

## **Sabadell Corre pels Nens 2019**

### **El projecte 2019:**

#### **“Donem aire, donem vida als pacients amb Fibrosi Quística”**

---

La cursa i la festa solidària “Sabadell Corre pels nens 2019”, que tindrà lloc el proper 5 de maig, es farà en benefici d’un projecte de la Corporació Sanitària Parc Taulí que té per objectiu **millorar la qualitat de vida i la supervivència dels pacients amb Fibrosi Quística (FQ), sota el lema “Donem aire, donem vida als pacients amb Fibrosi Quística”**.

La Fibrosi Quística (FQ) és una malaltia genètica que es manifesta com una infecció que afecta principalment els pulmons, el fetge, l’intestí i el pàncrees: el cos produeix un moc espès i enganxós que s’acumula a les vies respiratòries i al pàncrees, obstruint els bronquis i provocant múltiples afectacions per a la funció digestiva.

És una malaltia considerada rara, i molt greu. Es tracta de la malaltia genètica letal més freqüent de la raça blanca amb herència autosòmica recessiva (es transmet conjuntament pel pare i la mare), i que afecta a aproximadament 70.000 persones en tot el món. En l’actualitat, l’esperança de vida en els països desenvolupats està sobre els 40 anys, després de passar al menys per un trasplantament de pulmó.

Per poder mantenir aquests resultats de supervivència, els malalts amb FQ precisen des del naixement d’una alta tecnologia, d’un equip multidisciplinar, d’un equipament molt especialitzat i d’una dedicació personal i familiar quasi exclusiva.

#### **Nous tractaments per augmentar la supervivència**

La malaltia actualment no té cura, però s’estan estudiant i investigant unes noves teràpies per corregir i restaurar el defecte causal de la malaltia i, així, poder augmentar la supervivència d’aquests pacients.

Aquests noves teràpies, però, estan indicades per a les mutacions més freqüents del món anglosaxó i que només es presenten, aproximadament, en el 50 % dels pacients amb FQ de la zona mediterrània. Per això, la majoria dels pacients amb FQ de la nostra zona no podran beneficiar-se d’aquest

tractaments, doncs no tenen les mutacions més típiques que s'estudien en els assajos clínics.

### **Laboratori de recerca de mini òrgans al Parc Taulí**

Per intentar solucionar aquest problema, a Europa s'ha desenvolupat un model experimental *in vitro* de cèl·lules epitelials que mantenen el patró d'expressió gènica específic del teixit d'origen, anomenats organoids, i que a la pràctica funcionen com a *mini òrgans*.

Aquests organoids poden servir per testar i comprovar si aquests nous tractaments són efectius pels pacients amb FQ amb mutacions no indicades, i si la seva administració és segura i eficaç.

En aquest context, a la Unitat de Fibrosi Quística (FQ) del Parc Taulí, que és **un dels tres centres de referència de Catalunya per al diagnòstic i maneig de l'FQ** volem **crear un laboratori de recerca per desenvolupar i validar un model d'organoids** intestinals de Fibrosi Quística, per testar aquests fàrmacs que restauren i corregeixen la funció del defecte de la malaltia, i així poder administrar els nous tractaments als pacients que no tenen la indicació establerta per assaig clínic.

El projecte del Laboratori de recerca d'organoids al Parc Taulí té un pressupost aproximat de 300.000 euros.

Tanmateix, per mantenir l'excel·lència assistencial amb aquests pacients, es fa necessari ampliar els horaris d'atenció de l'equip multidisciplinari dedicat a aquesta malaltia minoritària.

Al Parc Taulí atenem, actualment, 120 pacients afectats per Fibrosi Quística, que en serien els primers beneficiaris, però en aquest projecte es podrien incloure pacients de tota l'àrea mediterrània.

A més dels pacients amb FQ, el laboratori de recerca d'organoids del Parc Taulí també podria ser útil per a la recerca d'altres malalties, especialment les minoritàries i les relacionades amb les infeccions de l'aparell digestiu, com ara l'helicobacter *pylori*.

A l'Estat espanyol encara no hi ha cap laboratori de recerca que produeixi organoids destinats a la Fibrosi Quística.

---

**“Donem aire, donem vida, als pacients amb Fibrosi Quística”**