



Immunodeficienze

Claudio Pignata
Università Federico II

Bologna, 23.04.24



Il sottoscritto Claudio Pignata

ai sensi dell'art. 3.3 sul Conflitto di Interessi, pag. 17 del Reg. Applicativo dell'Accordo Stato-Regione del 5 novembre 2009,

dichiara

- ☐ *che negli ultimi due anni NON ha avuto rapporti diretti di finanziamento con soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario*
- ☒ *X che negli ultimi due anni ha avuto rapporti diretti di finanziamento con i seguenti soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario:*
-Pharming.....
 -Pfizer.....
 -

RESPONSABILI SCIENTIFICI:

ADELE CIVINO
BALDASSARRE MARTIRE
CLAUDIO PIGNATA

SEGRETERIA SCIENTIFICA:

FABIO CARDINALE
FEDERICO DIOMEDA
CAROLINA MARASCO
MARIA FELICIA MASTROTOTARO
ASSUNTA TORNESELLO
ANGELO VACCA

PATROCINI RICHIESTI:



**CONVEGNO NAZIONALE
SULLE IMMUNODEFICIENZE
PRIMITIVE IPINet-AIEOP**

**21-22
SETTEMBRE 2023**

**Hotel Hilton Garden Inn
Lecce**



I NUMERI DEL CONGRESSO



95

PARTECIPANTI

21

RELATORI

7

AGGIORNAMENTI
STUDI IN CORSO

JUNIOR CLUB



AIP

incontra i giovani

10

PROPOSTE DI RICERCA

2

TAVOLE ROTONDE

VIRTUAL

CONSULTATION SYSTEM



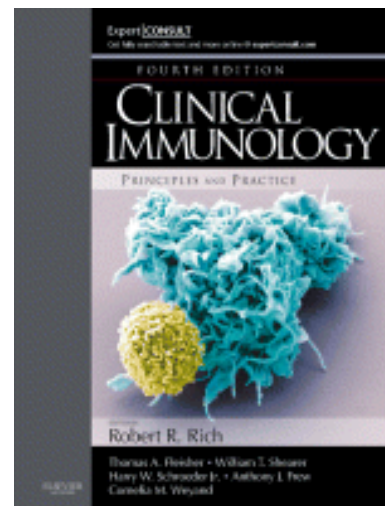
Impact Factor globale 2023: >>300

**nature
medicine**

**THE JOURNAL OF
Allergy AND Clinical
Immunology**

 **frontiers**
in Immunology

frontiersin.org/Immunology





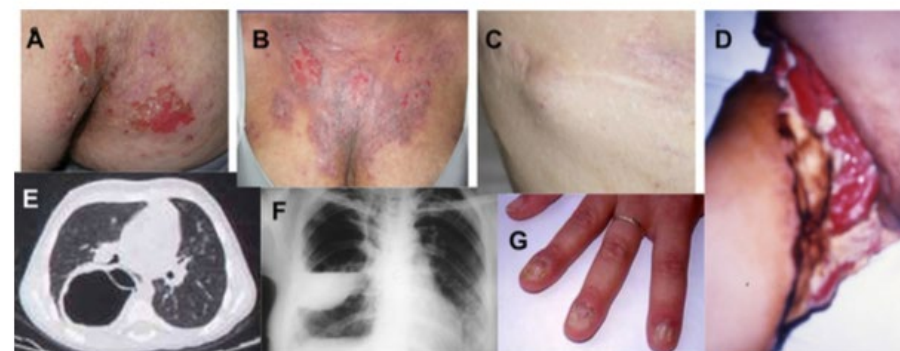
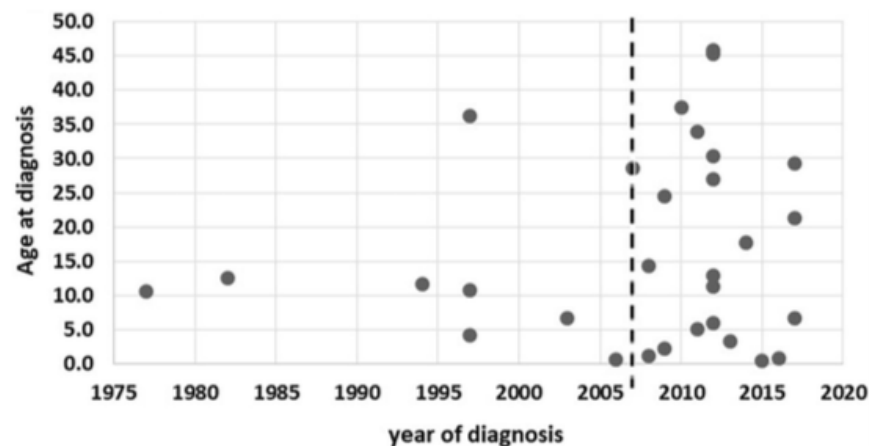
RESEARCH

Open Access



Long term longitudinal follow-up of an AD-HIES cohort: the impact of early diagnosis and enrollment to IPINet centers on the natural history of Job's syndrome

Maria Carrabba^{1*}, Rosa Maria Dellepiane², Manuela Cortesi³, Lucia Augusta Baselli², Annarosa Soresina³, Emilia Cirillo⁴, Giuliana Giardino⁴, Francesca Conti⁵, Laura Dotta³, Andrea Finocchi^{6,7}, Caterina Cancrini^{6,7}, Cinzia Milito⁸, Lucia Pacillo^{6,7}, Bianca Laura Cinicola^{8,9}, Fausto Cossu¹⁰, Rita Consolini¹¹, Davide Montin¹², Isabella Quinti⁸, Andrea Pession⁵, Giovanna Fabio¹, Claudio Pignata⁴, Maria Cristina Pietrogrande^{2,13} and Raffaele Badolato³



Pubblicazioni SR-Tiget in collaborazione con la rete IPINET/AIEOP



nature medicine

Article

<https://doi.org/10.1038/s41591-023-02789-4>

Long-term and real-world safety and efficacy of retroviral gene therapy for adenosine deaminase deficiency

Maddalena Migliavacca^{1,2}, Federica Barzaghi^{1,2}, Claudia Fossati¹, Paola M. V. Rancoita³, Michela Gabaldo⁴, Francesca Dionisio¹, Stefania Giannelli¹, Federica Andrea Salerio¹, Francesca Ferrua^{1,2}, Francesca Tucci^{1,2}, Valeria Calbi^{1,2}, Vera Gallo^{1,2}, Salvatore Recupero^{1,2}, Giulia Consiglieri^{1,2}, Roberta Pajno^{1,2}, Maria Sambuco^{1,2}, Alessio Priolo^{1,2}, Chiara Ferri⁵, Vittoria Garella⁵, Ilaria Monti¹, Paolo Silvani⁶, Silvia Darin¹, Miriam Casiraghi¹, Ambra Corti¹, Stefano Zancan⁴, Margherita Levi⁴, Daniela Cesana¹, Filippo Carlucci⁷, Anna Pituch-Noworolska⁸, Dalia AbdElaziz⁹, Ulrich Baumann¹⁰, Andrea Finocchi^{11,12}, Caterina Cancrini^{11,12}, Saverio Ladogana¹³, Andrea Meinhardt¹⁴, Isabelle Meyts¹⁵, Davide Montin^{16,17}, Lucia Dora Notarangelo¹⁸, Fulvio Porta¹⁹, Marlène Pasquet²⁰, Carsten Speckmann^{21,22}, Polina Stepensky²³, Alberto Tommasini²⁴, Marco Rabusin²⁴, Zeynep Karakas²⁵, Miguel Galicchio²⁶, Lucia Leonardi²⁷, Marzia Duse²⁷, Sukru Nail Guner²⁸, Clelia Di Serio^{3,29}, Fabio Cicceri^{1,5,30}, Maria Ester Bernardo^{1,2,5}, Alessandro Aiuti^{1,2,5} & Maria Pia Cicalese^{1,2,5}

Nat Med. 2024 Feb;30(2):488-497.

Natural history of type 1 diabetes on an immunodysregulatory background with genetic alteration in B-cell activating factor receptor: A case report

Biagio Di Lorenzo^{1†}, Lucia Pacillo^{2,3†}, Giulia Milardi¹, Tatiana Jofra¹, Silvia Di Cesare², Jolanda Gerosa¹, Ilaria Marzinotto¹, Ettore Zapparoli⁴, Beatrice Rivalta^{2,3}, Cristina Cifaldi^{2,3}, Federica Barzaghi^{5,6}, Carmela Giancotta^{2,3}, Paola Zangari^{2,3}, Novella Rapini⁷, Annalisa Deodati⁷, Giada Amodio⁵, Laura Passerini⁵, Paola Carrera⁸, Silvia Gregori⁵, Paolo Palma^{2,3}, Andrea Finocchi^{2,3}, Vito Lampasona¹, Maria Pia Cicalese^{5,6,9}, Riccardo Schiaffini⁷, Gigliola Di Matteo², Ivan Merelli^{5,10}, Matteo Barcella^{5,10}, Alessandro Aiuti^{5,6,9*}, Lorenzo Piemonti^{1*}, Caterina Cancrini^{2,3*} and Georgia Foustier^{1*}

Front Immunol. 2022 Aug 26;13:952715.

Hemophagocytic inflammatory syndrome in ADA-SCID: report of two cases and literature review

Elena Sophia Fratini^{1,2†}, Maddalena Migliavacca^{1,3†}, Federica Barzaghi^{1,3}, Claudia Fossati³, Stefania Giannelli³, Ilaria Monti³, Miriam Casiraghi³, Francesca Ferrua^{1,3}, Salvatore Recupero^{1,3}, Giulia Consiglieri^{1,3}, Valeria Calbi^{1,3}, Francesca Tucci^{1,3}, Vera Gallo^{1,3}, Maria Ester Bernardo^{1,2,3}, Sabina Cenciarelli^{1,2}, Monica Palmoni^{1,2}, Margherita Moni^{1,2}, Luca Galimberti^{1,2}, Marzia Duse⁴, Lucia Leonardi⁴, Elena Sieni⁵, Elena Soncini⁶, Fulvio Porta⁶, Lucia Dora Notarangelo⁷, Raffaella De Santis⁸, Saverio Ladogana⁸, Alessandro Aiuti^{1,2,3†} and Maria Pia Cicalese^{1,2,3*†}

Front Immunol. 2023 Jun 26;14:1187959.



REVIEW



Pediatric cancer care management during the COVID-19 pandemic: a review of the literature and a single-centre real-life experience of an Italian pediatric oncology unit

Olga Nigro^a, Chiara Oltolini^b, Federica Barzaghi^c, Caterina Uberti Foppa^b, Maria Pia Cicalese^{c,d}, Maura Massimino^a and Elisabetta Schiavello^a

[Expert Rev Anticancer Ther. 2023 Jul-Dec;23\(9\):927-942.](#)

Use of music therapy in pediatric oncology: an Italian AIEOP multicentric survey study in the era of COVID-19

Filippo Giordano¹ · Paola Muggeo² · Chiara Rutigliano² · Federica Barzaghi³ · Laura Battisti⁴ · Paola Coccia⁵ · Antonella Colombini⁶ · Maria Rosaria D'Amico⁷ · Raffaella De Santis⁸ · Maurizio Mascarin⁹ · Rossella Mura¹⁰ · Daniela Onofrillo¹¹ · Katia Perruccio¹² · Simona Rinieri¹³ · Francesca Trevisan¹⁴ · Daniele Zama¹⁵ · Ottavio Ziino¹⁶ · Marica De Lucia¹⁷ · Nicola Santoro² · Simone Cesaro¹⁸

[Eur J Pediatr. 2023 Feb;182\(2\):689-696.](#)

TRANSFUSION MEDICINE

Original article






Neonatal alloimmune neutropenia: diagnosis and management of 31 Italian patients

Alessandra Cattaneo^{1,a}, Manuela Liguori¹, Elena Trombetta¹, Ferruccio Ceriotti², Lorenza Pagni³, Andrea Ronchi³, Giulia Carracchia⁴, Lucia D. Notarangelo⁵, Francesca Ferrua⁶, Federica Barzaghi⁶, Chiara Giovanettoni⁷, Gianvincenzo Zuccotti⁸, Emilia Cirillo⁹, Claudio Pignata⁹, Federica Meroni¹⁰, Anna Maietta¹¹, Piero Farruggia¹², Laura Porretti¹

[Blood Transfus. 2023 May;21\(3\):227-234.](#)

Article

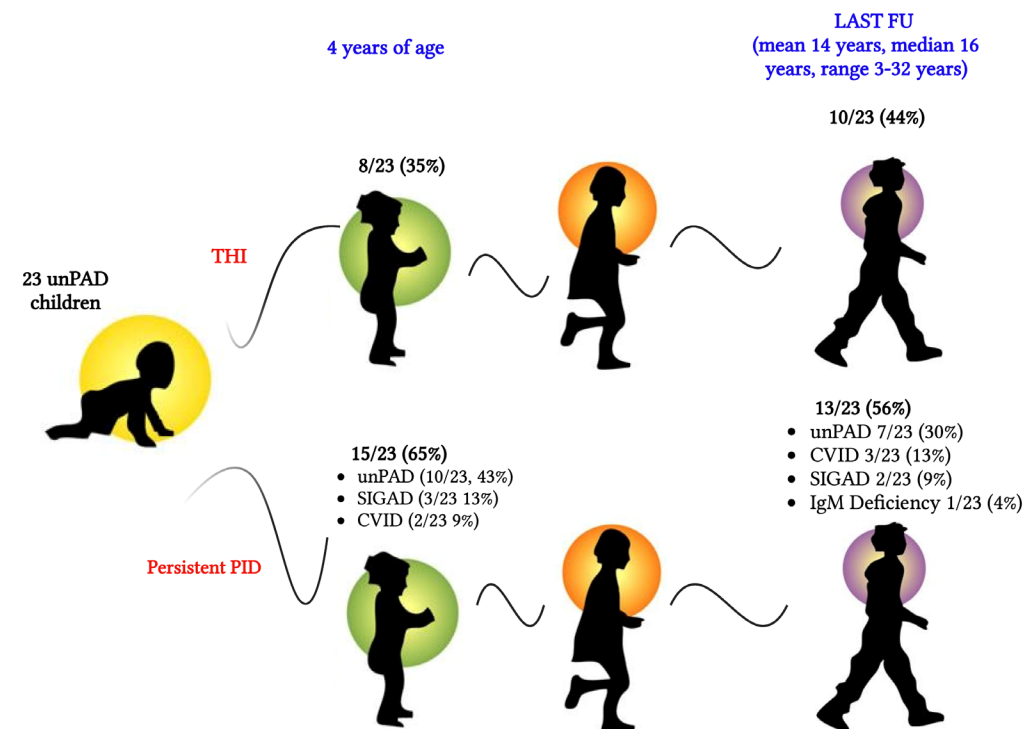
The Evolutionary Scenario of Pediatric Unclassified Primary Antibody Deficiency to Adulthood

Mayla Sgrulletti ^{1,2} , Giorgio Costagliola ³ , Giuliana Giardino ⁴, Simona Graziani ¹ , Elisabetta Del Duca ¹,
Silvia Di Cesare ⁵ , Gigliola Di Matteo ⁵, Rita Consolini ³ , Claudio Pignata ⁴ and Viviana Moschese ^{1,*}

Caratterizzazione clinica, immunologica e genetica di 23
pazienti con diagnosi iniziale di unPAD

14M (61%) 9F (39%)

Follow-up medio 14 aa



A continuous long-term clinical and immunological monitoring of unPAD children is necessary to define their outcome and possible evolution towards a definitive IEI defect.

Article

The Evolutionary Scenario of Pediatric Unclassified Primary Antibody Deficiency to Adulthood

Mayla Sgrulletti ^{1,2}, Giorgio Costagliola ³, Giuliana Giardino ⁴, Simona Graziani ¹, Elisabetta Del Duca ¹, Silvia Di Cesare ⁵, Gigliola Di Matteo ⁵, Rita Consolini ³, Claudio Pignata ⁴ and Viviana Moschese ^{1,*}

| | Persistent PIDs (13 pts) | THI (10 pts) | Univariate Analysis <i>p</i> -Value | Logistic Regression <i>p</i> -Value |
|---------------------------------|-----------------------------|-----------------|--|--|
| Positive Family History for PID | 5/13 (38%) | 1/10 (10%) | ns | |
| CLINICAL MANIFESTATIONS | | | | |
| Infections | 12/13 (92%) | 10/10 (100%) | ns | |
| LRTI | 8/12 (67%) | 2/10 (20%) | 0.04 | <0.05 |
| Allergy | 4/13 (31%) | 3/10 (30%) | ns | |
| Autoimmunity | 1/13 (8%) | 1/10 (10%) | ns | |
| IMMUNOLOGICAL ABNORMALITIES | | | | |
| Isolated or combined IgG defect | 11/13 (85%) | 8/10 (80%) | ns | |
| Isolated or combined IgA defect | 11/13 (85%) | 3/10 (30%) | 0.0013 | <0.05 |
| Isolated or combined IgM defect | 6/13 (46%) | 3/10 (30%) | ns | |
| IgG subclass defect | 5/5 (100%) | 2/4 (50%) | ns | |
| Low anti PCP antibody response | 7/11 (64%) | 0/8 (0%) | 0.0128 | <0.05 |
| Low switched memory B cells | 7/13 (54%) | 0/5 (0%) | ns | |
| Low IgM memory B cells | 1/13 (8%) | 0/5 (0%) | ns | |

LRTI lower respiratory tract infections; PCP pneumococcal.

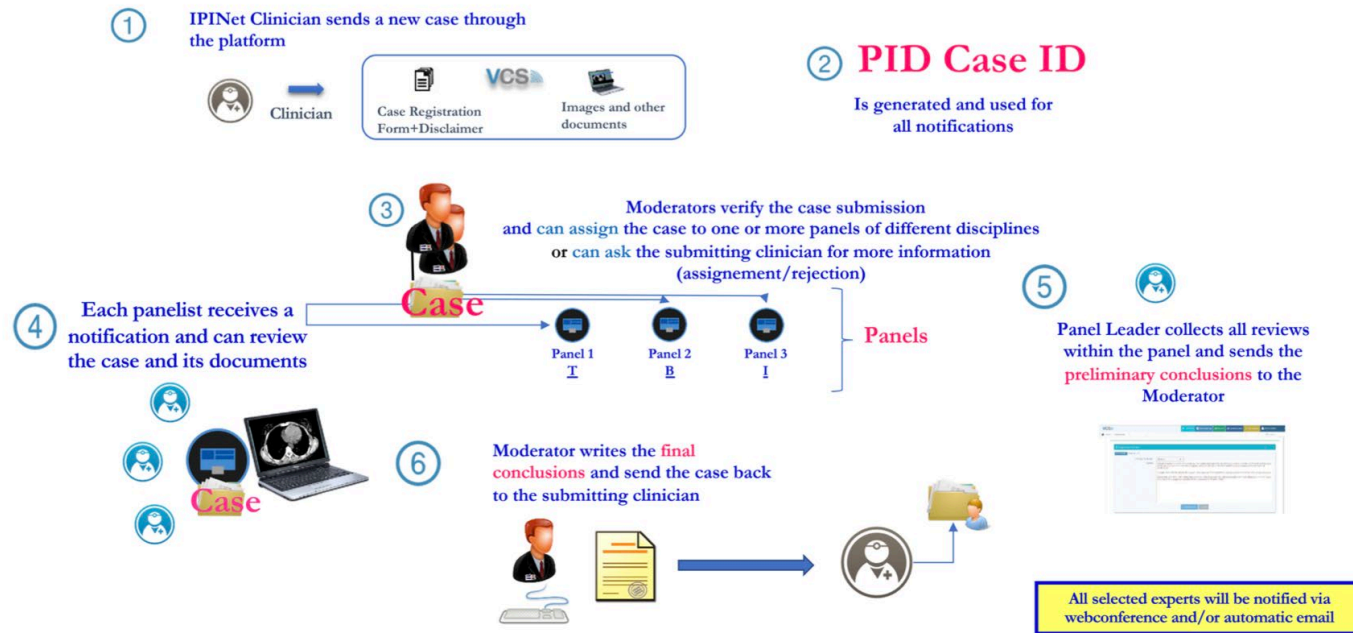


The Inborn Errors of Immunity—Virtual Consultation System Platform in Service for the Italian Primary Immunodeficiency Network: Results from the Validation Phase

Emma Coppola¹ · Mayla Sgrulletti^{2,3} · Manuela Cortesi⁴ · Roberta Romano¹ · Emilia Cirillo¹ · Giuliana Giardino¹ · Laura Dotta⁴ · Caterina Cancrini⁵ · Dario Bruzzese⁶ · Raffaele Badolato⁴ · Viviana Moschese² · Claudio Pignata¹ · in collaboration with IEI-VCS Task Force



Il progetto IEI-VCS rientra nei progetti di ricerca dei fondi stanziati dal PNRR



| | |
|--|--|
| Ministero della Salute Direzione generale della ricerca e dell'innovazione in sanità PNRR: M4C2_CALL 2022 Full Proposal | Finanziato dall'Unione europea NextGenerationEU |
| Project Code: PNRR-MR1-2022-12376594 Applicant Institution: Regione Lombardia - Direzione Generale Sanità | Call section: Malattie Rare Applicant/PI Coordinator: BADOLATO RAFFAELE |

1 - General information

| | |
|--|--|
| Project code: PNRR-MR1-2022-12376594 PI / Coordinator: BADOLATO RAFFAELE | Project topic: B2) Malattie rare: sviluppo di soluzioni trasversali che possano avere impatto su molteplici patologie in termini di ricerca e assistenza Applicant Institution: Regione Lombardia - Direzione Generale Sanità Institution that perform as UO for UO1: Regione Lombardia - Direzione Generale Sanità |
| Call section: Malattie Rare Proposal title: Implementation of an Italian Network for advanced diagnosis and targeted treatment of Inborn errors of Immunity | |

| Operative Units | | | | | |
|---|----------------|---|--|----------------|-----|
| Institution that perform as UO | CF Institution | Department / Division / Laboratory | Role in the project | Southern Italy | SSN |
| 1 - Regione Lombardia - Direzione Generale Sanità | 03775110988 | Dipartimento pediatrico | Coordination and supervision of the whole project and coordination of the newborn screening study for primary immunodeficiencies | | X |
| 2 - IRCCS Ospedale San Raffaele | 07636600962 | Unità Operativa di Immunematologia Pediatrica | Validation of the newborn screening for SCID and CID | | X |
| 3 - Università Roma Tor Vergata | 80213750583 | Pediatria | Coordination of signaling studies of patients with an inborn error of immunity | | |
| 4 - Azienda ospedaliera Universitaria Federico II | 06909360635 | Pediatria | Coordination of the genetic studies of the patients with primary immunodeficiency | X | X |



In adult X-CGD patients, regulatory T cells are expanded while activated T cells display a NOX2-independent ROS increase.

Cammarata I, Pinna V, Pacella I, Rotella I, Soresina A, Badolato R, Plebani A, Pignata C, Cirillo E, Zicari AM, Violi F, Carnevale R, Loffredo L, Piconese S. Immunol Lett. 2024 Apr;266:106839. doi: 10.1016/j.imlet.2024.106839. Epub 2024 Feb 1. PMID: 38309375

A Nationwide Study of GATA2 Deficiency in Italy Reveals Novel Symptoms and Genotype-phenotype Association.

Roncareggi S, Girardi K, Fioredda F, Pedace L, Arcuri L, Badolato R, Bonanomi S, Borlenghi E, Cirillo E, Coliva T, Consonni F, Conti F, Farruggia P, Gambineri E, Guerra F, Locatelli F, Mancuso G, Marzollo A, Masetti R, Micalizzi C, Onofrillo D, Piccini M, Pignata C, Raddi MG, Santini V, Vendemini F, Biondi A, Saettini F. J Clin Immunol. 2023 Nov;43(8):2192-2207. doi: 10.1007/s10875-023-01583-8. Epub 2023 Oct 14. PMID: 37837580

Clinical and immunological phenotypes of selective IgM deficiency in children: Results from a multicenter study.

Castagnoli R, Taietti I, Votto M, Naso M, De Filippo M, Marseglia A, Montagna L, De Amici M, Avanzini MA, Montagna D, Marseglia GL, Licari A; Italian Primary Immunodeficiency NETwork (IPINET). Pediatr Allergy Immunol. 2023 Sep;34(9):e14015. doi: 10.1111/pai.14015. PMID: 37728524



Development of cancer surveillance guidelines in ataxia telangiectasia: A Delphi-based consensus survey of international experts

Renata Neves^{1,2} | Blanca De Dios Perez³ | Rafal Panek⁴ | Sumit Jagani² |
Sophie Wilne⁵ | Jayesh M. Bhatt^{6,7} | Caterina Caputi⁸ | Emilia Cirillo⁹ |
David J. Coman^{10,11} | Gregor Dücker¹² | Donald L. Gilbert^{13,14} |
Mary Kay Koenig^{15,16} | Lobna Mansour¹⁷ | Elizabeth McDermott¹⁸ |
Micaela Pauni¹⁹ | Claudio Pignata⁹ | Susan L. Perlman²⁰ | Oscar Porras²¹ |
Mariela Betina Porto²² | Katherine Schon²³ | Pere Soler-Palacin^{24,25,26} |
Sam Nick Russo^{15,16} | Masatoshi Takagi²⁷ | Marc Tischkowitz^{23,28} |
Claire Wainwright^{11,29} | Madhumita Dandapani^{5,30} | Cristine Glazebrook³¹ |



Surveillance strategy

Complete blood count and tumour markers (6–12 months)

Breast screening—women with A-T

Physical examination (4–6 months)

Patient and parent education regards signs and symptoms of cancer

Surveillance questionnaire when in clinic

Abdominal ultrasound—MRI if abnormalities are detected in ultrasound

Oncological consultation



Utilizzo ed interpretazione dei dati genetici in IELs: analisi dei risultati della survey

Giuliana Giardino
per conto della task force

Vassilios Lougaris, Gigliola Di Matteo, Francesca Conti, Silvia
Giliani, Simona Ferrari, Giuseppe Castaldo

Supervisor: Claudio Pignata

GRUPPO DI LAVORO
IMMUNODEFICIENZE
IPINet-AIEOP



RESPONSABILI SCIENTIFICI:
ADELE CIVINO
BALDASSARRE MARTIRE
CLAUDIO PIGNATA

SEGRETERIA SCIENTIFICA:
FABIO CARDINALE
FEDERICO DIOMEDA
CAROLINA MARASCO
MARIA FELICIA MASTROTOTARO
ASSUNTA TORNESELLO
ANGELO VACCA

PATROCINI RICHIESTI:

ASL Lecce
ASL 97
Città di Lecce
Università del Salento
AIEOP
aip
SIAIP

**CONVEGNO NAZIONALE
SULLE IMMUNODEFICIENZE
PRIMITIVE IPINet-AIEOP**

**21-22
SETTEMBRE 2023**
Hotel Hilton Garden Inn
Lecce

Consensus sulla diagnostica molecolare



Primary objectives

- Develop the optimal practices for IEI genetic testing (setting, timing, and the practices of education, consent, and counseling)
- Develop guidelines on the appropriateness of the genetic testing based on clinical setting (advantages and limitations of sanger sequencing, targeted NGS, Mendeliome/Whole exome sequencing, Chromosomal microarray)
- Define the limitations of HTS and the importance of the traditional diagnostic approach over the exclusive use of HTS
- Provide recommendations on the interpretation of the VUS

| Napoli | |
|-----------|---|
| Giardino | x |
| Pignata | x |
| Cirillo | x |
| Castaldo | x |
| Roma | |
| Di Matteo | x |
| Cancrini | x |
| Moschese | x |
| Brescia | |
| Giliani | |
| Lougaris | x |
| Badolato | |
| Bologna | |
| Ferrari | x |
| Conti | x |
| Milano | |
| Aiuti | |
| Barzaghi | x |
| Cicalese | x |

| Firenze | |
|-----------|---|
| Azzari | x |
| Ricci | x |
| Lodi | x |
| Bari | |
| Martire | x |
| Palermo | |
| Trizzino | |
| Padova | |
| Marzollo | x |
| Torino | |
| Montin | x |
| Trieste | |
| Tommasini | x |

Tutti gli autori hanno
votato ciascuno
statement

Metodologia di lavoro



| | Strongly agree (+1) | Agree (+0.5) | Neutral (0) | Disagree (-0.5) | Strongly disagree (-1) | Comments |
|---|---------------------|--------------|-------------|-----------------|------------------------|----------|
| Genetic testing should not be used for large-scale, population-based screening | | | | | | |
| Identification of warning signs should prompt the immunology consultation prior to genetic testing | | | | | | |
| Comprehensive educational programs targeted to health care professionals and the public should be developed to increase the awareness of the warning signs of IEI | | | | | | |
| Population-based newborn screening for IEI should be introduced to increase the early identification of IEI | | | | | | |

- **Agreement** was defined as the sum of the ratings of strongly agree (rated +1) and agree (rated +0.5).
- **Disagreement** was defined as the sum of the ratings of strongly disagree (rated -1) and disagree (rated -0.5).
- **Consensus:** If at least 75% of the raters agreed with the statement and a mean score of 0.75 or higher was reached.
- **Partial consensus:** statements that reached a 75% level of agreement and a mean score between 0.65 and 0.74.
- **No consensus:** statements that reached a mean score lower than 0.64 and agreement by less than 75% of the raters.

According to Delphi methodology, after the third round of opinions, the consensus was approved.



Comparative study on the phenotype, genotype and outcome of Severe Combined Immunodeficiencies in MedPINet



Mediterranean Primary
Immunodeficiencies Network



Giuliana Giardino, Imen Ben Mustapha

Ridha Barbouche, Claudio Pignata

Dipartimento di Scienze

Mediche Traslazionali (DISMET) - Sezione di Pediatria, Università di Napoli Federico II,

giuliana.giardino@unina.it; pignata@unina.it

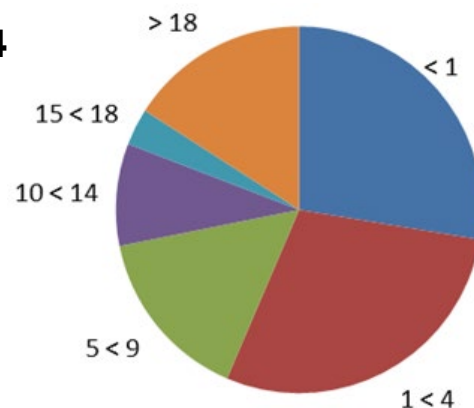
Department of Immunology, Institut Pasteur de Tunis



Numero totale dei pazienti registrati raggruppati per età

| Età | TOTALE | |
|---------|--------|------|
| | N | % |
| < 1 | 860 | 26,3 |
| 1 < 4 | 855 | 26,1 |
| 5 < 9 | 484 | 14,8 |
| 10 < 14 | 280 | 8,6 |
| 15 < 18 | 107 | 3,3 |
| > 18 | 688 | 21,0 |

3274



Centri maggiori (>150 pz registrati)

- ❖ Lombardia
- ❖ Lazio
- ❖ Campania
- ❖ Emilia
- ❖ Veneto
- ❖ Toscana
- ❖ Piemonte

Finanziamenti



Implementation of an Italian Network for advanced diagnosis and targeted treatment of Inborn errors of Immunity



PNRR-MR1-2022-12376594

Principal Investigator:
Badolato Raffaele

Analysis of circulating and tissue-specific micro-RNAs in patients with rare diseases: identification of molecular biomarkers of disease progression and therapeutic efficacy



RF-2016-02364303

Principal Investigator:
Pignata Claudio

Definition of the role of different genetic and non-genetic factors in the variability of the clinical and immunological phenotype in patients with 22q11.2 deletion syndrome



GR-2019-12369979

Principal Investigator:
Giardino Giuliana

Reducing the economic and social burden of undiagnosed genetic diseases in children: speeding up and standardization of the diagnostic algorithms through international genomics and phenotyping protocols



PNRR-MR1-2022-12376412

Ricercatore collaboratore:
Giuliana Giardino

Immunogenicity and long term memory maintenance of SARS-CoV2 mRNA vaccination in patients affected by Inborn Errors of Immunity



Ministero dell'Università e della Ricerca

Nicola Cotugno
Emilia Cirillo
Mariapia Cicalese



Errori congeniti dell'immunità: nuove prospettive per il futuro

Implementazione della Rete Italiana per la diagnosi avanzata e il trattamento specifico di errori congeniti dell'immunità



Ministero della Salute

Direzione generale della ricerca e dell'innovazione in sanità

PNRR: M6/C2_CALL 2022 Full Proposal



**Finanziato
dall'Unione europea**
NextGenerationEU

Project Code: PNRR-MR1-2022-12376594

Call section: Malattie Rare



Progetto PNRR IEI-Net: Centri partecipanti

Centro Coordinatore: Clinica Pediatrica, ASST Spedali Civili,
Badolato, Brescia

Centri partecipanti:

- IRCCS San Raffaele, Aiuti, Milano
- Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II, Cirillo, Napoli
- Università Roma Tor Vergata, Moschese-Cancrini, Roma

Tutti i Centri della rete IPINet - AIEOP



Vulnerabilità della rete

- Non tutti gli studi hanno ottemperato alle disposizioni regolatorie
- Le schede di acquisizione dati dei 12 studi in corso vanno urgentemente modificate (semplificazione, aggiornamento alle nuove conoscenze, ecc.)
- E' stato molto difficile per tutti i ricercatori estrarre i dati per l'analisi
- La maggior parte dei Centri che si occupano di IEI non sono centri AIEOP (33/60 e soprattutto molti dei centri che seguono il maggior numero di P; crisi di identità!!)

Criteri per l'identificazione dei Centri IPINet

Costituiscono criteri per l'identificazione dei centri per la cura dei pazienti con Immunodeficienza primitiva i seguenti:

Accreditamento quale Centro ERN-RITA per PID

Oppure

- Almeno 1 medico e personale infermieristico con expertise immunologica dedicato al management del paziente IEI
- Presenza presso la struttura di un servizio disponibile per pazienti con IEI in reparto / DH / ambulatorio
- Presenza di istruzioni operative specifiche per PID
- Possibilità di effettuare terapie sostitutive in DH, ambulatorio, Day service, o domiciliariamente
- Presenza di equipe multidisciplinare intra/inter-aziendale per la gestione del bambino o del paziente adulto con immunodeficit complesso
- Avere in follow-up almeno 20 pazienti PID segnalati nel registro regionale malattie rare o in altro registro formalmente riconosciuto
- Avere la possibilità di eseguire *in house* o extramoenia indagini di I approccio al paziente con PID (Sottopopolazioni linfocitarie, Test NBT e/o diidrorodamina, Ig sieriche, principali titoli anticorpali)
- Avere la possibilità di eseguire direttamente o in collaborazione/convenzione analisi genetiche per PID
- Aver presentato nella piattaforma Virtual Consultation System (VCS) almeno un caso negli ultimi 3 anni di attività
- Aver pubblicato nel triennio almeno 2 lavori scientifici in argomenti congruenti agli immunodeficit
- Per i Centri universitari avere attivato nel corso di Specializzazione (Pediatrica, Immunologia clinica, Medicina Interna) un corso di lezioni su malattie immunologiche.
- Presenza di un Centro trapianto di cellule staminali pediatrico o dell'adulto o rapporto di convenzione/consolidata collaborazione con un centro trapianti preferibilmente nella stessa Regione

Per i Centri che chiedono in prima istanza il riconoscimento quale Centro IPINet tali criteri andranno applicati dopo il primo triennio di attività.

L'approvazione di un Centro IPINet deve essere avallata preliminarmente dal parere favorevole del Comitato Tecnico Scientifico.



| Protocollo | Stato | |
|-----------------|---|---|
| | Centro di Coordinamento | Centri satelliti |
| XLA | Sottomesso | |
| AAR | Sottomesso | |
| AT | Sottomesso | |
| CVID | | |
| WAS | Prima approvazione: 03.01.2024 | Documentazione disponibile da 2 giorni |
| HIES | Prima approvazione: 07.09.2021 Emendamento: 07.12.2022 | Napoli, Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto) |
| THI | Prima approvazione: 2018 Emendamento: Dicembre 23 | Napoli, Barletta, Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto) |
| CGD | Prima approvazione: 10/01/2018 Emendamento: 28.03.204 | Napoli, Brescia, Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto), Milano HSR, Roma Tor Vergata |
| Del22 | Prima approvazione: 28/10/2020 | Napoli, Brescia, Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto), Milano HSR, Roma Tor Vergata |
| DIGA | | |
| SCID/CID | Prima approvazione: 28.07.2017 Emendamento: 14.02.2024 | Milano (HSR), Brescia, Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto), Roma Tor Vergata, Parma, Verona, Barletta |
| VCS | Brescia, Napoli, Roma, Milano HSR | Milano Policlinico (centro pediatrico e adulto) |



Master di II livello in Allergologia ed Immunologia Pediatrica Avanzata

Direttore: Prof.ssa Viviana Moschese

Attivo dal 2006

Panoramica corsi

In svolgimento

TUTORIAL

Servizi

Governo e Procedure

Ricerca

L'OFFERTA DIDATTICA

Corso Integrato di
Scienze Pediatriche

Scuole di Specializzazione

Master e Corsi
di Perfezionamento

Dottorato di Ricerca

MASTER

CORSI DI PERFEZIONAMENTO

Filtra per TUTTI ISCRIZIONI CHIUSE CHIUSO

Master nazionale di II livello A.A. 2023/2024
ALLERGOLOGIA E IMMUNOLOGIA PEDIATRICA AVANZATA

Art.1 - Istituzione.

È istituito, presso la Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università degli Studi di Roma "Tor Vergata" in collaborazione con la ONLUS Volontari per il Policlinico di Tor Vergata, con il Comitato strategico e di studio per le Immunodeficienze primitive dell'Associazione Italiana di EmatoOncologia Pediatrica (AIEOP/IPINET) e con l'IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù nell'ambito della Scuola di Alta Formazione in Pediatria, il Master universitario di II livello in modalità didattica mista presenza/distanza in "Allergologia ed Immunologia Pediatrica Avanzata" - "Advanced Pediatric Allergy and Immunology".

*Moduli dedicati alle Immunodeficienze Primitive
anche nell'ambito del Convegno IPINet-AIEOP*

Master II livello in Italia in Errori congeniti dell'Immunità

- ❑ Referente: Coordinatore Prof. Raffaele Badolato (Università degli Studi di Brescia)
- ❑ Presso: Clinica Pediatrica dell'Università degli Studi di Brescia, ASST Spedali Civili di Brescia
- ❑ Durata: gennaio 2023-gennaio 2025



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI BRESCIA

Aula Magna Università
degli Studi di Brescia
Facoltà di Medicina, Viale Europa 11, Brescia
**Mercoledì
25 gennaio 2023**
ore 11.30

Inaugurazione del Master II livello Errori congeniti dell'Immunità

LECTIO MAGISTRALIS
**Immunità
e infiammazione:
una metanarrazione
della Medicina
contemporanea**

Alberto Mantovani
Direttore Scientifico di Humanitas, Milano
Professore Emerito di Humanitas University, Milano

Saluti

Francesco Castelli
Rettore dell'Università degli Studi di Brescia
Massimo Lombardo
Direttore Generale ASST Spedali Civili di Brescia
Mauro Ricca
Direttore Medico Ospedale dei Bambini di Brescia
Alessandro Segato
Presidente Associazione Immunodeficienze Primitive
Marta Nocivelli
Presidente Fondazione Angelo Nocivelli
Enrico Agabiti Rosei
Presidente Fondazione Camillo Golgi
Claudio Pignata
Coordinatore Italian Primary Immunodeficiencies Network

Moderano

Raffaele Badolato
Direttore Master "Errori Congeniti dell'Immunità"
Presidente SIP Lombardia
Fulvio Porta
Direttore UOC Oncematologia pediatrica e Trapianto di Midollo Osseo, Brescia





THANK YOU
FOR YOUR
ATTENTION