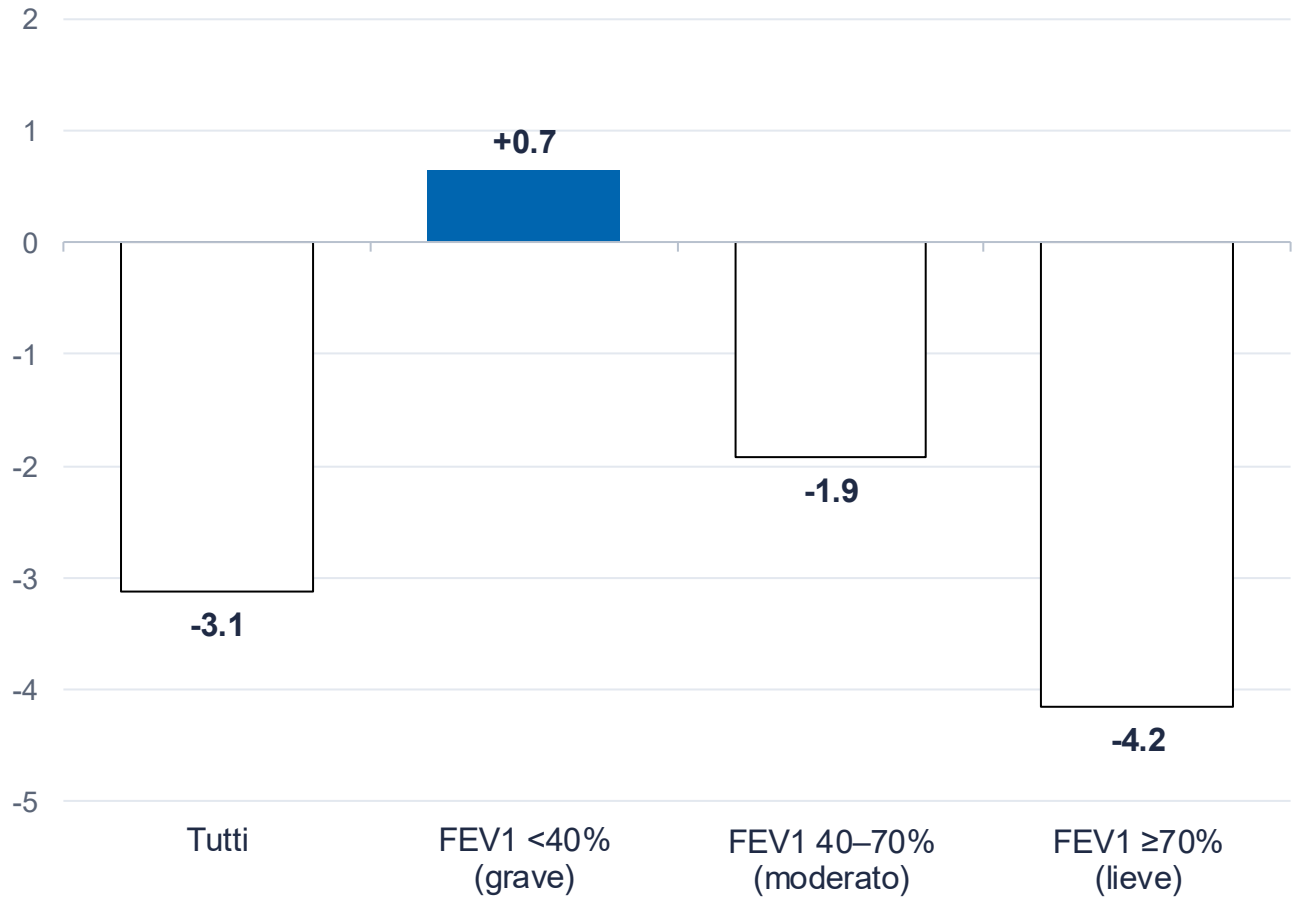
a 24 mesi: il guadagno resta, ma si riduce

Prima di ETI il FEV1 medio era in calo (76,1 → 74,6%). Il miglioramento a 12 mesi è in linea con studi clinici e altri registri.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Il secondo anno: un segnale da capire

Variazione del FEV_1 tra 12 e 24 mesi di ETI (punti percentuali)



Cosa vediamo

Il calo compare in quasi tutti i gruppi ed è maggiore dove la malattia è meno avanzata. I valori restano sopra il livello pre-ETI.

Ipotesi (non provate)

“Effetto tetto” nei polmoni già sani, evoluzione della malattia, riduzione delle terapie, minore aderenza.

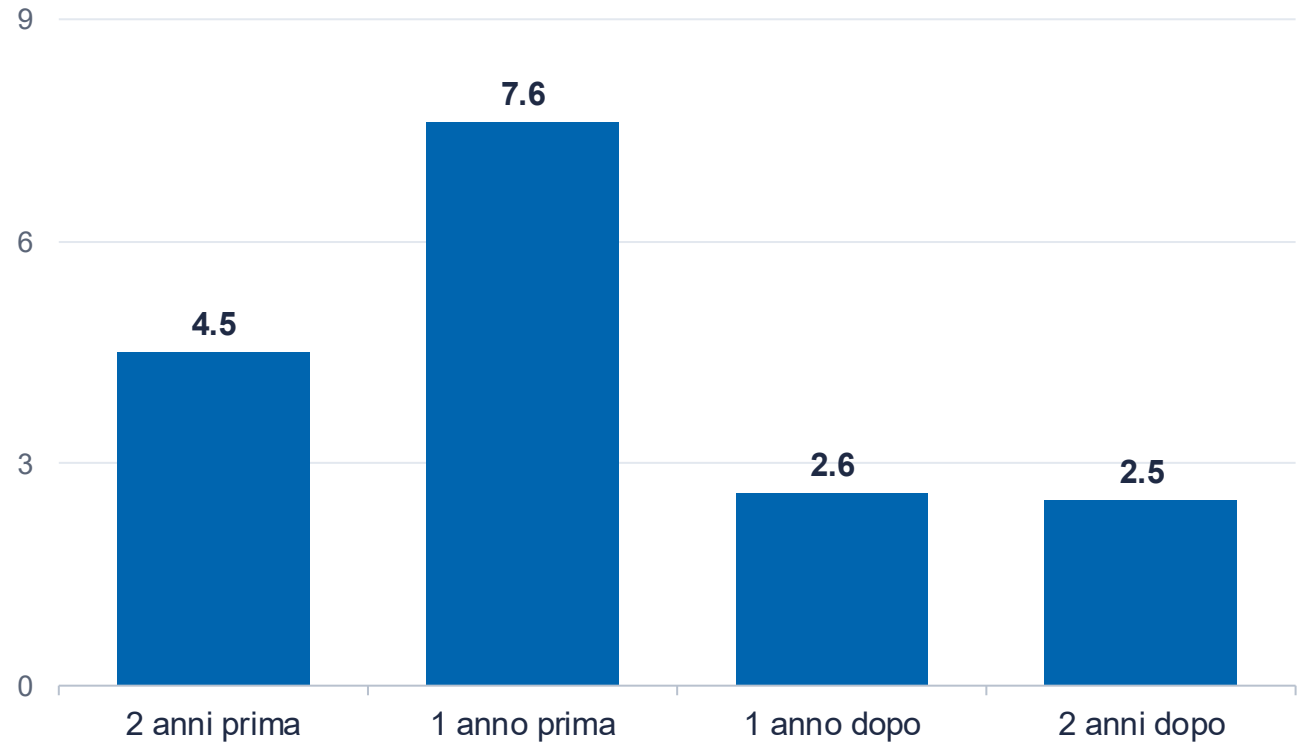
Cosa non sappiamo

Quale di queste cause pesi davvero il Registro non può dirlo.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Meno ricoveri, più peso corporeo

Giorni di ricovero per persona all'anno



I giorni di ricovero sono un indicatore indiretto delle riacutizzazioni gravi: quelle curate a casa non sono contate. L'anno prima di ETI è stato più pesante del precedente (4,5 → 7,6 giorni).

−65%

giorni di ricovero (7,6 → 2,5) rispetto all'anno prima di ETI, senza risalita nel 2° anno

+1,05 kg/m²

BMI negli adulti a 12 mesi, poi stabile a 24

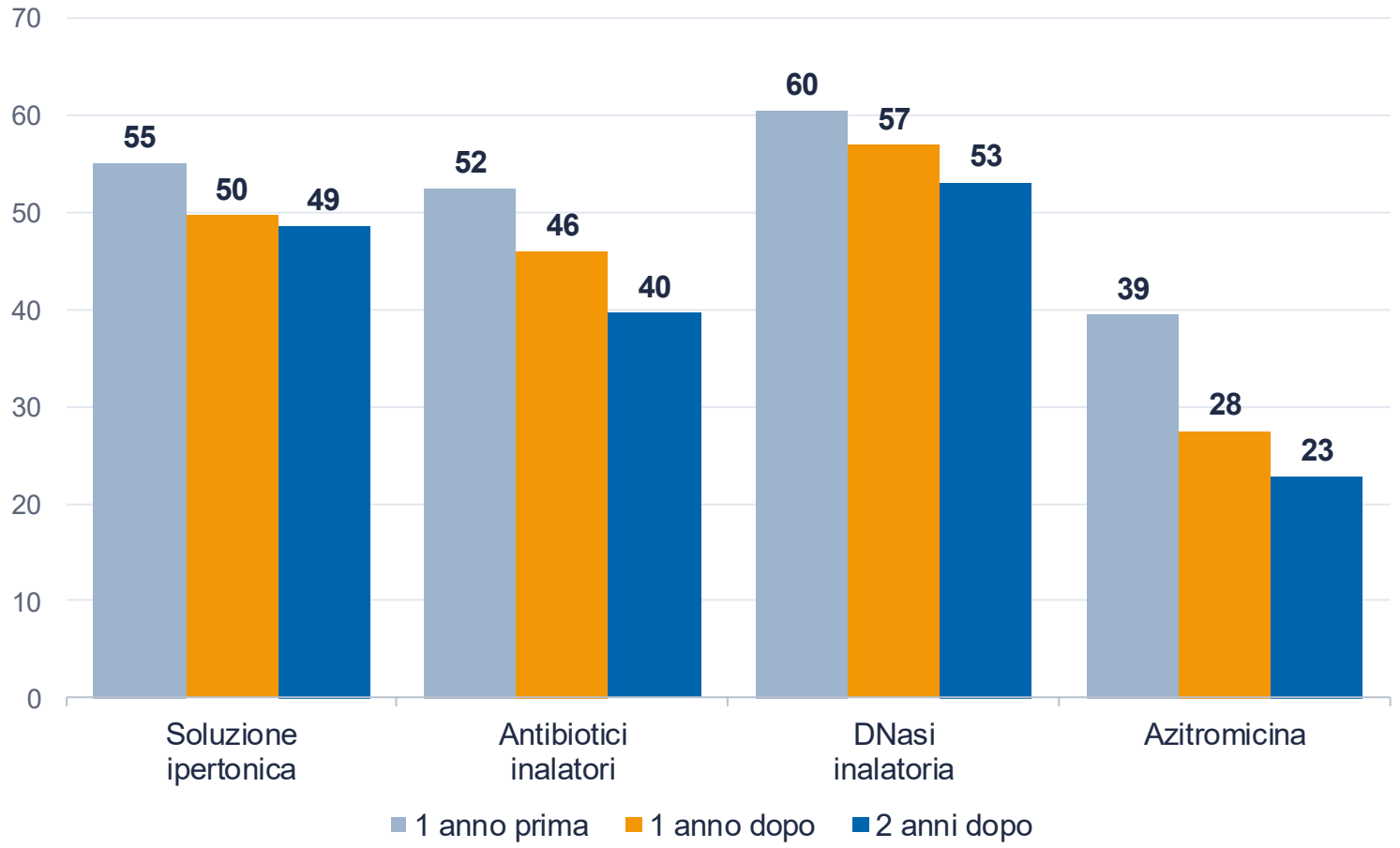
+0,2 DS

BMI z-score nei bambini e ragazzi, stabile a 24 mesi

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Le terapie di ogni giorno sono cambiate

Persone che le usano in modo continuativo (%)



Meno carico di cura

Azitromicina −16 punti, antibiotici inalatori −12, DNasi −7, ipertonica −6.

Alleggerire la cura è un obiettivo legittimo.

La vera domanda

Non “ridurre sì o no”, ma per chi, quando e con quali controlli.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Due gruppi, due storie

Confronto in base al FEV_1 di partenza dopo 24 mesi di terapia con ETI

FEV_1 ≥40% all'avvio

2.029 persone (93%)

Riduzioni ampie e progressive:

antibiotici inalatori 51% → 38% (-13%)

azitromicina 39% → 22% (-17%)

DNasi 61% → 55% (-6%)

Soluzione NaCl ipertonica 54% → 49% (-5%)

FEV_1 dopo il picco: 88,5% → 85,0%

FEV_1 <40% all'avvio

151 persone (7%)

Riduzioni più selettive:

antibiotici inalatori (73% → 67%) (-6%)

azitromicina 53% → 34% (-19%)

DNasi 54% → 44%, (-10%)

Soluzione NaCl ipertonica 62% → 48% (-14%)

FEV_1 dopo il picco: 37,3% → 38,0%

Associazione, non prova. Non sappiamo se il calo del FEV_1 dipenda dalle terapie ridotte: i due gruppi partono da situazioni molto diverse e l'aderenza non è misurata.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Che cosa lo studio non può dire

Per questo i risultati sono ipotesi da verificare, non regole

1 Aderenza non misurata

Né a ETI né alle terapie tradizionali: non sappiamo chi le assume davvero.

2 Nessun gruppo di confronto

Non si distingue l'effetto del farmaco dall'evoluzione naturale della malattia.

3 Una sola misura all'anno

Del FEV_1 si registra il valore migliore dell'anno: manca ciò che accade nel frattempo.

4 Riacutizzazioni incomplete

Contati i giorni di ricovero; le riacutizzazioni curate a domicilio non risultano.

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Non solo polmoni

Complicanze registrate: da 1 anno prima a 2 anni dopo ETI

ABPA

3,9% → 1,0%

Emottisi massiva

7,8% → 2,3%

Diabete correlato alla FC

19,4 % → 23,4 %

Fegato (NON cirrosi) – verosimilmente segnalazioni di ipertransaminasemie

37,9% → 48,7%

Fegato: probabilmente in gran parte aumenti transitori delle transaminasi (cirrosi stabile, ~4,5%)

Fonte: Salvatore D. et al., J Clin Med 2026;15:2699 – Registro Italiano Fibrosi Cistica

Cosa portare a casa

1. **Continuare ETI con regolarità**

   I benefici documentati riguardano chi l'ha assunta in modo continuativo.

2. **Non sospendere né ridurre da soli le terapie tradizionali**

   La riduzione è frequente, ma i dati non dicono per chi sia sicura: se ne decide con il centro FC.

3. **Se si riduce, farlo un passo alla volta e con controlli programmati**

   Dove la malattia era più lieve il FEV_1 è calato nel 2° anno: una misura ripetuta permette di accorgersene.

4. **Non trascurare gli altri controlli: glicemia, fegato, peso**

   Diabete, segnalazioni epatiche e BMI sono aumentati.

5. **Raccontare al centro ciò che si fa davvero**

   Senza il dato sull'aderenza nemmeno i medici sanno spiegare un calo del FEV_1.

MESSAGGIO FINALE

ETI ha cambiato in meglio la vita di molte persone con FC.

**Ridurre le terapie di ogni giorno è possibile,
ma va fatto insieme al proprio Centro di cura, con dati ed attenti controlli.**

Grazie

Alle persone con FC e alle loro famiglie, che mettono a disposizione i dati per il Registro (RIFC)

Ai Centri FC che li raccolgono ed inseriscono nel RIFC

Ai Comitati scientifico e tecnico del RIFC, e all'Istituto Superiore di Sanità che li ordinano, li controllano e li studiano

Alla LIFC che sostiene il peso finanziario ed organizzativo del RIFC

Lo studio

Salvatore D, Campagna G, Padoan R, Pepe A, Amato A, Salvatore M. Real-World Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in Cystic Fibrosis: A 24-Month Italian National Registry Study. J Clin Med 2026;15:2699. doi:10.3390/jcm15072699