



**ASSOCIAZIONE ITALIANA EMATOLOGIA
ED ONCOLOGIA PEDIATRICA
Gruppo di Lavoro
INSUFFICIENZE MIDOLLARI**

Riunione del 13 Febbraio 2013 – Milano Centro Congressi HUMANA

**Gruppo di Lavoro
INSUFFICIENZE MIDOLLARI
Comitato Tecnico-Scientifico**

Coordinatore:

Dr. Piero Farruggia

Membri Attivi

*Saracco Paola
Barone Angelica
Bonanomi Sonia
Calvillo Michaela
Cappelli Enrico
Casazza Gabriella
Cesaro Simone
Davitto Mirella
Gambineri Eleonora
Iori Anna Paola
Lanciotti Marina
Lanza Tiziana
Martire Baldassarre
Mastrodicasa Elena
Nocerino Agostino
Onofrillo Daniela
Palazzi Giovanni
Pusiol Anna
Russo Giovanna
Sainati Laura
Savoia Anna
Timeus Fabio
Verzegnassi Federico*

Consulenti

*Dufour Carlo
Fioredda Francesca
Locasciulli Anna
Longoni Daniela
Matarese Sofia
Pillon Marta
Ramenghi Ugo
Tucci Fabio
Galea Eulalia
Ghilardi Roberta
Iaria Grazia
Lucarelli Tiziana
Mandaglio Rosalba
Marra Nicoletta
Notarangelo Lucia
Palombo Giuseppe
Quarello Paola
Svahn Johanna*

Partecipanti: C. Dufour, P. Saracco, F. Timeus, D. Longoni, M. Pillon, N. Marra, B. Martire, F. Fioredda, J. Svahn, A. Savoia, D. De Rocco, F. Tucci, U. Ramenghi, A.P. Iori, T. Lucarelli, R. Mandaglio, A. Barone, S. Bonanomi, F. Verzegnassi, D. Onofrillo, G. Russo, L. Notarangelo, S. Ladogana, P. Farruggia, A. Macaluso.

Mattina: inizio dei lavori alle ore 11.00 con gli interventi dei Coordinatori delle Macroaree responsabili dell'aggiornamento delle linee guida per le AA in età pediatrica.

C. Dufour. Viene riferito lo stato di avanzamento complessivo. Viene recepito il suggerimento di ampliare il capitolo delle diagnosi differenziali delle BMF lasciando FA e DC in primo piano. Si concorda che ogni centro continuerà a far eseguire il DEB test nel proprio laboratorio di fiducia: Carlo Dufour verificherà con i colleghi dell'Ospedale Galliera di Genova la possibilità di offrire, nell'ambito della diagnosi differenziale per AA, l'esecuzione del DEB test presso il laboratorio di Genetica del sopracitato Ospedale. Segue discussione sull'opportunità di enumerare i Centri italiani abilitati ed in grado di effettuare con un alto tasso di affidabilità il DEB test.

P. Saracco: espone il problema relativo ad eventuale centralizzazione osteomieliopsia. La dott.ssa Saracco si occuperà di verificare se è possibile effettuare una revisione gratuita presso il Laboratorio del Prof. Falini. Riguardo IST e Follow-up si definisce l'assenza di novità rilevanti a parte l'acclarata superiorità del siero di cavallo.

B. Martire: il lavoro riguardante la parte relativa al supporto nelle AA è pressoché completo e si dettaglia sulla sostanziale mancanza di chiare evidenze statistiche a riguardo dei comportamenti da adottare, specie per ciò che concerne la profilassi antifettiva. A tale proposito nel corso della discussione si ribadisce la difficoltà di traslare i dati raccolti sulla popolazione pediatrica affetta da patologia oncologica alla popolazione degli aplastici.

A.P. Iori: ampia e dettagliata esposizione della revisione della letteratura riguardante il BMT nell'ambito AA. In particolare viene affrontato il problema relativo alla diversità dei regimi di condizionamento per il BMT e di prevenzione della GVH.

Alla fine della mattinata si definisce il 2 aprile 2013 come data ultima entro cui far pervenire ai Coordinatori del progetto il lavoro di ogni singola macroarea, completo di proposte da sottoporre a votazione. I Coordinatori si impegnano a far girare nell'ambito del GdL il paper definitivo entro un paio di settimane. Per il 7-8/05/2013 si prenota l'aula Humana, allo scopo di effettuare in quei giorni la Consensus finale.

Pomeriggio: inizio lavori alle ore 14.00.

P. Farruggia. 1) Viene brevemente presentato il progetto di "Studio in exome sequencing delle BMF senza diagnosi genetica". Verranno inviati nei prossimi giorni, insieme al progetto di studio, il consenso, la lettera per il medico curante, la scheda paziente e l'approvazione del Comitato Etico dell'ARNAS Civico di Palermo. 2) Il file "di servizio" riguardante la diagnostica nell'ambito delle BMF e delle Neutropenie autoimmuni (da far pubblicare sul Sito AIEOP) verrà nominato:

"Diagnostica molecolare delle Insufficienze midollari e delle Neutropenie auto ed alloimmuni: dove e come eseguire le indagini". 3) Vengono sollecitati i componenti del gruppo a compilare la scheda relativa alla "Indagine conoscitiva sulla profilassi antibiotica nei Centri AIEOP": i dati così raccolti verranno poi inviati al Dott. Castagnola.

D. Longoni sottopone al gruppo il caso clinico particolare di un paziente affetto da AA e da un Polineuroradicopatia di sospetta natura autoimmune. Segue discussione sulla possibile migliore opzione terapeutica.

F. Fioredda: aggiornamento sulle SCN inserite nel Registro Italiano Neutropenie. L'arruolamento medio complessivo del Registro si è assestato sui 30 casi/anno. In atto risultano arruolate 22 SCN. Tra questi 22 casi 4 sono i morti e 7 i trapiantati: Il gruppo concorda sul fatto che esistano i presupposti per trarne un paper di discreto impatto e suggerisce di aggiornare i dati in modo da poter inserire una dose/paziente di G-CSF espressa in mcg/kg/die.

J. Svahn: aggiornamento dati del registro FA. Viene portata all'attenzione del GdL una prima versione di abstract. Dopo discussione il gruppo definisce alcuni particolari sulla strutturazione generale di due paper riguardanti i pazienti italiani, di cui il primo focalizzato sui dati clinici e il secondo (cui stanno lavorando Anna Savoia e Daniela De Rocco) a vocazione preminentemente molecolare.

D. De Rocco: aggiornamento riguardo lo studio sui dati molecolari dei pazienti affetti da FA. Viene discussa l'ipotesi di analizzare in un lavoro separato i pazienti con mosaicismo: l'ipotesi verrà rivalutata dopo che la Proff.ssa Savoia fornirà indicazioni sulla reale possibilità di quantificare il grado di mosaicismo

A.I.E.O.P.

ASSOCIAZIONE ITALIANA EMATOLOGIA ONCOLOGIA PEDIATRICA

c/o Policlinico Sant'Orsola – Malpighi ; Via Massarenti 11 – 40138 Bologna (Italia)

Segreteria: tel. 051 6364667 – fax 051 345759; e-mail: segreteria@aieop.org; sito: <http://www.aieop.org>

CF: 95003350105 P.I. 02314541208