

NOTIZIARIO FANCONI



Guido Fanconi

N.13 ANNO VII, Luglio 1997

ASSOCIAZIONE ITALIANA PER LA RICERCA SULL'ANEMIA DI FANCONI (AIRFA)

via Francesco Saverio Correrà, 250 - 80135 NAPOLI
Tel.: 0337-860250 Fax: 081-5443784 - E-mail: airfa@italsoft.it

IL DOLORE NON CI FERMA

Scomparsi Antonio Pagano, Kirsten Frohnmayer ed Elisa Ortolani
Prosegue la nostra lotta per sconfiggere l'anemia di Fanconi

LA SCONFITTA

Addio ai nostri ragazzi, Antonio, Elisa e Kirsten. Hanno lottato, abbiamo lottato con loro. Medici e infermieri hanno dato oltre l'immaginabile. Tutti assieme abbiamo perduto. Il dolore resta in ciascuno di noi, lo viviamo ogni giorno: altri possono solo immaginare.

Storie simili, stessa voglia di farcela, contro le predizioni di una fine prematura. Intorno alla sfida di salvare Kirsten e Antonio sono nate le nostre Associazioni Fanconi, in America e in Italia: per aiutare loro e gli altri bambini con questa terribile malattia. Abbiamo scommesso di farcela, negando l'evidenza anche quando tutto volgeva al peggio.

Chi fossero i nostri ragazzi, quali esperienze abbiano attraversato, è un insegnamento per noi tutti. Tutti e tre sono arrivati a una maturità, che ne ha fatto degli adulti: erano consapevoli del male che li aveva colpiti. Questo ha reso la loro testimonianza – se possibile – più dura. Allo stesso tempo, la loro vita culturale e sociale li ha aiutati nella brevità della loro vita.

Antonio aveva duramente conquistato, e fatto suo, il messaggio per cui non tanto importa la lunghezza della vita, quanto l'intensità e l'importanza di quello che riusciamo a realizzare, dentro di noi e in relazione agli altri.

Di Kirsten già sanno i nostri amici. Due anni fa aveva intrapreso una lotta senza precedenti con questo male, affrontando terapie tanto avanzate quanto dure da sopportare. Kirsten sopportava tutto con un sorriso.

Elisa aveva superato anni di sofferenze, cercando sempre di dirci che "tutto andava bene". Le piaceva dipingere, cercava un lavoro.

Il modo migliore per ricordare Antonio, Kirsten, Elisa – e con loro gli altri bambini e giovani che ci hanno lasciato – non sarà, quindi, il lutto e il senso della sconfitta. A fronte alta, continueremo questa lotta.

DALLE NOSTRE INIZIATIVE UN PROGETTO EUROPEO

Non solo per combattere l'anemia di Fanconi

Si è tenuto un convegno scientifico il 10 e 11 luglio all'Istituto Tumori di Napoli, in collaborazione con l'AIRFA. Sono stati riferiti importanti progressi, con molti dati nuovi e non pubblicati. Per l'occasione, l'annuncio del Progetto EUROS, approvato dalla Commissione Europea per studiare lo stress ossidativo in cinque malattie congenite, tra cui l'anemia di Fanconi.

in p. 3

PROGRESSI DELLA RICERCA

Continua la produzione di lavori scientifici sui meccanismi coinvolti nell'anemia di Fanconi. In un articolo di un gruppo di ricerca inglese, pubblicato sul *British Journal of Haematology* e in una nostra lettera pubblicata nella rivista *Blood*, si dimostra il ruolo della mitomicina C e viene formulata l'ipotesi che le cellule principalmente affette siano i granulociti.

in p. 2

All'AIRFA il Premio del Corpo Consolare di Napoli

Il 25 luglio si tiene al Circolo della Stampa di Napoli una cerimonia di commiato del Console Generale degli Stati Uniti, Clarke N. Ellis, trasferito ad altra sede. Nella stessa occasione, il Corpo Consolare di Napoli conferisce all'AIRFA un premio. Ringraziamo i Consoli!

in p. 6

PROGRESSI DELLA RICERCA

Meccanismi ossidativi nell'azione della mitomicina C - Il ruolo dei granulociti – Il differente danno ossidativo secondo i sottotipi genetici – Anomalie nell'ultrastruttura e nel citoscheletro – Alterata propensione all'apoptosi

In un recente studio pubblicato sul *British Journal of Haematology*, un gruppo di ricerca inglese del St. John's Hospital ha indagato i meccanismi di azione della mitomicina C (MMC) in presenza di diverse tensioni di ossigeno (Clarke et al., *Brit. J. Haematol.* 96:240-247, 1997). Altri dati recenti, non ancora pubblicati, sono stati riferiti da Alan Clarke al convegno di Napoli. Questa ricerca presenta diverse implicazioni, per il rilievo della MMC dell'anemia di Fanconi:

- a) la diagnosi viene condotta in base alla sensibilità alla MMC delle cellule da pazienti Fanconi, che vanno incontro a un netto aumento di rotture cromosomiche (rispetto alle cellule di altri soggetti);
- b) si assume comunemente che la MMC agisca come "intercalante" ("crosslinker") nel DNA, cioè mediante coppie di legami chimici che formano dei ponti fra le due eliche di DNA;
- c) è noto da tempo che la MMC può agire sia da intercalante che mediante formazione di intermedi reattivi che includono specie reattive dell'ossigeno.

Lo studio di Clarke e collaboratori ha permesso di evidenziare la tossicità della MMC in cellule Fanconi A e C, in condizioni di ossigenazione che comportano un meccanismo di tipo ossido-riduttivo, rispetto alle cellule di controllo che includevano sia cellule normali che cellule Fanconi C il cui difetto era stato riparato (mediante trasfezione). Invece, l'effetto della MMC non veniva rilevato in condizioni di ipossia, compatibili con meccanismi di intercalazione. Gli autori concludono che i loro risultati "indicano che la nota tossicità della MMC sulle cellule Fanconi è primariamente mediata dalla generazione di radicali liberi dell'ossigeno, e non da intercalazione del DNA".

Da discussioni avute con Alan Clarke, sappiamo che gli studi pubblicati e in corso non sono che l'inizio di una linea di ricerca, che pone lo stress ossidativo come un primario difetto fenotipico nell'anemia di Fanconi, con possibili ripercussioni sia nella ricerca delle funzioni (tuttora ignote) dei prodotti dei geni difettivi, sia nella ricerca farmacologica.

Una lettera pubblicata recentemente su *Blood* solleva l'importanza dello stress ossidativo nell'anemia di Fanconi, nell'ipotesi che le cellule maggiormente coinvolte in questa malattia siano i granulociti (Pagano et al., *Blood* 89:1111-1112, 1997). Questa ipotesi è suffragata da recenti dati (non pubblicati) di Ludmila Korkina e collaboratori, ottenuti su una serie di famiglie aderenti all'AIRFA. A questa serie di determinazioni hanno partecipato il Prof. Domenico Del Principe dell'Università di Tor Vergata a Roma e il Dr. Walter Malorni dell'Istituto Superiore di Sanità. I principali risultati ottenuti indicano che:

- 1) l'eccesso di produzione di specie reattive dell'ossigeno è una caratteristica esclusiva dei granulociti dei pazienti Fanconi (e, in misura minore dei loro familiari), mentre i monociti non mostrano alcuna alterazione; è da notare che in precedenza tale anomalia veniva attribuita

coat"). Il fatto di avere puntualizzato che una precisa famiglia di cellule (i granulociti) manifesta questa alterazione costituisce un passo avanti per definire i meccanismi alla base di questa patologia.

- 2) Altro aspetto importante, emerso dagli studi recenti di Ludmila Korkina e di Paolo Degan e collaboratori (all'IST di Genova) è stato riferito al recente convegno di Napoli. Da questi studi emerge che le anomalie nello stato proossidante delle cellule Fanconi è limitato (e in misura diversa) ai sottotipi A ed E, mentre le cellule di sottotipo B, C e D non manifestano queste anomalie. Questa informazione, a sua volta, potrà costituire un utile elemento di distinzione tra i diversi sottotipi genetici dell'anemia di Fanconi [che, secondo la relazione di Hans Joenje allo stesso convegno, attualmente ammontano a otto].

- 3) La componente dello studio condotta da Walter Malorni ed Elisabetta Straface ha condotto a una serie di evidenze sulle anomalie dell'ultrastruttura di globuli rossi, globuli bianchi e piastrine dei pazienti e dei loro familiari, spontaneamente ed a seguito di uno stress con acqua ossigenata. I dati, ancora in fase di elaborazione, testimoniano gravi alterazioni sia della membrana che di altre componenti strutturali (ad esempio, l'actina) in tutte e tre le classi di cellule esaminate. E' di interesse (e da sottoporre a futuri approfondimenti) il fatto che il danno indotto dall'acqua ossigenata sia relativamente modesto nelle cellule dei pazienti, rispetto al danno indotto nelle cellule dei donatori sani. Questo dato è coerente con analoghe osservazioni in altri modelli biologici (Rotoli et al., 1993; Monti et al., 1997), che indicano un possibile meccanismo di selezione delle cellule circolanti nei confronti di un danno ("eritrofagocitosi") in sede midollare (Gordon-Smith & Rutherford, *Baillière's Clin. Haematol.* 2:139-152, 1989).

Un lavoro in corso di pubblicazione su *FEBS Letters*, di Daniela Monti e collaboratori, indica una innalzata resistenza all'apoptosi nelle cellule di pazienti Fanconi (prelevate ex vivo). I risultati, in analogia ai risultati del gruppo di Malorni, indicano possibili fenomeni di selezione nelle cellule circolanti.

La prospettiva di studi comparativi con altre malattie congenite note per il loro stato proossidante è fornita dall'imminente attuazione del Progetto EUROS (v. p. 3). Possiamo riconoscere che l'anemia di Fanconi è una delle condizioni congenite meglio indagate sotto il profilo biochimico. La convergenza attesa tra queste ricerche sul fenotipo e le ricerche sui geni dell'anemia di Fanconi dovrà essere decifrata in tempi non lontani sia dal punto di vista genetico che biochimico.

genericamente alla totalità dei globuli bianchi ("buffy

EUROS: UN PROGETTO EUROPEO MADE IN ITALY

Dalle malattie ereditarie indicazioni per le ricerche sul cancro e l'invecchiamento

Napoli. Si è tenuto all'Istituto Nazionale Tumori, Fondazione "G. Pascale", un convegno scientifico con la partecipazione di studiosi di otto Paesi, che hanno trattato un argomento implicato in numerosi campi della biomedicina: lo stress ossidativo.

Il termine stress ossidativo, sempre più usato anche nel linguaggio comune, sta a indicare uno squilibrio nella produzione dei derivati dell'ossigeno, chiamati in causa nell'insorgenza di numerose patologie, tra cui i tumori e l'invecchiamento. Questi prodotti, derivati dalla biotrasformazione dell'ossigeno, sono indicati col termine "specie reattive dell'ossigeno" (vedi scheda). Da studi condotti negli ultimi decenni, è emerso che alcune malattie congenite, come la sindrome di Down e l'anemia di Fanconi, sono caratterizzate da squilibri nell'utilizzazione dell'ossigeno e, al tempo stesso, da elevata incidenza di leucemie o tumori, ovvero da accelerato invecchiamento. Questo è anche il caso di altre malattie congenite, quali l'atassia telangectasia, lo xeroderma pigmentosum e la fibrosi cistica. Queste malattie possono essere considerate, quindi, come dei "modelli biologici", nella specie umana, dei nessi tra lo stress ossidativo e quei meccanismi che conducono alla trasformazione neoplastica ed all'invecchiamento.

Nel corso del convegno di Napoli è stata presentata una serie di dati nuovi, non ancora pubblicati, che complessivamente avvalorano l'ipotesi di un nesso importante tra lo stress ossidativo e i meccanismi alla base di queste patologie.

Il convegno ha dato l'occasione per presentare al pubblico un progetto di ricerca approvato dalla Commissione Europea, intitolato "EUROS" (European Research on Oxidative Stress). Il Progetto EUROS è coordinato dal Prof. Claudio Franceschi dell'Università di Modena (e direttore scientifico dell'Istituto Nazionale per lo Studio sull'Invecchiamento di Ancona). EUROS ha lo scopo di indagare alcuni indicatori dello stress ossidativo (ad esempio, l'ossidazione del DNA) nelle malattie congenite ad innalzato rischio di neoplasie e tendenza all'invecchiamento precoce: anemia di Fanconi, atassia telangectasia, xeroderma pigmentosum, sindrome di Down, fibrosi cistica e alcune rare sindromi da invecchiamento precoce (progeria). La componente italiana del progetto include ricercatori e clinici di numerosi istituti di Modena, Roma, Napoli, Genova, Pavia e Padova, ed è previsto che contribuiranno allo studio medici di numerosi altri centri italiani. Per la parte internazionale del progetto EUROS contribuiranno ricercatori di Parigi, Londra, Linköping (Svezia), Valencia, Würzburg (Germania) e Mosca.

Il progetto è passato per il vaglio di una severa selezione a Bruxelles (che ha approvato meno del 10% di progetti): una notevole affermazione delle attività di ricerca italiane, comunque integrate da apporti internazionali. Tra i molti esempi di queste attività di ricerca, esiste da anni una intensa collaborazione tra ricercatori di Napoli, Genova e Mosca che ha contribuito alle conoscenze sull'anemia di Fanconi. Questa collaborazione, che ha fatto "massa critica" nel progetto EUROS, è stata preparata e sostenuta anche dalle iniziative

dell'Associazione Italiana per la Ricerca sull'Anemia di Fanconi.

L'avanzamento delle conoscenze, atteso dallo svolgimento del progetto EUROS, potrà essere importante dal punto di vista terapeutico ed offrire la base per terapie che cerchino di diminuire lo stress ossidativo, mitigando il decorso clinico di queste malattie: in attesa di future terapie geniche, ancora lontane. Queste malattie, che interessano un numero limitato e spesso molto esiguo di pazienti, sono spesso non diagnosticate e dimenticate dalle grandi istituzioni deputate alla ricerca scientifica. Per molte di esse si parla, non a caso, di "malattie orfane", una metafora che ben sottolinea il disinteresse, ad esempio della grande industria farmaceutica, per queste patologie. Eppure, lo studio delle malattie rare è stato uno dei modi che più ha contribuito al progresso della Medicina e all'individuazione di molte centinaia di centomila geni che costituiscono il genoma umano.

Giovanni Pagano

Istituto Nazionale Tumori - Fondazione "G. Pascale"
Napoli

Per saperne di più...

Il progetto EUROS avvierà le sue attività agli inizi del 1998. La sua realizzazione prevede, necessariamente, la partecipazione di medici che seguono i pazienti affetti dalle patologie - studiate nel progetto - e dei pazienti stessi o dei loro familiari. Da prelievi di urine o piccoli campioni di sangue, inviati nei vari laboratori partecipanti, deriveranno informazioni necessarie per far aumentare le conoscenze su queste malattie e, quindi, per aiutare i medici a migliorare le cure (che oggi mancano o sono insufficienti). I medici o i familiari che vogliono maggiori informazioni possono contattare il Prof. Franceschi (fax 059-428623; E-mail **Errore. L'origine riferimento non è stata trovata.**) o il Dr. Giovanni Pagano (tel. 0337-860250; fax 081-5443784; E-mail **Errore. L'origine riferimento non è stata trovata.**).

Non solo "radicali liberi"...

I rischi per la salute derivanti dai sottoprodotti della chimica dell'ossigeno sono divenuti sempre più noti al pubblico, fino ai messaggi pubblicitari della cosmesi sui "radicali liberi". Questo termine, ormai di uso comune, indica la presenza di un elettrone "singolo", che causa una estrema reattività chimica del radicale. Tuttavia, il termine è improprio, in quanto alcuni di questi derivati dell'ossigeno, come ad esempio l'acqua ossigenata, sono sì "reattivi", ma non sono dei radicali. Il termine usato dagli addetti ai lavori è quindi "specie reattive dell'ossigeno". Va detto che l'acqua ossigenata non si trova solo imbottigliata come disinfettante, ma viene ad esempio prodotta dai globuli bianchi in notevoli quantità, per distruggere i microbi. Le specie reattive dell'ossigeno, oltre a svolgere funzioni indispensabili come disinfettanti naturali, danneggiano le cellule del loro stesso organismo, dando luogo a quei fenomeni di "ruggine" (o danno ossidativo), alla base di varie patologie degenerative, tra cui l'invecchiamento e il cancro.

La sindrome veno-occlusiva del fegato a seguito di trapianto di midollo osseo

Margreet Van Weel
*Dipartimento di Pediatria, Facoltà di Medicina
Università di Leida, Olanda*

A seguito del regime di preparazione per il trapianto di midollo osseo, l'organismo deve affrontarne gli effetti tossici. Il fegato può andare incontro a varie disfunzioni per un intervallo di tempo variabile; una di queste alterazioni può essere la sindrome veno-occlusiva [veno-occlusive disease, VOD]. Certamente questa non è ristretta ai trapianti di midollo nei pazienti con anemia di Fanconi, ma si può verificare in ogni tipo di trapianto di midollo osseo. La sindrome consiste in ittero, dolenzia e ingrossamento del fegato, ritenzione di fluidi con aumento di peso di almeno il 5% e refrattarietà alle trasfusioni di piastrine.

Si riconoscono diversi fattori di rischio, quali una preesistente epatite, ovvero altre anomalie della funzionalità epatica, l'uso di anfotericina-B (un agente antimicotico) o altri antibiotici e agenti antivirali mirati in generale contro processi infettivi.

Si ritiene che il regime di condizionamento rivesta un ruolo eziologico: con un rischio tanto più elevato quanto più intensivo è il regime. E' stato riferito che conducono a più frequenti manifestazioni di VOD i trapianti con un donatore consanguineo non totalmente compatibile, ovvero con donatore non consanguineo.

Le ragioni e i meccanismi che conducono all'instaurarsi della VOD non sono pienamente compresi. Il danno ai capillari epatici con l'attivazione di meccanismi ostruttivi dà luogo a una cascata di fenomeni di scompenso.

La diagnosi viene effettuata sulla scorta dei sintomi clinici.

Che si può fare per prevenire la VOD o per minimizzarne la gravità?

Il trattamento di supporto consiste nel monitoraggio accurato dell'equilibrio dei fluidi, allo scopo di ridurre la ritenzione di fluidi accertandosi di un'adeguata funzionalità renale. E' necessario un trattamento diuretico. Tra i farmaci usati nel trattamento della VOD, nel nostro Dipartimento è stata scelta la prostaglandina E₁ (PG E₁) a dosi di 10 µg/kg/24 h, mediante infusione endovenosa continua, finora senza complicazioni letali. I pazienti con innalzati fattori di rischio ricevono in via profilattica PG E₁ dal giorno zero finché riteniamo che la sintomatologia sia cessata, il che può variare secondo il decorso clinico post-trapianto. In quei pazienti che, anche senza fattori di rischio, sviluppano VOD, iniziamo ai primi sintomi la terapia con PG E₁.

Bibliografia

Bearman SI: The syndrome of hepatic veno-occlusive disease after marrow transplantation. *Blood* 85:305, 1995
Gluckman E et al: Use of prostaglandin E₁ for prevention of liver veno-occlusive disease in leukemic patients treated by allogeneic bone marrow transplantation. *Br. J. Haematol.* 74:277, 1990

Dal senso della fine alla conquista della sapienza

La breve esperienza terrena di Antonio Pagano, la sua lezione

Non è una persona comune. (Mi sembra strano usare il passato per chi è ancora con noi). Non si lascia andare facilmente alla loquacità, che riserva a pochi amici. Altrimenti, le sue parole non sono quasi mai dette a caso. Capace di farti trasalire con una osservazione o con una riflessione: la sua vita interiore si è arricchita con gli anni della "ragione", ma di ragionamento ne ha manifestato già nei suoi primi anni.

Non è uno di quei prodigi che compongono sinfonie o teoremi a otto anni: a modo suo è stato anche bambino. E con i bambini si è saputo divertire, salvo accorgersi presto di essere "diverso": in parte per aver capito di non avere molto da vivere, in parte per un senso di solitudine che nasceva dalla difficoltà di trovare una sua strada, difficile sempre, di saggezza. Per questo lascia la compagnia di quasi tutti i suoi coetanei, immersi nella vita del villaggio: quella che rende "normali" i giovani che hanno tempo di crescere e di invecchiare. A lui questo non può bastare.

Prende a frequentare nuove amicizie, con cui affronta discorsi più profondi di quelli possibili con quasi tutti i coetanei. Legge, anzi divora i libri, percorre il grande cinema e tutto quanto gli può narrare storie di bellezza. Frequenta musei, viaggia: con lo stupore che dà un quadro o una falesia. In questo trova la compagnia dell'inseparabile Gianluca. Insieme vivono incontri, spettacoli, affermazioni e negazioni, da riempire una lunga vita. Gianluca e tanti altri amici continueranno a vivere quei momenti, come forse fa Antonio da qualche parte.

Nell'ultimo anno, l'incontro fatale con il Siddha Yoga. La comunità di Napoli lo accoglie con una fascinazione reciproca: Antonio è soggiogato dalla meditazione yoga, che esalta la sua ricerca metafisica. A sua volta, lascia una sua impronta nei frequentatori del centro, con la sua capacità di condividere i propri sentieri.

In una tragica eclisse della volontà, Antonio si convince che l' "energia" può consentirgli di sconfiggere il suo male fisico. Ma ormai è tempo di conclusioni. Come un affronto a una visione estetica, che respinge la "scienza ufficiale", si affaccia la condizione di bisogno. Sono diventate necessarie le trasfusioni, al tempo stesso un aiuto e una condanna. Finalmente viene meno la sua opposizione al trapianto e si trova rapidamente un donatore.

Intanto, altri appuntamenti di vita: con la salute già compromessa, all'esame di maturità lascia increduli medici e amici, con il massimo dei voti a dispetto dei suoi cinque grammi di emoglobina. Si iscrive all'università e fa a tempo, in un mese, a lasciare tracce di sé nei professori. Pensa e scrive intensamente. Ha capito quello che aveva da capire: messaggi che sono bozze di un affresco da lasciare incompiuto. Ma ogni frase si regge come una epigrafe.

L'ultimo percorso di Antonio non è di lamento, a dispetto delle sofferenze. Regala sorrisi e parole di conforto, lui che ha capito, a parenti e amici, che invece si ostinano a non capire. Gioca con medici e infermieri che gli recitano scene in una reciproca finzione di allegria.

Il suo tempo con noi è trascorso lieve. Dal suo rifiuto per la ninna nanna alla pretesa di sopravvivere. Certamente sopravvive.

Giovanni Pagano

Ad Antonio

Mio caro amico, piccolo e spirituale, dolce e duro portatore di serenità e d'allegria,

vedo già il tuo futuro nei verdi campi di un prato a fare goga e meditare

È un pallone di pallavolo con cui giocare...

Le tue idee, i tuoi consigli, le tue ire

Sono sempre stati più forti delle tue paure.

Davi forza e coraggio a tutti,

tu fragile e gracile nel tuo corpicino,

sembravi un gigante davanti a me, bambino.

Sai sempre lottato il tuo male, sempre ridendo.

È anche se non hai riso oggi,

sicuramente lo farai domani.

Mi dispiace se il mio sangue non è servito a donarti la vita...

Ma ogni granello di te tornerà a dar vita alla terra, un fiore un giorno avrà il tuo sorriso e il tuo viso felice e gioioso risplenderà in lui.

Ciao Antonio, porterò con me per tutti i miei giorni

la tua leggerezza, la tua stravaganza,

la tua forza docile e rabbiosa.

Non so se credevi nell'aldilà, ma la tua anima,

sto sicuro, continuerà ad esistere,

nei cuori dei tuoi genitori, dei tuoi amici.

Se un giorno lanciassi un pallone di pallavolo in alto e non tornasse più giù,

saprei che a giocarci lì sopra sarai tu...

Domenico Iasiello

Antonio Pagano

DAL VOSTRO AIUTO LE RISORSE PER LA RICERCA

Continua la generosità dei benefattori - I nostri interventi per gli studi sull'anemia di Fanconi

Il Premio del Corpo Consolare

Napoli. Grande attesa in AIRFA. Lo scorso febbraio, discutemmo delle nostre attività con una delegazione del **Corpo Consolare** di Napoli, nell'ipotesi di un premio alla nostra associazione. Dopo mesi, ecco una telefonata dal Segretario del Corpo Consolare, Notaio **Carlo Iaccarino**, per comunicarci la decisione positiva. Il premio sarà consegnato in una cerimonia al Circolo della Stampa di Napoli, che si terrà alle 18 del 25 luglio. L'occasione sarà data dal commiato del Console Generale degli Stati Uniti, **Clarke N. Ellis**, che si trasferisce dopo quattro anni di permanenza nella nostra città. Il riconoscimento all'AIRFA sarà dato con ampia risonanza sulla stampa ed è un importante incoraggiamento per i nostri sforzi, anche per affrontare nuove iniziative di sostegno alla ricerca. Ringraziamo di cuore i Consoli e quanti hanno permesso il riconoscimento.



Concerto pro-AIRFA

Il 2 giugno si è tenuto un concerto d'organo dell'Ensemble "Chant d'Oiseau" nella Chiesa di Santa Maria a Piedigrotta di Napoli. L'Ensemble è diretto dalla Prof.ssa **Maria Valeria Briganti**, con la partecipazione di tre giovani organiste. Le offerte per l'AIRFA raccolte hanno superato i quattro milioni, tra cui il dono commovente dei fratelli **Salvia**, in memoria del padre recentemente scomparso. Ringraziamo "Chant D'Oiseau" e tutti gli amici che hanno contribuito a questa manifestazione.

Pasqua: "L'Uovo della Speranza"

Anche quest'anno il nostro "Uovo della Speranza" è stato il simbolo di solidarietà e di lotta. Il ricavato ha permesso una importante entrata per l'AIRFA, di quasi 30.000.000 di lire. Si è moltiplicata la disponibilità di tanti amici: tra i molti benefattori, due esempi: **Gianguido Tasselli** è venuto da Rio Saliceto (RE) fino a Ercolano (NA), per caricare un furgone di uova di Pasqua. **Anna Amendola** ha organizzato una vendita allo Stadio San Paolo, con un gruppo di amici di Ercolano e con l'ospitalità della **Società Calcio Napoli**. La famiglia **De Cristofaro** ha nuovamente allertato San Marcellino (Caserta), con grande successo. Impossibile ricordare tutti gli amici che si sono prodigati. **Grazie a tutti!**

Tutto questo, grazie a ciascuno di voi, cari amici e benefattori!
CONTINUE A DARCI IL VOSTRO AIUTO VITALE PER QUESTE ATTIVITÀ

AIRFA:

Via F. S. Correr, 250, 80135 Napoli
Tel.: 0337-860250; 081-5443784 (ore 16-20); Fax: 081-5443784; E-mail: airfa@italsoft.it
Conto corrente postale: 17987801

L'AIRFA, fondata il 1.VI.1989, è iscritta al Registro Regionale Campano delle Associazioni di Volontariato (L. 266/91 e L.R. 9/93)

Consiglio Direttivo: D. Del Principe; G. Pagano; G. Melluso; D. Brosio; M. Cottino; L. Chelotti; M. Coletta; C. Illibato; A. Parente; G. Tagliacozzo.

Referenti Clinico-Scientifici: P. Degan (Genova); D. Del Principe (Roma); P. Di Bartolomeo (Pescara); A. Di Lonardo (Benevento); H. Joenje (Amsterdam); L.G. Korkina (Mosca); B. Nobili (Napoli); B. Rotoli (Napoli); A. Savoia (S. G. Rotondo); L. Zanesco (Padova); A. Zatterale (Napoli).

Stampato dalla Ditta G. Calabrò, Napoli

AIUTI SPECIALI

Hanno risposto con generosità i nostri amici **Massimo Gscheider e Fabrizia Cuomo**, con il loro contributo (8.500.000 lire!) per fare fronte a una richiesta improvvisa del **Dr. Hans Joenje**, di sostenere uno studio in corso nel suo laboratorio all'Università Libera di Amsterdam (v. scheda in basso).

Il convegno a Napoli del 10 e 11 luglio è stato organizzato dall'**Istituto Nazionale Tumori, Fondazione "G. Pascale"**, in collaborazione con l'AIRFA. Riconosciamo, con gratitudine, la disponibilità dell'Istituto che ha ospitato il convegno, sostenendo la maggior parte dei costi (più di quindici milioni). Per la nostra partecipazione, di un totale di sette milioni, due speciali contributi ci sono venuti dalla **Ditta Aconcagua** di Rio Saliceto (RE), con 1.300.000 lire e da **Vincenzo Forgione** di Solopaca (BN), che ha donato lire 1.000.000. La **Cantina Sociale** di Solopaca ci ha aiutato con i suoi prodotti alle attività sociali.



I NOSTRI INTERVENTI PER LA RICERCA

I nostri impegni per la ricerca si sono concretizzati nei seguenti interventi:

- 1) il proseguimento di una borsa di studio alla Dr.ssa **Elvira Montone**, del Registro Italiano Anemia di Fanconi (RIAF) diretto dalla Dr.ssa **Adriana Zatterale**;
- 2) un Premio AIRFA alla Dr.ssa **Elisabetta Straface**, che collabora col Dr. **Walter Malorni** all'Istituto Superiore di Sanità;
- 3) l'acquisto di un'attrezzatura per il laboratorio del Dr. **Jan Pronk** all'Università Libera di Amsterdam. Dato il notevole costo (circa 100.000.000 di lire), l'iniziativa è stata condivisa con le **Associazioni Fanconi di Francia e Germania**. E' stato un esempio di iniziativa integrata tra le associazioni;
- 4) grazie al sostegno speciale di **Massimo e Fabrizia**, stiamo inviando un contributo di 10.000 fiorini olandesi al laboratorio di **Hans Joenje** ad Amsterdam, per completare uno studio su una nuova tecnica di terapia genica;
- 5) col nostro supporto al convegno di Napoli abbiamo dato prova di un'efficacia apprezzata a livello nazionale e internazionale.