

GASLINI

IRCCS - Istituto Giannina Gaslini

Report Annuale 2016



Indice

Indice	1
Introduzione	5
Saluto del Presidente	5
Saluto del Direttore Generale	7
Capitolo 1 – L’Istituto Giannina Gaslini	9
La nostra storia, il presente e le prospettive	9
Ospedale Ricerca - Assistenza e Cure – Formazione	11
Capitolo 2 – L’Organizzazione	13
Presidente e Consiglio di Amministrazione	13
Direzione Generale	14
Collegio Sindacale	15
Organigrammi	16
Capitolo 3 – Struttura	28
Dipartimento di Staff	28
U.O.C. Centro Controllo Direzionale e Servizio Qualità	28
U.O.C. Affari Generali e Legali	30
Area Servizi e Relazioni Esterne	32
Centro Accoglienza Bambino e Famiglia - C.A.B.E.F.	34
U.O.C. Sistema Informativo Aziendale	36
U.O.S.D. Epidemiologia, Biostatistica e Comitati	38
Direzione Amministrativa	40
Presentazione del Direttore Amministrativo	40
Dipartimento Tecnico Amministrativo	42
Dipartimento Tecnico Amministrativo	42
Settore Contratti e appalti	44
U.O.C. Bilancio, Contabilità e Finanza	45
U.O.C. Gestione e Valorizzazione del Personale	46
U.O.C. Gestione Risorse e Servizi Logistici	47
U.O.C. Servizi Tecnici	48
Direzione Sanitaria	50
Servizio Prevenzione e Protezione	52
Servizio di Medicina Preventiva – Ufficio Medico Competente – Gruppo Infermieristico Comitato Infezioni Ospedaliere - CIO	54

U.O.C. Farmacia	56
U.O.S. Servizi Amministrativi Sanitari	58
Direzione Scientifica	61
Presentazione Direzione Scientifica	61
Dipartimento Ricerca Traslazionale, Medicina di Laboratorio, Diagnostica e Servizi	66
U.O.C. Genetica Medica	66
U.O.C. Immunoematologia e Medicina Trasfusionale	69
U.O.C. Laboratorio Centrale di Analisi	71
U.O.C. Laboratorio di Biologia Molecolare	73
U.O.C. Laboratorio di Immunologia Clinica e sperimentale	76
U.O.C. Laboratorio di Oncologia	78
U.O.C. Anatomia Patologica	80
U.O.C. Laboratorio Cellule Staminali Post-Natali	83
U.O.S.D. Centro di diagnostica genetica e biochimica delle malattie metaboliche	85
U.O.S.D. Centro di Diagnostica Ginecopatologia e Patologia Fetoperinatale	87
U.O.S.D. Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze	89
Dipartimento di Scienze Pediatriche Generali e Specialistiche	91
U.O.C. Clinica Pediatrica	91
U.O.C. Pediatria III ad indirizzo Gastroenterologico con Endoscopia Digestiva	93
U.O.C. Pneumologia, Allergologia, Fibrosi Cistica	96
U.O.C. Pediatria II - Reumatologia	99
U.O.C. Ematologia	101
U.O.C. Oncologia	104
U.O.C. Nefrologia, Dialisi e Trapianto	106
U.O.C. Malattie Infettive	108
U.O.C. Dermatologia	110
U.O.S.D. Endocrinologia	112
U.O.S.D. Centro Nutrizionale	114
U.O.S.D. Malattie Rare	116
U.O.S.D. Reumatologia Clinica e Clinimetria	117
U.O.S.D. Centro Trapianto Midollo Osseo	118
U.O.S.D. Centro di Dialisi	120
Dipartimento Chirurgia Cardio – Toraco Addominale e Trapianti	123
U.O.C. Cardiochirurgia e Chirurgia Vascolare	123

U.O.C. Cardiologia	125
U.O.C. Chirurgia	128
U.O.C. Radiologia	130
U.O.S.D. Centro di Chirurgia mini-invasiva e robotica	132
U.O.S.D. Centro Angiomi	134
U.O.S.D. Centro di Neuroradiologia e radiologia interventoriale	136
Dipartimento Testa – Collo e Neuroscienze	137
U.O.C. Neurochirurgia	137
U.O.C. Ortopedia	140
U.O.C. Oculistica	142
U.O.C. Otorinolaringoiatria	145
U.O.C. Neuroradiologia	147
U.O.C. Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari	149
U.O.C. Neuropsichiatria Infantile	152
U.O.S.D. Psicologia Clinica	155
U.O.C. Medicina Fisica e Riabilitazione	157
U.O.S.D. Odontostomatologia e Ortodonzia pediatrica	159
U.O.S.D. Centro Traslazionale di Miologia e Patologie Neurodegenerative	161
U.O.S.D. Assistenza Domiciliare Emato-Oncologica e Continuità delle Cure - Centro Regionale Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche	163
U.O.S.D. Microchirurgia ricostruttiva e Chirurgia della mano	165
U.O.S.D. Centro di Neuroncologia	167
Dipartimento Alta intensità di cura e percorso nascita	169
U.O.C. Ostetricia e Ginecologia	169
U.O.C. Patologia Neonatale e Terapia Intensiva Neonatale – Servizio di Assistenza Neonatale Nido – Servizio di Trasporto Emergenza Neonatale STEN	171
U.O.C. Anestesia e Rianimazione Neonatale e Pediatrica	174
U.O.S.D. Centro di Rianimazione Neonatale e Pediatrica	179
U.O.S.D. Centro di Medicina Fetale e perinatale	183
U.O.S.D. Team Interdipartimentale delle Vie Aeree	185
U.O.S.D. Centro di Anestesiologia. Terapia del dolore acuto e procedurale	187
Dipartimento Emergenza e Accettazione – DEA	191
U.O.C. Pronto Soccorso e medicina d’urgenza pediatrica	191
U.O.S.D. Area Critica	194
U.O.S.D. Pronto Soccorso e OBI	196

Dip Infermieristico e delle Professioni Tecnico Sanitarie	199
Ospedale di Giorno	201
L'Attività Sanitaria all'Ospedale di Giorno	202
Capitolo 4 – Attività e Linee di Ricerca	207
Presentazione del Direttore Scientifico	207
Linee di ricerca ministeriali	214
Comitato Etico Regione Liguria Sezione III - Pediatria	216
Ricerche e Trials clinici in corso nel 2016	217
Linee di ricerca e Pubblicazioni 2016	240
Linea di ricerca 4	299
Capitolo 5 – Attività Assistenziale	334
Presentazione del Direttore Sanitario	334
Dati di attività 2016	335
Formazione continua del personale	346
Il Sistema Qualità 2016	347
Capitolo 6 – Trasparenza Anticorruzione e Tutela Privacy	349
Trasparenza Anticorruzione	349
Tutela Privacy	354
Capitolo 7 – Attività Formativa	357
Centro Internazionale di Studi e Formazione “Germana Gaslini”- CISEF	357
Attività formative – Settore AFA – anno 2016	359
Attività formative – Settore AFA – EVENTI RIVOLTI AD OPERATORI ESTERNI	372
Convegni e Corsi – Settore AFR	373
Convegni e Corsi – Settore C&E	375

Aggiornamento dati: Aprile 2017

Copie stampate:

Realizzazione stampa:

Copia del volume può essere richiesta a:

IRCCS “Istituto Giannina Gaslini”

Via Gerolamo Gaslini, 5 - 16147 Genova

Tel. +39 01056362251-2268 Fax +39 0103771448

Può essere scaricata dal sito internet: www.gaslini.org

© Il documento è proprietà esclusiva dell'Istituto Giannina Gaslini di Genova

Introduzione

Saluto del Presidente



E' passato un anno e poco più dall'insediamento del Consiglio di Amministrazione dell'Istituto e devo dire che tante cose sono state fatte.

Nell'introduzione all'Annual Report 2015 avevo parlato della grande forza dell'Istituto che deriva da un grande passato, del tanto lavoro "in sordina" che i veri Gasliniani svolgono ogni giorno, le poche parole tipiche della piazza in cui abbiamo sede, ma i tanti risultati per il bene dei bambini.

A fianco di questo, sentivo la necessità di "uscire dal guscio" per dovere di dare informazioni preziose a chi ha bisogno delle cure ai propri bambini e dovere di riconoscenza a tanti – devo dire tutti – che ogni giorno spendono il loro tempo, come dipendenti ma anche come volontari, per raggiungere obiettivi sempre più alti.

Sapevo che le carte in regola le avevamo e oggi ne abbiamo la conferma. Tanti indicatori segnano positivo, e ancor più significativamente sigillano un'inversione di tendenza che nel caso della ricerca scientifica addirittura registra il massimo storico in assoluto.

Certo sono soddisfazioni ma non ci devono né ingannare, né far adagiare anzi, sono un'ulteriore responsabilità verso i nostri bambini, in primis, verso il personale tutto ed a tutti i livelli, verso la società civile e la comunità locale ed anche verso noi stessi amministratori di questa meravigliosa realtà.

Avevo anche detto che da soli non si va da nessuna parte ed i nostri compagni di viaggio ci sono stati al fianco:

- il "Sistema Gaslini" con la Fondazione, il CISEF e la Gaslini Onlus – sempre a servizio dell'Istituto;
- la Regione Liguria, sia come Istituzione che con i suoi rappresentanti persone fisiche, sempre attenti e disponibili;
- il Ministero della Salute e le Istituzioni tutte nazionali e locali, non sono stati da meno.

Primi fra tutti, però, le donne e gli uomini del Gaslini, un piccolo grande esercito di quasi 2.000 persone che lavora per il bene dei bambini certamente, ma anche per il bene comune, con l'esempio e la dedizione, il senso di appartenenza e l'orgoglio di far parte di una squadra che sa di giocare una partita difficile ed importante per se e per l'intera società civile locale e nazionale.

Una grande responsabilità per ciascun componente di questo esercito, dalle prime linee a quelle più arretrate, ma non per questo meno importanti.

Bene, questi sforzi, questo spirito e questa volontà hanno dato conto con i numeri che premiano gli sforzi. Le sfide che ci aspettano sono grandi ed impegnative, il mondo corre soprattutto dove l'avanguardia delle tecnologie e delle conoscenze fa la differenza ed allora dobbiamo correre anche noi, con le scarpe che abbiamo nella consapevolezza di arrivare con il solo obiettivo di prendere in carico le sofferenze dai bambini, dei ragazzi e delle loro famiglie.

Ho il piacere di esprimere i più sinceri ringraziamenti a tutti, al personale interno, ai volontari singoli ed organizzati nelle tante associazioni e fondazioni che continuano a sostenere nei modi più diversi il nostro Istituto, al consiglio di amministrazione ed alla dirigenza tutta.

Pietro Pongiglione

Saluto del Direttore Generale



L'Istituto Giannina Gaslini è un polo di eccellenza nazionale ed internazionale materno – infantile pediatrico che coniuga in maniera sinergica attività di ricerca e di assistenza, in un sistema di ospedale di insegnamento e di rete, grazie alla professionalità dei suoi operatori ed ai molteplici intellettuali e processuali dell'Università ad esso convenzionata e delle Associazioni che collaborano e lo sostengono fin dalla sua nascita.

Il fondatore Gerolamo Gaslini fin dal 1938 ha voluto statutariamente che le attività assistenziali sanitarie operassero in stretta simbiosi con l'attività di ricerca e di formazione. Questo ha fatto sì che l'Istituto abbia sviluppato al suo interno accanto a tutte le specialità mediche e chirurgiche per la pediatria anche decine di centri di riferimento regionale e nazionale che lo hanno portato insieme ai suoi quindici laboratori di ricerca ad ottenere sin dal 1959 il riconoscimento come Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, fra i primi dieci in Italia per pubblicazioni, eccellenza dei propri ricercatori e sperimentazioni cliniche.

L'anno 2016 ci ha visto intensamente impegnati su più fronti, per mantenere e rilanciare l'Istituto: in primis però per la produzione delle attività ordinarie di garanzia del diritto alla salute di tutti i fanciulli, attraverso l'erogazione delle molteplici e specialistiche prestazioni sanitarie che l'Istituto offre ai piccoli pazienti liguri e provenienti per quasi la metà da tutte le Regioni Italiane e da molti Paesi stranieri.

Innanzitutto sono stati confermati gli standard di qualità imposti dalla Joint Commission International massimo valutatore internazionale degli ospedali di eccellenza che, dopo una attenta valutazione, ha confermato la certificazione di qualità dell'Istituto ottenuta sin dal 2007 .

La salute e la sicurezza dei nostri utenti è il nostro primo interesse, ed è per questo che consideriamo la certificazione un importante riconoscimento al nostro modo di lavorare.

Si è poi sviluppato il potenziamento edilizio e tecnologico, individuando linee di azione che saranno ampliate nel 2017, ma già nel 2016 sono state completate ed attivate due significative opere: la nuova degenza integrata per l'ortopedia , e la nuova risonanza magnetica 7 Tesla, operativa con tecniche di distrazione anche nell'area assistenziale oltre che in quella della ricerca.

Si è infine proseguito a rendere l'Istituto Giannina Gaslini un ospedale solidale, accogliente, aperto, sicuro ed in rete.

La promozione di un ospedale solidale si è manifestata soprattutto nell'impegno dell'Istituto alla promozione di relazioni trasversali con le Associazioni di pazienti e di familiari con Enti benefici e fondazioni, alla condivisione con questi ultimi di iniziative promosse dal basso aperte a tutti, iniziative che sono frutto di processi collaborativi e partecipativi utili e trasversali.

Il tema dell'accoglienza è stato interpretato a partire dal presupposto fondativo che "accogliere viene prima di curare", potenziando così la struttura ed il servizio di accoglienza per i bambini e le famiglie (CABEF), e con lo sviluppo di nuove prassi nell'ambito dell'assistenza infermieristica anche in collaborazione con Ospedali di altri Paesi.

Ospedale aperto vuol dire anche essere attenti all'educazione e alla scuola e, la presenza degli insegnanti e dell'istituzione scolastica è una precisa testimonianza; ma anche alla promozione delle attività e alla comunicazione e uso dei social network quali Facebook / Twitter, che hanno consentito al Gaslini di essere sempre più presente anche a casa delle persone; e non per ultimo al benessere lavorativo, con politiche di conciliazione lavoro – famiglia e di sostegno agli operatori, come ad esempio l'inaugurazione e l'apertura, anche serale, della nuova mensa con caffetteria.

Il Gaslini è un ospedale sicuro, nelle prassi e nell'organizzazione come certificato dall'organismo Joint Commission International, ma sicuro anche perché al centro della nostra attenzione ci sono i bambini con le loro famiglie e gli operatori, ed ogni azione di governo clinico e amministrativo che lo pone proprio "loro al centro".

Questa direzione si è impegnata costantemente nel corso del 2016 per consentire al Gaslini di creare e saper stare in rete: con gli altri ospedali pediatrici nazionali, ai tavoli nazionali di pediatria e dove si discute del futuro della sanità italiana, ma anche a livello internazionale favorendo i contatti e i rapporti con Istituzioni estere associazioni e organizzazioni non governative impegnate negli scenari più disparati.

Nell'anno 2016 il Management è stato impegnato in un lavoro intenso per la redazione, prima del Piano strategico 2016-2020, poi per quello "attuativo di efficientamento/riorganizzativo", nell'ambito di un percorso bottom up multilivello.

Sono state attivate azioni positive volte a favorire la relazione sovraziendale a tutti i livelli, nella logica di rapporti in rete competitivi e non concorrenziali e nell'ambito della gestione interna, nella logica del miglioramento delle performances e contestualmente nell'ambito dell' equilibrio costi/ricavi a risorse date.

Il lavoro svolto proficuamente ha così consentito di vedere prodotti e poi approvati dal Cda diversi documenti tra cui:

- un piano economico-gestionale previsionale 2017 innanzitutto di continuità per garantire in dodicesimi la tenuta ordinaria sulla base del riparto regionale e dei fondi stimati per la ricerca ;
- progetti di sviluppo infrastrutturale, tecnologico e organizzativi che sviluppino a risorse variate la produttività e l'efficienza gestionale;
- una prima bozza del piano di "efficientamento/riorganizzazione" e di allineamento con i parametri gestionali richiesti a livello normativo nazionale.

In questo quadro di riorganizzazione, i risultati raggiunti in campo assistenziale e scientifico sono migliorati rispetto all'anno precedente e risultano incoraggianti per le prospettive future, grazie al costante e competente impegno di tutti gli Operatori dell'Istituto, a cui va il plauso e la riconoscenza di tutti noi.

Paolo Petralia

Capitolo 1 – L'Istituto Giannina Gaslini

La nostra storia, il presente e le prospettive



"Io non sono un uomo di scienza, ma mi rendo perfettamente conto che solo partendo dalla ricerca scientifica, opportunamente diretta, i medici che hanno cura dei bambini possono assolvere in piena coscienza il loro non facile compito".

Sen. Gerolamo Gaslini

L'Istituto è nato nel 1931 con un atto d'amore e di solidarietà del Senatore Gerolamo Gaslini per onorare la figlia morta in tenera età, allo scopo di assicurare all'infanzia la migliore assistenza sorretta dalla ricerca più innovativa.

L'Istituto Gaslini ha iniziato la sua attività nel lontano 1938; settantacinque anni di storia, di sacrifici, di dedizione, sempre all'avanguardia nel campo della ricerca e dell'assistenza e senza mai tradire gli ideali del Fondatore. E' una storia esemplare, forse irripetibile nella sua genesi e nel suo sviluppo.

Costituito da 20 padiglioni ben collegati fra di loro, anche in via sotterranea, il tutto situato su oltre 73.000 mq., due terzi dei quali destinati a verde, tutte le sue camere di degenza sono esposte a sud sud-est da cui il motto "Pueris floribusque lumen solis" ("Ai bambini e ai fiori la luce del sole").

Fin dalla sua fondazione Gerolamo Gaslini ha voluto all'interno dell'Istituto la presenza dell'Università di Genova con le proprie cattedre di pediatria al fine di assicurare all'assistenza il supporto qualificato della ricerca e della formazione delle nuove generazioni di pediatri, di infermieri e tecnici.

Affermerà qualche anno più tardi: "Io non sono un uomo di scienza, ma mi rendo perfettamente conto che solo partendo dalla ricerca scientifica, opportunamente diretta, i medici che hanno cura dei bambini possono assolvere in piena coscienza il loro non facile compito".

Per meglio comprendere quanta importanza il Fondatore desse allo sviluppo e all'innovazione basta ritornare al 1949, anno in cui egli si spogliò di tutti i suoi beni (società, stabilimenti, immobili, partecipazioni azionarie, titoli e persino la propria dimora) facendoli confluire nella omonima Fondazione Gaslini da Lui stesso costituita e presieduta, e disponendo che le risorse del suo patrimonio dovessero essere devolute per sempre al potenziamento della ricerca, delle cure e formazione dell'Istituto.

L'intendimento di Gerolamo Gaslini era quello di creare e di perpetuare una organizzazione unitaria dotata di mezzi adeguati e ben governata, in cui le esperienze, le conoscenze ed i risultati della scienza medica più avanzata trovassero un terreno di confronto continuo, non solo con il mondo della ricerca scientifica e tecnologica, ma pure con le esigenze concrete della cura e dell'assistenza.

Solo attraverso questo scambio permanente tra attività clinica e ricerca si sono potute garantire prestazioni sempre più appropriate ed immediatamente offerte all'infanzia, ovvero di quel mondo che racchiude i sogni e le speranze, non solo di chi ne fa parte, ma dell'intera umanità.

A decorrere dal 1988, anno di morte della contessa Germana Gaslini ultima erede del Fondatore, la Fondazione è presieduta per Statuto dall'Arcivescovo protempore di Genova.

Nel 1959, l'Istituto, tenuto conto della consistente e continuativa attività svolta anche grazie al costante impegno della Fondazione, venne formalmente riconosciuto Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, riconoscimento sempre confermato negli anni successivi.

Presso l'Istituto sono presenti tutte le specialità pediatriche e chirurgiche, laboratori scientifici, cattedre universitarie convenzionate, molte delle quali con relative scuole di specializzazione e corsi di perfezionamento.

Fin dall'inizio, l'Istituto ha continuato a crescere e mutare, sempre attento ad adeguare le proprie strutture al cambiamento della medicina, del sistema sanitario e della pubblica amministrazione.

A settantacinque anni dalla sua fondazione, l'Istituto è una realtà internazionale e guarda al suo rinnovamento e ad un'espansione che gli permette di mantenere la propria capacità di attrarre pazienti da tutto il mondo nell'alta specialità di cura e di sostenere la ricerca più avanzata di base e clinico-traslazionale; contestualmente, dovrà saper interpretare le esigenze del bacino d'utenza regionale integrando in rete



l'offerta ospedaliera fornita dalle strutture pediatriche delle altre aziende sanitarie regionali relativamente al terzo livello di cura e cooperando allo sviluppo di campagne di screening, di prevenzione e di educazione sanitaria.

Nell'ultimo decennio l'Istituto ha ottenuto e mantenuto l'ambito riconoscimento di accreditamento all'eccellenza sulla base degli standards della Joint Commission International che hanno come obiettivo il miglioramento continuo dell'assistenza con la massima sicurezza per i pazienti e gli operatori.

L'Istituto Gaslini è da sempre punto di riferimento a livello nazionale e internazionale in molte discipline tanto che lo raggiungono ogni anno un migliaio di bambini di novanta nazionalità di tutto il mondo, e oltre ventimila da tutte le regioni italiane, circa la metà di tutti i suoi pazienti.



L'Istituto si è dotato di un padiglione di 5 piani per 6000 mq, chiamato "Ospedale di Giorno" per concentrare la maggior parte dell'attività ambulatoriale e di day hospital.

Per agevolare le famiglie, i pazienti e i fruitori a orientarsi all'interno dell'Ospedale e a usufruire di servizi e cure, è attivo un nuovo "Sistema di Accoglienza", multidimensionale, denominato "CABEF" (Centro Accoglienza Bambino e Famiglia), pensato per le diverse tipologie di utenza, che si avvale di profili diversi, ciascuno con compiti specifici: operatori per accogliere e

fornire informazioni; mediatori culturali e volontari per sostenere l'utente, anche straniero; assistenti sociali per assicurare la presa in carico complessiva dei bisogni della famiglia, assistenti religiosi per offrire supporto spirituale.

Ospedale Ricerca - Assistenza e Cure – Formazione

Ricerca

Un'importante missione dell'Istituto Giannina Gaslini, per la sua natura di Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, è rappresentata dalla Ricerca Scientifica, volta a trasferire all'applicazione clinica le più recenti acquisizioni nell'ambito della pediatria e delle specialità pediatriche, secondo standard di eccellenza.

L'Istituto si occupa pertanto di svolgere ricerche qualificate e di pubblicarne i risultati su riviste internazionali di prestigio. È opportuno ricordare che il prestigio di una rivista si giudica dalla bontà dei contenuti, vale a dire degli studi pubblicati sulla rivista stessa. La qualità è garantita da un accurato e severo controllo: in genere solo una piccola percentuale (5%-20%) dei lavori sottoposti a una rivista eccellente viene accettato.

La qualità della rivista è valutata sulla base del c.d. "impact factor" (IF), un valore numerico proporzionale al numero di citazioni ottenuto dalla rivista stessa. Un elevato IF è pertanto attribuito alle riviste con maggior numero di citazioni. L'IF totale delle pubblicazioni del Gaslini è più che raddoppiato dal 2000 a oggi, un successo che ha portato l'Istituto ai primi posti tra gli IRCCS.

E' di fondamentale importanza considerare la ricerca non come un costo ma come un investimento necessario per lo sviluppo economico e sociale e, in generale, per il nostro futuro. Nel campo della ricerca biomedica il progresso è identificabile soprattutto con un miglioramento delle conoscenze e competenze professionali a loro volta capaci di tradursi in un miglioramento dello stato di benessere e salute di una popolazione.

Tra gli output di eccellenza dell'attività di ricerca del Gaslini, da intendersi come ritorno positivo per le istituzioni sanitarie, i sistemi sanitari, i cittadini e la società in generale, vi sono primariamente i risultati delle ricerche di elevato valore scientifico (vedi eccellenza delle numerose pubblicazioni scientifiche con elevato IF nei campi dell'Oncologia, Immunologia, Reumatologia, Genetica, Ematologia, Neuroscienze, Nefrologia ecc.).

Molti di questi risultati sono di elevata valenza traslazionale e hanno permesso una vera e propria rivoluzione nelle terapie e nella prognosi di leucemie ad alto rischio, di patologie reumatiche invalidanti e di gravi nefropatie del bambino, grazie a una diagnosi precoce e più accurata e a terapie innovative e molto efficaci.

Questo, ad esempio, ha portato a un elevato tasso di sopravvivenza (>70%) in leucemie ad alto rischio, altrimenti mortali, alla prevenzione di gravi disabilità e ad un miglioramento della qualità della vita con diminuzione dei costi sociali.

Assistenza e Cure

L'Istituto concorre alla realizzazione degli obiettivi della programmazione ospedaliera della Regione Liguria con compito di garantire tutte le funzioni specialistiche pediatriche in costanza di ricovero per l'area metropolitana; è sede regionale del Dipartimento di Emergenza e Accettazione pediatrico, del Trauma Center, del Centro di riferimento e trasporto neonatale di 3° livello e di molti altri Centri di Riferimento Regionale.

Costituiscono obiettivi strategici integrati alla cura – oltre alla ricerca, a prevalente carattere traslazionale, orientata a trasferire i risultati delle nuove acquisizioni alla pratica clinica, - l'impegno nella didattica, la formazione e l'aggiornamento continuo del personale.

L'orientamento ai piccoli degenti e alle famiglie con particolare attenzione all'accoglienza ed al rispetto dei loro diritti, la sicurezza dei pazienti e degli operatori, il miglioramento continuo della qualità delle cure rappresentano l'orientamento delle Direzioni e l'impegno costante del personale.

L'attività assistenziale è impegnata al rispetto dei criteri di appropriatezza, con costante revisione dei percorsi, diagnostici, terapeutici ed assistenziali, al fine di assicurare il setting di cura più appropriato ai bisogni di ciascun paziente.

Il ricovero è riservato solo ai casi più complessi, favorendo la de-ospedalizzazione ogniqualvolta possibile attraverso l'Ospedale di Giorno e la continuità delle cure con la rete pediatrica regionale.

Il Gaslini offre e garantisce le migliori cure.

Appropriatezza delle Prestazioni:

Conseguita la riduzione della casistica di bassa complessità in costanza di ricovero per pazienti provenienti da fuori regione; ridotto il numero dei ricoveri di un giorno; incrementato il peso medio per caso trattato. Incrementato il numero delle prestazioni ambulatoriali presso l'ospedale di giorno.

Formazione

La formazione è parte integrante dell'attività professionale dell'Istituto Giannina Gaslini e si adatta alle diverse esigenze organizzative e ai bisogni formativi. E' uno strumento strategico per la gestione delle risorse umane e per lo sviluppo e la valorizzazione delle professionalità.

La formazione si esprime nel "Piano Formativo annuale" che comprende il Piano Formativo dell'Assistenza e il Piano Formativo della Ricerca.

E' compresa anche la formazione a distanza (FAD) che offre dei vantaggi pratici ed economici. Il Piano Formativo, non esaurisce la complessità dei bisogni degli Operatori dell'Istituto per i quali è prevista, la possibilità di usufruire delle opportune occasioni di formazione esterna.

Capitolo 2 – L’Organizzazione

Presidente e Consiglio di Amministrazione



Presidente

Dottor Pietro Pongiglione

Vice Presidente

Professor Andrea Fusaro

Consiglieri

Professor Paolo Comanducci

Dottor Edoardo Garrone

Avvocato Carlo Golda

Professor Marcello Montefiori

Dottor Mario Orlando

Avvocato Piero Giuseppe Reinaldo

Dottor Pietro Paolo Repetto

Direttori

Dottor Paolo Petralia, *Direttore Generale*

Professor Alberto Martini, *Direttore Scientifico*

Dottor Silvio Del Buono, *Direttore Sanitario*

Dottor Paolo Faravelli, *Direttore Amministrativo*

Direzione Generale



Direttore Generale
Dottor Paolo Petralia

**Segreteria Organi Istituzionali e
Direzione Generale**
Teresa Burchiellaro
Stefania Curotto
Lorella Penna
Paola Volpi
Elisa Semprevivo

Localizzazione
Padiglione 13

Collegio Sindacale



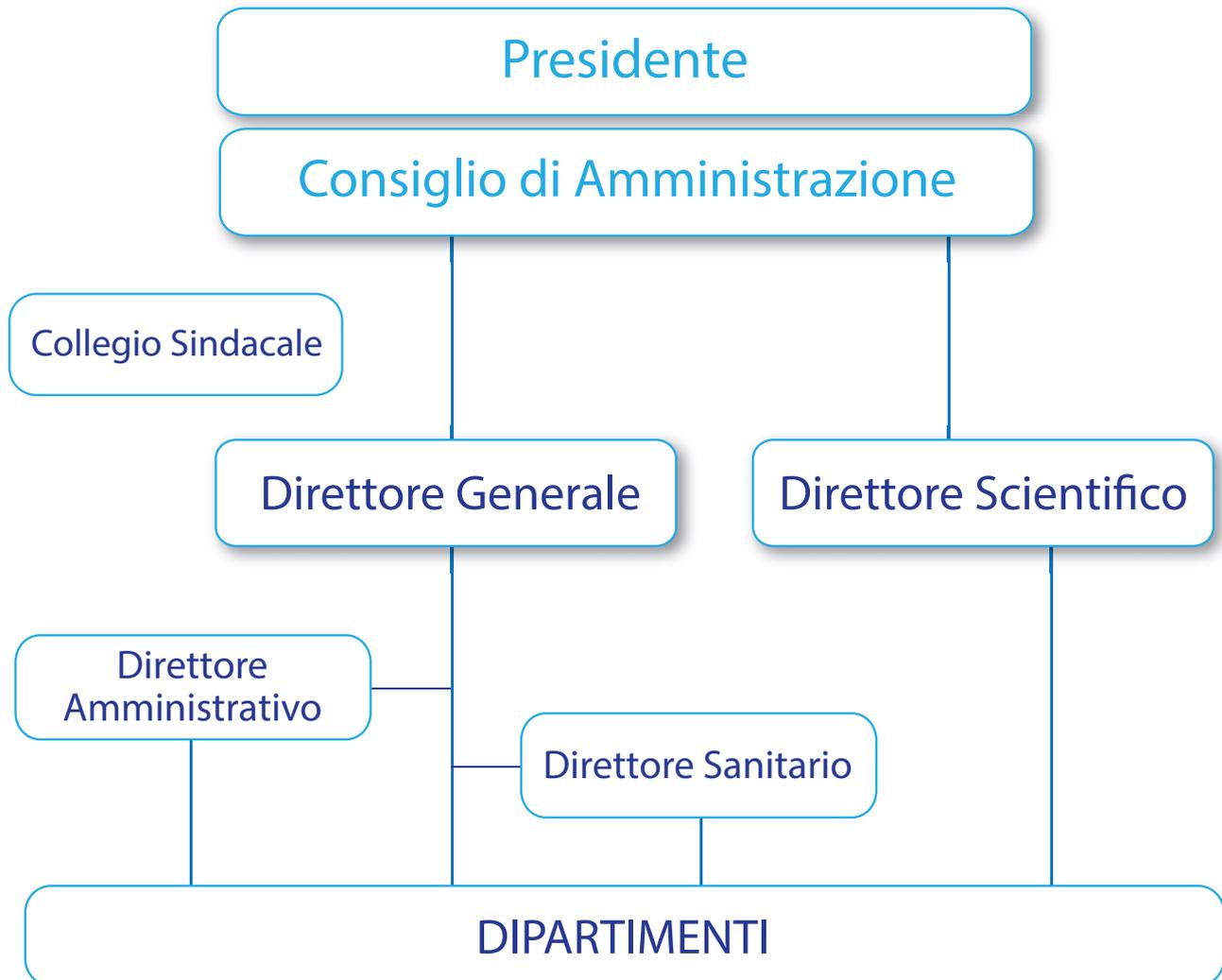
Presidente

Dottor Giulio Torlonia

Componenti

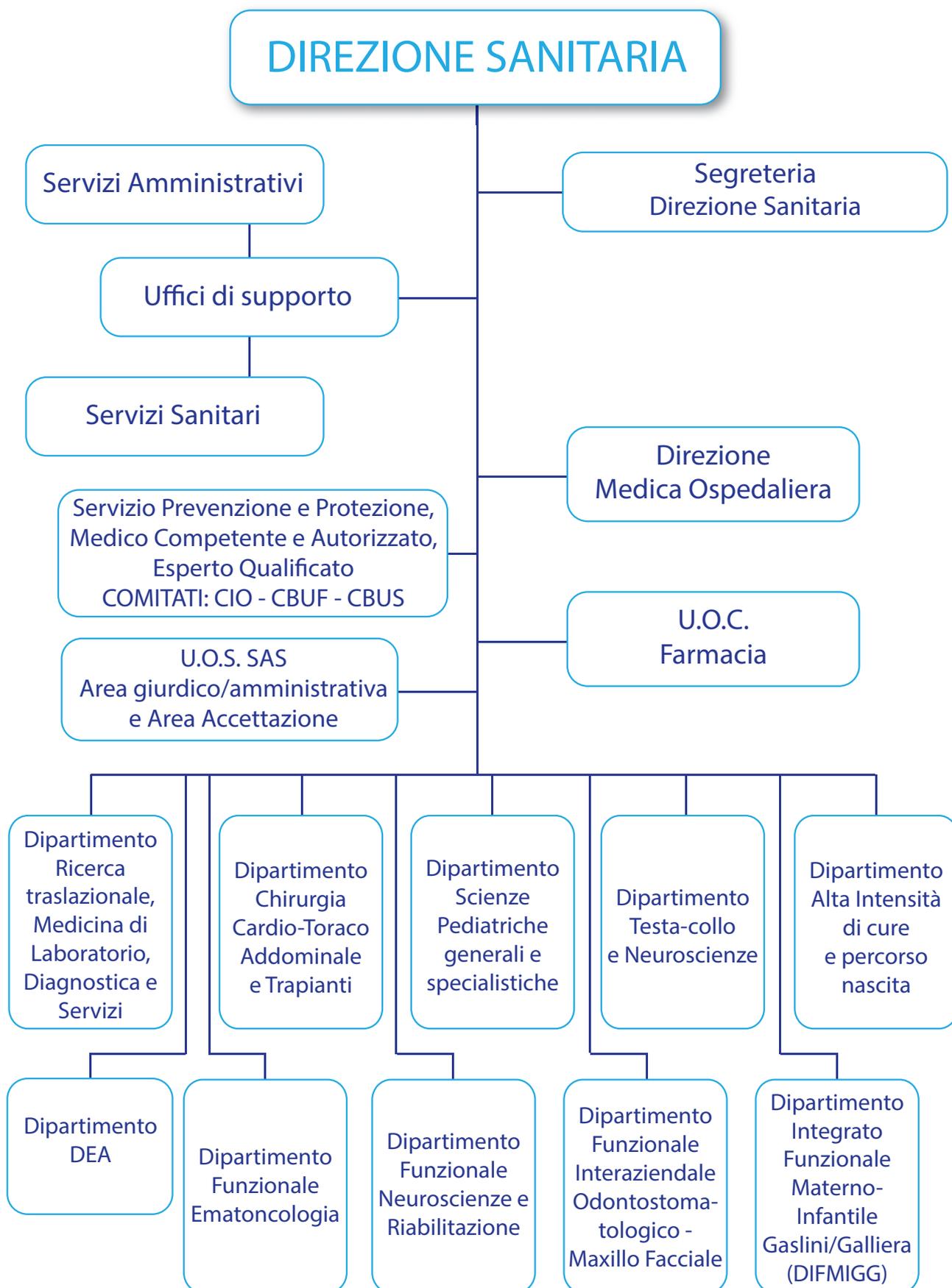
Dottor Luigino Patacchia
Ingegnere Mauro Ghio

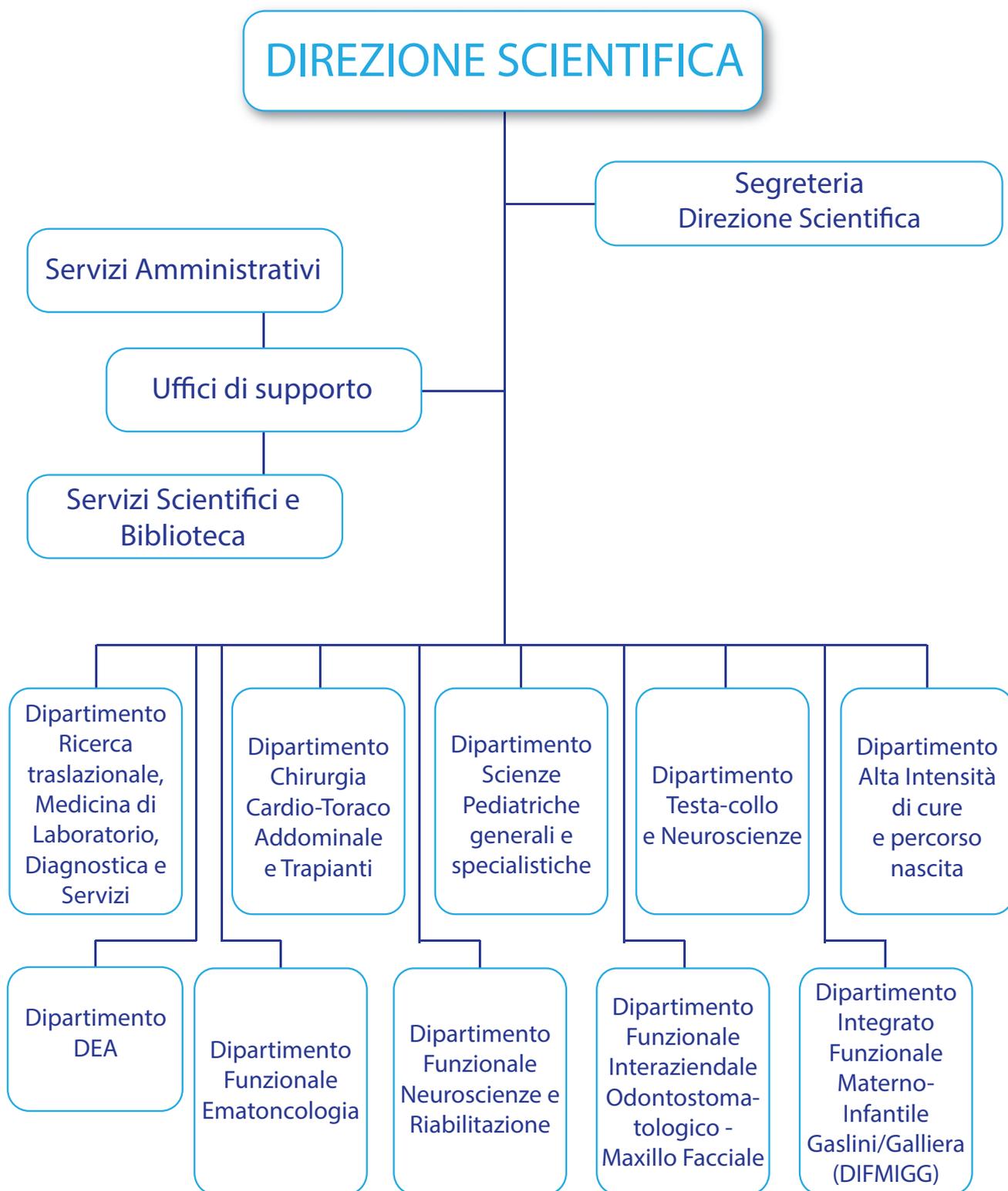
Organigrammi

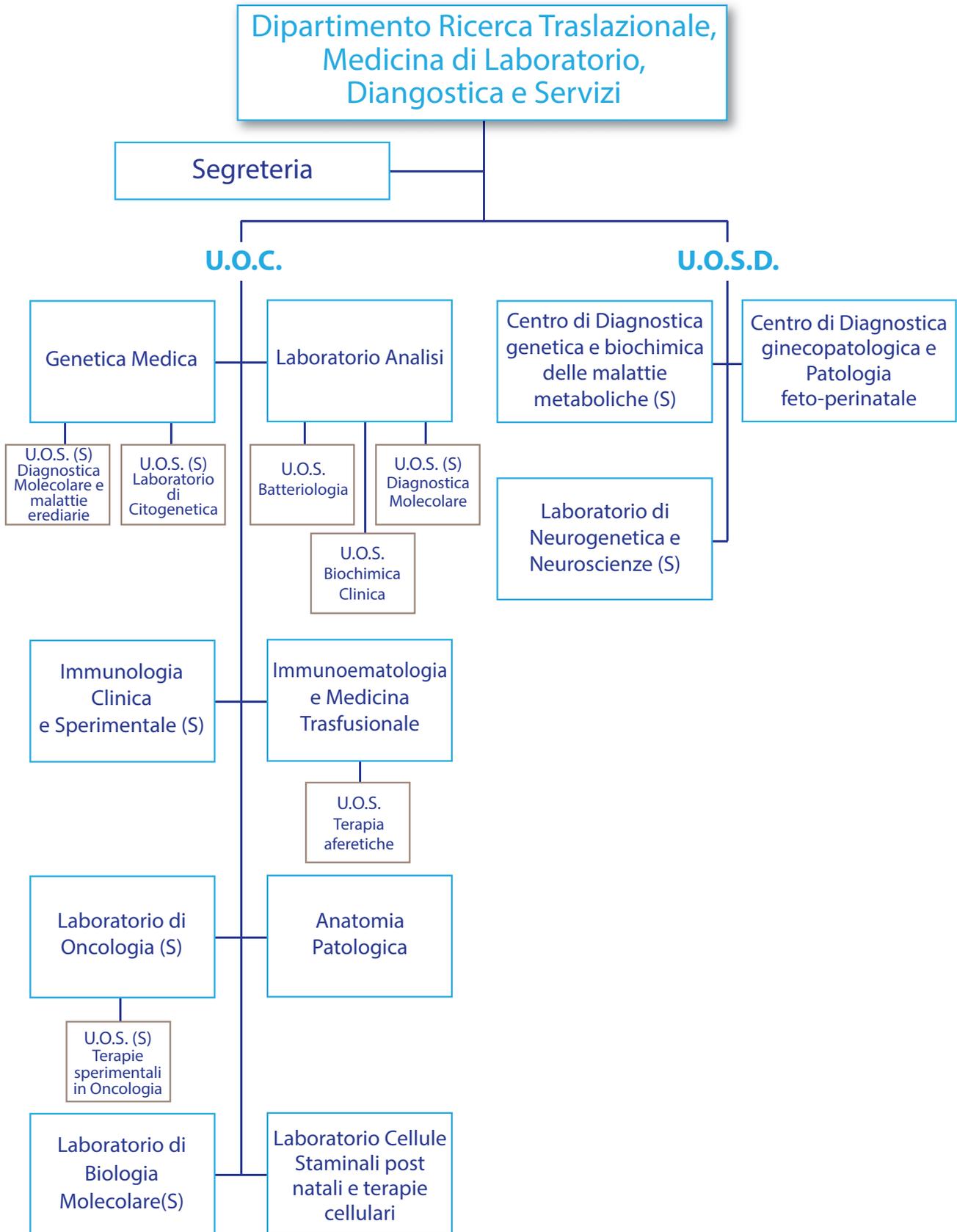


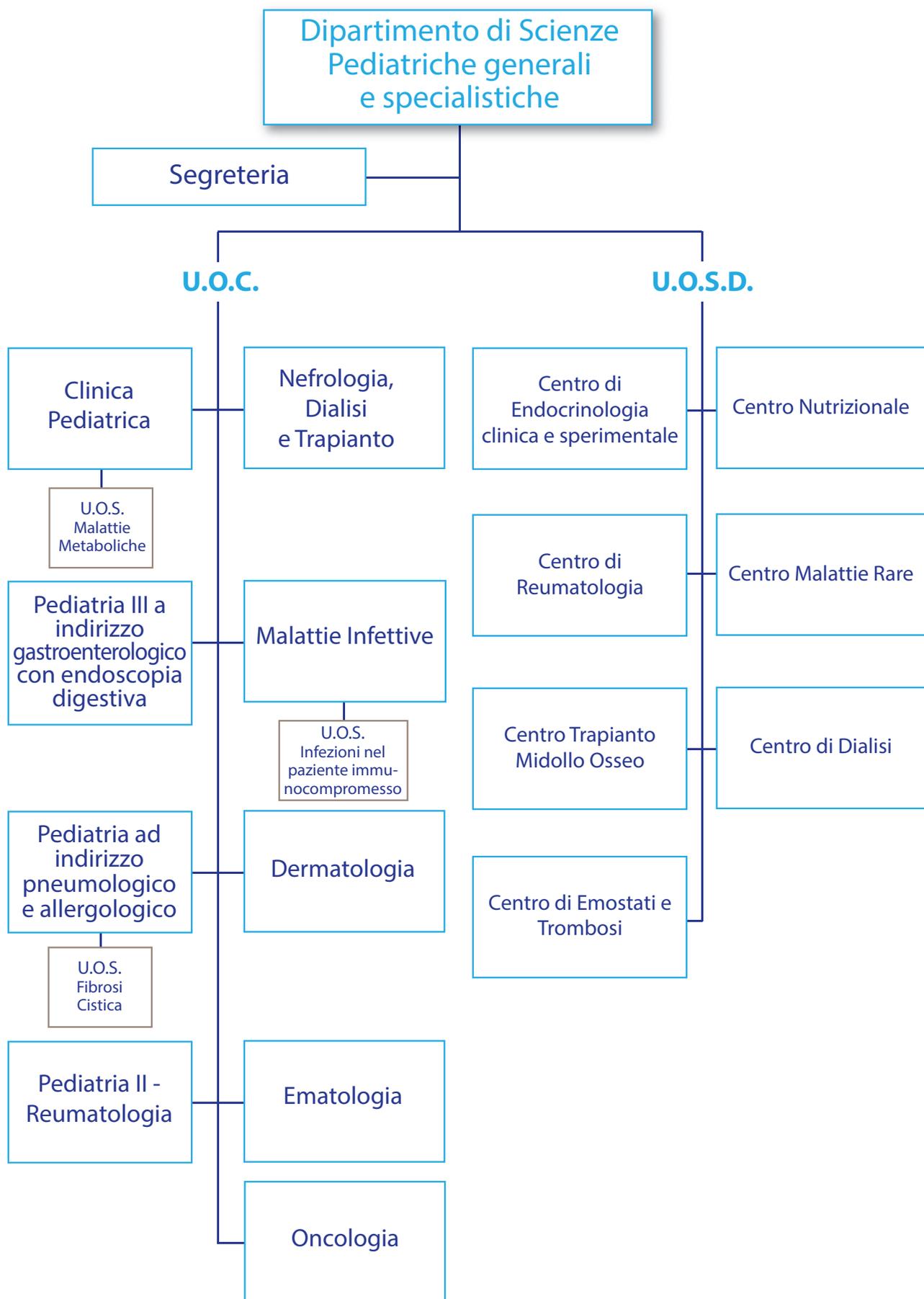


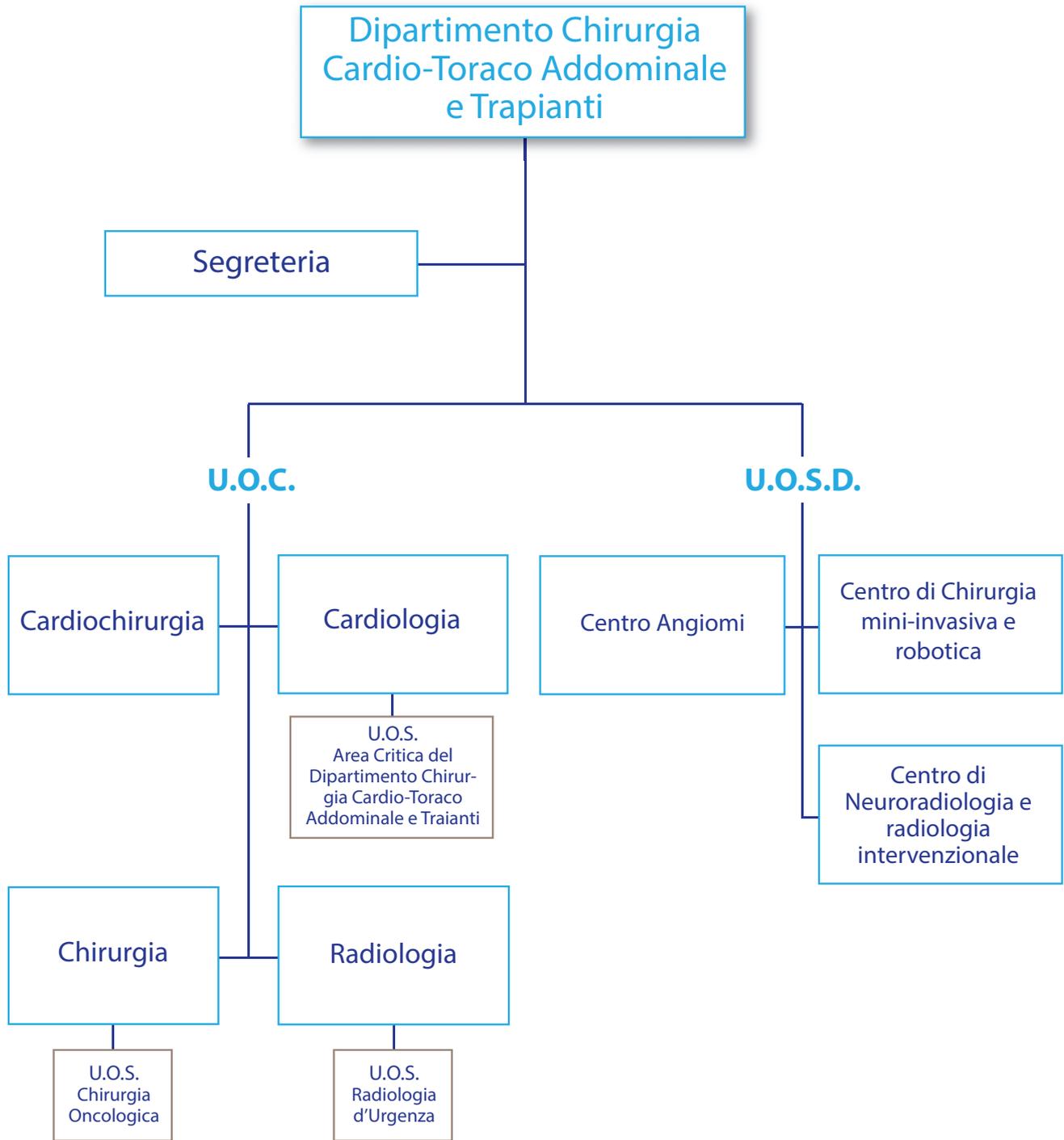


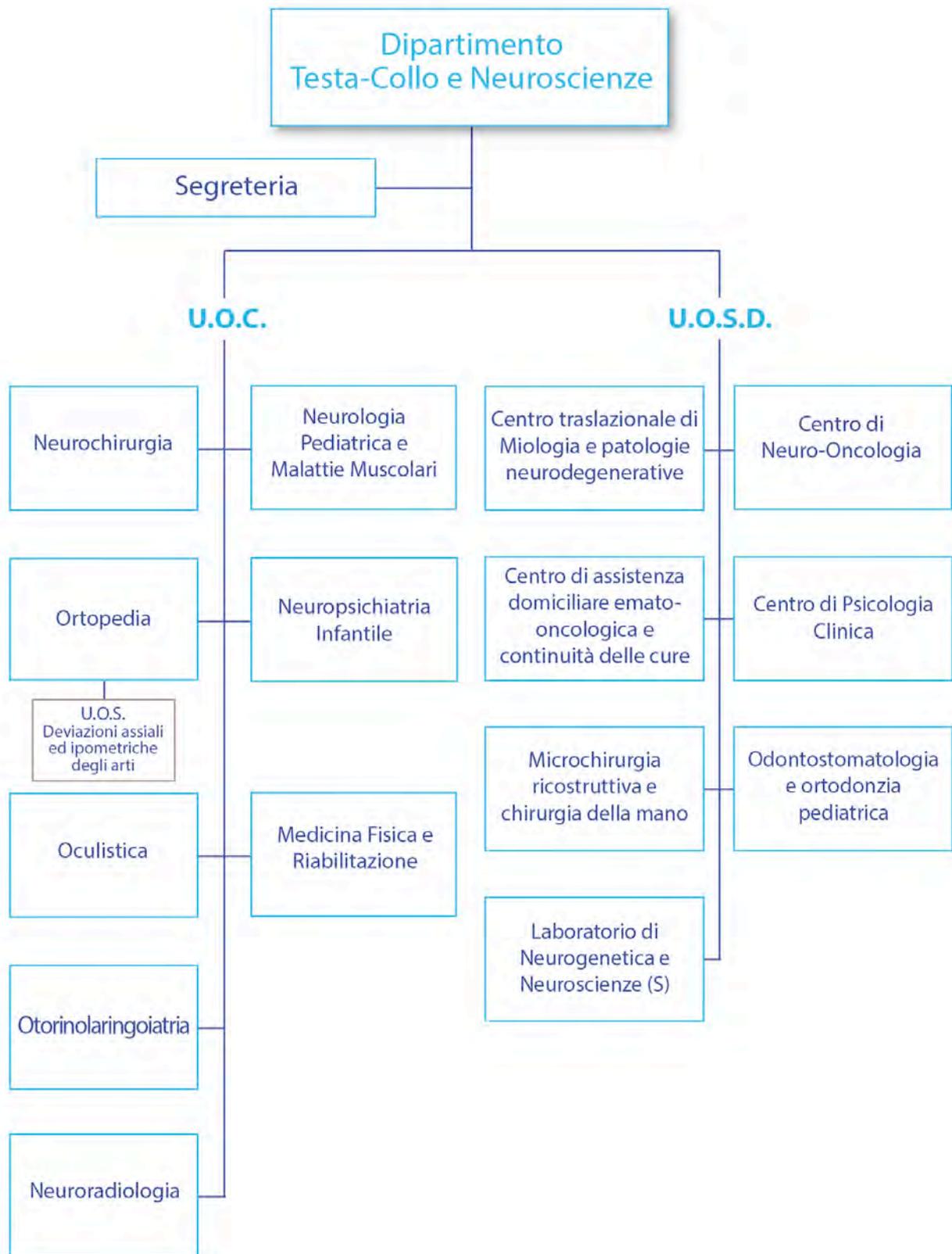


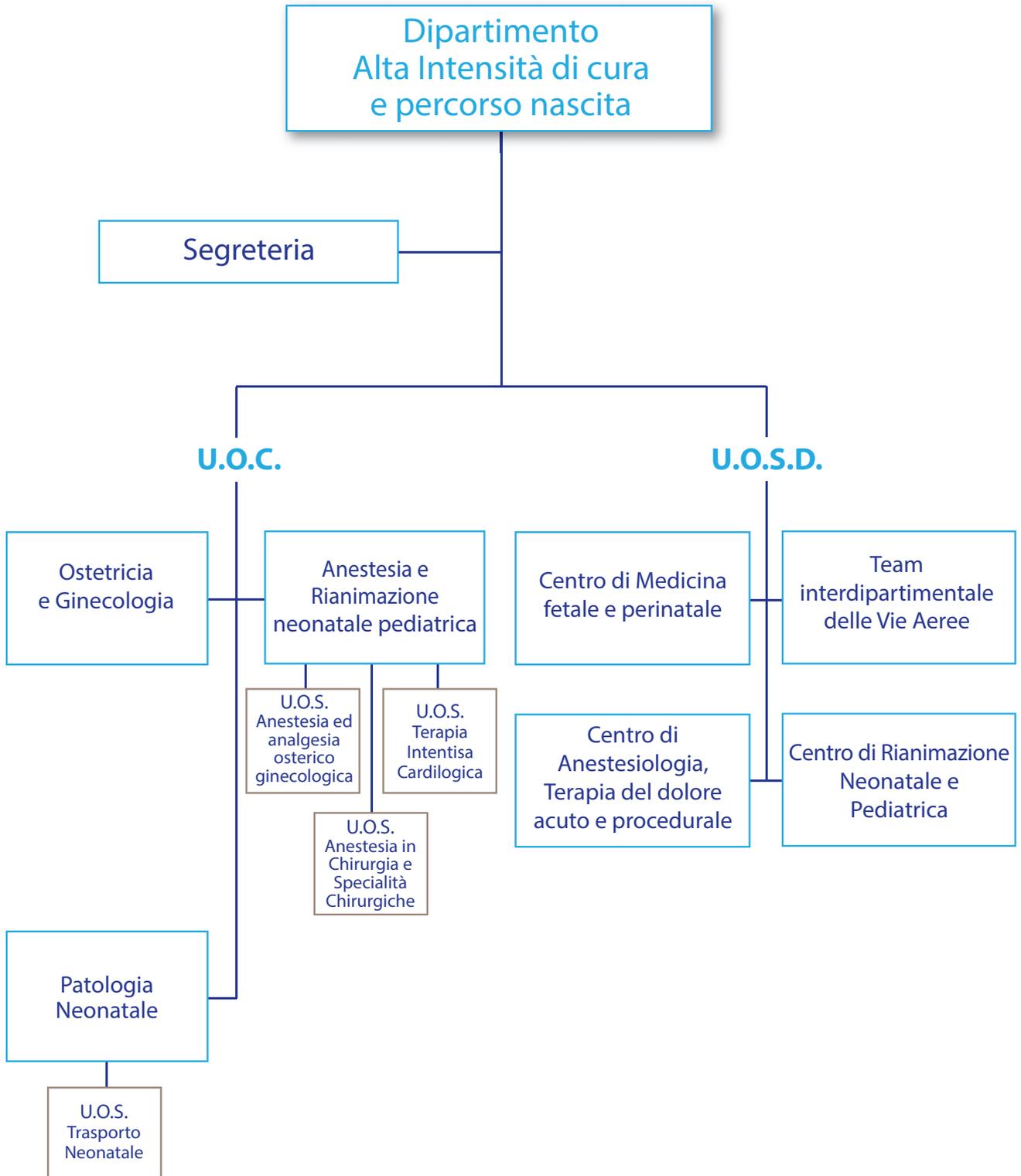


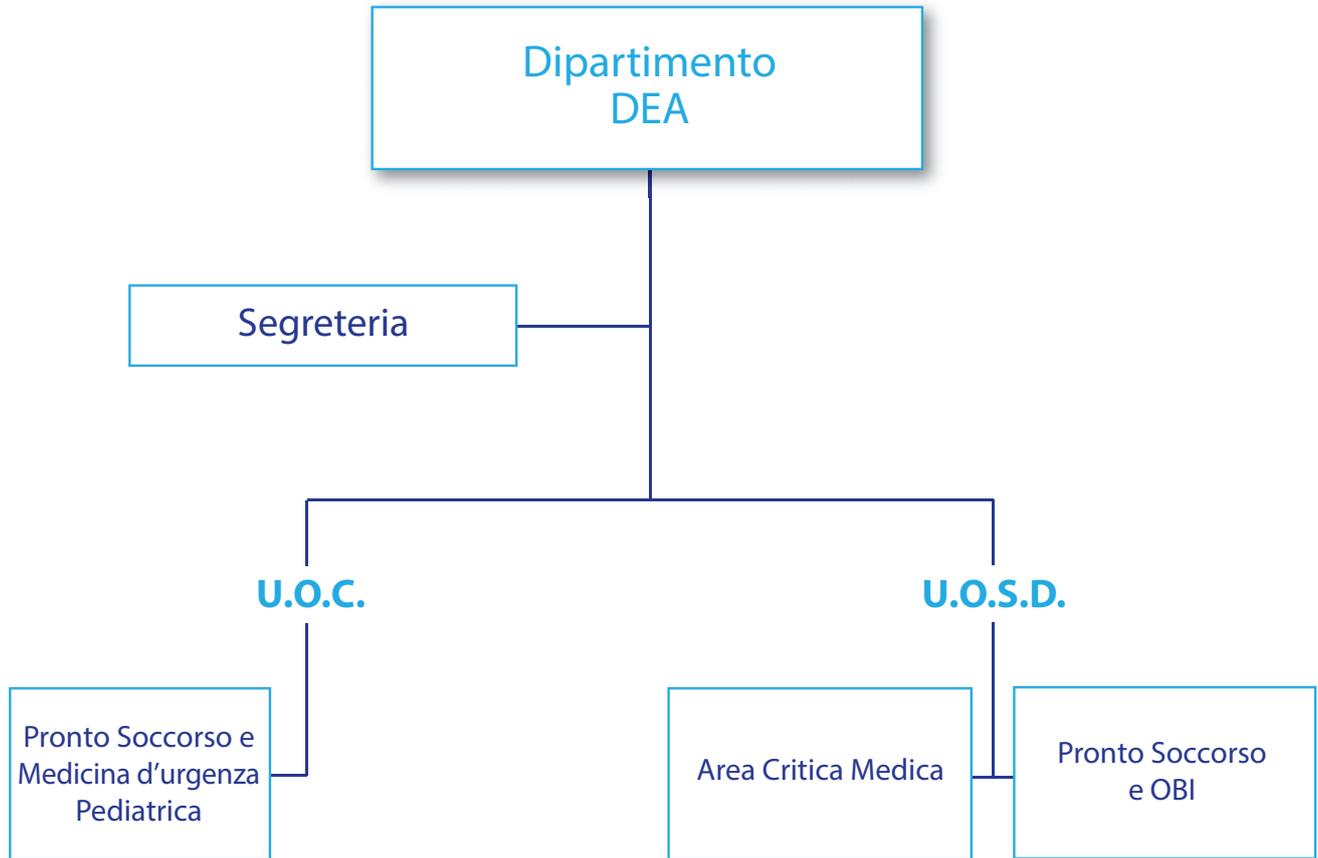


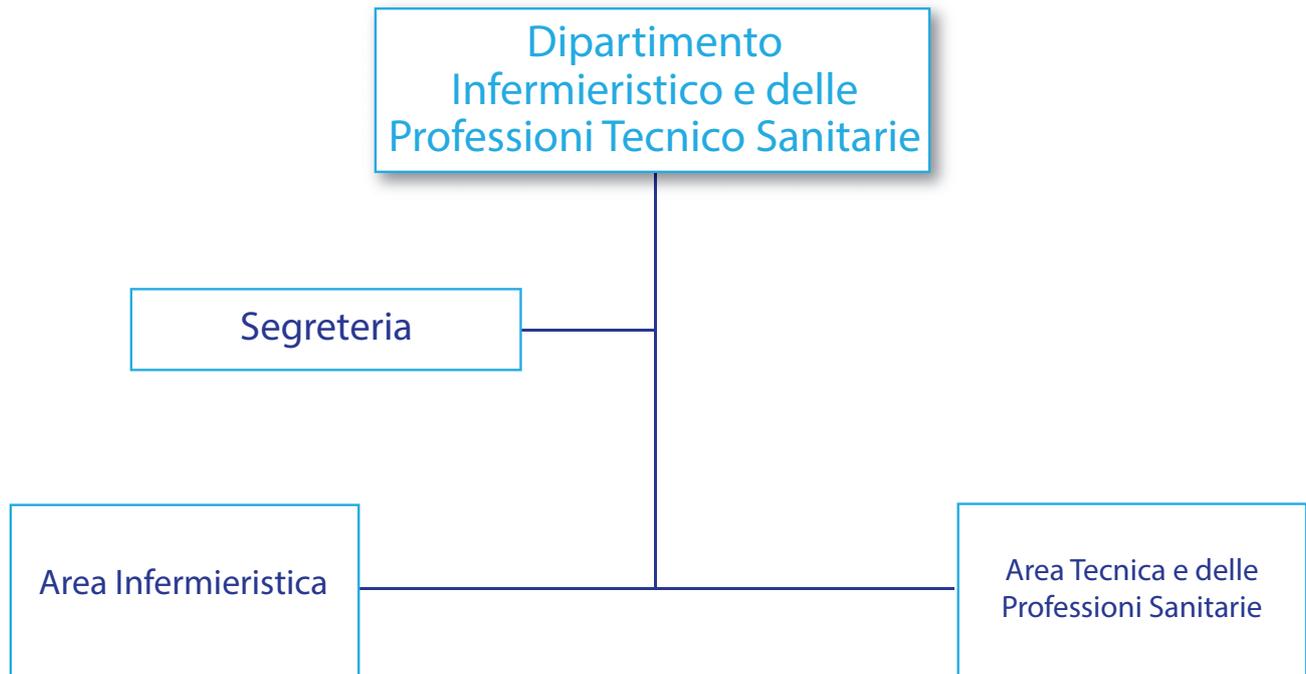












Capitolo 3 – Struttura

Dipartimento di Staff

Coordinatore: dottor Ubaldo Rosati

U.O.C. Centro Controllo Direzionale e Servizio Qualità

**Direttore**

Dottor Ubaldo Rosati

Localizzazione

Padiglione 8

Referente per la Qualità

Dottorssa Elena Battistini

Attività

Controllo di Gestione

- Implementazione e monitoraggio del sistema di contabilità analitica e direzionale
- Pianificazione annuale di budget, monitoraggio, reporting, valutazione dei risultati e coordinamento azioni correttive
- Sistema di valutazione annuale della dirigenza: verifica dei risultati (in coll. con Ufficio Personale)
- Sperimentazione definizione costi standard in pediatria

Risk Management e Sistema qualità

- Predisposizione delle procedure per il mantenimento dei sistemi di certificazione e accreditamento secondo quanto previsto dal sistema regionale ed di accreditamento: Joint Commission International
- Coordinamento sistema di audit periodici
- Monitoraggio della documentazione sanitaria, del sistema indicatori e incident reporting
- Organizzazione di M&M, FMECA e RCA
- Supporto allo svolgimento di progetti di miglioramento continuo della qualità delle cure
- Realizzazione annuale premio Qualità Gaslini

Security

In collaborazione con le strutture preposte:

- Monitoraggio piani sicurezza infrastrutturale e servizi in appalto (Ufficio Tecnico)
- Monitoraggio piani antincendio con esercitazioni periodiche (Ufficio Tecnico, RSPP)
- Pianificazione maxiemergenze, monitoraggio, esercitazioni periodiche

Pianificazione e sviluppo

Segreteria di coordinamento dei programmi attuativi annuali del Piano strategico.

L'UOC opera quale struttura di staff alla Direzione Generale; verifica ed analizza mediante valutazione comparative dei costi, delle performance e dei risultati la realizzazione degli obiettivi aziendali; progetta e gestisce il sistema di qualità aziendale nelle sue diverse articolazioni.

Staff

Ubaldo Rosati, Fulvia Cavanenghi, Chiara Giuliano, Elena Battistini, Sara Palmerino

U.O.C. Affari Generali e Legali

Area Legale–Patrimonio

**Dirigente Responsabile**

Avv. Carlo Berri

Localizzazione

Padiglione 13 - P 01

Referente per la Qualità

Sig.ra Cristina Lavanna

Attività

L'Unità Operativa Affari Generali e Legali si articola in due Aree: Area Legale-Patrimonio e Area Servizi e Relazioni esterne.

L' Area Legale- Patrimonio si articola nei seguenti settori:

- **Settore Ufficio Legale:** gestione del contenzioso giudiziale e stragiudiziale, anche attraverso l'assunzione diretta del patrocinio legale dell'Ente, gestione dei lodi e reclami pervenuti all'Istituto per iscritto, recupero crediti, gestione frequenze volontarie, negoziazione dei contratti di sperimentazione scientifica, consulenza legale e tenuta repertorio atti pubblici dell'Istituto.
- **Settore Patrimonio:** gestione patrimonio immobiliare disponibile, gestione eredità e donazioni, gestione amministrazione immobili.
- **Settore Assicurazioni e Gestione Sinistri:** gestione sinistri con copertura assicurativa e in autoassicurazione, gestione contratti assicurativi.

Obiettivi

- Fornire una specifica consulenza e un adeguato supporto giuridico, normativo e pratico alle volontà di donazione da parte di soggetti privati, Associazioni, Fondazioni, Società e Enti e gestire beni mobili e immobili di cui l'Istituto è stato reso destinatario in virtù di disposizioni di ultima volontà o di atti tra vivi con criteri di trasparenza e con la finalità di realizzare la massima redditività degli stessi con il minor costo dell'ente e di curarne una attiva manutenzione e conservazione
- perseguire una efficace, efficiente ed economica gestione del contenzioso nell'ottica di una sua progressiva riduzione e facilitare la risoluzione delle controversie
- attuare un più efficace e puntuale monitoraggio del Rischio sia in relazione all'evolvere della procedura auto-assicurativa per quanto riguarda le fattispecie ricomprese nella stessa, sia per quanto concerne l'andamento tecnico delle polizze assicurative di cui è titolare l'Istituto nell'ottica di una gestione più economica e tempestiva nonché di una valutazione di convenienza fra gli esborsi sostenuti ed il rischio effettivo emergente dal dato statistico
- mettere a disposizione dell'utenza che richiede chiarimenti e delucidazioni una sempre migliore e puntuale consulenza assicurativa
- provvedere al recupero dei crediti derivanti da locazioni, concessioni e forniture realizzando così una pianificazione più efficace delle attività da svolgere sia per quanto riguarda situazioni creditorie non ancora risolte sia, in un'ottica di economicità dell'attività amministrativa, per gestire ed ottemperare in modo tempestivo e puntuale i relativi adempimenti
- elaborare le informazioni contenute nei reclami per un continuo miglioramento dell'attività prestata e per raggiungere la piena soddisfazione degli utenti, ridurre al minimo gli effetti dei disagi e fornire all'Istituto uno strumento idoneo a rilevare e a rispondere rapidamente alle situazioni di disagio e insoddisfazione vissute dall'utente;
- curare gli adempimenti tipici degli affari generali dell'Istituto, in particolare prestando attiva collaborazione e consulenza legale alla Presidenza e alle Direzioni Generale, Sanitaria, Scientifica ed Amministrativa dell'Istituto

Staff

Carlo Berri, Cristina Lavanna, Francesca Addimandi, Nadia Esposito, Rosalia Castellini, Daniele Incorvaiae Ersila Rocca

Area Servizi e Relazioni Esterne

**Dirigente Responsabile**

Avv. Carlo Berri

Localizzazione

Padiglione 13 - PT

Referente per la Qualità

Daniela Mangini

Attività

L'attività è svolta tramite :

- Ufficio Informazioni e Relazioni con il Pubblico
- Ufficio Volontariato e Beneficenza
- Laboratorio Fotografico
- Materiale Informativo

Le attività rivolte all'Utente esterno e ai dipendenti, sono svolte in modo integrato e collaborativo con i settori di comunicazione dell'Istituto, per rendere le stesse fruibili sia dall'utente che dal dipendente e/o dal professionista.

Obiettivi

- L'obiettivo dell'attività è di privilegiare l'integrazione dei diversi strumenti di informazione a disposizione con lo scopo di facilitare l'accesso degli utenti, intesi come famiglie, dei pazienti intesi come bambini ed adolescenti, dei visitatori, intesi come personaggi pubblici o professionisti nazionali o stranieri e dei dipendenti, intesi come soggetti fondamentali nello scambio comunicativo e professionale, in ogni ordine e grado, per permettere la fruizione dei servizi e delle prestazioni e rendere accessibile l'ospedale in tutti i settori.
- Miglioramento dell'accoglienza, miglioramento e digitalizzazione dell'informazione, semplificazione ed ammodernamento dei rapporti con l'utenza, ricerche di mercato per miglioramento marketing aziendale.

Staff

Daniela Mangini, Lorena Bruzzese, Antonella Formisano

Settore Relazioni

Localizzazione

Padiglione 13 - PT

Attività

L'attività si sviluppa in tre Uffici:

- Ufficio Relazioni Internazionali
- Ufficio Politiche e Sviluppo
- Ufficio Sponsoring di Progettazione Innovativa

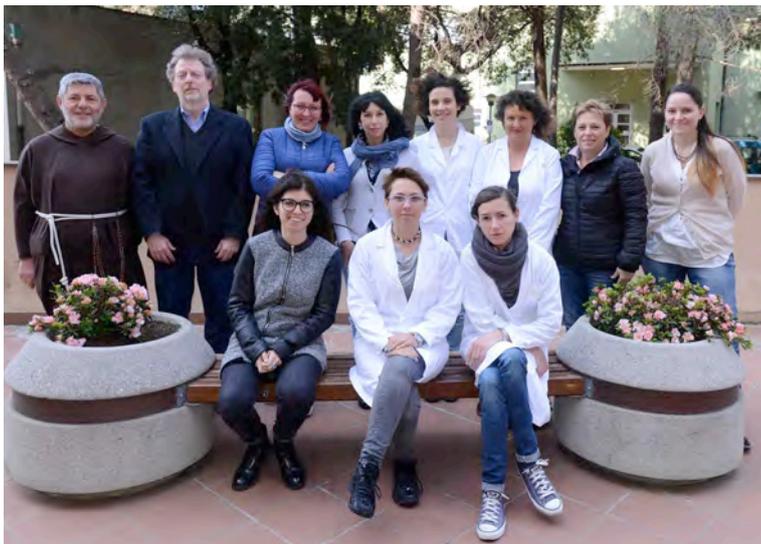
Obiettivi

- Sviluppare e potenziare le relazioni dell'Ospedale con altre Istituzioni scientifiche ed ospedaliere a livello regionale, nazionale e internazionale: ospedali di eccellenza in Italia e all'estero, Ministeri della Salute ed Enti istituzionali, Strutture sanitarie in Paesi meno sviluppati. I progetti di collaborazione hanno un duplice obiettivo: tendere all'eccellenza attraverso il confronto e il *benchmarking* con strutture sanitarie all'avanguardia, facendo "crescere" il personale dell'Istituto nelle competenze attraverso stage presso ospedali di alta specializzazione, discussioni congiunte di casi clinici di alta complessità in telemedicina, scambi formativi e progetti di ricerca multicentrici; contribuire al miglioramento dei livelli di prestazioni sanitarie in Ospedali attualmente non provvisti delle professionalità e competenze presenti al Gaslini, offrendo percorsi formativi al personale degli stessi ed erogando prestazioni a pazienti non curabili in loco.
- Implementare il marketing sanitario e la comunicazione tramite politiche di sviluppo e progettazioni innovative che sponsorizzino le attività di eccellenza che vengono svolte all'interno dell'Istituto Gaslini, anche tramite percorsi di educazione sanitaria ed aggiornamento professionale costante e continuo.

Staff

Chiara Volpi, Stefano Castagnola

Centro Accoglienza Bambino e Famiglia - C.A.B.E.F.

**Dirigente Responsabile**

Avv. Carlo Berri

Localizzazione

Padiglione 8 P T e P 01

Attività

Presso il pad. 8 sono aperti con orario 8,30-15,00 i seguenti Sportelli del Centro Accoglienza Bambino e Famiglia, che operano in modo sinergico e coordinato:

Segretariato Sociale

Lo sportello di front-office per la prima accoglienza e la valutazione dei bisogni sociali delle famiglie rileverà le problematiche di competenza e attiverà gli assistenti sociali (in back-office presso la Direzione Sanitaria-Pad.10), per la presa in carico e la definizione di un percorso di sostegno specifico per ciascuna famiglia tramite anche il coinvolgimento di educatori e mediatori culturali.

Sportello di Orientamento Sanitario e Malattie Rare

Svolge attività di prima accoglienza (in front-office) per i bisogni sanitari dei pazienti e delle famiglie, anche affette da Malattie Rare, e le indirizza verso i percorsi assistenziali più adeguati.

Con riferimento alle Malattie Rare lo Sportello attua le procedure previste per avviare il necessario percorso terapeutico e/o assistenziale nell'ambito della rete regionale e nazionale (Sportello Regionale Malattie Rare).

Presa in carico e prima gestione delle problematiche prospettate.

Sportello Ospitalità

Offre, in front-office, informazioni di base agli utenti, operatori, professionisti, studenti e tirocinanti, per quanto riguarda l'alloggio, il trasporto e tutti gli altri servizi utili alle persone e alle famiglie provenienti da fuori Genova. In back-office, riceve e coordina tutte le richieste di ospitalità, e le indirizza presso i Centri di

Ospitalità convenzionati con l'Istituto. Lo Sportello coordina inoltre le attività di educazione e animazione delle associazioni di volontariato e delle scuole che prestano la loro attività all'interno dell'Istituto.

Servizio Sociale Professionale

Il Servizio Sociale è attivo per tutte le Unità Operative. Gli uffici degli assistenti sociali (attività in back-office) sono ubicati presso la Direzione Sanitaria Pad. 10 al 4° piano.

Prestazioni:

- Valutazione dei bisogni, delle risorse personali e familiari, delle risorse della rete interna ed esterna
- Definizione complessiva del progetto individualizzato di assistenza (PIA) in collegamento e integrazione con le prestazioni sanitarie (Rapporto con Dipartimenti e Unità Operative)
- Attivazione di interventi di sostegno e di supporto relazionale:
 - Interventi di assistenza economica
 - Attivazione rete interna C.A.B.E.F. (es. supporto spirituale, educatori, mediatori culturali).
 - Collaborazione con i servizi territoriali e rapporti con l'autorità giudiziaria.

Supporto Spirituale

Il sostegno morale e spirituale dei Frati Cappuccini e dei Volontari del servizio di animazione è a disposizione delle persone e delle famiglie.

Per le famiglie di religioni non cattoliche, si attiveranno gli opportuni contatti con i rappresentanti della religione di appartenenza per uno specifico sostegno confessionale.

Obiettivi

Nell'ottica della promozione di una modalità di pratica assistenziale che riconosca la centralità del ruolo della famiglia nella vita del bambino con problemi di salute ed il ruolo terapeutico del coinvolgimento attivo della famiglia stessa, è stato istituito il C.A.B.E.F. che prevede l'impiego di operatori dai profili diversi, ciascuno con compiti specifici; operatori per accogliere e fornire informazioni, per attivare secondo le necessità assistenti sociali, educatori, mediatori culturali, supporto spirituale e volontari.

L'Istituto Giannina Gaslini offre, attraverso il C.A.B.E.F. un'accoglienza personalizzata, prendendosi carico degli aspetti sociali e sanitari, nonché delle eventuali esigenze di ospitalità del bambino e della famiglia in un programma multidimensionale, multidisciplinare, multiculturale e multiconfessionale.

Staff

Marco Martinoli, Maria Anna Crudo, Paola Guglieri, Rosa Pallino, Anna Sonja Tramaglino, Graziana Demarchi, Maddalena Ferrando, Cristina Ardoino, Alessandra Asquasciati, Daria Gemme, Simona Letizia, Maria Antonella Nasseti, Michela Ottonello, Raffaella Tedeschi

U.O.C. Sistema Informativo Aziendale

**Dirigente Responsabile**

Ingegnere Simone Lightwood

Localizzazione

Padiglione 7

Referente per la Qualità

Gianni Berretta

Principali attività

Il SIA è l'Unita Operativa preposta al governo ed allo sviluppo del sistema informativo aziendale. Tra le principali attività vanno ricordate :

- L'installazione, configurazione, monitoraggio, conduzione manutenzione e gestione guasti dei sistemi centrali aziendali
- L'installazione, configurazione, monitoraggio, conduzione manutenzione e gestione guasti delle basi dati ed applicazioni aziendali
- L'implementazione e gestione di politiche di sicurezza per la continuità del servizio ed il disaster recovery
- La definizione ed esecuzione di politiche di backup, conservazione e restore finalizzate alla salvaguardia dei dati
- La definizione , implementazione e monitoraggio delle soluzioni di security a tutela dei sistemi e dei dati aziendali
- L'installazione, configurazione, monitoraggio, conduzione manutenzione e gestione guasti delle postazioni di lavoro aziendali
- Il supporto all'analisi, allo sviluppo ed all'introduzione di soluzioni applicative in ambito clinico ed amministrativo
- La formazione ed assistenza degli utenti per l'utilizzo delle applicazioni di area sanitaria e sanitaria

Obiettivi

I principali obiettivi del SIA sono:

- Assicurare la continuità do servizio dell’infrastruttura informatica dell’Istituto
- Governance ,definizione delle strategie e sviluppo IT per un allineamento continuo rispetto alle necessità dell’Istituto nell’ambito delle risorse disponibili
- Selezione ed adozione delle più efficaci ed efficienti soluzioni ICT per la realizzazione delle strategie dell’Istituto
- Garantire il continuo funzionamento nonché l’appropriata evoluzione e costante miglioramento delle performance e della sicurezza dell’infrastruttura IT dell’Istituto
- Supporto all’utenza interna per il miglior uso degli applicativi aziendali
- Disegno, sviluppo (in caso di soluzioni built-in), attivazione e gestione degli applicativi software per l’Istituto
- Formazione ed affiancamento del personale interno dell’Istituto nelle fasi di change management ed early life support conseguenti all’adozione di nuove soluzioni IT
- Gestione dei processi di acquisto e gestione dei contratti per beni e servizi in area IT
- Collaborazione ed indirizzo delle altre U.O. dell’Istituto relativamente all’adozione ed integrazione di soluzioni IT per il raggiungimento degli obiettivi preposti;

Staff

Simone Lightwood, Gianni Berretta , Silvia Pozzo , Roberto Ceruti, Federica Accomazzo, Daniele Carbonara, Ivana Mengoli, Michele Pesce, Andrea Reverberi, Roberto Scali, Fabrizio Nuti, Angelo Celentano

U.O.S.D. Epidemiologia, Biostatistica e Comitati



Dirigente Responsabile
Riccardo Haupt

Localizzazione
Padiglione 10 – P 04

Attività

Epidemiologia Clinica

- Centro dati: preparazione modulistica, costruzione e aggiornamento banche dati computerizzate; data entry e controllo di qualità.
- Supporto metodologico - statistico per la preparazione di protocolli di ricerca e per analisi di dati di studi clinici controllati, di studi osservazionali e descrittivi.
- Applicazione di tecniche di analisi bi- e multivariata per l'identificazione di fattori di rischio per determinati outcomes clinici.
- Applicazioni di tecniche di analisi descrittiva multivariata per l'identificazione e la validazione di criteri classificativi in reumatologia pediatrica.
- Realizzazione di revisioni sistematiche col gruppo Cochrane e di meta-analisi.
- Coordinamento progetto del passaporto del lungo-sopravvivate da tumore pediatrico e gestione ambulatorio DOPO presso il Dipartimento di Ematologia e Oncologia

Registri di malattia

- Registro Nazionale Neuroblastoma (RINB), management e analisi statistiche
- Registro nazionale soggetti fuori terapia dopo tumore pediatrico (ROT) e sviluppo del "passaporto della guarigione". Follow-up epidemiologico dei lungo-sopravvivenenti da tumore pediatrico
- Registro Italiano tumori del sistema nervoso centrale (RI-TSNC)
- Registro Regionale delle ipoacusie congenite neonatali
- Registro sindrome di Poland

Supporto Comitato Etico

- Supporto scientifico ed amministrativo per la Sezione 3 (pediatrica) del Comitato etico regionale

- Aggiornamento dell'Osservatorio Nazionale sulla Sperimentazione Clinica (OsSC) e del data base EUDRA Vigilance
- Monitoraggio dell'attività di sperimentazione nei confronti del Ministero della Salute

Obiettivi

Si prevede di mantenere e stabilizzare le attività attualmente in corso.

Contribuire con la nostra casistica a studi internazionali sugli effetti a distanza secondari al trattamento per tumori pediatrico e contributo a revisioni sistematiche della letteratura del gruppo Cochrane

Staff

Riccardo Haupt, Angela Pistorio, Maria Grazia Calevo, Francesca Bagnasco, Luisella Bertoluzzo, Giovanni Erminio, Anna Rita Gigliotti, Stefania Menoni, Monica Muraca, Serena Puiè, Sabrina Zanardi, Vera Morsellino

Direzione Amministrativa

Presentazione del Direttore Amministrativo



Ho in più occasioni ribadito che la forza del nostro Istituto è il “capitale umano” che possiede. Un patrimonio di conoscenze di un sapere spesso origine e frutto della ricerca continua al miglioramento. E’ per questo che una prerogativa a cui il nostro Istituto non ha mai rinunciato è quella di continuare a perseguire la difficile strada (ai giorni nostri) della copertura dei posti che si rendono vacanti, cercando di garantire il più possibile il turn-over.

Se infatti diamo uno sguardo ai dati al 31 dicembre degli ultimi anni possiamo renderci subito conto che il numero dei dipendenti a tempo indeterminato si è assestato su circa 1750 unità di personale. Non è un dato da poco poiché le stringenti norme sul pareggio di bilancio hanno spesso costretto in questi anni le Aziende Sanitarie a rinunciare al mantenimento stabile del numero dei dipendenti. Poichè, come noto, la spesa del personale rappresenta circa il 50% dei costi di gestione, la riduzione delle spese ha costretto ad azioni che, nel nostro caso, per raggiungere l’obiettivo ci hanno visto operare più sull’efficientamento che sui tagli c.d. “lineari”.

Nel 2016, quindi, il Gaslini ha continuato ad assumere, perché ciò significa dare continuità, mantenere in vita il nostro Istituto e su alti livelli continuare a dargli un futuro.

Certamente, a volte, i lunghi tempi richiesti dalle procedure forse non hanno fatto percepire nella sua reale positività lo sforzo fatto e il risultato raggiunto, ma quello che conta alla fine è l’obbiettivo concretamente realizzato.

Non è da sottovalutare (anche se i numeri sono ancora contenuti) che verso fine anno è stato raggiunto un importante accordo Regione/Istituto/Organizzazioni Sindacali per quanto riguarda i contrattisti della ricerca, prevedendo un percorso graduale affinché i migliori, attraverso l’utilizzo delle graduatorie di concorso, possano essere assunti a tempo determinato. Recentemente sono entrati in servizio effettivo i destinatari dei primi provvedimenti per un rapporto di dipendenza che, sebbene a tempo determinato, rappresenta il segno certamente di un riconoscimento delle professionalità espresse, ma anche di un legame con i professionisti con l’opportunità per l’Istituto di progettare meglio le attività.

Nel 2016 l’Istituto si è anche dotato dell’O.d.V. (Organismo di Vigilanza) proseguendo in un cammino volontario nel percorso di applicazione di una norma (L. 231/2001) che, pur non essendo direttamente rivolta agli Enti pubblici, rappresenta una opportunità per mettersi e mettere a disposizione ogni elemento che possa riguardare la trasparenza e le azioni correlate all’anticorruzione. Per noi l’applicazione di queste norme ha comportato solo il fatto di adeguarsi a percorsi virtuosi e sgomberare il tavolo da ogni possibile situazione di rischio. Potremmo dire anche non strettamente necessario, poiché i nostri dipendenti sono conosciuti per la loro rettitudine e collaborazione. Abbiamo da sempre avuto una incidenza bassissima di eventi avversi in questo ambito e questo, se da una parte ci conforta molto e ne siamo orgogliosi, dall’altra non deve renderci presuntuosi su un argomento così delicato.

Negli ultimi tre mesi dell'anno ha preso avvio il "cambiamento epocale" nella ristorazione per degenti e dipendenti. Non è stato facile, anche per i legami affettivi verso la nostra "vecchia mensa". Un continuo confronto per il miglioramento dell'effettivo avvio della nuova "gestione esternalizzata" che ha impegnato tutti. Ancora una volta un ringraziamento particolare va ai nostri dipendenti che hanno accettato di rimettersi in gioco collaborando nella fase di studio prima ed andando poi ad occupare posti in altri settori, spesso dovendo seguire un percorso di riqualificazione impegnativo, alcuni cambiando radicalmente la loro vocazione lavorativa.

Come un ringraziamento deve andare alle Organizzazioni Sindacali dell'Istituto che con una continua pressione ci hanno permesso di vedere ciò che ci sfuggiva o prendere coscienza su problemi sottovalutati. E' con la collaborazione di tutti che oggi possiamo dire di aver superato le criticità più rilevanti. Il percorso di miglioramento prosegue.

Sulle gestioni più prettamente contabili non è qui il caso di entrare nel dettaglio se non evidenziare come l'Istituto sia impegnato in un percorso virtuoso per quel pareggio di bilancio il cui raggiungimento rappresenta la miglior garanzia e segno tangibile della solidità delle migliori Istituzioni.

Paolo Faravelli

Staff

Francesca Guerriero

Dipartimento Tecnico Amministrativo

Direttore: Ing. Gaetanino Tufaro

Dipartimento Tecnico Amministrativo

Il Dipartimento Tecnico Amministrativo è articolato nelle seguenti strutture:

Settore Contratti e appalti

- Ufficio appalti lavori e servizi tecnici
- Ufficio appalti tecnologie e attrezzature sanitarie, servizi sanitari

U.O.C. Gestione e Valorizzazione del Personale

- Ufficio Contratti
- Settore Giuridico e Reclutamento
- Settore Economico e Previdenziale
- Settore Matricolare-Rilevazione Presenze e Assenze

U.O.C. Servizi Tecnici

- Area Manutenzione e conduzione servizi tecnici
- Area Tecnologie sanitarie e Telecomunicazioni
- Area Gestione Amministrativa e Progetti

U.O.C. Gestione Risorse e Servizi Logistici

- Area Gestione Risorse
- Settore Gestioni Acquisizioni in Economia
- Settore Gestioni Acquisizioni Area Scientifica
- Area Economato e Servizi Logistici
- Settore Gestione Filiera Alimentare
- Settore Gestione Attività Tipiche Economiche e Acquisizione in Economia

U.O.C. Bilancio, Contabilità e finanze

- Area Bilancio
- Area Contabilità e Auditing
 - Settore Audit Contabile e Adempimenti Fiscali
 - Settore Entrate
 - Settore Spese
 - Settore Budgeting e Reportin

Settore Contratti e appalti

Il responsabile è il Direttore del Dipartimento Tecnico Amministrativo Ing. Gaetanino Tufaro

Attività

Il settore svolge le seguenti funzioni:

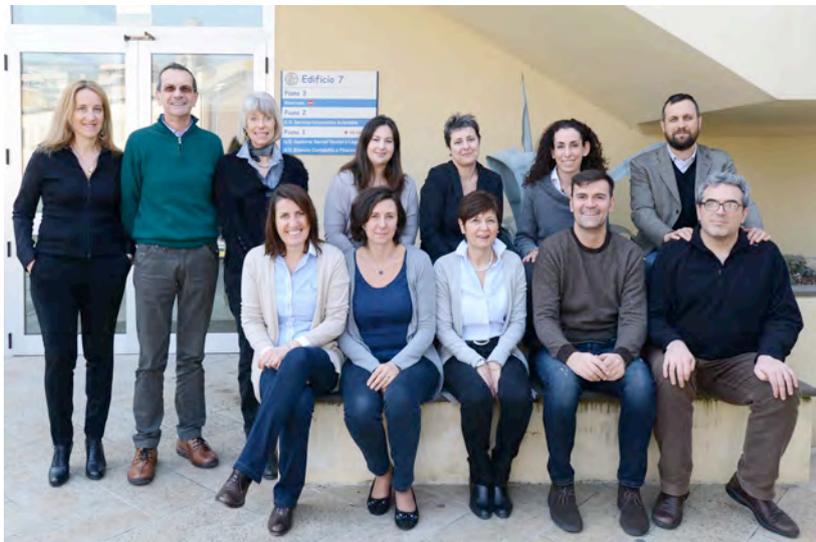
- a) accettazione donazioni
- b) acquisizione tecnologie sanitarie
- c) acquisizione attrezzature sanitarie
- d) acquisizione attrezzature non sanitarie/generiche
- e) acquisizione macchine d'ufficio e telefonia
- f) appalti di lavori pubblici
- g) affidamento servizi di manutenzione apparecchiature elettromedicali e impianti tecnologici
- h) acquisizione di mobili e arredi, sanitari e non sanitari
- i) appalti servizi e fornitura di beni (sanitari, informatici e tecnico/economali)

Staff

Ufficio appalti tecnologie e attrezzature sanitarie, servizi sanitari: Patrizia Corrias, Rossella Fossa, Luca Brizzi.

Ufficio appalti lavori e servizi tecnici: Stefania Ortu, Gosti Clea (personale afferente UOC Servizi Tecnici)

U.O.C. Bilancio, Contabilità e Finanza



Dirigente Responsabile

Dottorssa Stefania Moncini

Localizzazione

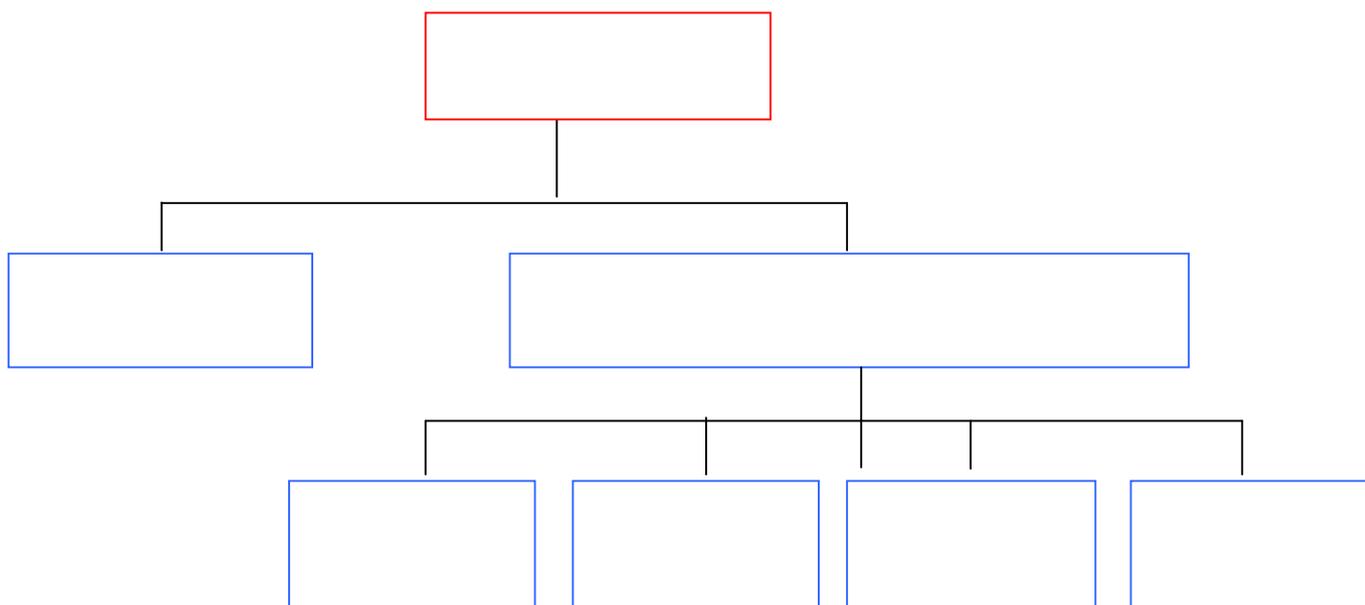
Padiglione 7 – P 01

Referente per la qualità

Vittorio Pedemonte

Attività

L'U.O.C. Bilancio Contabilità e Finanza, struttura di staff della Direzione Amministrativa, è articolata nei seguenti settori:



Staff

Stefania Moncini, Paola Burlando, Annunziata Di Fronzo, Sandro Pliocenico, Roberto Tessaris, Cirinei, Enrica Gris, Claudia Cerchi, Romina Durante, Diego D'Amico, Patrizia Rosella

Vittorio Pedemonte, Laura

U.O.C. Gestione e Valorizzazione del Personale

**Dirigente Responsabile**

Dottoressa Rosella Picco

Localizzazione

Padiglione 10 – P 01

Referente per la qualità

Dottoressa Michela Massone

Attività

L'Unità Operativa Complessa Gestione e Valorizzazione del Personale è articolata nei seguenti Settori: giuridico, reclutamento, previdenziale, matricolare - rilevazione presenze/assenze e relazioni sindacali; ha competenza sulla gestione del rapporto di lavoro con riferimento alle procedure di reclutamento, all'applicazione delle norme contrattuali di riferimento, al trattamento economico e alle pratiche previdenziali, alle relazioni sindacali.

Nell'ambito dei settori individuati, è prevista la figura del Coordinatore che sovrintende all'espletamento delle funzioni di rispettiva competenza.

Elementi comuni ai diversi settori sono: preparazione e tenuta dei documenti da archiviare nel fascicolo del personale per quanto richiesto dalle procedure Joint Commission International, stesura del conto annuale, informazioni al pubblico (dipendenti/esterni) circa gli argomenti di competenza.

Obiettivi

Informatizzazione delle procedure mediante il potenziamento e lo sfruttamento dei programmi in uso.

Staff

Picco Rosella, Rita Scribano, Patrizia Pozzolo, Giulio Tonna, Lorella Scarpa, Elena De Benedetto.

Marco Accerbis, Marina Aironi, Lorena Barbè, Laura Berlingheri, Roberta Cappelli, Maria Casilli, Carla Corana, Antonella Ircolò, Santina Maccaione, Eleonora Macciò, Michela Massone, Carmela Meli, Laura Musso, Liviana Nicora, Carla Paci, Carla Parodi, Rosalba Rosati, Carolina Vinci.

U.O.C. Gestione Risorse e Servizi Logistici

**Dirigente Responsabile**

Dottoressa Rosella Picco

Localizzazione

Padiglione 17 - P 01

Referente per la Qualità

Dottoressa Rosella Picco

Attività

Acquisizione e gestione beni di consumo tecnico/economici sia a scorta che all'acquisto nonché dei relativi gestione ordini e liquidazione fatture.

Controllo/monitoraggio sui servizi appaltati di particolare rilevanza quali pulizia, lavaggio/noleggio biancheria e divise, ristorazione. Gestione relativi ordini di servizio e liquidazione relative fatture.

Gestione cassa economica, gestione/aggiornamento inventario beni mobili registrati.

Gestione personale del magazzino unico, gestione personale squadra trasporti, gestione personale centro stampa, gestione personale del servizio centralino, gestione del personale di portierato/infopoint, gestione del personale addetto alla guida degli automezzi dell'Istituto.

Acquisizione di diagnostici e reagenti per la Ricerca e liquidazione relative fatture.

Obiettivi

Soddisfare il fabbisogno dell'utenza, sia esterna che interna, assicurando la migliore qualità, nel rispetto dei principi di economicità e trasparenza.

Monitoraggio dei consumi per una corretta modalità di approvvigionamento.

Staff

Rosella Picco, Bartolomeo Olcese, Maria Baglieri, Patrizia Boero, Marco Cappelli, Domenico Pecora, Valentina Camponi, Gabriella Olcese, Matilde Vacatello, Alessio Marchelli, Cristina Rotondo, Flavio Ru, Claudia Bruzzese, Alessandra Della Rovere.

U.O.C. Servizi Tecnici



Dirigente Responsabile

Ingegnere Gaetanino Tufaro

Localizzazione

Padiglione 7 – P 01

Attività

Area Manutenzione e conduzione servizi tecnici

- **Impianti tecnologici**
 - conduzione e manutenzione centrali termiche
 - conduzione e manutenzione cabine elettriche di trasformazione 15.000/380 Volts
 - manutenzione e verifiche gruppi elettrogeni per alimentazione elettrica di riserva
 - manutenzione e verifiche gruppi statici di continuità per alimentazione elettrica di sicurezza
 - manutenzione e verifiche impianti di produzione e distribuzione gas medicali, aspirazione e gas anestetici
 - conduzione e manutenzione centrali di condizionamento, di regolazione e di produzione fluidi freddi
 - manutenzione dell'impianto per la produzione dell'acqua calda sanitaria (bollitori)
 - manutenzione impianti distribuzione acqua surriscaldata, calda sanitaria e ad uso riscaldamento
 - manutenzione impianti distribuzione energia elettrica
 - manutenzione impianti distribuzione aria condizionata
 - manutenzione impianti distribuzione gas medicali, aspirazione e gas anestetici
 - manutenzione impianti idraulici
 - manutenzione apparecchi frigoriferi a bassa pressione (frigoriferi, congelatori, camere fredde, fabbricatori di ghiaccio)
 - gestione e coordinamento ditte di manutenzione
 - controllo emissioni in atmosfera
 - verifiche chimico-fisiche
 - bonifica amianto (escluso il monitoraggio di competenza Servizio Prevenzione e Protezione)
 - conduzione impianti grigliatori e smaltimento reflui
 - conduzione impianti prevenzione legionella
 - pulizia impianti di condizionamento
 - gestione impianti di prevenzione incendi
 - gestione impianti di sicurezza
 - gestione e coordinamento squadra emergenza antincendio
 - gestione ascensori e monta lettighe
- **Strutture edili**

- manutenzione ordinaria strutture edili, serramenti, ambiente esterno
- segnaletica interna ed esterna
- gestione e coordinamento ditte di manutenzione

Area Tecnologie sanitarie e Telecomunicazioni

- **Settore Ingegneria Clinica**
 - gestione e coordinamento servizio ingegneria clinica
- **Settore TLC**
 - gestione e manutenzione impianti di telefonia fissa e mobile
 - manutenzione rete informatica
- **Servizi vari**
 - gestione servizio manutenzione aree a verde
 - gestione automezzi di servizio

Area Gestione Amministrativa e Progetti

- liquidazione fatture
- monitoraggio interventi edilizia ospedaliera ex art. 20 legge 67/88
- incarichi professionali progettazione, direzioni lavori, collaudo, ed incentivi ex art.90-91-92 D.Lgs 12 aprile 2006, n.163.
- Attività di segreteria del Direttore
- Attività protocollo informatico, corrispondenza
- istanze autorizzazioni edilizie
- autorizzazioni attività sottoposte al controllo di prevenzione incendi
- comunicazioni enti preposti strutture in c.a.
- gestione personale unità operativa
- procedure di acquisto e ordinativo articoli tecnici
- liquidazione fatture forniture articoli tecnici
- studi di fattibilità
- progettazioni preliminari, definitive ed esecutive
- elaborazione progetti in ambiente autocad
- gestione appalti nuove opere di edilizia ospedaliera
- adempimenti catastali relativi al patrimonio immobiliare (disponibile e indisponibile)
- rapporti con gli enti preposti al rilascio di autorizzazioni edilizie (Comune, Soprintendenza ai Beni Ambientali e Architettonici, Provincia, ecc.)
- autorizzazioni subappalti
- comunicazione ANAC e Osservatorio contratti pubblici
- stipulazione e rinnovi contratti di manutenzione apparecchiature biomediche e di sicurezza.

Staff

Gaetanino Tufaro, Claudio Dellepiane, Alessandro Di Vito, Matteo Ragazzoni, Riccardo Volpi, Fabio Roberto, Stefania Ortu, Clea Gosti, Silvana Crovetto, Cristina Marongiu, Ottavio Bracco, Patrizia Corrias, Luca Brizzi

Direzione Sanitaria

**Direttore**

Dottor Silvio Del Buono

Localizzazione

Padiglione 10 - P 04

Referente per la qualità

Dottorssa Antonella Ciucci

Attività

La Direzione Sanitaria svolge attività di guida strategica per i servizi sanitari, a fini tecnico-organizzativi e igienico sanitari. L'attività di indirizzo e coordinamento, di supporto e verifica nei confronti dei responsabili dei servizi sanitari pone quale obiettivo quello di integrazione dei differenti settori al fine di produrre la migliore risposta possibile alla richiesta sanitaria.

Nell'ambito del Governo Clinico promuove, in collaborazione con le diverse aree, nuove modalità organizzative tese al raggiungimento degli obiettivi stabiliti in campo clinico - assistenziale e favorisce il miglioramento continuo della qualità dei servizi e la salvaguardia degli standard di assistenza quale contesto facilitante "l'eccellenza" delle prestazioni.

Il Direttore Sanitario effettua valutazioni di adeguatezza delle risorse rispetto ai piani di attività previsti dalla pianificazione aziendale, collaborando in questo modo alla definizione del budget.

Definisce, in sinergia con le altre competenze aziendali la programmazione e il raggiungimento dei progetti relativi agli aspetti della sicurezza e della prevenzione in ambito sanitario.

Opera perché sia assicurata, in collaborazione con la Direzione Amministrativa, la predisposizione del piano degli interventi edilizi e delle attrezzature.

Il Direttore Sanitario esprime pareri sulle progettazioni edilizie dell'Azienda in merito agli aspetti igienico-sanitari.

Favorisce l'elaborazione di idonei programmi di formazione e aggiornamento continuo per il personale sanitario.

Supporta il Direttore Generale nelle problematiche, a valenza sanitaria, che vedano coinvolte Istituzioni, Parti Sociali, Associazioni di Volontariato ed Enti Locali.

Il Direttore Sanitario è :

- Membro del Consiglio di Amministrazione
- Membro del Comitato Tecnico Scientifico
- Membro del Comitato di Budget
- Presidente Comitato Buon Uso del Sangue
- Presidente Comitato Buon Uso del Farmaco
- Coordinatore del Comitato per il Controllo Infezioni Ospedaliere
- Membro Gruppo Operativo Ristretto Emergenza (GORE)

Il Direttore Sanitario si avvale inoltre dell'attività di :

- Ufficio Assistenti Sanitarie
- Servizi Amministrativi Sanitari
- Ufficio cartelle cliniche
- Centrale di Sterilizzazione
- Controllo Infezioni Ospedaliere
- Servizio Prevenzione e Protezione
- Ufficio Medico Competente
- Unità Operativa Farmacia
- Dipartimenti Assistenziali

Staff

Silvio Del Buono, Maria Beatrice Chiozza, Antonella Ciucci, Antonio Grieco, Gianni Macrina, Laura Massone, Cristina Zai, Alessandra Traverso, Gian Paolo Falqui, Clara Filippelli, Stefano Panichi

Servizio Prevenzione e Protezione

**Dirigente Responsabile**

Dottorssa Susy Capiello

Localizzazione

Padiglione 10 – P 04

Referente per la qualità

Roberta Fornaroli

Attività

- Attività di supporto ai soggetti (datore di lavoro, dirigenti, preposti) che, secondo la normativa vigente, hanno responsabilità nel garantire misure di tutela negli ambienti di lavoro
- Elaborazione del documento di valutazione dei rischi ai sensi del D.Lgs. 81/2008
- Promozione di attività di formazione sui temi della sicurezza e del benessere psicofisico
- Attività di informazione, attraverso intranet e pubblicazioni, sui rischi lavorativi
- Cooperazione costante con il medico competente e tutte le strutture sanitarie e tecniche coinvolte nella costruzione del sistema di gestione della sicurezza
- Consultazione in materia di salute e sicurezza sul lavoro con i Rappresentanti dei Lavoratori per la Sicurezza (RR.LL.SS.)
- Applicazione del modello di Sistema di Gestione Salute e Sicurezza negli ambienti di lavoro - SGSL conforme alla Norma OHSAS 18001
- Attività di controllo e partecipazione a gruppi di lavoro di verifica delle conformità ai requisiti JCI
- Partecipazione ai gruppi di lavoro per la predisposizione di piani di emergenza in risposta alle grandi calamità e conduzione esercitazioni di verifica di efficacia di quanto messo in atto
- Analisi del fenomeno infortunistico e delle malattie professionali
- Supporto alle attività di fisica sanitaria dell'Esperto Qualificato

Obiettivi

- Obiettivo del servizio non è solo assicurare sempre migliori condizioni di salute e sicurezza, ma anche promuovere iniziative volte al benessere dei lavoratori. Le varie attività svolte hanno lo scopo di far percepire la sicurezza e la salute nei luoghi di lavoro non come un insieme di norme e procedure, ma come approccio culturale mirato alla diffusione delle pratiche di sicurezza in ogni ambito lavorativo.

Principali attività - Settore Ambiente

- Organizzazione, coordinamento e controllo dei processi di raccolta e smaltimento di tutte le tipologie di rifiuti prodotti all'interno dell'azienda ospedaliera, compresi quelli destinati al riutilizzo
- Elaborazione di protocolli e procedure organizzative di raccolta e smaltimento dei rifiuti sanitari
- Elaborazione dati e statistiche su produzione e smaltimento rifiuti compresa la compilazione del MUD (modello unico di dichiarazione)
- Controllo radiometrico sui rifiuti sanitari a rischio infettivo prodotti in Istituto tramite strumento Source Finder Mod. T98
- Coordinamento delle attività di campionamento ambientale svolte in Istituto comprese le analisi sulle acque di scarico in fognatura e il controllo sulla corretta disinfezione dei reflui ospedalieri nonché la collaborazione nell'organizzazione dei vari campionamenti ambientali presso le sale operatorie
- Organizzazione, coordinamento e monitoraggio del servizio di pulizia di aree esterne quali vie e piazzali carrabili, viali e scalinate pedonali

Principali attività - Settore Amianto

- Censimento dei manufatti contenenti amianto
- Supporto tecnico ai lavori di bonifica
- Verifica dello stato di conservazione dei manufatti contenenti amianto in base a cui vengono stilate le priorità degli interventi di bonifica.

Staff

Susy Cappiello, Alice Ascari, Simona Marchesi, Roberta Fornaroli

Servizio di Medicina Preventiva – Ufficio Medico Competente – Gruppo Infermieristico Comitato Infezioni Ospedaliere - CIO

**Direttore**

Dottor Silvio Del Buono

Localizzazione

Padiglione 10 – P 07

Coordinatore Infermieristico

Ivana Baldelli

Referenti per la qualità

Mauro Piccinini, Ivana Baldelli

Attività

Servizio di Medicina Preventiva, Ufficio del Medico Competente e del Medico Autorizzato: in staff al Direttore Generale e sotto il coordinamento del Direttore Sanitario.

Attività principali:

- Collaborazione con il Datore di Lavoro e con il Servizio Prevenzione e Protezione nella valutazione dei rischi
- Programmazione ed effettuazione della sorveglianza sanitaria dei lavoratori occupati negli ambienti di lavoro dell'Istituto
- Redazione protocolli sanitari definiti in funzione dei rischi specifici
- Istituzione, aggiornamento e custodia delle cartelle sanitarie e di rischio dei lavoratori
- Informazione dei lavoratori sul significato della sorveglianza sanitaria cui sono sottoposti e sull'esito della sorveglianza sanitaria stessa
- Sopralluoghi negli ambienti di lavoro
- Partecipazione alla programmazione del controllo dell'esposizione ai rischi specifici dei lavoratori
- Sorveglianza attiva di lavoratori portatori di foci patogeni
- Programmazione ed esecuzione delle vaccinazioni per tutto il personale esposto a rischio biologico in relazione ai rischi specifici
- Programmazione e gestione del follow up per infortuni biologici
- Progetti di promozione della salute e del benessere dei dipendenti
- Elaborazione e gestione di procedure (infortunio biologico, tubercolosi, vaccinazioni, alcool e droghe, gravidanza)

- Partecipazione a commissioni, comitati, gruppi di lavoro, quali ad esempio, comitato infezioni ospedaliere, gruppo regionale dei medici competenti aziende sanitarie
- Corsi di formazione ed informazione, partecipazione a convegni e momenti di approfondimento sulle tematiche della sicurezza, salute e prevenzione del personale sanitario.

Gruppo infermieristico CIO, figure identificate dalla Circolare Ministeriale 52/1985

Attività coordinate dalla Direzione Sanitaria e dal Dipartimento Infermieristico e delle Professioni Tecniche Sanitarie

- Partecipa alla definizione delle politiche sanitarie e socio sanitarie atte a tutelare la salute e la sicurezza del cittadino
- Partecipa alla identificazione del rischio infettivo nell'Istituto, mediante studi di sorveglianza e monitoraggio continui
- Partecipa all'identificazione, programmazione, pianificazione e valutazione di interventi di prevenzione, controllo, sorveglianza del rischio infettivo in ambito multiprofessionale e multidisciplinare
- Partecipa alla pianificazione, gestione e valutazione di progetti di formazione, ricerca e innovazione nell'ambito del rischio infettivo
- Partecipa ad attività di supervisione e consulenza sul controllo del rischio infettivo basate sulle evidenze scientifiche evidence based
- Utilizza, nel controllo del rischio infettivo, metodi e strumenti per orientare le scelte e migliorare la qualità degli interventi, in relazione all'evoluzione tecnologica e delle conoscenze
- Gestisce le relazioni attraverso tecniche di comunicazione finalizzate al coinvolgimento dell'utente, del caregiver e degli operatori per il controllo del rischio infettivo
- Promuove il cambiamento nei diversi contesti organizzativi, favorendo l'adesione alle buone pratiche nel controllo del rischio infettivo
- Adotta strategie di apprendimento e aggiornamento continui delle proprie conoscenze e competenze specialistiche

Principali collaborazioni

Servizio di Medicina Preventiva, Ufficio del Medico Competente e del Medico Autorizzato:

attività di supporto e di raccordo con il Datore di Lavoro, la Direzione Sanitaria, il Servizio Prevenzione e Protezione, il Dipartimento Infermieristico e delle Professioni Tecniche Sanitarie, l'Esperto Qualificato per la gestione delle tematiche inerenti la tutela dei lavoratori.

Collaborazione con i seguenti Servizi/Unità Operative dell'Istituto: Laboratorio di Analisi e Centro Trasfusionale, Cardiologia, Odontoiatria, Recupero e Rieducazione Funzionale, Pronto Soccorso, Pneumologia, Centro Malattie Allergiche, Emato-Oncologia, Ortopedia, Radiologia, Malattie Infettive, Otorinolaringoiatria, Ostetricia e Ginecologia, Dermatologia, Oculistica, Anatomia ed Istologia Patologica, Nefrologia ed Emodialisi

Collaborazione con i seguenti Enti: Regione Liguria, Ente Ospedaliero Ospedali Galliera, IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST, Università di Genova, ASL Alessandria

Gruppo infermieristico CIO: Gruppo Operativo CIO, Centro di Controllo Direzionale e Servizio Qualità delle Prestazioni, Dipartimenti Istituto, Rete Referenti Infezioni Ospedaliere, CIO e Comitati Regione Liguria, Società Scientifiche Nazionali

Staff

Servizio di Medicina Preventiva, Ufficio del Medico Competente e del Medico Autorizzato:

Mauro Piccinini, Mauro Perria, Michela Peluffo, Federica Prati, Mauro Perria, Ivana Baldelli, Anna Maria Borsari, Laura Galleu, Patrizia Molinari, Marianna Lops

Gruppo infermieristico CIO: Ivana Baldelli, Daniela La Masa, Rosa Anna Sacco

U.O.C. Farmacia

**Dirigente Responsabile**

Dottoressa Paola Barabino

Localizzazione

Padiglione 15

Referente per la qualità

Ines Lorenzi

Attività Clinica e Aree di eccellenza/Attività di Ricerca

- Formulazione, allestimento e approvvigionamento di farmaci, galenici, magistrali e officinali, di soluzioni disinfettanti, di reattivi per laboratorio, di preparazioni pediatriche orfane non reperibili in commercio, preparazione di monodosi per uso pediatrico e neonatale, gas medicinali e tecnici
- Approvvigionamento di dispositivi medici e diagnostici in vitro a scorta e all'acquisto
- Monitoraggio dei tetti di spesa
- Centralizzazione dell'allestimento di chemioterapici antitumorali, farmaci antivirali mutageni, anticorpi monoclonali
- Attività di Farmacosorveglianza, coordinamento delle segnalazioni avverse da farmaci e dispositivi medici per l'Osservatorio del Ministero della Salute
- Partecipazione alla Sezione III del Comitato Etico Regionale
- Partecipazione attiva ai progetti del Comitato Infezioni Ospedaliero
- Gestione delle prescrizioni off label
- Gestione dei farmaci in Sperimentazione clinica e allestimento delle terapie in doppio cieco
- Documentazione e informazione sul farmaco rivolto al personale sanitario e a utenza esterna
- Monitoraggio quali-quantitativo dei tetti di radioattività per l'attività di assistenza e di ricerca dei laboratori
- Mantenimento della Certificazione secondo Joint Commission per quanto riguarda la gestione del farmaco

- Distribuzione Diretta di farmaci ad alta criticità assistenziale e ad alto costo

Principali collaborazioni

- Università degli Studi di Genova ed Università degli Studi di Torino, Milano e Pisa per l'attività di tirocinio pratico professionale per laureati in Chimica e Tecnologie
- Farmaceutiche, laureandi in Farmacia e specializzandi in Farmacia Ospedaliera
- AIFA/Ministero della Salute per l'Osservatorio Nazionale sulle Sperimentazioni Cliniche
- AIFA/Ministero della Salute per la Rete Nazionale di Farmaco vigilanza
- AIFA/Ministero della Salute per la Rete Nazionale di Dispositivo vigilanza
- Istituto Superiore di Sanità per il monitoraggio delle reazioni avverse da farmaci che hanno comportato un ricovero ospedaliero
- Regione Liguria per la gestione dei flussi della farmaceutica
- Scuola Professionale "Lorenza Gaslini" per corsi di formazione rivolti a personale sanitario medico e non medico"

Staff

Paola Barabino, Chiara Intra, Ines Lorenzi, Eleonora Panetta

U.O.S. Servizi Amministrativi Sanitari



Dirigente Responsabile

Dottor Luigi Bertulla

Localizzazione

Padiglione 13 – P02

Padiglione 8 – Piano Terra (Contact Center)

Padiglione 20 – Piano Terra/2 e 3° piano

Referente per la qualità

Dottor Luigi Bertulla

Attività

- Accettazione ricoveri e prestazioni ambulatoriali
- Gestione amministrativa anagrafiche utenti e CUP
- Gestione amministrativa pratiche cittadini stranieri
- Funzioni di supporto ai reparti per la gestione "amministrativa" dei pazienti
- Riscossioni pagamenti per attività alberghiera nei reparti e documentazione sanitaria richiesta dai pazienti
- Gestione flussi informativi sanitari richiesti da Regione, Ministeri ed altri Enti
- Gestione amministrativa liste di attesa
- Supporto alle Unità Operative ed al sistema informativo per la manutenzione ed aggiornamento degli archivi informatici utilizzati per le procedure di propria competenza
- Fatturazione prestazioni sanitarie a terzi (Enti, Ospedali, Privati)
- Gestione amministrativa dell'attività libero professionale in regime di ricovero ed ambulatoriale negli spazi aziendali ed esterni e dell'attività aziendale a pagamento
- Predisposizione contratti e deliberazioni per lo svolgimento di attività sanitaria a favore o richiesta ad Enti e soggetti terzi, finalizzata all'acquisto/vendita di prestazioni sanitarie
- Prenotazioni ambulatoriali ed informazioni di carattere sanitario (Contact Center)
- Gestione servizio accoglienza presso Pad. 20

Obiettivi

- Favorire il percorso "amministrativo" del paziente per le prestazioni sanitarie erogate
- Fornire supporto operativo alle Unità Operative/Servizi per gli aspetti di specifica competenza
- Consentire l'adempimento del debito informativo richiesto dal SSR e da altri Enti
- Consentire all'Istituto l'acquisizione dei ricavi derivati dalle attività istituzionali, a pagamento ed in regime di libera professione

Staff

Servizi Amministrativi e Sanitari

Campora Marco, Aslangul Silvana, Boncore Carmelina, Burlando Mauro, Callà Angela, Caputo Tania, Caruzzo Barbara, Comite Antonietta, Crescini Laura, Di Donato Valentina, Esposito Silvana, Figari Barbara, Frisone Letizia, Galifi Romina, Galotto Sara, Giolfo Gianfranco, Giudici Emanuela, Maragliano Giovanna, Mistretta Marina, Morana Simona, Pavan Paola, Pozzuolo Marina, Scarpa Emiliana, Sciuto Alessandra, Servidei Federica, Signor Fiorella, Tamborra Giovanna, Vassallo Aldo, Velo Elisabetta.

Contact Center

Palazzo Antonella, Bozzo Maria Luisa, De Nisi Elisabetta, Falaschi Paola, Herrera Paolina, Langi Francesca, Mameli Roberta, Pasquali Loana.

Settore Gestione Flussi Informativi

Obiettivo

Centralizzare in un unico settore tutte le procedure di estrazione/rilevazione/verifica/monitoraggio di tutti i flussi informativi, che rappresentano il proprio debito informativo verso terzi.

DECLARATORIA DELLE FUNZIONI

- A)** Presidio, analisi e diffusione dei dati per le rilevazioni strategiche della Direzione Generale e la definizione di regole e standard per l'organizzazione e gestione dei dati aziendali;

Rientra in quest'ambito tutta l'attività finalizzata a garantire la predisposizione di sistemi di indicatori sintetici (cruscotto direzionale) per il monitoraggio da parte delle Direzioni delle dimensioni di bisogno, domanda, offerta, performance ed economicità di gestione, di monitorare nel breve/medio periodo il raggiungimento degli obiettivi strategici, di indirizzare il management verso il raggiungimento di obiettivi in termini di razionalizzazione del rapporto risorse/costi/benefici per l'utenza assistita.

- B)** Predisposizione e trasmissione dei flussi relativi all'assolvimento dei debiti informativi esterni (flussi istituzionali);

Rientra in quest'ambito tutta la complessiva attività finalizzata a soddisfare i debiti informativi verso i soggetti istituzionali richiedenti, attraverso la preparazione degli specifici flussi e l'attivazione di preliminari meccanismi di controllo sulla qualità dei dati e contenuti in conformità alle modalità di verifiche e controllo previste nelle specifiche tecniche trasmesse dagli Enti terzi; la trasmissione degli input e le verifiche degli output resi attraverso il confronto/monitoraggio con le UU.OO. titolari del dato.

- C)** Coordinamento delle procedure gestionali in presenza di variazione/aggiornamenti dei contenuti delle specifiche tecniche trasmesse dagli Enti terzi.

Rientra in quest'ambito tutta la complessiva attività finalizzata al recepimento di quanto sopra, mediante condivisione delle più opportune modalità di azione con il SIA nonché con quelle UU.OO. preposte alla gestione dei dati aggiuntivi/modificati/aggiornati, con possibilità di effettuare specifiche analisi di carattere gestionale dei dati sugli applicati in uso.

- D)** Monitoraggio degli obiettivi assegnati dalla Regione/Ministeri alla Direzione Aziendale.
E) Contributo all'implementazione puntuale del data warehouse (DWH) aziendale fondato e verifica della qualità della trasmissione e comunicazione dei flussi informativi sulla rete telematica aziendale.
F) Identificazione delle criticità nei flussi informativi e definizione delle aree di miglioramento per l'integrazione e la standardizzazione dei dati.
G) Monitoraggio degli obiettivi assegnati dalla Regione/Ministeri alla Direzione Aziendale.
H) Contributo all'implementazione puntuale del data warehouse (DWH) aziendale fondato e verifica della qualità della trasmissione e comunicazione dei flussi informativi sulla rete telematica aziendale.

- I) Monitoraggio degli obiettivi assegnati dalla Regione/Ministeri alla Direzione Aziendale.
- J) Contributo all'implementazione puntuale del data warehouse (DWH) aziendale fondato e verifica della qualità della trasmissione e comunicazione dei flussi informativi sulla rete telematica aziendale.
- K) Identificazione delle criticità nei flussi informativi e definizione delle aree di miglioramento per l'integrazione e la standardizzazione dei dati.
- L) Supporto alle UU.OO. funzionalmente preposte alla gestione di sistemi di contabilità separate.
- M) Supporto nella fornitura di dati alla Direzione Sanitaria, Amministrativa ed alle UU.OO. richiedenti, previa autorizzazione – in quest'ultimo caso – delle Direzioni di afferenza su istanza motivata.
- N) Utilizzo degli strumenti informatici messi a disposizione di Enti terzi (Regione, Ministeri, ecc.) per l'acquisizione dei relativi dati da fornire alle Direzioni.
- O) Organizza e coordina i tavoli di lavoro con i Responsabili (o loro referenti) delle UU.OO. funzionalmente competenti all'inserimento dei dati oggetto di flussi.
- P) Tutte le altre fattispecie di debito informativo che la Direzione Generale ritiene di assegnare all'Ufficio.

Staff

Bologna Roberto, Stefani Danilo

Direzione Scientifica

Presentazione Direzione Scientifica

**Direttore**

Professor Alberto Martini

Localizzazione

Padiglione 10 – P 05

Il Prof Alberto Martini è Direttore scientifico dell'Istituto G Gaslini e Professore Ordinario di Pediatria presso l'Università di Genova.

In precedenza ha diretto l'Unità di Pediatria e Reumatologia e il Dipartimento di Pediatria dell'Istituto Gaslini. L'unità di Pediatria e Reumatologia è stata riconosciuta dall'EULAR (Società Europea di Reumatologia) come "centro di eccellenza in reumatologia 2008-2018". Si tratta dell'unico centro di eccellenza EULAR in Italia per la reumatologia in generale e dell'unico in Europa per la reumatologia pediatrica.

Il Prof Martini è Chairman della Pediatric Rheumatology International Trial Organization (PRINTO) ed è stato Presidente della Società Europea di Reumatologia (PReS) (2011-2016), Chairman dell'EULAR Standing Committee on Paediatric Rheumatology (2013-2016) e Presidente del Collegio dei professori Ordinari di Pediatria (2008-2012)

Nel 2016 gli è stato conferito il "Master Award" da parte dell'American College of Rheumatology

E' Co-Editor di *Clinical and Experimental Rheumatology* e di *Pediatric Rheumatology* e membro dell'Editorial Board di *Annals of Rheumatic Diseases*

E' autore di più di 400 pubblicazioni internazionali riguardanti le malattie reumatiche del bambino

12 pubblicazioni selezionate

1. De Benedetti F., Massa M., Pignatti P., Albani S., Novick D., Martini A.: Serumsoluble IL-6 receptor and IL-6/soluble IL-6 receptor complex in systemic juvenile rheumatoid arthritis. *J. Clin. Invest.* 93, 2114-19, 1994.
2. Martini A., Ravelli A., Di Fuccia G., Rosti V., Cazzola M., Barosi G.: Intravenous iron therapy for severe anemia in systemic-onset juvenile chronic arthritis. *Lancet* 344, 1052-54, 1994.
3. Albani S., Keystone E.C., Ollier W.E.R., La Cava A., Weber D.A., Montecucco C.M., Martini A., Carson D.A.: Positive selection in autoimmunity: abnormal immune responses to a bacterial dnaJ antigenic determinant in patients with early rheumatoid arthritis. *Nat Med*, 1, 448-52, 1995.
4. Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet*, 2007;369:767-778.
5. Ruperto N, Lovell DJ, Quartier P, Paz E, Rubio-Pérez N, Silva CA, Abud-Mendoza C, Burgos-Vargas R, Gerloni V, Melo-Gomes JA, Saad-Magalhães C, Sztajn bok F, Goldenstein-Schainberg C, Scheinberg M, Calvo Penades I, Fischbach M, Orozco J, Hashkes PJ, Hom C, Jung L, Lepore L, Oliveira S, Wallace C, Sigal LH, Block AJ, Covucci A, Martini A, Giannini EH: Efficacy and safety of abatacept in children with juvenile idiopathic arthritis: a randomized, double-blind, placebo-controlled with drawal trial. *Lancet* 2008; 372: 383–91.
6. Lovell DJ, Ruperto N, Goodman S, Reiff A, Jung L, Jarosova K, Nemcova D, Mouy R, Sandborg C, Bohnsack J, Elewaut D, Foeldvari I, Gerloni V, Rovensky J, Minden K, Vehe RK, Weiner LW, Horneff G, Huppertz H-I, Olson NY, Medich JR, Carcereri-De-Prati R, McIlraith MJ, Giannini EH, Martini A. A Randomized, Placebo-Controlled Trial of Adalimumab with and without Methotrexate in Children with Polyarticular Juvenile Rheumatoid Arthritis. *N Engl J Med* 2008;339:810-820.
7. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2011;377:2138-49.
8. De Benedetti F, Brunner HI, Ruperto N, Kenwright A, Wright S, Calvo I, Cuttica R, Ravelli A, Schneider R, Woo P, Wouters C, Xavier R, Zemel L, Baidam E, Burgos-Vargas R, Dolezalova P, Garay SM, Merino R, Joos R, Grom A, Wulffraat N, Zuber Z, Zulian F, Lovell D, Martini A Randomized trial of tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med.* 2012;367:2385-95.
9. Ruperto N*, Brunner HI*, Quartier P, Constantin T, Wulffraat N, Horneff G, Brik R, McCann L, Kasapcopur O, Rutkowska-Sak L, Schneider R, Berkun Y, Calvo I, Erguven M, Goffin L, Hofer M, Kallinich T, Oliveira SK, Uziel Y, Viola S, Nistala K, Wouters C, Cimaz R, Ferrandiz MA, Flato B, Gamir ML, Kone-Paut I, Grom A, Magnusson B, Ozen S, Sztajn bok F, Lheritier K, Abrams K, Kim D, Martini A*, Lovell DJ*. (* equally contributed). Two randomized trials of canakinumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med.* 2012;367:2396-406.
10. Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian F, Cuttica R, Ravelli A, Fischbach M, Magnusson B, Sterba G, Avcin T, Brochard K, Corona F, Dressler F, Gerloni V, Apaz MT, Bracaglia C, Cespedes-Cruz A, Cimaz R, Couillault G, Joos R, Quartier P, Russo R, Tardieu M, Wulffraat N, Bica B, Dolezalova P, Ferriani V, Flato B, Bernard-Medina AG, Herlin T, Trachana M, Meini A, Allain-Launay E, Pilkington C, Vargova V, Wouters C, Angioloni S, Martini A. Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. *Lancet* 2016;387:671-8.
11. Brucato A, Imazio M, Gattorno M, Lazaros G, Maestroni S, Carraro M, Finetti M, Cumetti D, Carobbio A, Ruperto N, Marcolongo R, Lorini M, Rimini A, Valenti A, Erre GL, Sormani MP, Belli R, Gaita F, Martini A.

Effect of Anakinra on Recurrent Pericarditis Among Patients With Colchicine Resistance and Corticosteroid Dependence: The AIRTRIP Randomized Clinical Trial.

JAMA 2016;316:1906-1912.

12. Ravelli A, Davi S, Bracciolini G, Pistorio A, Consolaro A, van Dijkhuizen EH, Lattanzi B, Filocamo G, Verazza S, Gerloni V, Gattinara M, Pontikaki I, Insalaco A, De Benedetti F, Civino A, Presta G, Breda L, Marzetti V, Pastore S, Magni-Manzoni S, Maggio MC, Garofalo F, Rigante D, Gattorno M, Malattia C, Picco P, Viola S, Lanni S, Ruperto N, Martini A. Intra-articular corticosteroids versus intra-articular corticosteroids plus methotrexate in oligoarticular juvenile idiopathic arthritis: a multicentre, prospective, randomised, open-label trial. Lancet. 2017 389:909-916.

Staff

Segreteria Direttore Scientifico

Roberta Fossati

Attività di segreteria, ordini di cancelleria e di manutenzione strutturale, logistica posta interna.

Segreteria Amministrativa

Laura Diamanti

Gestione del Registro delle Pubblicazioni Scientifiche ed inserimento in doppio delle pubblicazioni scientifiche sul data base Gaslini e sul programma ministeriale *Workflow*;

Gestione del Registro dei Ricercatori con inserimento in doppio dei ricercatori sul data base Gaslini e sul programma ministeriale *Workflow*.

Segreteria Seminari Scientifici

Orietta Poggi

Gestione amministrativa e logistica dei Seminari scientifici e di attività.

Segreteria Amministrativa

Giuseppina Fabbri

Gestione tecnico-amministrativa per lo svolgimento dell'attività di ricerca (finalizzazione ed acquisizione della documentazione, atto deliberativo di approvazione e recepimento del contributo, elaborazione e finalizzazione dei contratti e delle convenzioni con le UU.OO. esterne per la sottoscrizione degli stessi, rendicontazione all'ente erogatore) finanziata da Ministero della Salute (Ricerca Corrente, Ricerca Finalizzata, Conto Capitale, Cinque per Mille), Regione Liguria (Ricerca Finalizzata, Conto Capitale), Istituto Superiore di Sanità, Agenzia Italiana del Farmaco, Unione Europea, Enti e Istituzioni pubblici e privati nazionali e non.

Gestione tecnico-amministrativa dell'attività di carattere scientifico commissionata da terzi per la cessione di servizi della ricerca a fronte di pagamento di corrispettivo economico (elaborazione dati connessi alla ricerca e cessione dei risultati).

Tenuta del protocollo informatico (gestione della registrazione e archiviazione della corrispondenza/documenti inerenti la Direzione Scientifica).

Supporto alle mansioni amministrative riguardanti l'attività di ricerca svolte dagli altri settori della Direzione Scientifica.

Eva Canepa

Supporto ai ricercatori per tutte le pratiche inerenti ai progetti di ricerca dal momento della loro attivazione in Istituto fino alla conclusione, con particolare attenzione per la parte economico/finanziaria.

Rendicontazioni economiche intermedie e finali dei progetti di ricerca finanziati da soggetti privati e pubblici, Ministeri ed Enti finanziatori.

Rendicontazione dei finanziamenti in Ricerca Corrente e Cinque per Mille.

Supporto all'U.O. Bilancio Contabilità e Finanza per le pratiche inerenti la parte di bilancio di esercizio relativa alla ricerca.

Monitoraggio delle spese sostenute mensilmente sui fondi di ricerca.

Elaborazione dei dati economici della ricerca per report, indagini ISTAT, riconoscimento carattere scientifico dell'Istituto, dichiarazione dei redditi ecc.

Procedura per l'attivazione e la liquidazione delle missioni

Giorgio Sangalli – Stefano Canu

Questa attività prevede l'acquisizione, l'attivazione e la gestione delle proposte di partecipazione ad eventi congressuali (nazionali ed internazionali) e/o ad iniziative connesse all'attività di ricerca scientifica, trasmesse a questa direzione dal personale dell'Istituto Giannina Gaslini e da quello universitario in convenzione con l'istituto stesso.

Con il supporto del sistema gestionale informatico dell'istituto, si effettuano anche le verifiche amministrative necessarie alla corretta esecuzione del lavoro.

Di seguito si elencano quelle principali:

- 1) appropriatezza della documentazione ricevuta e pertinenza dei finanziamenti utilizzati;
- 2) copertura economica della spesa prevista;
- 3) ammissibilità al rimborso dei costi sostenuti durante lo svolgimento della missione.

L'iter procedurale si conclude, per quanto di competenza, con la trasmissione della documentazione alle strutture competenti per la liquidazione del rimborso.

Sezione Grafica

Anna Cesarini

Elaborazione grafico-contabile delle rendicontazioni intermedie e finali dei progetti di ricerche correnti e finalizzate, ministeriali e regionali e di Enti vari per l'erogazione dei relativi fondi;

Gestione degli scarichi delle spese di ricerca per: costi personale non di ruolo, pagamenti relatori a seminari, spese relative ai conferenzieri, spese biblioteca, spese/rimborsi per pubblicazioni, rimborsi vari, trasferimenti e liquidazioni fatture relative a spese di attività scientifica;

Gestione degli scarichi per U.O. Personale delle spese relative a: personale non di ruolo con rendicontazioni intermedie e finali alla Fondazione Gaslini;

Rapporti con U.O. personale per allineamento costi provvedimento ed effettivo erogato per rendicontazioni;

Rapporti con U.O. Bilancio e Contabilità per pratiche inerenti la parte di bilancio di esercizio della ricerca;

Rapporti con C.I.S.E.F. per trasferimenti e fatturazioni eventi formativi;

Monitoraggio H-Index su Google Scholar;

Monitoraggio Top-Italian Institute;

Realizzazione di presentazioni per relatori.

Biblioteca

Angela Carbonaro

Orietta Poggi

Il suo patrimonio è costituito da circa 5.000 titoli delle principali case editrici internazionali, tutti in formato elettronico, ad esso si aggiunge l'accesso alle più conosciute banche dati e a siti di informazioni biomediche.

L'appartenenza al Servizio Bibliosan del Ministero della Salute ed alla rete ligure Infor_Biomed e l'archiviazione del proprio posseduto sul Catalogo Nazionale Periodici ACNP ha ulteriormente incrementato il servizio di Document Delivery per la fornitura, in regime di reciproco scambio gratuito, degli articoli scientifici delle proprie riviste verso molte biblioteche nazionali ed estere, con un volume di scambi di circa 3.000 articoli l'anno, utilizzando anche il servizio NILDE. Il personale si occupa anche della formazione dell'utenza, promuovendo seminari degli editori e organizzando corsi ECM nell'ambito della programmazione annuale della formazione interna.

Traduzioni e Consulenza Linguistica

Anna Capurro

Traduzione, redazione e revisione linguistica in lingua straniera (inglese e francese) di articoli scientifici, progetti di ricerca, consuntivo annuale dell'attività di ricerca, contratti e convenzioni, accordi di collaborazione, linee guida e protocolli clinici, comunicazioni a congressi, corrispondenza, curricula, varia documentazione clinico/sanitaria.

Traduzione di documentazione relativa all'accreditamento dell'Istituto da parte di organismo internazionale (JCI).

Attività di supporto linguistico in occasione di site visits, incontri, riunioni con ospiti, delegazioni, comitati internazionali.

Grant Office, Relazioni Scientifiche e Brevetti

Claudia Cocco

Vincenza Nalbone

La Mission dell'Ufficio è dare impulso alla partecipazione dei ricercatori dell'Istituto ai bandi di finanziamento regionali e nazionali offrendo un supporto informativo e di orientamento.

In qualità di punto di raccolta centrale di tutte le richieste di grant applications regionali e nazionali, si occupa di attivare modalità armonizzate per la presentazione delle proposte progettuali dei ricercatori dell'Istituto.

In sintesi:

- scouting e diffusione di bandi per il finanziamento della ricerca promossi da istituzioni regionali e nazionali che rientrano nelle attività di "Ricerca Finalizzata" e di "Ricerca Corrente" (Ministero della Salute);
- supporto ai ricercatori dell'Istituto nell'impostazione progettuale;
- centralizzazione di tutte le presentazioni progettuali di grant applications e rendicontazione scientifica periodica;
- mantenimento dei rapporti scientifici tra la Direzione Scientifica e il Ministero della Salute, la Regione Liguria, Poli Tecnologici Regionali (es. Tecnobionet e Si4life) ed altri Enti o Istituzioni pubbliche e private nazionali che finanziano la ricerca;
- rendicontazione annuale dell'attività scientifica della Ricerca Corrente tramite sistema Workflow della Ricerca Ministeriale;
- attività di segreteria relative a brevetti e Material Transfer Agreement: gestione ed archiviazione della documentazione trasmessa per competenza alla Direzione Scientifica;
- coordinamento della redazione del Report Annuale Istituto Giannina Gaslini per la parte di competenza della Direzione Scientifica;
- redazione del Report Scientifico Direzione Scientifica Annuale Ministeriale;

- redazione della documentazione scientifica per pratiche inerenti il riconoscimento del carattere scientifico dell'Istituto, indagini ISTAT, adesione a Reti IRCCS;
- aggiornamento diretto della parte di competenza INTRANET/Direzione Scientifica;
- aggiornamento tramite collaborazione con Servizio Informativo Aziendale della parte di competenza del Sito Internet Istituzionale.

Progetti e attività di ricerca internazionali

Laura Accame

L'ufficio fornisce un servizio di supporto ai ricercatori dell'Istituto per la partecipazione a bandi di finanziamento promossi da Enti europei e internazionali quali la Commissione Europea, l'European Science Foundation, il National Institutes of Health (NIH), contribuendo alla gestione dei progetti di ricerca, seguendo il processo dalla preparazione delle richieste di finanziamento fino alla rendicontazione finanziaria.

Nell'ambito dei principali finanziamenti ottenuti dall'Istituto, quali ad esempio il Settimo Programma Quadro, il Programma Quadro Europeo Horizon 2020 ed il Programma Salute Pubblica, gestisce le seguenti attività:

- i contatti con i partner dei progetti e con gli Enti Finanziatori;
- il supporto alla documentazione amministrativa contrattuale;
- gli aggiornamenti del "Portale dei Partecipanti" della Commissione Europea;
- le rendicontazioni finanziarie relative alle spese sostenute dall'Ente nel rispetto del budget e delle timeline di progetto, fornendo su richiesta la documentazione giustificativa all'Ente Finanziatore;
- i monitoraggi delle spese sostenute e dell'impiego delle risorse, collaborando con le Unità Operative interne.

Dipartimento Ricerca Traslazionale, Medicina di Laboratorio, Diagnostica e Servizi

U.O.C. Genetica Medica



Dirigente Responsabile
Professor Roberto Ravazzolo

Coordinatore tecnico:
Dottoressa Ivana Matera

Localizzazione:
Padiglione 16 – P 04 – P 05
Padiglione 12 – P 0

Referente per la Qualità
Dottoressa Ivana Matera

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Presso l'UOC di Genetica Medica è attivo un Ambulatorio di Genetica Clinica e Consulenza Genetica, è svolta attività di Diagnostica Molecolare per malattie genetiche e di Diagnostica Citogenetica

Le consulenze interne ed esterne vertono su problematiche prenatali e postnatali.

Le tipologie di Consulenza Prenatale affrontate sono:

- Esposizione in epoca preconcezionale o gestazionale ad agenti teratogeni o sospetti tali.
- Riscontro di segni di patologia malformativa fetale nel corso di accertamenti ecografici di 1° e 2° livello o di ecocardiografia fetale.
- Segnalazione di rischio aumentato per anomalie cromosomiche fetali o per difetti del tubo neurale, in base all'esito di test di screening quali il Test combinato ed il Tri test.
- Accertamento su villi coriali, liquido amniotico, sangue funicolare di anomalie cromosomiche numeriche o strutturali fetali.

In questi ambiti è fornito, ove possibile, l'inquadramento dei segni malformativi fetali in quadri sindromici noti, la valutazione del rischio di associazione delle malformazioni riscontrate con ritardo dello sviluppo

psicomotorio, una indicazione prognostica sul quadro malformativo rilevato e la correlazione fra alterazioni cromosomiche fetali e quadro fenotipico. Sono indicati inoltre gli accertamenti più specifici da effettuare in gravidanza per il follow-up della patologia fetale.

L'Ambulatorio è a disposizione per valutare il paziente alla nascita.

- Presenza nei genitori paterno o materno o in uno dei consultanti di patologie genetiche già diagnosticate o di patologie congenite e malformative non inquadrare dal punto di vista clinico- diagnostico.
- Consanguineità fra i coniugi
- Fecondazione assistita.

La consulenza postnatale riguarda particolarmente:

Adulti o bambini con patologie congenite e/o malformative e/o dismorfiche.

Adulti o bambini con ritardo psicomotorio, convulsioni, patologie neuropsichiatriche.

Adulti o bambini con patologie cromosomiche numeriche o strutturali

Adulti o bambini con patologie tumorali relativamente a carcinoma midollare della tiroide e sindromi predisponenti a cancro in età pediatrica.

Vengono a tale riguardo effettuate o proposte le indagini clinico- diagnostiche utili all'inquadramento delle diverse patologie, vengono formulati i rischi di ricorrenza nel nucleo familiare per specifiche patologie, viene effettuato il follow- up dei pazienti. Per le patologie nelle quali il Laboratorio di Genetica Molecolare non effettua direttamente la diagnostica, vengono inviati i campioni di DNA estratto ai Centri di riferimento nazionali ed internazionali.

Attività di Ricerca

Identificazione di geni responsabili di malattie genetiche rare utilizzando diversi approcci: a) studio di geni candidati; b) caratterizzazione molecolare di riarrangiamenti cromosomici; c) analisi genomiche mediante sequenziamento di nuova generazione.

Caratterizzazione di varianti comuni e di altri difetti del gene RET nella malattia di Hirschsprung.

Studi sulla fisiopatologia della Sindrome da Ipoventilazione Centrale Congenita (CCHS) associata a mutazioni del gene PHOX2B. Studio delle mutazioni di tipo "frameshift" in CCHS e Neuroblastoma.

Definizione dello spettro fenotipico associato a mutazioni dei geni noti responsabili delle sindromi autoinfiammatorie (SAID) e identificazione e caratterizzazione di nuovi geni responsabili.

Correlazione genotipo-fenotipo nella malattia di Alexander.

Studio dei difetti della motilità intestinale nella Displasia Neuronale Intestinale (IND) e nelle neuro e miopatie intestinali.

Studi sulla fisiopatologia della Fibrodisplasia Ossificante Progressiva e ricerca di nuovi approcci terapeutici mediante screening ad alta capacità di collezioni di composti chimici.

Caratterizzazione funzionale e molecolare di canali e trasportatori coinvolti nel trasporto ionico transepiteliale nelle vie aeree nella fibrosi cistica e in altre patologie croniche dell'apparato respiratorio. Screening su vasta scala di chemoteche per l'identificazione di correttori e potenziatori.

Studio dei meccanismi di sviluppo di atassia, in particolare di tipo SCAR13 (gene GRM1, recettore mGlu1).

Ricerca di basi genetiche della Sindrome di Poland.

Sequenziamento di nuova generazione (Next Generation Sequencing, NGS) nell'ipopituitarismo congenito con malformazioni della linea mediana encefalica.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Dr. D. Riccardi: School of Biosciences, University, Cardiff, UK
- Prof Eileen M. Shore, University of Pennsylvania, Philadelphia, USA
- International Consortium for Hirschsprung disease (ICHSCR)
- UOC Chirurgia Pediatrica IGG
- UOC Pediatria II Reumatologia IGG
- UOC Pneumologia-Centro Fibrosi Cistica IGG
- Prof. Silvia Brunelli: University of Milano-Bicocca
- Dr. Tiziano Bandiera: Italian Institute of Technology (IIT)
- Prof. Giorgio Casari: San Raffaele Scientific Institute, Milano
- Prof. Diego Fornasari: Dipartimento di Farmacologia, Università di Milano

Staff

Ravazzolo Roberto, Bocciardi Renata, Ceccherini Isabella, Covone Angela Elvira, Galietta Luis Vicente, Lerone Margherita, Pedemonte Nicoletta, Puliti Aldamaria, Matera Ivana, Caroli Francesco, Santamaria Giuseppe, Velo Loredana, Veneziano Gaetana.

Personale contrattista:

Calvi Serena, Acquaviva Massimo, Bachetti Tiziana, Borghini Silvia, Caci Emanuela, Cappato Serena, Capurro Valeria, Delpiano Livia, Divizia Maria Teresa, Ferrera Loretta, Giacobelli Francesca, Gianotti Ambra, Grossi Alice, Lasigliè Denise, Marini Monica, Musante Ilaria, Pesce Emanuela, Rusmini Marta, Scudieri Paolo, Tomati Valeria, Tonachini Laura, Vaccari Carlotta, Zegarra-Moran Olga

U.O.C. Immunoematologia e Medicina Trasfusionale

**Dirigente Responsabile**

Dottor Gino Tripodi

Localizzazione

Padiglione 12 – P T

Coordinatori Tecnici

Massimo Solari, Diego Fabio Ardenghi

Coordinatore infermieristico

Cinzia Boaretto

Referente per la qualità

Diego Fabio Ardenghi

Attività Clinica e Aree di eccellenza

- Monitoraggio immunoematologico di pazienti trapiantati con Cellule Staminali Emopoietiche (CSE)
- Studio e monitoraggio immunoematologico delle alloimmunizzazioni eritrocitarie in gravidanza
- Aferesi terapeutica in pazienti pediatrici
- Protocolli di predeposito di sangue frazionato in pazienti destinati a chirurgia complessa in elezione
- Raccolta di CSE da sangue periferico mediante aferesi in pazienti pediatrici di basso peso
- Trattamento della GvHD acuta e cronica mediante fotochemioterapia extracorporea
- Monitoraggio Immunocitofluorimetrico del sangue periferico in pazienti stimolati con citochine a scopo autotrapianto di CSE
- Monitoraggio Immunocitofluorimetrico del sangue periferico in pazienti trattati con fotochemioterapia extracorporea
- Valutazione quali-quantitativa di espianti midollari e raccolte di CSE da sangue periferico
- Manipolazione minore e criopreservazione di CSE
- Diagnostica complessa delle patologie autoimmuni
- Studio e reclutamento di donatori di linfociti “third party” per la terapia cellulare in pazienti trapiantati con CSE omologhe
- Il SIMT applica un sistema di Gestione Qualità su standard ISO 9001 ed. 2008 ed è parte integrante del Programma Trapianto di Cellule Staminali Emopoietiche dell'IRCCS G. Gaslini certificato secondo gli standard europei JACIE dal giugno 2011

Attività di ricerca

Principali aree di ricerca: Selezione di donatori di linfociti mediante aferesi per il trattamento di infezioni intercorrenti in pazienti trapiantati con CSE; Validazione di protocolli per la raccolta e la selezione di linfociti patogeno-specifici in donatori sani; valutazione degli effetti immunomodulanti delle procedure aferetiche in soggetti sani e pazienti affetti da patologie autoimmuni.

Principali collaborazioni

- Sezione di Istologia – Dipartimento di Medicina Sperimentale Università degli Studi di Genova
- IBMDR Registro Nazionale Donatori di Midollo Osseo – Genova
- Cattedra di Immunologia Clinica – Università degli Studi di Genova
- Rete Regionale dei Servizi Trasfusionali

Staff

Gino Tripodi, Marina Martinengo, Mariapina Montera, Marco Risso, Francesca Cottalasso, Fulvia Sindaco, Diego Fabio Ardenghi, Massimo Solari, Daniela Bisi, Laura Bocciardo, Claudio Cermelli, Fabio Gallino, Mario Iannachino, Cristina Malavasi, Piero Messana, Maurizio Meta, Giuseppe Molè, Paola Nardi, Paola Petrone, Paolo Pietrasanta, Simona Rastelli, Corrado Schiazza, Patrizia Toselli, Cinzia Boaretto, Angelo Arleo, Cecilia Brighenti, Simonetta Bosio, Silvia Cecchini, Nadia Fornaro, Pietrina Mangiavillano, Lucia Noviello, Cinzia Nuara, Olga Schenone

U.O.C. Laboratorio Centrale di Analisi

**Dirigente Responsabile**

Dottor Gino Tripodi

Localizzazione

Padiglione 15 – P 01, P 02, P 03

Coordinatori Tecnici

Giorgio Parodi, Gianna Galeazzi

Referente Qualità

Diego Fabio Ardenghi

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Il Laboratorio di Analisi svolge indagini diagnostiche nei settori di ematologia, coagulazione, biochimica clinica, endocrinologia, infettivologia, tossicologia, farmacologia clinica, batteriologia, virologia, biologia molecolare ed allergologia.

Le aree di eccellenza sono rappresentate dalla Batteriologia e Biologia Molecolare (controllo delle infezioni ospedaliere), Virologia Molecolare, Allergologia Molecolare e Funzionale, Coagulazione (primo, secondo e terzo livello) e sviluppo di diagnostica avanzata per patologie feto -placentari e della prematurità. .

Nell'ambito delle attività di Laboratorio sono previsti anche studi di farmacocinetica e monitoraggio terapeutico dei farmaci in pediatria e in neonatologia, attività di ricerca clinica nell'ambito del neuroblastoma (valutazione di marcatori biochimici diagnostici e prognostici del neuroblastoma) e valutazione di nuovi marcatori biochimici del metabolismo osseo e cartilagineo

Da qualche tempo il Laboratorio di Analisi dispone di un Laboratorio di Analisi Mobile per il monitoraggio di pazienti "domiciliari" con patologie complesse.

Attività di Ricerca

Le attività di ricerca sono prevalentemente indirizzate all'integrazione di differenti tecnologie diagnostiche in supporto alla gestione del paziente critico: sviluppo e validazione di micro-metodi analitici per il dosaggio dei farmaci in LC-MS/MS, metodi innovativi per il monitoraggio di infezioni batteriche e virali, studio dei meccanismi di antibiotico resistenza in ceppi batterici emergenti e typing molecolare ad altissima risoluzione mediante tecniche di Next Generation Sequencing (NGS) per l'analisi di clonalità nel controllo delle Infezioni Ospedaliere. Altre aree di interesse sono: la valutazione di marcatori biochimici diagnostici e prognostici del neuroblastoma mediante analisi metabolica, la valutazione del ruolo della proteomica clinica nella diagnostica pediatrica, la valutazione di nuovi marcatori biochimici del metabolismo osseo e cartilagineo e l'utilizzo di nuove metodologie statistiche per i valori di riferimento pediatrici. Il laboratorio è inoltre coinvolto nello studio dei disordini della coagulazione, principalmente Emofilia A, Emofilia B e malattia di von

Willebrand, mediante tecniche di biologia molecolare. Una linea di ricerca innovativa è anche rappresentata dall'analisi del micro bioma fecale mediante tecniche di Next Generation Sequencing (NGS). Il Laboratorio Centrale di Analisi applica un sistema di Gestione Qualità su standard ISO 9001 ed. 2008.

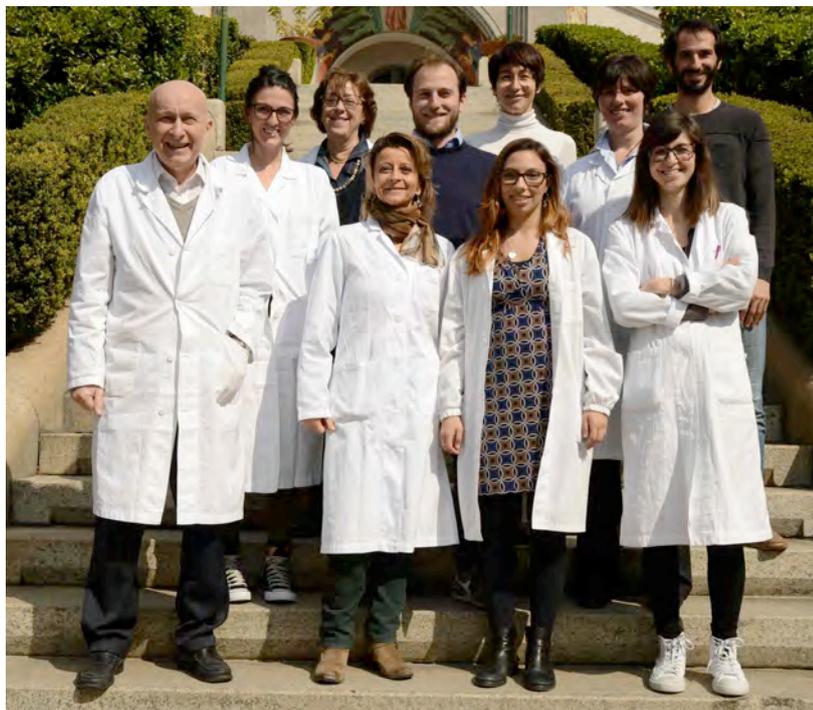
Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Centri di emato-oncologia pediatrica italiani partecipanti al protocollo clinico neuroblastoma AIEOP (Torino, Pavia, Brescia, Milano, Padova, Trieste, Parma, Modena, Bologna, Rimini, Firenze, Siena, Pisa, Ancona, Pescara, Roma, Napoli, Bari, Cosenza, Catania, Palermo e Cagliari)
- Quantitative Clinical Pharmacology and Pharmacokinetics Laboratory. Dept. of Anesthesia, Perioperative & Pain Medicine. Children's Hospital, Boston (The Efficacy and Population Pharmacokinetics/Pharmacogenomics of a Reduced Dose of Tranexamic Acid for Craniostomosis Surgery; A multicenter study)
- Neonatology, Department of Pediatrics, Clinical Sciences Lund, Lund University (Svezia) (validazione clinica di nuovi micro-metodi analitici per il dosaggio dei farmaci in neonatologia)
- Prof. Aldo Clerico Direttore "Laboratorio di Endocrinologia vascolare e biologia cellulare" della Scuola Superiore Sant'Anna - Fondazione CNR - Regione Toscana G. Monasterio - Pisa
- Collaborazione con i Centri AICE (Associazione Italiana Centri Emofilia) e Policlinico Umberto I di Roma
- Collaborazione alla creazione di un Database nazionale delle mutazioni del Fattore VIII della coagulazione con i Centri Italiani per la cura dell'Emofilia.
- Collaborazione con il Policlinico Umberto I di Roma per la caratterizzazione molecolare in pazienti con deficit di Fattore XI della coagulazione.
- Human Virology Unit, Division of Immunology, Transplantation and Infectious diseases – San Raffaele Scientific Institute, Milano Italy.
- Dipartimento di Malattie Infettive, parassitarie ed immunomediate, Istituto Superiore di sanità, Roma
- Dipartimento di Scienze della Salute (DiSSal), Università degli Studi di Genova

Staff

Gino Tripodi, Roberto Bandettini, Roberto Biassoni, Raffaella Cozzani, Fabio Facco, Salvatore Mangraviti, Paolo Montaldo, Carmela Cirillo, Eddi Di Marco, Luisa Pescetto, Luigia Ricagni, Rossella Ricci, Candida Palmero, Elisabetta Ugolotti, Giuliana Cangemi, Maura Aquila, Maria Patrizia Bicchieri, Paolo Perutelli, Patrizia Morelli, Rodolfo Pessina, Chiara Bernardini, Amato Stefano, Bacchiddu Gianfranco, Bagnasco Roberto, Barbagallo Laura, Bazurro Gyada, Benvenuti Massimo, Bernardini Gabriella, Bonifazio Paola, Bottini Federico, Bugnone Daniela, Cacciani Angela, Casalaro Antonella, Della Rocca Vincenzo, Di Maira Giovanni, Facco Emilio, Fazzini Paolo, Fenu Maria Laura, Filippetti Manuela, Formiga Antonella, Fraternali Elisabetta, Gaggero Domenico, Galeazzi Gianna, Gallo Afflitto Calogero, Garaventa Marco, Gatti Carla Cinzia, Guidi Fabrizio, Maffei Vanda, Maffia Angelo, Marcomini Laura, Marotta Fernando, Orsi Anselmo, Pannese Teresa, Parodi Giorgio, Pasquarella Emilio, Pastorino Giovanni, Pellettieri Anna, Relà Erika, Sechi Annamaria, Scarfò Angela Enrica, Stella Mauro, Talio Marina, Truzzi Fosca, Vailati Daniele, Ventrella Valter

U.O.C. Laboratorio di Biologia Molecolare

**Dirigente Responsabile**

Dottor Luigi Varesio

Localizzazione

Padiglione 2 - P 02

Referente per la qualità

Alessandra Eva

Attività Clinica e aree di eccellenza/Attività di Ricerca

Il laboratorio di Biologia Molecolare opera nel campo della ricerca trasazionale e bioinformatica e si prefigge di definire l'espressione genica del tessuto patologico e di sviluppare e sperimentare:

- 1) protocolli di terapie innovative;
- 2) nuove metodiche di diagnostica avanzata. Le patologie di primario interesse sono le neoplasie, le patologie infiammatorie e le malattie genetiche rare.

Bioinformatica Clinica

Il laboratorio di Biologia Molecolare coordina un'unità di Bioinformatica clinica dedicata all'analisi molecolare di campioni biologici che pervengono alla Biobanca Integrata Tessuto-genomica (BIT) dell'Istituto Gaslini.

La tecnologia utilizzata permette di definire i profili di espressione genica e di micro-RNA e le anomalie cromosomiche per ciascun campione. I dati risultanti dalle singole analisi sono integrati e correlati con i dati clinici dei pazienti. Questo approccio è diretto alla diagnostica molecolare, alla definizione di gruppi di geni di valore prognostico per le varie patologie e a nuove strategie di ricerca.

Il gruppo bioinformatico conduce le analisi dei dati con l'impiego di strumenti informatici e biostatistici avanzati e si giova dell'accesso a banche dati pubbliche, disponibili in rete, e private, riservate a collaboratori di progetti Europei e internazionali.

Patofisiologia e trattamento della glicogenosi di tipo 1

Le glicogenosi di tipo 1 (GSD1a e GSD1b) costituiscono un gruppo di malattie genetiche causate dalla non funzionalità del complesso glucosio-6-fosfatasi, costituito dal trasportatore del glucosio-6-fosfato e dall'enzima G6Pasi. La GSD1a e la GSD1b sono caratterizzate da una compromessa funzionalità epatica e renale, spesso in modo particolarmente grave.

La GSD1b è inoltre caratterizzata da neutropenia che causa un'alta suscettibilità alle infezioni. In laboratorio si studiano nuovi approcci terapeutici basati sull'utilizzo di cellule staminali e sulla ricerca di marcatori specifici come possibili target farmacologici, utilizzando sia modelli animali sia campioni biologici clinici.

Microambiente del tessuto e patofisiologia dell'ipossia

La ricerca si basa sullo studio del microambiente tissutale ipossico nella patogenesi di tumori solidi pediatrici e malattie infiammatorie ed è mirata alla caratterizzazione molecolare della risposta delle cellule dell'immunità innata all'ipossia e del loro contributo nella progressione del neuroblastoma e dell'Artrite Idiopatica Giovanile.

L'obiettivo ultimo è quello di migliorare la comprensione dei meccanismi patogenetici di queste malattie, identificare nuovi marcatori diagnostici o prognostici della loro evoluzione e/o associati alla resistenza alla terapia e individuare potenziali bersagli terapeutici utilizzabili per lo sviluppo di strategie di trattamento più mirate.

BIT (Biobanca Integrata Tessuto-genomica)

Il laboratorio di Biologia Molecolare è responsabile della componente genomica della BIT dell'Istituto Gaslini, una struttura accreditata a livello regionale che raccoglie e caratterizza materiale clinico proveniente dall'Istituto e da altri centri.

Il laboratorio di Biologia Molecolare si occupa dell'estrazione di DNA e RNA e della loro analisi mediante CGH array e microarray.

La BIT è dotata di una piattaforma digitale per la gestione integrata delle informazioni relative a pazienti, campioni archiviati e analisi eseguite e per favorire la condivisione dei dati con altri centri nell'ambito di progetti di ricerca. I prodotti della BIT rappresentano una risorsa indispensabile per lo studio delle patologie, l'identificazione di nuovi biomarcatori e l'individuazione di nuovi bersagli terapeutici.

Principali collaborazioni

J.Y. Chou, NIH, NICHD HDB, Bethesda, M. Giovarelli, Università di Torino, A. Verri, DISI, Università di Genova, R. Veersteg, AMC, University of Amsterdam, M. Vitale, IRCCS A.O.U. S.Martino-IST, Genova, M. Gattorno, Istituto Giannina Gaslini, A. Consolaro, Istituto Gaslini, A. Ravelli, Istituto Gaslini, M. Muselli, CNR, Genova, E. Adinolfi, Università di Ferrara, A. Eggert, Charité - University Hospital, Berlin, P. Ambros, Children's Cancer Research Institute, Vienna., F. Speleman, Center for Medical Genetics Ghent, Ghent, G. Schleiermacher, Institut Curie, Parigi, A. Petretto, Istituto Giannina Gaslini, L. Mastracci, Università di Genova, F. Grillo, Università di Genova, R. Gramignoli, Karolinska University Hospital, Stoccolma, C. Neumaier, Ospedale San Martino, Genova, P. Marcolongo, Università di Siena, M. Di Rocco, Istituto Giannina Gaslini, Genova, D. Melis, Università "Federico II", Napoli, S. Paci, Ospedale San Paolo, Milano, A. Sechi, AOS "Santa Maria della Misericordia", Udine, M. Fato, Università di Genova, S. Burchill, Cancer Research UK Leeds Centre, D. Fruci, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, D. Weinstein, University of Connecticut, USA, T. Bandiera, IIT, Genova.

Staff

Luigi Varesio, Alessandra Eva, Maria Carla Bosco

Contrattisti:

Davide Cangelosi, Federica Raggi, Roberta Resaz, Daniela Segalerba, Nicolò Zanardi

U.O.C. Laboratorio di Immunologia Clinica e sperimentale

**Dirigente Responsabile**

Professoressa Cristina Bottino

Localizzazione

Padiglione 2 – P 01

Aree di Eccellenza

Il Laboratorio studia la risposta dell'immunità innata nell'uomo in condizioni fisiologiche e patologiche al fine di chiarire i meccanismi patogenetici e il ruolo delle cellule del sistema immunitario in tumori, infezioni e immunodeficienze. Le patologie più studiate sono, tra i tumori pediatrici il Neuroblastoma e le Leucemie, tra le immunodeficienze le Linfoistocitosi emofagocitiche (HLH) e la malattia di Duncan (sindrome linfo proliferativa di tipo 1, XLP1). L'attività di ricerca ha valenza traslazionale e mira a mettere a punto nuovi protocolli diagnostici e approcci terapeutici.

Il Laboratorio è a direzione universitaria e comprende personale universitario convenzionato, personale ospedaliero, contrattisti, borsisti, dottorandi di ricerca e tesisti.

Attività di Ricerca

- Caratterizzazione dei meccanismi molecolari che regolano la funzione e il differenziamento delle cellule dell'immunità innata nell'uomo e in particolare dei linfociti Natural Killer (NK)
- Tumori: risposta immunitaria contro tumori pediatrici quali Neuroblastoma e Leucemie. Identificazione di nuovi marcatori tumorali. Caratterizzazione dei meccanismi che permettono alle cellule tumorali di sfuggire al riconoscimento da parte del sistema immunitario ("tumor escape")
- Microambiente infiammatorio-tumorale: Analisi dei meccanismi che regolano/modificano la migrazione, la funzione e le interazioni delle cellule del sistema immunitario (NK, macrofagi, cellule dendritiche, cellule staminali mesenchimali, linfociti T)
- Trapianto di cellule staminali emopoietiche (HSCT): studio del genotipo/fenotipo KIR e HLA nei potenziali donatori di cellule staminali emopoietiche (HSC) al fine di selezionare il donatore ottimale. Analisi della ricostituzione del sistema immunitario nei pazienti pediatrici leucemici che ricevono trapianto di HSC.

- Immunodeficienze congenite: studio della funzione e sviluppo delle cellule dell'immunità innata in pazienti affetti da Familial hemophagocytic lymphohistiocytosis (FHL) e X-linked lymphoproliferative disease 1 (XLP1, Duncan disease)

Principali collaborazioni nazionali e internazionali

Università e IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino IST, Genova

Università di Messina

Università e IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

Università e IRCCS Istituto Clinico Humanitas, Milano

IRCCS Ospedale pediatrico Bambino Gesù, Roma

Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer e Istituto Toscano Tumori, Firenze

Boston Children's Hospital, Boston, Mass

Cambridge Institute for Medical Research, Cambridge, United Kingdom

Universitat Pompeu Fabra and Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques, Barcelona, Spain

Institut National de Santé et de Recherche Médicale (INSERM), Marseille, France

Deutsches Rheuma-Forschungszentrum, Berlin, Germany.

Staff

Cristina Bottino, Claudia Cantoni, Michela Falco, Stefano Regis, Stefania Marcenaro, Gabriella Pagnan, Anna Lisa Furfaro, Martina Serra, Irene Cossu, Alessandra Barbuto

U.O.C. Laboratorio di Oncologia

**Dirigente Responsabile**

Dottor Vito Pistoia

Localizzazione

Padiglione 2 - P 01

Referente per la Qualità

Danilo Marimpietri

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

La mission del Laboratorio di Oncologia è la ricerca traslazionale sui tumori pediatrici; gli obiettivi principali sono lo studio del microambiente tumorale al fine di svelare i meccanismi che promuovono la crescita neoplastica e lo sviluppo di approcci terapeutici innovativi capaci di colpire selettivamente le cellule tumorali. I tumori più studiati sono il neuroblastoma e le neoplasie emopoietiche, con particolare riferimento a leucemie e linfomi pediatrici. Il Laboratorio di Oncologia è anche impegnato in attività di diagnostica avanzata nei settori delle immunodeficienze primitive, delle malattie linfoproliferative pediatriche e del neuroblastoma. L'attività relativa a immunodeficienze e malattie linfoproliferative si basa sullo studio citofluorimetrico di sospensioni cellulari isolate dal sangue periferico o dai linfonodi infiltrati. Le indagini diagnostiche sul neuroblastoma sono costituite dall'analisi del DNA tumorale mediante CGH-array e SNP-array.

Attività di Ricerca

L'attività di ricerca del Laboratorio di Oncologia si esplica nelle seguenti linee di azione:

- Ricerca e sviluppo pre-clinico di nuovi approcci di terapia cellulare per i tumori pediatrici
- Ricerca e sviluppo di modalità innovative di targeting tumorale mediante nanoparticelle veicolanti farmaci anti-neoplastici, siRNA o miRNA
- Ricerca di nuovi biomarcatori predittivi e/o prognostici per tumori pediatrici con particolare riferimento al neuroblastoma
- Ricerca sui meccanismi che operano nel microambiente tumorale e favoriscono la crescita e la progressione neoplastica
- Ricerca sul metabolismo tumorale e sulla sua riprogrammazione a fini terapeutici

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Prof. Domenico Ribatti, Dipartimento di Anatomia e Istologia Umana, Università di Bari
- Dr. Angelo Corti, Istituto San Raffaele, DIBIT, Milano
- Dr. Silvano Ferrini, IST-S.Martino, Genova
- Prof. Francesco Di Virgilio, Patologia Generale, Università di Ferrara
- Prof. Nicola Giuliani, Ematologia, Università di Parma
- Prof. Emma Di Carlo, Anatomia Patologica, Università di Chieti
- Prof. Franco Locatelli, Dipartimento Ematologia e Oncologia Pediatrica, Ospedale Bambino Gesù, Roma
- Prof. Fabio Malavasi, Dipartimento di Genetica, Università di Torino
- Prof. Franz Blaes, University of Giessen, Germany
- Prof. Holger Lode, University of Greisswald, Germany
- Prof. Arturo Sala, Brunel University, London
- Prof. Roberto Chiarle, Università di Torino
- Dr. Maurilio Ponzoni, Anatomia Patologica, Istituto San Raffaele, Milano
- Prof. Alessandro Moretta, DIMES, Università di Genova
- Prof. Maria Cristina Mingari, DIMES, Università di Genova
- Prof. Cristina Bottino, Laboratorio di Immunologia, Istituto G. Gaslini
- Prof. Angelo Vacca, Università di Bari
- Prof. Paolo Salomoni, University College London Cancer Institute, London, U.K.

Staff

Vito Pistoia, Irma Airoidi, Anna Corcione, Maria Valeria Corrias, Annalisa Pezzolo, Mirco Ponzoni, Ignazia Prigione, Lizzia Raffaghello, Paola Bocca, Danilo Marimpietri

U.O.C. Anatomia Patologica

**Dirigente Responsabile f.f.**

Dottoressa Angela Rita Sementa

Localizzazione

Padiglione 2 – P 03

Coordinatore tecnico

Federico Comanducci

Referente per la qualità

Federico Comanducci

Attività Clinica e aree di eccellenza

L' Unità Operativa Complessa Anatomia Patologica svolge attività di diagnosi, prognosi e ricerca.

Le attività di diagnostica comprendono esami su campioni di tessuti (sia a estemporanei, intraoperatori, sia su preparati istologici stabili) e cellule a supporto di interventi chirurgici, diagnosi e ricerca scientifica. Diagnostica citologica su campioni liquidi da versamento o esfoliazione o prelevati mediante agoaspirazione e spazzolato di cute e/o mucose e midollo.

La diagnostica microscopica si avvale delle metodiche istochimica, istoenzimatica, immunoistochimica, microscopia a fluorescenza e in luce polarizzata, citometria a flusso, tecniche biomolecolari (agenti infettivi HPV, Epstein-Barr virus, CMV), tecnica FISH per amplificazione o riarrangiamento di geni di significato prognostico o diagnostico. L'Anatomia Patologica offre supporto a diverse attività di diagnostica e di ricerca nell'oncologia pediatrica. In particolare è centro di riferimento nazionale ed europeo per la diagnosi e lo studio dei tumori neuroblastici periferici (segnatamente: diagnosi istopatologica aggiornata, caratterizzazione biomolecolare, studio della malattia midollare) afferenti ai centri AIEOP sia al momento della diagnosi che nelle altre tappe cruciali della malattia.

L'U.O.C. è inoltre centro nazionale di riferimento, quale membro del Gruppo di Studio Europeo Midollare SIOPEN per la malattia residua minima circolante mediante indagine immunocitochimica anti-GD2.

L'U.O.C. di Anatomia Patologica, in cooperazione con l'U.O.C. di Biologia Molecolare dell'Istituto, gestisce una Biobanca Integrata di Tessuto-Genomica (BIT) accreditata dalla Regione Liguria, nel rispetto della tutela dei diritti e della riservatezza di ogni persona.

La BIT- Tessuto raccoglie campioni provenienti dall'Istituto Gaslini e da strutture esterne ,certifica la conformità del campione ai requisiti della Biobanca. La BIT-Tessuto - Genomica garantisce conservazione, distribuzione e analisi dei tessuti normali e patologici e permette l'identificazione e studio di marcatori biomolecolari garantendo l'associazione tra l'aspetto istologico e il profilo molecolare del tumore.

La BIT è la risposta coordinata, organizzata e collaborativa alle esigenze diagnostiche, prognostiche, terapeutiche, di raccolta e utilizzo del materiale per ricerca, nella tutela dei diritti del paziente. Tramite approccio multidisciplinare permette di trarre il massimo delle informazioni da un campione limitato.

Attività di Ricerca

- Valutazione prognostica del DNA index nei tumori neuroblastici localizzati e diffusi
- Studio sugli aspetti istologici, immunoistochimici e biomolecolari di casi di tumore neuroblastico associato a sindrome opsoclonio-mioclono
- Valutazione di riproducibilità nell'applicazione dei parametri diagnostico prognostici della nuova classificazione INPC 1999: studio nazionale coinvolgente i principali centri di diagnostica oncologica pediatrica
- Studio microscopico comparativo di biopsie osteomidollari e di aspirati midollari in pazienti affetti da neuroblastoma metastatico, all'esordio, in corso di trattamento e post-trattamento
- Studio immunocitochimico con anti-GD2 della malattia midollare in soggetti con neuroblastoma all'esordio, durante e post-trattamento
- Studio immunoistochimico, su sezioni criopreservate o su sezioni in paraffina, di tumori neuroblastici, di antigeni HLA-associati e molecole facenti parte del A.P.M. (Antigene-Processing-Machinery).
- Valutazione di terapia genica immunomodulante in modelli animali di neuroblastoma murino metastatico
- Studio anatomico-clinico delle "coliti non MICI"
- Studio immunoistochimico dei mediatori coinvolti nella migrazione leucocitaria, su tessuto sinoviale, nell'artrite idiopatica giovanile
- Studio immunoistochimico dell'angiogenesi nell'artrite idiopatica giovanile
- Studio patologico, biomolecolare e genetico sui tumori del sistema nervoso centrale
- Studio anatomico-funzionale di geni coinvolti nella formazione del tubo neurale in feti patologici e normali

Principali collaborazioni

- European Society of Paediatric Oncology Neuroblastoma Research Network. Afferenza al network per la condivisione degli aspetti diagnostici dei casi a maggiore complessità, rarità e/o ricaduta terapeutica
- Univ. Clinic of Pathology Vienna, Dott. Gabriele Amann.
- Dept. of Pathology Rikshospitalet, Oslo, Dott. Klaus Beiske
- Histopathology Pathology Dept. St. James's University ,Leeds U.K. Dott. Catherine Cullinane
- Departamento de patología, Facultad de medicina Valencia Espana, Dott. Samuel Navarro
- Service de Pathologie, Hopital Robert Debré, Paris, France, Prof. Michel Peuchmaur
- Department of Pathology, Brigham's and Women's Hospital di Boston, Harvard Medical School, USA (prof C.Fletcher) per le neoplasie dei tessuti molli ;
- Anatomia patologica Università di Padova per I rabdomiosarcomi e sarcoma di Ewing.

- Istituto Ortopedico Rizzoli, Bologna e Istituto Gaetano Pini ,Milano per la patologia neoplastica ossea;
- King’s College Università di Londra per la patologia epatica;
- Ospedale St. John’s (Dr Calonje),Università di Londra per la patologia cutanea
Istituto Nazionale Tumori, Milano per i tumori renali pediatrici

Staff

Angela Rita Sementa, Maria Cristina Coccia, Paolo Nozza, Cesarina Savioli, Federico Comanducci, Daniela Campanella, Marco Ciufferi, Barbara De Giovanni, Davide Ircolò, Fabiana Malaguti, Raffaella Defferrari, Katia Mazzocco, Francesca Negri, Andrea Rossi, Martina Verroca

U.O.C. Laboratorio Cellule Staminali Post-Natali

**Dirigente Responsabile**

Prof. Francesco Frassoni

Localizzazione

Padiglione 2 – P 02, Padiglione 15 - P 03

Referente per la qualità

Marina Podestà

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Il Laboratorio Cellule Staminali Post Natali e Terapie Cellulari è una Struttura Complessa che fa parte del Dipartimento di Ricerca e Diagnostica e comprende un laboratorio convenzionale (posizionato al Padiglione 2 Piano 1) e la Cell Factory “Gerolamo Gaslini” costruita come laboratorio per la manipolazione cellulare estensiva (posizionata al Padiglione 15 Piano 3).

In particolare, il personale della Cell Factory Gerolamo Gaslini opera seguendo le norme di buona fabbricazione (GMP), ha consolidata esperienza in manipolazioni cellulari per uso clinico ed ha capacità di elaborare dossier necessari per la presentazione di trial clinici di fase I e II da sottoporre all’Istituto Superiore di Sanità e all’Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA). Questo è il risultato di una competenza acquisita negli anni con la manipolazione delle cellule del midollo osseo ed estesa poi ad altri tipi di cellule.

In questo momento, la Cell Factory Gerolamo Gaslini ha l’expertise per la preparazione dei seguenti prodotti cellulari :

Separazione popolazioni rare: cellule staminali emopoietiche CD34 positive

Deplezione Cellule T α /beta e cellule CD19 positive per trapianto di Cellule Staminali Ematopoietiche

Inoltre, il Laboratorio infatti è in grado di sviluppare trattamenti di terapie cellulari innovativi derivanti da: manipolazioni cellulari estensive per le quali è necessaria la certificazione AIFA.

E’ stata richiesta ad AIFA l’autorizzazione a produrre Cellule T virus- specifiche (CMV, EBV, Adenovirus) per il trattamento di infezioni resistenti a farmaci in pazienti immunodeficienti.

Attività di Ricerca

L’attività del Laboratorio verte sulle seguenti linee:

- Cellule Staminali Emopoietiche (HSC): Valutazione dell’espressione dei geni che presiedono al self-renewal (staminalità) prima e dopo trapianto, ricostituzione dei progenitori emopoietici in soggetti adulti e pediatrici.

- Ontogenesi del sistema emato-linfopoietico: Valutazione fenotipica e funzionale dei progenitori emopoietici e non emopoietici nel sangue e nel funicolo cordonale di neonati a termine e pre-termine
- Valutazione dei cambiamenti metabolici in cellule staminali mesenchimali isolate da cordone ombelicale di bambini nati pretermine o a termine.
- Valutazione dello stato energetico e dello stress ossidativo cellulare come marcatore di invecchiamento precoce nei Pazienti pediatrici guariti da neoplasia.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Il laboratorio collabora sia con strutture dell'Istituto che con i seguenti centri di ricerca di base e clinica nazionali ed internazionali:

- Dott.ssa Francesca Bonifazi
Dipartimento di Ematologia Oncologia e Medicina di Laboratorio-Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna
- Prof. Daniela Cilloni

Dipartimento di Scienze Cliniche Biologiche, Università degli Studi di Torino- Ospedale San Luigi, Orbassano (Torino).

- Dr Marco Zecca, Emato-Oncologia Pediatrica, Policlinico San Matteo, Pavia.
- Dott.ssa Franca Fagioli

Dipartimento Scienze Pediatriche, Ospedale Regina Margherita, Torino.

- Prof. Michele Piana

Dipartimento di Matematica-Università degli Studi di Genova, Genova

- Prof. George S. Vassiliou

Department of Haematology, Wellcome Trust Sanger Institute-Hinxton -Cambridge, UK

- Prof. Juan Carlos Izpisua Belmonte

Salk Institute for Biological Studies, La Jolla, CA-USA

- Prof.ssa Elena Zocchi

Dipartimento di Medicina Sperimentale (DIMES)-Università degli Studi di Genova, Genova

- Prof. Massimo Delledonne

Dipartimento di Biotecnologie, Università degli Studi di Verona, Verona

- Prof. Annalisa Barla

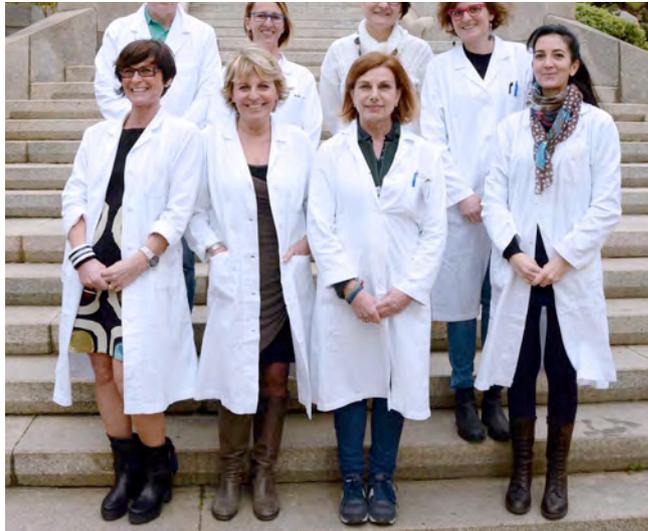
DIBRIS Università degli Studi di Genova, Genova

- Prof. Alessandro Verri

DIBRIS Università degli Studi di Genova, Genova

Staff

Francesco Frassoni, Marina Podestà, Silvia Ravera, Federica Sabatini



Genetica e biochimica delle malattie metaboliche

Dirigente Responsabile:

Dottoressa Mirella Filocamo

Localizzazione:

Padiglione 16 e 17

Referente per la Qualità:

Raffaella Mazzotti

Attività di laboratorio e Aree di Eccellenza

La UOSD esegue sia attività diagnostica biochimica e molecolare sia attività di ricerca traslazionale nell'ambito di malattie genetico-metaboliche rare, con particolare specializzazione nel settore delle malattie lisosomiali (mucopolisaccaridosi, sfingolipidosi, glicoproteinosi, leucodistrofie, lipidosi) e di altre malattie genetiche rare (Pelizaeus-Merzbacher, Costello, glicogenosi 1A, Prader-Willi e Angelman).

La UOSD è anche centro di riferimento nazionale per l'attività diagnostica prenatale per le malattie di propria competenza.

Presso la UOSD è attiva dal 1976 una Biobanca Genetica (IGG-GB) "Biobanca di cellule e DNA da pazienti affetti da malattie genetiche" (<http://dppm.gaslini.org/biobank>), dove sono criopreservati campioni biologici provenienti da pazienti con malattie genetiche rare.

La IGG-GB, accreditata nel 2010 dalla Regione Liguria (D.G.R. n. 34-2010), e membro di BBMRI.it dal 2014 fornisce un importante servizio sia per la comunità biomedica nazionale e internazionale, sia per i pazienti e le loro famiglie. La IGG-GB ha anche stipulato accordi con alcune Associazioni di pazienti (Poland, Lesch-Nyhan e Fibrodisplasia Ossificante Progressiva) con lo scopo di assicurare che i campioni di loro interesse siano trattati secondo alti standard di qualità e di sicurezza, e che siano resi disponibili a ricercatori nazionali e internazionali per specifici progetti di ricerca.

Nell'ambito scientifico la IGG-GB ha reso possibile un elevato numero di progetti di ricerca ricevendo finora appropriata citazione in 208 pubblicazioni su riviste indicizzate.

Supportata sin dal 1993 da progetti finanziati dalla Fondazione Telethon, la IGG-GB è uno dei membri fondatori della 1^a Rete Italiana di Biobanche Genetiche, (<http://biobanknetwork.telethon.it/>), creata nell'ambito di un progetto Telethon, avviato nel 2008. Il progetto, coordinato al Gaslini dalla Dott.ssa Mirella Filocamo, è nato con lo scopo di centralizzare in un unico catalogo online campioni provenienti da pazienti con malattie genetiche rare. Questo è stato realizzato creando una infrastruttura informatica che ha messo in rete 11 Biobanche dislocate in diverse regioni italiane. Grazie a questa infrastruttura, nel 2012 la rete italiana è diventata membro della 1^a Rete Europea di Biobanche Genetiche (<http://www.eurobiobank.org/>), e partner associato di RD-Connect, la piattaforma integrata che collega banche dati, registri, biobanche e bioinformatica clinica per la ricerca sulle malattie rare (<http://rd-connect.eu/>).

Attività di Ricerca

- Studio dei meccanismi molecolari alla base della patologia da accumulo lisosomiale tramite modello zebrafish
- Studi di correlazione genotipo-fenotipo in ampie casistiche di pazienti affetti da malattie genetiche rare
- Coordinamento della Rete Telethon di Biobanche Genetiche
- Applicazione metodiche NGS per diagnosi “a posteriori” in casistiche di pazienti, ancora in attesa di diagnosi, selezionati sulla base di indagini strumentali
- Determinazione di un meccanismo di correzione “in vivo” (simil RNA-editing) di trascritti mutanti in Mucopolisaccaridosi II

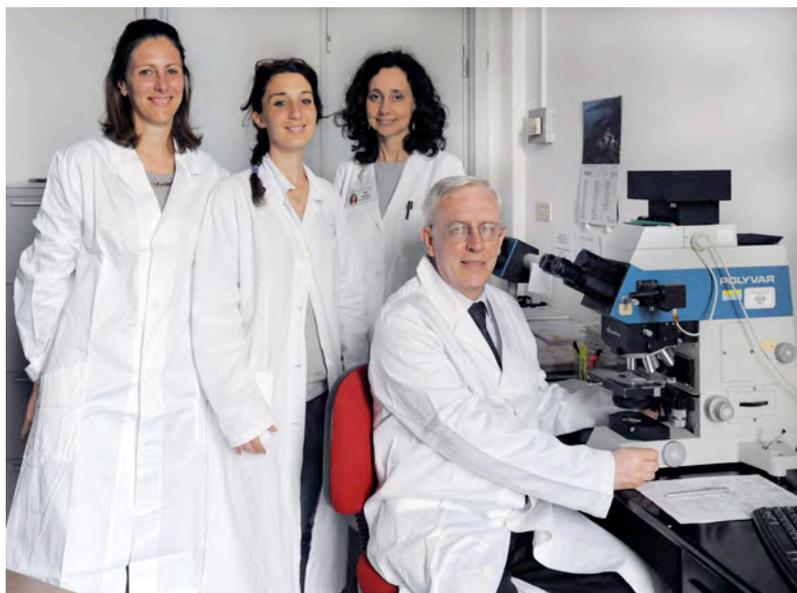
Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Dipartimento di scienze biomediche, Università di Padova, Padova
- Centro di Coordinamento Regionale Malattie Rare, A.O. Universitaria “Santa Maria della Misericordia”, Udine
- Dipartimento di scienze per la salute della donna e del bambino, Università di Firenze, Ospedale Meyer, Firenze
- Dipartimento di chimica, biochimica e biotecnologie per la medicina, Università di Milano, Policlinico Ca’ Granda, Milano
- Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano, Milano
- Institute of Psychiatry and Neurology, Dept. of Genetics, Warsaw, Poland
- Institute of Medical Genetics, School of Medicine, Cardiff University, Cardiff, UK
- Department of Cell Research and Immunology, Tel Aviv University, Ramat Aviv, Israel
- Departamento de Genética Humana (DGH), National Institute of Health Doutor Ricardo Jorge, Porto, Portugal

Staff

Mirella Filocamo, Marina Stroppiano, Fabio Corsolini, Raffaella Mazzotti, Susanna Lualdi, Serena Grossi, Barbara Tappino, Federica Lanza, Lorena Casareto

U.O.S.D. Centro di Diagnostica Ginecopatologia e Patologia Fetoperinatale


Dirigente Responsabile:

Prof. Ezio Fulcheri

Localizzazione:

Padiglione 2 – P 03

Referente per la Qualità:

Paolo Nozza

Attività di Laboratorio, Diagnostica e Aree di Eccellenza

L'attività diagnostica ginecopatologica e patologia feto perinatale e placentare si svolge principalmente sui seguenti temi:

- **Patologia ginecologica:** focalizzata prevalentemente alla patologia disfunzionale, infettiva e degenerativa del tratto genitale femminile collegata con il ciclo riproduttivo.
- **Diagnostica della malattia trofoblastica gestazionale:** caratterizzazione delle lesioni mediante indagini immunohistochimiche strutturate in appositi algoritmi -caratterizzazione immunofenotipica delle popolazioni trofoblastiche. (Centro di Riferimento Regionale)
- **Diagnostica della malattia trofoblastica gestazionale:** caratterizzazione delle lesioni mediante indagini immunohistochimiche strutturate in appositi algoritmi -caratterizzazione immunofenotipica delle popolazioni trofoblastiche. (Centro di Riferimento Regionale)
- **Abortività spontanea del I trimestre ed embriopatologia:** definizione della cronologia degli eventi causanti l'aborto, individuazione delle cause di sofferenza o di arresto di sviluppo dell'embrione e delle fasi e delle modalità proprie della manifestazione clinica e dell'espulsione
- **Malformazioni fetali:** studio autoptico volto alla diagnosi di anomalie o malformazioni isolate o inserite in quadri sindromici. Definizione di quadri morfologici complessi con analisi genetiche integrate e interazione con la diagnostica ecografica e radiodiagnostica specie del Sistema Nervoso Centrale in risonanza magnetica.
- **Aborti spontanei tardivi – secondo trimestre:** definizione di alterazioni patologiche sia fetali che, più frequentemente placentari, causa di una perdita fetale del secondo trimestre di gestazione. Studio dell'Unità Feto-Placentare
- **Morti endouterine fetali del terzo trimestre:** perdite fetali tardive determinatesi in gravidanze patologiche ad alto rischio o nel corsodi iter diagnostico-terapeutici ostetrici complessi (malattie autoimmuni, degli stati disglicemici o dismetabolici materni, negli stati ipertensivi)
- **Morti peripartum e neonatali:** diagnostica prevalentemente rivolta alle categorie di neonati con restrizioni di crescita gravi, IUGR, sottoposti a terapie intensive o sub intensive ove il riscontro diagnostico deve, non solamente identificare le cause di morte, ma definire il grado di maturazione e sviluppo degli organi ed analizzare gli effetti della terapia in relazione ai singoli casi così delineati.

- **Diagnostica:** prevalentemente rivolta alle categorie di neonati con restrizioni di crescita gravi, IUGR, sottoposti a terapie intensive; definizione del grado di maturazione e sviluppo degli organi anche in relazione agli effetti della terapia
- **SIUDS e SIDS:** la morte improvvisa ed in attesa del feto o del neonato; applicazione di specifici protocolli diagnostici a norma di Legge (nell'ambito del Centro Regionale SIDS-AITE) con diagnostica analitica a gradienti di difficoltà crescenti. Applicazione di specifici protocolli diagnostici per lo studio del sistema nervoso centrale e dell'apparato cardio-vascolare
- **Patologia della placenta:** gestione del neonato nell'immediato post-partum e nelle fasi di sviluppo e identificazione di eventuali patologie materne mirata al corretto monitoraggio delle gravidanze future

Attività di Ricerca - Impianto, sviluppo e adattamento della placenta del secondo e terzo trimestre

Obiettivo: definire il ruolo della proliferazione del trofoblasto extra villare al sito di impianto. Correlare i quadri morfologici e fenotipici sia normali che patologici con quadri clinici ed evolutivi dei neonati pretermine (sotto le 37 settimane gestazionali) in particolare in quelli delle forti prematurità (sotto le 33 settimane gestazionali).

Descrizione: ricerca traslazionale focalizzata su:

studio dell'attività proliferativa del trofoblasto villare (cito trofoblasto, sincizio trofoblasto e trofoblasto intermedio villare) in casi di sofferenza ipossica come pure di stati reattivi ed adattativi ad uno stato di ipossia o ipo perfusione. La proteina p63 (marker specifico del cito trofoblasto) e il marcatore della proliferazione cellulare Ki67 (espresso prevalentemente nel trofoblasto intermedio villare) hanno consentito di definire pattern di crescita villare ridotti, normali o incrementati per reazione o compensazione ed ancora correlare questi con IUGR o neonati "small for date";

studio dell'attività del trofoblasto intermedio extravillare (IEVT), finalizzata alla comprensione dei meccanismi fisiopatologici dell'impianto che dipende dalla capacità dell' EVT di accrescersi e invadere la decidua. Particolare attenzione sarà rivolta allo sviluppo della branca dello studio che riguarda le proprietà e le caratteristiche del trofoblasto di proliferare a cellule isolate, infiltrando i tessuti deciduali o miometriali questo tramite la dimostrazione dell'interazione delle molecole di adesione e di anti adesione (CD 146 e E-caderina) cellulare.

Principali collaborazioni nazionali

- Anatomia Patologica, Università degli Studi di Milano
- Anatomia Patologica, Università degli studi di Bari Aldo Moro
- Università degli Studi di Genova, Anatomia Patologica IRCCS San Martino-IST, Genova
- Neonatologia e Terapia intensiva Ospedale Santa Croce di Cuneo
- Anatomia Patologica, Università degli studi di Trieste/ Istituto Burlo Garofalo Trieste.

Staff

Ezio Fulcheri, Paolo Nozza



Genetica e Neuroscienze

Dirigente Responsabile

Dottor Federico Zara

Coordinatore Tecnico

Giuseppe Minniti

Localizzazione

Padiglione 16 - P 04

Referente per la Qualità

Francesca Madia

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Il Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze svolge attività di diagnostica nel campo dei test genetici di malattie neurologiche, neurodegenerative e muscolari dell'età pediatrica. Nel corso del 2016 ha eseguito circa 900 test genetici per patologie rare, di cui la metà provenienti da strutture e enti esterni, in quanto centro di riferimento nazionale. Nel corso del 2016 sono state implementate nella routine diagnostica nuovi test genetici attraverso le tecnologie di sequenziamento "NGS" che consentono l'analisi in parallelo di numerosi geni e l'esecuzione di pannelli multigenici. Ad oggi i test offerti sono più di 30 e includono l'analisi molecolare per le encefalopatie epilettiche, le malformazioni corticali, la sindrome di Rett, le ipercemie, la distrofia muscolare di Duchenne/Becker, l'atrofia muscolare spinale, la neurofibromatosi di tipo I e la ricerca di riarrangiamenti genomici mediante array-CGH.

Attività di Ricerca

- **Identificazione di geni per patologie Neurologiche e Muscolari rare del bambino.**

A tal fine è stata utilizzata la tecnica del sequenziamento dell'esoma in combinazione a diversi approcci: homozygosity mapping per patologie recessive, sequenziamento dell'esoma in lontani parenti per patologie dominanti, sequenziamento dell'esoma in triadi probando-genitori per patologie sporadiche. Nel corso del 2016 sono stati identificati mutazioni nei geni PDGFB, ed Emilin1. Negativo invece è stato lo studio per l'identificazione del gene responsabile della Sindrome di Aicardi.

- **Caratterizzazione funzionale del gene PRRT2**

Nel corso del 2016 sono stati effettuati studi per la caratterizzazione funzionale del gene PRRT2 attraverso approcci di RNA interference in colture neuronali di topo. Inoltre sono state analizzate le caratteristiche morfo-funzionale di neuroni derivati da cellule pluripotenti indotti da fibroblasti umani ed eseguite analisi comparative tra le proprietà elettrofisiologiche e della trasmissione sinaptica dei neuroni di soggetti con mutazioni PRRT2 e individui di controllo.

- **Biobanca di cellule staminali pluripotenti indotte (iPSC)**

Sono state messe a punto dei protocolli e delle procedure sperimentali per la generazione di cellule staminali pluripotenti indotte da diversi tessuti: biopsia cutanea, sangue fetale da cordone, sangue periferico. Sono state inoltre sviluppate tecniche di caratterizzazione molecolare per la valutazione dello stato di pluripotenza delle cellule iPSC mediante tecniche di trascrittomiche, immunofluorescenza e di immunocitofluorimetria.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Prof. F. Benfenati, Università di Genova, Istituto Italiano di Tecnologia, Genova
- Prof. De Jonghe, Dott.ssa S. Weckhuysen, Università di Anversa (Belgio)
- Dott. T. Sander, Cologne Center for Genomics, Cologne (Germany)
- Prof. S. Sisodiya, University College London, London (UK).

Staff

Federico Zara, Francesca Madia, Giuseppe Minniti, Angela Robbiano, Simona Baldassari, Michele Iacomino, Manuela Massaccesi, Monica Traverso

Dipartimento di Scienze Pediatriche Generali e Specialistiche

U.O.C. Clinica Pediatrica



Dirigente Responsabile

Professor Mohamad Maghnie

Localizzazione

Degenza - Padiglione 16 – P 03
Day Hospital e Ambulatorio- Padiglione 16 -PT

Coordinatori infermieristici

Maura Mazzoni
Patrizia De Gol

Referenti per la Qualità

Roberto Gastaldi
Maria Cristina Schiaffino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

La Clinica Pediatrica si articola su tre aree di attività clinica: Endocrinologia, Diabetologia e Malattie del Metabolismo. I pazienti, dall'età neonatale a quella adolescenziale, sono seguiti ambulatorialmente, in ricovero ordinario e in ricovero diurno. La Clinica Pediatrica esegue attività di consulenza specialistica per i pazienti ricoverati nelle altre Unità Operative dell'Istituto Gaslini

La sezione Diabetologia presta attività assistenziale mirata alla prevenzione, alla diagnosi, alla cura e al follow-up di soggetti affetti dalle varie forme di diabete, da obesità, sindrome metabolica e dislipidemie.

La sezione Endocrinologia presta attività assistenziale mirata alla diagnosi, cura e presa in carico di pazienti in età evolutiva affetti da patologie primitive e secondarie delle ghiandole endocrine che determinano patologie della crescita e dello sviluppo.

La sezione Malattie del Metabolismo presta attività assistenziale mirata alla diagnosi e terapia degli errori congeniti del metabolismo intermedio, aminoacidopatie, acidosi organiche, difetti della beta ossidazione degli acidi grassi, malattie perossisomiali.

Aree di eccellenza della sezione endocrinologia sono rappresentate dallo studio delle principali patologie tiroidee, gonadiche e della regione ipotalamo-ipofisaria. Inoltre è particolarmente attiva la ricerca sulle patologie metaboliche e malformative dell'osso. La sezione diabetologia con l'afferente laboratorio di ricerca esegue analisi genetiche per la diagnosi eziologica di numerose forme di diabete monogenico (MODY, diabete neonatale e sindrome di Wolfram) e degli iperisulinismi secondari a mutazioni di geni specifici. La sezione Malattie del Metabolismo con l'afferente laboratorio regionale per lo Screening Neonatale e per lo studio degli errori congeniti del metabolismo svolge attività di studio e ricerca in questi campi.

Principali collaborazioni Attività di Ricerca

- Geni Candidati Associati a Difetti di Sviluppo dell'Ipofisi
- Displasia setto ottica e malattie della linea mediana associate ad endocrinopatie
- Osteoporosi e malattie associate: Caratterizzazione biochimica, densitometrica (DXA) e genetica
- Displasie scheletriche Acondroplasia
- Obesità Genetiche
- Ritardi di crescita intrauterini
- Genetica dell'ipotiroidismo congenito
- Diabete Neonatale, MODY
- Dislipidemie e Sindrome Metabolica
- Programma di Screening Neonatale Estesio

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Centri di Endocrinologia e Diabetologia Pediatrica delle Università di Federico II di Napoli, Vita e Salute Ospedale San Raffaele di Milano, Bologna, Messina e Pisa, Ancona, Novara, Bari e "a Università di Napoli, Istituto Superiore di Sanità, Laboratorio di Genetica Istituto Auxologico Italiano Milano, Endocrinologia Pediatrica Ospedale Bambino Gesù Roma, Hôpital Trousseau, Paris, France; Great Ormond Street Hospital for Children, Mayo Clinic Rochester (USA), University of UTAH (USA), Centro Malattie Rare Roma

Staff

Mohamad Maghnie, Roberto Cerone, Natascia Di Iorgi, Giuseppe D'Annunzio, Roberto Gastaldi, Nicola Minuto, Flavia Napoli, Cristina Schiaffino

U.O.C. Pediatria III ad indirizzo Gastroenterologico con Endoscopia Digestiva



Dirigente Responsabile

Professor Arrigo Barabino

Localizzazione

Degenza - Padiglione 16 – P 03

Day Hospital - Padiglione 20 - Ospedale di Giornata - P 02

Ambulatorio Gastroenterologia e Celiachia - Padiglione 20 - Ospedale di Giornata - P 01

Coordinatore infermieristico

Degenza - Monica Franzì

Ambulatori - Lorella Santato

Day Hospital - Daniela Trucco

Referente per la Qualità

Angela Calvi

Attività Clinica e aree di eccellenza

L'attività assistenziale è organizzata in reparto di degenza, Day Hospital, ambulatorio, consulenze interne ed esterne (secondo opinioni) e servizio di endoscopia digestiva in pronta disponibilità 24h.

L'attività clinica riguarda tutta la patologia gastrointestinale del bambino con particolare riferimento a:

- Malattie infiammatorie croniche intestinali (Malattia di Crohn e colite ulcerosa) [Area Eccellenza]
- Malattia celiaca (l'U.O.C. è Centro di riferimento regionale per la Celiachia)
- Insufficienza intestinale cronica benigna da diarree croniche intrattabili dell'infanzia, intestino corto e pseudo-ostruzioni intestinali croniche [Area Eccellenza]
- Gestione del pre-trapianto intestinale
- Nutrizione clinica (enterale e parenterale in degenza e domiciliare) [Area Eccellenza]
- Disordini motilistici intestinali
- Intolleranza ai carboidrati
- Patologia gastrointestinale da allergia alimentare
- Malattia peptica
- Epatologia malformativa ed autoimmune
- Gestione del pre e post-trapianto epatico
- Patologia pancreatica
- Endoscopia digestiva diagnostica ed operativa in pronta disponibilità 24h: gastroscopia e pancolonscopia con ileoscopia retrograda, dilatazione di stenosi esofagee e coliche, applicazione di stent su stenosi, polipectomia, tamponamento di emorragie digestive (terapia iniettiva, clip metalliche, argon-plasma) rimozione di corpi estranei, legatura e sclerosi di varici esofagee, demolizione di web duodenali o duplicazioni esofagee, applicazione di gastrostomie per via endoscopica (PEG-PEG-J), enteroscopia con pallone [area eccellenza], enteroscopia con videocapsula
- Gestione della nutrizione clinica del paziente con disabilità complessa (attività multidisciplinare)

La diagnostica specialistica comprende:

- pHmetria/impedenzometria esofago-gastrica;
- breath test (all'urea marcata per l'infezione da *Helicobacter pylori* [in collaborazione con la Cattedra di Gastroenterologia Università di Genova] e all'H2 per l'intolleranza ai carboidrati);
- test di funzionalità intestinale;
- genetica della TioPurinMetilTransferasi e metaboliti tiopurine;
- diagnostica per immagini (tradizionale, ecografia, TC, Risonanza Magnetica effettuata dall'U.O.C. Radiologia dell'Istituto);
- scintigrafia (effettuata da Medicine Nucleari Ospedale Galliera-Genova e Villa Scassi-Genova);
- enteroscopia con videocapsula;
- enteroscopia con pallone
- biopsia epatica percutanea eco-guidata (in collaborazione con UOC Radiologia dell'Istituto);
- endoscopia digestiva (vedi sopra);
- colangiopancreatografia retrograda endoscopica (ERCP) diagnostica (in convenzione con l'U.O.C. Gastroenterologia dell'adulto Ospedale Galliera-Genova);
- manometria antro-duodenale ed esofagea

Gli interventi terapeutici riguardano:

- la terapia medica mirata (con particolare riferimento alla terapia biologica o con talidomide nelle M.I.C.I.)
- la nutrizione clinica artificiale (enterale e parenterale in degenza e domiciliare)
- la terapia endoscopica interventzionale: vedi sopra [area eccellenza]
- la colangiopancreatografia retrograda endoscopica (ERCP) terapeutica (vedi sopra)
- la terapia chirurgica digestiva effettuata dalla U.O.C. di Chirurgia pediatrica dell'Istituto.

Attività di Ricerca

L'U.O.C. è impegnata sulla ricerca clinica riguardante:

- Le malattie infiammatorie croniche intestinali: epidemiologia, storia naturale, diagnostica (con particolare riferimento alle forme genetiche ad insorgenza precoce), nuovi farmaci, ottimizzazione terapia con tiopurine
- Nutrizione clinica: partecipazione a registri nazionali, sperimentazione di nuove formulazioni di nutrienti
- Stenosi esofagee: follow-up a lungo termine dopo dilatazione endoscopica
- Disturbi gastro-intestinali funzionali
- Celiachia Studio delle condizioni predisponenti

Principali collaborazioni

- IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma
- IRCCS Burlo Garofolo, Trieste
- Centro Trapianti Ospedale di Bergamo
- Chirurgia Pediatrica Ospedali Civili di Brescia
- S.C. Gastroenterologia Ospedali Galliera, Genova

- Cattedra Gastroenterologia ed Endoscopia Digestiva Università di Genova
- Hôpital Des Enfants Malades Necker Parigi
- Great Ormond Street Hospital Londra

Staff

Arrigo Barabino, Paolo Gandullia, Angela Calvi, Lia Giovannini, Silvia Vignola, Serena Arrigo, Monica Franzi, Daniela Trucco, Lorella Santato

U.O.C. Pneumologia, Allergologia, Fibrosi Cistica



Dirigente Responsabile

Oliviero Sacco

Localizzazione

Degenza e Day Hospital Fibrosi Cistica Padiglione 16 – P02:
Ambulatorio Centro Malattie Allergiche - Padiglione 20 -
Ospedale di Giorno –Po1
Day Hospital e Ambulatorio di Pneumologia e Fisiopatologia
Respiratoria - Padiglione 20 - Ospedale di Giorno – P 02

Coordinatore infermieristico

Degenza - Emilia Gibaudi
Ambulatori - Lorella Santato
Day Hospital - Daniela Trucco

Referente per la Qualità

Roberta Olcese

Attività Clinica e Aree di eccellenza

L'attività di diagnosi e cura si realizza nei seguenti ambiti:

Pneumologia

- Malattie delle vie aeree, del polmone, della pleura (asma bronchiale, broncopolmoniti, polmoniti, pleuriti e empiemi, ascessi polmonari)
- Patologie respiratorie recidivanti e croniche (discinesia ciliare primaria, bronchiectasie, bronchiti batteriche protratte, atelettasie polmonari, malattia polmonare cronica del prematuro)
- Patologie malformative (fistole esofago-tracheali, anomalie vascolari del mediastino, tracheo-broncomalacie, stenosi tracheali e bronchiali, CPAM, cisti polmonari e bronchiali, ernie diaframmatiche, deformazioni della gabbia toracica).
- Complicanze a carico dell'apparato respiratorio osservate in corso di patologie di altri organi
- Disturbi respiratori nel sonno con esame polisonnografico.

Allergologia

- Manifestazioni respiratorie delle malattie allergiche (asma e rinite allergica)
- Allergia alimentare con manifestazioni multi-organo
- Allergia a farmaci ed anestetici
- Sindrome orale allergica in pollinosi
- Dermatite atopica, orticaria/angioedema
- Anafilassi.

Fisiopatologia respiratoria

- Valutazione della funzionalità ventilatoria a riposo, dopo sforzo o dopo inalazione di sostanze ad azione broncodilatatrice o broncocostrittive
- Misurazione della diffusione alveolo-capillare di gas (monossido di carbonio)
- Valutazione non invasiva degli indici di infiammazione delle vie aeree (livelli espiratori di ossido nitrico nell'aria espirata, cellule infiammatorie nell'espettorato indotto).

Endoscopia Respiratoria

- Visualizzazione endoluminare delle vie aeree (laringe, trachea, bronchi) con video-broncoscopi
- Raccolta di campioni biologici per esami morfologici, microbiologici ed immunologici.
- Localizzazione ed estrazione di corpi estranei endobronchiali
- Tracheo e broncografie
- Dilatazione vie aeree centrali con palloncino.

Attività di ricerca

- Valutazione ed assistenza al paziente ad elevata complessità: bambini con insufficienza respiratoria acuta o cronica, affetti da patologie a eziologia varia, per i quali sono richiesti accertamenti di terzo livello e cure in regime di adeguata sicurezza (polmoniti acquisite in comunità “complicate”, malattie interstiziali del polmone su base genetica o autoimmune).
- Valutazione ed assistenza al paziente con patologie che richiedono un approccio diagnostico e terapeutico multi-disciplinare: i bambini presi in carico per problematiche clinico-assistenziali di tipo respiratorio, che richiedono valutazioni di tipo infettivo logico, fisioterapeutico, nutrizionale).
- Valutazione ed assistenza al paziente al bambino con patologie allergologiche complesse, multi organo, che richiedono esami di secondo e terzo livello (diagnostica molecolare e test di provocazione specifici) e valutazione poli-specialistica (dermatologica, otorinolaringoiatrica, gastroenterologica, oculistica).
- Valutazione e gestione di pazienti con anafilassi dal punto di vista diagnostico, terapeutico e preventivo.
- Valutazione polispecialistica e assistenza al paziente affetto da patologie rare dell'apparato respiratorio o che coinvolgono l'apparato respiratorio (discinesia ciliare primaria, anomalie strutturali dei vasi mediastinici).
- Valutazione e trattamento polispecialistico delle anomalie strutturali e funzionali delle vie aeree centrali nell'ambito dell'attività del “Team delle vie aeree”
- Programmi terapeutici e di follow-up per pazienti con patologie ricorrenti o croniche dell'apparato respiratorio, con validazione di strategie di prevenzione e terapeutiche a breve, medio e lungo termine

Principali collaborazioni

- Andrew A. Colin, University of Miami, USA. Infiammazione neuro-mediata nelle malattie ostruttive delle vie aeree in pediatria.
- Giorgio Ciprandi, Dipartimento di Medicina Interna, Università di Genova. Manifestazioni respiratorie e comorbidità nel bambino allergico.
- Fabio LM. Ricciardolo, Dipartimento di Scienze Biologiche. Università degli studi di Torino. Meccanismi di regolazione dell'attività dei fibroblasti indotti dalla bradichinina.
- Marcello Lanari, Unità Operativa di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Imola. Epidemiologia, patogenesi e sequele dell'infezione da Virus Respiratorio Sinciziale nel neonato pretermine.
- Franca Rusconi, Unità di Epidemiologia, Ospedale Pediatrico Anna Meyer (Firenze). Effetto dell'esposizione a fumo passivo sullo sviluppo di patologie respiratorie infantili.
- Angelo Barbato, Dipartimento di Pediatria, Università di Padova (Padova). Studio sulla Discinesia Ciliare Primaria (PCD): diagnosi, fenotipi clinici e prevalenza in una popolazione pediatrica italiana.
- Anna Marchese, Sezione di Microbiologia, Università degli Studi di Genova (Genova). Studi sulla prevalenza della resistenza ai macrolidi in *Mycoplasma pneumoniae* in una popolazione pediatrica affetta da infezioni delle vie aeree inferiori.

Fibrosi Cistica.

Centro Regionale di riferimento per la cura della Fibrosi Cistica identificato come tale con delibera della Regione n.5467 del 29/12/1997 poi recepita dall'Istituto G. Gaslini con ordinanza n. 11 del 22/10/1998.

L'attività clinica si concretizza in visite ambulatoriali e in regime di day hospital e di ricovero, mirata alla prevenzione, alla diagnosi e alla cura dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica. In particolare i pazienti affetti sono

caratterizzati dal punto di vista genetico e seguiti in follow up dal punto di vista respiratorio, fisioterapico, microbiologico, gastroenterologico, diabetologico, dietologico e psicologico. Dal 1997 è in atto il programma di definizione della diagnosi di Fibrosi Cistica sui soggetti individuati dal programma di screening neonatale per la malattia. E' in atto dal 1990 un programma di collaborazione con i Centri Trapianti del Nord Italia per l'avvio al trapianto bipolmonare nei pazienti FC con broncopneumopatia di grado avanzato.

Il Centro è uno dei cinque Centri FC Italiani (5/19 Centri Regionali FC presenti sul territorio nazionale) scelti nell'ambito del primo core per ECFS European Clinical Trias Network, rete di ricerca internazionale volta allo studio delle nuove terapie nei confronti della malattia

Il Centro è uno dei sei Centri FC italiani accreditati nell'ambito della "Revisione Esterna fra pari della Qualità. SIFC, LIFC, SIQUAS".

Principali collaborazioni:

- Istituto di Biochimica dell'Università degli Studi di Genova,
- Laboratorio di Genetica Umana dell'Ospedale Galliera
- Laboratorio di Genetica Molecolare I. G. Gaslini,
- Istituto Superiore Sanità
- Dipartimento di Scienze della Riproduzione e dello Sviluppo, Università di Trieste
- Clinical Trias Network della Società Europea FC
- Italian Cystic Fibrosis Research Foundation

Staff

Oliviero Sacco, Laura Minicucci, Donata Girosi, Maria Angela Tosca, Rosaria Casciaro, Roberta Olcese, Daniela Massocco

U.O.C. Pediatria II - Reumatologia

**Dirigente Responsabile:**

Prof. Angelo Ravelli

Localizzazione:

Padiglione 1 – P03 - Degenza

Padiglione 20 - Ospedale di Giorno – P02

Coordinatore infermieristico

Alessandra Zolesi - Degenza

Coordinatore infermieristico

Day-Hospital - Daniela Trucco

Referente per la Qualità:

Antonella Buoncompagni

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'Unità Operativa di Reumatologia ha ricevuto dall'EULAR (*European league against rheumatisms*), la Società Europea di Reumatologia, l'accreditamento a Centro di Eccellenza in Reumatologia (anni 2008- 2018).

Oltre ad essere **l'unico centro di eccellenza in reumatologia riconosciuto dall'EULAR in Italia** è anche **l'unico centro di eccellenza in Europa per quanto riguarda la reumatologia pediatrica**.

L'attività assistenziale si caratterizza per la diagnosi e la cura delle malattie reumatiche (artrite idiopatica giovanile, lupus eritematoso sistemico, dermatomiosite, sclerodermia, vasculiti ecc.), delle febbri ricorrenti su base genetica e di altre malattie autoinfiammatorie (febbre familiare mediterranea, S. da iperIgD, TRAPS, CINCA ecc.). Quest'ultima attività si avvale della collaborazione del Laboratorio di Genetica Molecolare dell'Istituto. I medici della Pediatria II hanno notevole esperienza nell'esecuzione di iniezioni intra-articolari di corticosteroidi nei bambini con artrite idiopatica giovanile. Queste procedure vengono eseguite, ove necessario, in narcosi. Le infiltrazioni nelle articolazioni di più difficile accesso o nelle guaine tendinee vengono effettuate con la guida ecografica.

Viene inoltre svolta una intensa **attività di ricerca** che, assieme a quella assistenziale, fa della Pediatria II uno dei principali centri di reumatologia pediatrica a livello mondiale.

Afferente alla Pediatria II è il **Laboratorio di Immunologia delle Malattie Reumatiche**, che si occupa di studiare le cause delle malattie reumatiche ed auto-infiammatorie del bambino.

Presso la Pediatria II ha sede **l'Associazione per le Malattie Reumatiche infantili (AMRI)** (www.amri.it), associazione di volontariato che opera in favore dei bambini affetti da tali patologie.

Attività di Ricerca

L'Unità Operativa è anche sede della direzione di **PRINTO (*Pediatric Rheumatology International Trial Organization*)**, la più vasta rete internazionale per la sperimentazione di nuove terapie nelle malattie reumatiche del bambino. Comprende tutti i centri di reumatologia pediatrica europei oltre a numerosi centri di altre nazioni (per un totale di 60 Paesi rappresentati). PRINTO ha anche messo a punto un sito web informativo per le famiglie di bambini affetti da malattie reumatiche consultabile all'indirizzo: www.printo.it/pediatric-rheumatology.

Linee di ricerca

- Coordinazione di studi clinici controllati e di registri di malattia nelle malattie reumatiche ed autoinfiammatorie.
- Identificazione di nuove terapie per le malattie reumatiche.
- Definizione di nuovi parametri per la valutazione e la classificazione delle malattie reumatiche e delle malattie autoinfiammatorie.
- Patogenesi delle malattie reumatiche e delle malattie autoinfiammatorie monogeniche.

Principali collaborazioni Nazionali ed Internazionali

- Children's Hospital, Cincinnati, Ohio, USA
- Children's Hospital, Utrecht, Olanda
- National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Disease (NIH Bethesda USA)
- CHUV - Service d'immunologie et d'allergie – IAL, Epalinges, Svizzera
- Oltre 600 Centri in 64 paesi facenti capo a PRINTO

Staff

Angelo Ravelli, Maria Giannina Alpigiani, Antonella Buoncompagni, Roberta Caorsi, Alessandro Consolaro, Marco Gattorno, Clara Malattia, Francesca Minoia, Paolo Picco, Nicolino Ruperto, Stefania Viola, Simona Angioloni, Alessandra Rebolino

U.O.C. Ematologia



Dirigente Responsabile

Dottor Carlo Dufour

Localizzazione

Padiglione 12 – P 02

Coordinatore Infermieristico

Sonia Bianchi

Referente per la Qualità

Michaela Calvillo

Attività Clinica e Aree di eccellenza/Attività di Ricerca

- Offriamo diagnosi e terapia delle malattie ematologiche, neoplastiche e non neoplastiche, dell'età pediatrica. Nello specifico:
 - leucemie acute e croniche dell' infanzia.
 - Aplasia genetiche e non genetiche, sia selettive sia globali (Anemia di Fanconi, Discheratosi Congenita, Aplasia acquisita idiopatica, Trombocitopenia congenita amegacariocitica)
 - Citopenie immunologiche
 - Mielodisplasie
 - Neutropenie genetiche ed acquisite
 - Citopenie immunologiche
 - Istiocitosi emofagocitiche primitive e secondarie
 - Anemie acquisite e congenite
 - Emoglobinopatie
- Svolgiamo ricerca clinica-traslazionale cioè quella che trasferisce l'informazione scientifica dalla biologia pura all'applicazione pratica sul malato. Effettuiamo tale attività soprattutto nel campo delle leucemie e delle insufficienze midollari dell'infanzia per le quali operiamo come Centro di Riferimento Nazionale .
- Sperimentiamo nuovi protocolli e nuovi farmaci contro la leucemia e le insufficienze midollari. Siamo nel ristretto novero dei centri mondiali che l'industria farmaceutica ed i Consorzi internazionali di studi clinici hanno identificato per effettuare la sperimentazione di molecole antileucemiche e contro le insufficienze midollari in pediatria.
- Eroghiamo l'assistenza secondo il concetto della "full care giving". Cioè, oltre alle cure mediche interdisciplinari inclusive della terapia di supporto e dell'assistenza domiciliare, forniamo al paziente ed ai suoi familiari l'assistenza psicologica ed il sostegno logistico e pratico, dentro e fuori dall'Ospedale, per le esigenze quotidiane.

- Lavoriamo in stretto rapporto di equipe. Ogni dirigente medico è intercambiabile su tutti gli aspetti dell'attività assistenziale in Ematologia Pediatrica e svolge compiti specifici nei programmi di ricerca clinica-traslazionale concordati con e coordinati dal Responsabile dell'U.O. Tutti i medici dell'U.O. hanno ricevuto formazione specifica post-specialità (Stages all'estero, Corsi di Master) in ematologia pediatrica, clinica e/o laboratoristica.
- Collaboriamo strettamente con le altre Unità dell'area Emato-Oncologica dell'Istituto fra cui soprattutto il Trapianto di cellule Staminali Ematopoietiche, l'Assistenza Domiciliare, le Malattie Infettive, l'Emostasi e Trombosi il Servizio di Immunologia e Medicina Trasfusionale. Partecipiamo anche la programma di follow-up a lungo termine dei soggetti guariti da patologie ematologiche
- Abbiamo in carico ogni anno oltre 100 nuovi pazienti con malattie ematologiche acute e croniche dell'infanzia.

Attività di eccellenza

- Diagnosi e terapia delle insufficienze midollari dell'infanzia (Centro di riferimento nazionale).
- Diagnosi e terapia delle leucemie dell'infanzia.
- Sperimentazione di nuovi farmaci.
- Coordinamento Registro Italiano Neutropenie, Data Base nazionale Anemia di Fanconi. Registro nazionale ALPS e sindromi correlate.
- Ricerca sui meccanismi di insufficienza midollare.

Principali collaborazioni nazionali e internazionali

Internazionali

- ITTC: Innovative Therapy Children with Cancer. Si tratta di un consorzio internazionale formato da esperti nel settore dell'Emato-Oncologia pediatrica, rappresentanti di industrie farmaceutiche, genitori, membri di associazioni di volontariato o di organizzazioni governative operanti nel sociale che ha lo scopo di identificare e testare, in strutture certificate, nuovi farmaci per la cura delle patologie oncologiche pediatriche.
- Oregon Health and Science University (OHSU). Portland, Oregon, USA .
- Children's Hospital Cincinnati OH, USA.
- Sick Children Hospital, Toronto,
- Harvard Medical School, Boston,
- Indiana University,
- University of Minnesota.
- La Jolla University, Dan Diego.
- Leiden University Medical School (LUMC) Leiden, Olanda.
- Hopital St Louis, Parigi, Francia.
- Registro Francese Neutropenie.
- Severe Congenital Neutropenia International Registry (SCNIR).
- Fanconi Anemia Gene Therapy International Working Group.
- University of Dusseldorf.
- University of Achen.
- Gruppo Europeo per il Trapianto di Midollo Osseo (EBMT).
- Società Europea di Ematologia (EHA).

Nazionali

- AORN Pausilipon, Napoli.
- Associazione Italiana Emato-Oncologia Pediatrica (Aieop).
- Laboratorio di Mutagenesi, IST, Genova.

Reparto di Ematologia

Coordinatore Infermieristico Sig.ra Sonia Bianchi

Accoglie pazienti con patologie ematologiche in fase diagnostica, in corso di trattamento di prima linea o successive o per programmi terapeutici sperimentali. E' costituito da 8 stanze di degenza di cui 7 singole ed 1 doppia. Ogni stanza è una dotata di un letto per il paziente, una poltrona-letto per un genitore, un bagno, TV, collegamento ad internet. Nel reparto è presente una sala giochi e una sala di accoglienza per i genitori dotata di elettrodomestici.

Reparto di DH

Coordinatore Infermieristico Sig.ra Gabriella Nulchis

E'una struttura dotata di 10 posti letto e di 5 sale mediche condivise dalle strutture di Oncologia, TCSE, Ematologia, Coagulazione, e Ambulatorio dei pazienti fuori terapia.

Staff

Carlo Dufour, Concetta Micalizzi, Francesca Fioredda, Michaela Calvillo, Maurizio Miano, Elena Palmisani, Filomena Pierri, Francesca Riccardi, Marina Lanciotti, Tiziana Lanza, Enrico Cappelli

U.O.C. Oncologia



Dirigente Responsabile

Dottor Alberto Garaventa

Localizzazione

Padiglione 12 – P 02 - Degenze
Padiglione 3 – P 02 - Day Hospital

Coordinatore Infermieristico

Degenze - Orietta Vianello
Day Hospital - Gabriella Nulchis

Referente per la Qualità

Massimo Conte

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Da ormai più di 40 anni il nostro centro si occupa di assistenza e ricerca in oncologia pediatrica. Ogni anno vengono diagnosticati/trattati presso il nostro Centro circa 90 nuovi bambini e adolescenti affetti da tumori solidi, linfomi e istiocitosi. Nello specifico le patologie trattate sono:

- Neuroblastoma
- Sarcomi dei tessuti molli (rabbdomiosarcomi e altri sarcomi delle parti molli)
- Tumori renali
- Tumori epatici
- Tumori a cellule germinali
- Tumori ossei
- Tumori rari (ad es. carcinomi, carcinoidi, melanomi, tumori gonadici non germinali, feocromocitoma, blastoma pleuropolmonare...)
- Linfomi non-Hodgkin
- Linfoma di Hodgkin
- Istiocitosi

Per la "presa in carico globale" del paziente, le attività cliniche si avvalgono del supporto di professionisti dedicati all'ambito dell'oncologia pediatrica quali radiologo, patologo, chirurgo, radioterapista, medico nucleare, infettivologo, psicologo e ricercatori medici e biologi all'interno di una struttura multidisciplinare completamente dedicata al bambino quale l'Istituto Giannina Gaslini. Le attività cliniche sono svolte da infermiere pediatriche esperte in oncologia, supportate ed integrate da uno staff che include psicologa, fisioterapisti, assistente sociale, insegnanti di scuola materna, primaria e secondaria, educatori, intrattenitori, volontari.

Un'attenzione particolare è rivolta alla cura degli adolescenti e alle terapie di supporto, alla prevenzione e cura delle complicanze infettive, alle cure palliative, alla prevenzione degli esiti del trattamento e al follow-up a lungo termine del paziente guarito da patologia onco-ematologica che ci vede seguire più di 1000 pazienti di cui 300 almeno già divenuti adulti.

Le aree di eccellenza sono:

- Diagnosi e terapia del neuroblastoma
- Sperimentazione di nuovi farmaci
- Terapia di supporto, cure palliative e assistenza domiciliare
- Prevenzione e controllo degli esiti a lungo termine nel paziente guarito da patologia oncologica

Attività di ricerca

La ricerca scientifica, svolta nell'ambito della nostra Unità Operativa in stretto rapporto con diversi laboratori di ricerca dell'Istituto Gaslini quali tra gli altri quello di Oncologia Sperimentale, di Biologia Molecolare, di Immunologia e di Anatomia Patologica, è dedicata ad una miglior conoscenza biologica delle neoplasie pediatriche e in particolare del neuroblastoma, che si traduce nell'identificazione di fattori prognostici sempre più precisi e di nuovi farmaci o strategie terapeutiche per i tumori solidi del bambino.

Principali collaborazioni nazionali e internazionali

- ITTC: Innovative therapy children with cancer. Si tratta di un consorzio internazionale che ha lo scopo di identificare e testare, in strutture certificate, nuovi farmaci per la cura delle patologie oncologiche pediatriche.
- SIOPEN: Gruppo europeo neuroblastoma. Nel 1994 l'Istituto Gaslini è stato uno dei centri promotori la costituzione del gruppo europeo clinico e biologico che si occupa di promuovere protocolli di ricerca e di cura del Neuroblastoma nei maggiori centri europei.
- AIEOP: Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica con i suoi 51 centri di onco-ematologia disseminati su tutto il territorio nazionale. Dal 1976 l'Unità Operativa di Oncologia dell'Istituto Gaslini si è posta come Centro di riferimento in Italia per il trattamento del Neuroblastoma sviluppando programmi terapeutici e di ricerca clinica e biologica per questa malattia. Sono state realizzate procedure per la centralizzazione del materiale biologico (campione tumorale, preparati istologici, plasma, urine e aspirato midollare) che permettono di fornire *standards* diagnostici di assoluta qualità a tutti i pazienti con Neuroblastoma del nostro Paese, ed è stata istituita una biobanca per la conservazione di tale materiale e l'esecuzione di indagini molecolari sempre più fini, ed un registro per la raccolta e valutazione statistica dei dati clinici e biologici.
- Dipartimento di Pediatria Università di Padova per lo studio delle caratteristiche biologiche di rhabdomyosarcoma e linfomi pediatrici
- Laboratorio Fondazione Neuroblastoma
- UO Chirurgia Tiroidea dell'Ospedale Galliera, Genova
- UO Medicina Nucleare dell'Ospedale Galliera di Genova: centro di diagnostica e terapia.
- UOS Radioterapia pediatrica, IRCCS USMI, Genova

Staff

Alberto Garaventa, Loredana Amoroso, Massimo Conte, , Carla Manzitti, Marilina Nantron, Francesca Naselli, Orietta Vianello, Gabriella Nulchis

U.O.C. Nefrologia, Dialisi e Trapianto

**Dirigente Responsabile**

Dottor Gian Marco Ghiggeri

Localizzazione

Padiglione 12- P01

Coordinatori infermieristici

Degenza - Tiziana Caridi

Dialisi - Orietta Scarlini

Referente per la qualità

Maria Ludovica Degl'Innocenti

Attività Clinica e Aree di eccellenza/Attività di Ricerca

Diagnostica e terapia delle nefropatie acquisite e congenite dell'età pediatrica:

- Diagnostica avanzata delle glomerulonefriti ereditari e delle glomerulopatie primitive e secondarie (glomerulonefrite a depositi di Iga, sclerosi focale e segmentaria, LES, Sindrome di Schoenlein–Henoch ecc.);
- Terapie innovative con farmaci biologici della sindrome nefrosica;
- Tubulopatie primitive (S. Di Fanconi, S. Di Bartter, S. Di Dent, acidosi tubulari renali, malattia di Lowe ecc.);
- Nefronoftisi – malattia cistica della midollare – fibrosi familiari;
- Malformazioni del rene e delle vie urinarie; consorzio URANO con urologi e radiologi;
- Diagnostica clinica e molecolare delle nefropatie genetiche;
- Valutazione con pannelli auto-anticorpali allargati delle malattie autoimmuni;
- Valutazione immunologica, istologica ed immunoistologica delle malattie glomerulari primitive e secondarie mediante esecuzione di agobiopsia renale ecoguidata;
- Terapia medica ed endo-vascolare delle malformazioni vascolari del rene;
- Esami ecografici dell'apparato urinario e cistasonografia.

Sezione dialisi:

- Trattamento delle diverse forme di insufficienza renale acuta sia primitive sia secondarie a patologia neoplastica o postchirurgiche con l'adozione anche delle tecniche di filtrazione continua;
- Trattamento sostitutivo dell'insufficienza renale terminale del bambino con applicazione di tecniche diverse di dialisi extracorporea (bicarbonato dialisi, emodiafiltrazione ecc.) E di tecniche di dialisi peritoneale cronica automatizzata domiciliare con adozione di schemi personalizzati diversi; studio dell'efficienza dialitica con test di equilibrizzazione peritoneale.

Sezione assistenza pre e post trapianto:

- Preparazione dei riceventi per trapianto renale da donatore cadavere;
- Preparazione dei riceventi e dei donatori in caso di donazione renale da vivente;
- Assistenza nel post- trapianto nelle fasi precoci e nel follow – up a lungo termine;
- Applicazione di nuovi schemi di terapia immunosoppressiva;
- Studio e trattamento delle complicanze virali del post – trapianto legate alla terapia immunosoppressiva, (EBV, CMV, BKV)
- Studio e trattamento della nefropatia cronica da anticorpi anti-HLA

Laboratorio di Fisiopatologia dell'Uremia:

- Analisi molecolare di malattie renali genetiche
- Proteomica
- Colture cellulari

Principali collaborazioni

- Progetto NIH su malformazioni renali in collaborazione con Columbia University NY (USA)
- Cure Glomerulonephritis net-work in collaborazione con NIH partners (USA)
- Progetto Malattie Rare PODONET, rete diagnostico – scientifica europea per la diagnosi e terapia delle malattie del podocita
- Progetto Zeus per il lupus eritematoso
- Terapie innovative della sindrome nefrosica in collaborazione con University of Calgary, Canada
- Centro Trapianti dell'Ospedale S. Martino di Genova
- Centro di Immunoematologia e dei Trapianti, Policlinico di Milano per gli studi trapiantologici
- Gruppo Europeo di Studio sull'Insufficienza Renale Cronica (coordinato dal Prof. F. Schaefer dell'Università di Heidelberg)
- Consorzio per lo Studio delle Malattie Renali Cistiche (Osp. S. Raffaele Milano, Università di Torino)
- Laboratorio di Immunologia, Dipartimento di Pediatria Ospedale S. Matteo, Pavia per lo Studio della Terapia Cellulare dei Trapiantati
- Servizio di Virologia, Ospedale Careggi, Firenze, per lo Studio dell'Infezione da BKV nel Trapiantato
- Department of Medical Informatics, Academic Medical Center, University of Amsterdam, The Netherlands, per l'epidemiologia dell'insufficienza renale terminale

Staff

Gian Marco Ghiggeri, Giancarlo Barbano, Alberto Canepa, Maria Ludovica Degl'Innocenti, Alberto Magnasco, Giorgio Piaggio, Antonella Trivelli, Enrico Verrina, Armando Di Donato, Roberta Bertelli, Giovanni Candiano, Alba Carrea, Tiziana Caridi, Orietta Scarlini, Carla Lanteri, Gianluca Caridi, Marco Di Duca, Alice Bonanni, Francesca Lugani

U.O.C. Malattie Infettive

**Dirigente Responsabile**

Elio Castagnola

Localizzazione:

Padiglione 1 – P 01

Coordinatore infermieristico:

Rosella Cuneo

Referente per la Qualità:

Elisabetta Bondi

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Diagnostica e terapia delle infezioni in età pediatrica, con particolare riferimento alla gestione delle infezioni nei pazienti con malattie emato-oncologica. Gestione clinica delle complicanze infettive in pazienti in terapia intensiva e con problematiche di tipo chirurgico. Gestione della tubercolosi in età pediatrica. Gestione delle micosi invasive in età pediatrica. Gestione delle infezioni da batteri multiresistenti in età pediatrica

Attività di Ricerca

Infezioni nel paziente emato-oncologico. Infezioni nel paziente in terapia intensiva neonatale e pediatrica. Epidemiologia delle infezioni correlate alle pratiche assistenziali. Analisi farmacocinetica e farmacodinamica dell'efficacia degli antibiotici in infezioni da patogeni resistenti.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

European Pediatric Mycology Network (EPMyn); International Pediatric Fungal Network (PFN); Gruppo per lo studio delle infezioni in neutropenia post chemioterapia "Predicting Infectious Complications in Children with Cancer (PICNICC); European Bone Marrow Transplant (EBMT); Gruppo Italiano Trapianto Midollo Osseo (GITMO); Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica (AIEOP); European Society for Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID); European Conference on Infections in Leukemia (ECIL); European Organization for Research and Treatment of Cancer – Infectious Diseases Study Group (EORTC-ID); Società Italiana di Malattie Infettive e Tropicali (SIMIT) Società Italiana di Infettivologia Pediatrica (SITIP); Società Italiana Terapia Antinfettiva (SITA)

Staff

Elio Castagnola, Giuseppe Losurdo, Emilio Cristina, Anna Loy, Elisabetta Bondi, Cristina Moroni, Rosella Cuneo, Anna Bazzani, Lorella Boggiani, Daniela Bruzzone, Maria Buccolieri, Donatella Finocchi, Monica Ferraris, Alma Gandini, Maria Rosaria Gentile, Marina Icardi, Monica Matarese, Laura Angela Quattrocchi, Federica Romagna, Monica Sale, Paola Spallarossa, Marina Tonietto, Nadia Carbonifero, Marina Griggi, Paola Siracusa, Manuela Rescali, Ilaria Caviglia

U.O.C. Dermatologia

**Dirigente Responsabile**

Dottor Corrado Occella

Localizzazione

Padiglione 20 - Ospedale di Giorno – P 01

Coordinatori Infermieristici

Day Hospital - Daniela Trucco

Ambulatorio - Lorella Santato

Attività Clinica e aree di eccellenza/Attività di Ricerca

- Inquadramento delle malformazioni vascolari superficiali (angiomi piani); terapia delle stesse mediante la fotermolisi selettiva (laser) in età pediatrica con continuità assistenziale in età adulta
- Terapia laser delle pigmentazioni cutanee responsive e delle cicatrici ipertrofiche in evoluzione cheloidea con continuità assistenziale in età adulta
- Fototerapia delle dermatosi fotosensibili con fototerapia UVA e UVB; in particolare terapia della vitiligine(UVB a banda stretta) e della psoriasi, della dermatite atopica con le lampade TL1 e UVB a banda stretta
- Ambulatorio di II° Livello dedicato all' Alopecia areata in età pediatrica
- Diagnosi delle dermatiti allergiche da contatto mediante patch test.
- Dermatoscopia: studio dei nevi, loro mappatura e follow-up nel tempo; monitoraggio dei nevi e di altre neoformazioni cutanee in pazienti sottoposti a terapie immunosoppressive o antitumorali; prevenzione dei tumori cutanei
- Dermochirurgia: asportazione di neoformazioni cutanee problematiche o potenzialmente a rischio di trasformazione neoplastica
- Centro di riferimento e certificatore per le malattie rare della pelle
- Centro di riferimento per la mastocitosi nell' ambito del RIMA (Rete Italiana Mastocitosi)
- Centro di regionale riferimento Psocare in età pediatrica e ambulatorio dedicato a Psoriasi

Principali collaborazioni

- Associazione Nazionale Alopecia Areatata
- Centro ORPHANET per mastocitosi
- RIMA (Rete Italiana Mastocitosi)
- Gruppo multidisciplinare per il trattamento degli angiomi e delle malformazioni vascolari dell'Istituto Gaslini (laser@ospedale-gaslini.ge.it, www.angiomi.org)
- Gruppo multidisciplinare Sclerosi Tuberosa di Bourneville dell'Istituto Giannina Gaslini
- Associazione Sclerosi Tuberosa Onlus
- Registro Multidisciplinare italiano delle Anomalie Vascolari
- Rete Psoriasi Liguria
- SISAV (Società Italiana per lo studio delle Anomalie vascolari)

Staff

Corrado Occella, GianMaria Viglizzo, Dario Bleidl, Francesca Manunza, Cristina Penzo

U.O.S.D. Endocrinologia



Dirigente Responsabile
Professor Mohamad Maghnie

Localizzazione
Padiglione 16 – P T

Coordinatore Infermieristico
Maura Mazzoni

Referente per la Qualità
Roberto Gastaldi

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'attività assistenziale è rivolta alla diagnosi, cura e presa in carico di pazienti in età evolutiva affetti da patologie causate da alterazioni primitive e secondarie delle ghiandole endocrine. I pazienti dall'età neonatale a quella adolescenziale, sono seguiti ambulatorialmente, in ricovero ordinario e in ricovero diurno. Aree di eccellenza sono rappresentate dalla presa in carico multidisciplinare di pazienti affetti da Acondroplasia e da patologie geneticamente determinate della regione ipotalamo ipofisaria. Sono operativi inoltre il centro regionale di diagnosi e follow-up dell'Ipotiroidismo Congenito ed il Centro delle Malattie dell'Osso che si avvale della metodica DEXA per lo studio del metabolismo osseo.

Principali collaborazioni Attività di Ricerca

- Geni Candidati Associati a Difetti di Sviluppo dell'Ipofisi
- Diagnosi Ipopituitarismo
- Displasia setto ottica e malattie della linea mediana associate ad endocrinopatie
- Difetto di Crescita nelle Malattie Croniche
- Diabete insipido Centrale
- Osteoporosi e malattie associate: Caratterizzazione biochimica, densitometrica (DXA) e genetica
- Displasie scheletriche Acondroplasia
- Endocrinopatie secondarie a malattie onco-ematologiche
- Disturbi dello sviluppo puberale e Ipogonadismo
- Obesità genetica
- Ritardo di crescita intrauterino e Sindrome di Silver-Russell
- Influenza della terapia sostitutiva sul follow up auxologico e neuropsicologico di neonati affetti

da ipotiroidismo congenito

- Genetica dell'Ipotiroidismo Congenito
- Prevenzione della Carenza Iodica in Età evolutiva

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Centri di Endocrinologia e Diabetologia Pediatrica delle Università di Federico II di Napoli, Vita e Salute Ospedale San Raffaele di Milano, Bologna, Messina e Pisa, Ancona, Novara, Bari e “a Università di Napoli, Istituto Superiore di Sanità, Laboratorio di Genetica Istituto Auxologico Italiano Milano, Endocrinologia Pediatrica Ospedale Regina Margherita di Torino, Endocrinologia Pediatrica Ospedale Bambino Gesù Roma, Unità Operativa Medicina Nucleare Ospedale Galliera Genova, Unità Operativa Endocrinologia IRCCS Ospedale San Martino – IST Genova, Centro Malattie Rare Roma, Hôpital Trousseau, Paris, France; Great Ormond Street Hospital for Children

Staff

Mohamad Maghnie, Natascia Di Iorgi, Roberto Gastaldi, Flavia Napoli, Anna Allegri, Annalisa Calcagno, Nadia Fratangeli, Giuseppa Patti, Elena Poggi, Maura Mazzoni, Maria Aulicino, Patrizia Bernardi, Roberta Bondi, Roberta Callegari, Ornella Corsi, Gloria Piras, Raffaella Piumatti, Clara Rebor, Adalgisa Santomaso, Elisabetta Villa, Maria Ignazia Altea, Alessandra Armand

U.O.S.D. Centro Nutrizionale

**Dirigente Responsabile**

Dottor Paolo Fiore

Localizzazione

Padiglione 16 – P 03

Coordinatrice Dietista

Silvia Storace

Attività Clinica

Il Centro Nutrizionale dell'Istituto Giannina Gaslini nasce con il compito di coordinare tutti gli aspetti dell'assistenza nutrizionale delle strutture delle varie aree cliniche.

Rimane comunque una struttura finalizzata al mantenimento o al raggiungimento di un adeguato stato di nutrizione dei pazienti attraverso interventi preventivi, diagnostici e terapeutici.

L'intervento è rivolto sia a pazienti ricoverati in regime ordinario o di Day Hospital presso tutte le Unità Operative dell'Istituto, sia a pazienti esterni ambulatoriali per tutti i settori della nutrizione del periodo evolutivo (e dell'età adulta) in questi tre livelli specifici:

- **Preventivo:** mediante indicazioni dietetiche e consigli di educazione alimentare per il mantenimento di un adeguato stato nutrizionale atto a prevenire l'insorgere di quadri clinici strettamente correlati al comportamento e alle abitudini alimentari come, ad esempio: l'obesità e le sue complicanze oppure gli aspetti della malnutrizione primaria e secondaria e dei disordini della condotta alimentare
 - **Diagnostico:** mediante (a) valutazione degli apporti alimentari (b) valutazione dello stato nutrizionale con metodologia antropometrica e biochimico-nutrizionale (c) valutazione della spesa energetica a riposo (metabolismo basale) calorimetria e impedenziometrica
 - **Terapeutico:** mediante indicazioni o prescrizioni dietetiche specifiche e individualizzate oppure tramite i necessari interventi di nutrizione clinica.
-

Attività di Ricerca

Studio sullo stato di nutrizione e sulla spesa energetica di pazienti neuro-pediatrici.

Studio sulla prevalenza della malnutrizione e sulla qualità dell'intervento di supporto nutrizionale del paziente pediatrico ospedalizzato.

Staff

Paolo Fiore, Silvia Storace, Maria Pia Marino, Patrizia Comandini, Serena Fierro, Nicoletta Nobili, Sandra Santoni, Maria Paola Ierardi

U.O.S.D. Malattie Rare

**Dirigente Responsabile**

Dottoressa Di Rocco Maja

Localizzazione

Day Hospital - Padiglione 20 – Ospedale di Giornata – P02

Coordinatore infermieristico

Daniela Trucco

Referente Qualità:

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'attività clinica si esplica mediante visite ambulatoriali, ricoveri in day-hospital e ricoveri ordinari relativamente a patologia metabolica (malattie lisosomiali, malattie del metabolismo dei carboidrati, difetti di glicosilazione delle proteine, altri difetti congeniti del metabolismo) a sindromi malformative con ritardo psicomotorio ed a displasie scheletriche. E' attivo inoltre un day-hospital multidisciplinare per i soggetti con stroke ad esordio in età pediatrica.

Alla UOSD afferiscono anche soggetti con malattie rare indagnosticate.

Attività di Ricerca

L'attività di ricerca clinica consiste in studi osservazionali (registri di malattia) e in studi interventzionali relativamente a terapie enzimatiche sostitutive o altri orphan drugs.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

European Working Group Gaucher Disease (EWGGD), European Board MPS, Centre de Référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles e Centre de reference des Maladies héréditaires du métabolisme Hopital Necker, Parigi, Centre des Maladies Moléculaires Centre Hospitalier Universitaire Vaudois Lausanne, International Executive Council for the Clinical Care and Treatment of patients with FOP, MetabERN (European Network for Metabolic Rare Diseases).

Staff

Maja Di Rocco, Marta Bertamino

U.O.S.D. Reumatologia Clinica e Clinimetria

**Dirigente Responsabile**

Prof. Angelo Ravelli

Localizzazione

Day hospital - Padiglione 20 –

Ospedale di Giorno – P 02

Degenza - Padiglione 1 – P 03

Coordinatore infermieristico

Alessandra Zolesi

Referente per la qualità

Antonella Buoncompagni

Attività Clinica e Aree di eccellenza/Attività di Ricerca

- Creazione presso l'Istituto Giannina Gaslini di un team multidisciplinare dedicato allo sviluppo di nuove misure cliniche per la quantificazione dello stato di malattia nelle malattie croniche dell'età pediatrica
- Messa a punto di indici integrati per la quantificazione da parte del medico dell'attività della malattia e del danno d'organo nelle seguenti patologie: lupus eritematoso sistemico, dermatomiosite giovanile, malattie autoinfiammatorie, asma bronchiale, malattie infiammatorie croniche dell'intestino, diabete giovanile, fibrosi cistica, distrofie muscolari e malattie renali croniche.
- Messa a punto di questionari multidimensionali per la valutazione dell'impatto della malattia da parte del genitore e del bambino per le seguenti patologie: lupus eritematoso sistemico, dermatomiosite giovanile, malattie autoinfiammatorie, asma bronchiale, malattie infiammatorie croniche dell'intestino, diabete giovanile, fibrosi cistica, distrofie muscolari e malattie renali croniche.

Principali collaborazioni

- Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO)
- Childhood Arthritis & Rheumatology Research Alliance (CARRA)
- Gruppo di Studio Italiano di Reumatologia Pediatrica

Staff

Angelo Ravelli, Maria Giannina Alpigiani, Alessandro Consolaro, Sergio Davi, Benedetta Schiappapietra, Sara Verazza

U.O.S.D. Centro Trapianto Midollo Osseo



Dirigente Responsabile

Dottor Edoardo Lanino

Localizzazione

Padiglione DEA - P04 -
Degenze

Padiglione 3 - P01 - Day
Hospital

Coordinatore Infermieristico

Degenza - Marco Deiana

Day Hospital - Gabriella
Nulchis

Referente per la qualità

Giuseppe Morreale

Attività Clinica e di Eccellenza

Il Trapianto di Cellule Staminali Emopoietiche (TCSE) rappresenta l'unica possibilità di cura per molte forme di leucemie, linfomi, tumori solidi e malattie non neoplastiche sia congenite che acquisite dell'età pediatrica, quali emoglobinopatie, insufficienze midollari, immunodeficienze, errori congeniti del metabolismo. La procedura del TCSE necessita di competenze specialistiche multidisciplinari che sono organizzate in un "Programma Trapianto" accreditato JACIE/CNT dal 2011, in grado di assistere il paziente durante tutto il processo di cura, dalla ricerca del donatore sino al follow-up a lungo termine. L'attività di trapianto si svolge in un reparto di degenza dedicato con 6 camere singole protette con filtro HEPA e pressione positiva, e nella fase pre-postTCSE presso il Day Hospital del Dip. di Emato-Oncologia (DEO) ed in collaborazione con la UOSD Assistenza Domiciliare. Il follow-up a lungo termine è assicurato a tempo indefinito nel contesto del programma "guariti" del DEO.

Dal 1984 sono stati eseguiti 1466 trapianti di CSE (2° centro in Italia per numero di procedure eseguite; provenienza extraregionale > 80%; estero 30%). Il Programma Trapianto è accreditato dal GITMO/CNT ad erogare ogni tipo di procedura trapiantologica (autologo, allogeneico da familiare compatibile o aploidentico, allogeneico da non consanguineo adulto o da cordone ombelicale). Nel 2016 sono stati eseguiti 49 trapianti (26 autologi, 23 allogeneici); nel 57% dei trapianti allogeneici il donatore è stato un familiare HLA-incompatibile (aploidentico), fonte utilizzata con crescente frequenza grazie all'implementazione di nuove piattaforme di manipolazione delle CSE, e che ha determinato la contrazione dei tempi di ricovero, la riduzione della severità e dell'incidenza delle complicanze immunomediate, con conseguente miglioramento dell'outcome.

Principali attività di Ricerca

- Trapianto allogenico da donatore familiare aploidentico: utilizzo di 2 diverse piattaforme nei pazienti affetti da patologie neoplastiche e non (ciclofosfamide post TCSE, selezione negativa TCR $\alpha\beta$ /CD19) e confronto con donatore non consanguineo compatibile $\geq 9/10$ loci HLA
- Utilizzo di ripetuti cicli di chemioterapia ad alte dosi seguita da autotrapianto di staminali emopoietiche autologhe in neoplasie del sistema nervoso centrale ed altri tumori solidi a cattiva prognosi.
- Analisi dell'efficacia e degli effetti acuti ed a lungo termine dei trattamenti antineoplastici e delle complicanze immunomediate post trapianto.
- Studio sulla fertilità e sulla funzione riproduttiva in pazienti pre e post-puberi sottoposti a differenti regimi di preparazione al trapianto.
- Studi prospettici di fase II-III sul trattamento della graft-versus-host disease (GVHD) refrattaria al trattamento di prima linea (anticorpi monoclonali; linfotografia extracorporea; TKI; inibitori di JAK)
- Studio nazionale farmacologico prospettico sulla malattia veno-occlusiva epatica in pazienti pediatriche sottoposti a trapianto di cellule staminali ematopoietiche
- Studio prospettico (GITMO) sulla valutazione diagnostica della GVHD cronica in accordo alle nuove valutazioni internazionali (NIH 2015)
- Studio prospettico, multicentrico, multinazionale (EBMT) sui pazienti con VOD severa e trattati con Defibrotide.

Principali collaborazioni

- Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica (A.I.E.O.P.)
- Gruppo Italiano Trapianto di Midollo Osseo (G.I.T.M.O.)
- European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT).
- Laboratorio Interdip. di Terapia Cellulare "Stefano Verri" – Az. Osp. San Gerardo, Monza
- DIMES, Università di Genova.
- Dipartimento Ematologia e Oncologia Pediatrica Ospedale Pausilipon – Napoli.
- Chirurgia Ortopedica Protesica, Ospedale S. Corona, Pietra Ligure
- Oncologia Radioterapica, IRCCS San Martino -IST, Genova
- Laboratorio Tipizzazione Tissutale e Registro Italiano Donatori di Midollo (IBMDR) Ospedale Galliera
- Lifeline Italia ONLUS, Padova
- ATMO/FTMO (Associazione/Fondazione per il Trapianto di Midollo Osseo) ONLUS, Venezuela

Staff

Edoardo Lanino, Maura Faraci, Stefano Giardino, Barbara D'Ulivo, Marco Deiana, Gabriella Nulchis

U.O.S.D. Centro di Dialisi

**Dirigente Responsabile**

Dottor Enrico Eugenio Verrina

Localizzazione

Padiglione 12 – P 01

Coordinatore Infermieristico

Orietta Scarlini

Referente per la qualità

Maria Ludovica Degl'Innocenti

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Dialisi extracorporea

L'attività del Servizio di emodialisi (ED) viene svolta nei confronti di pazienti affetti da:

I) Insufficienza renale cronica in fase terminale, in regime:

- 1) ambulatoriale con sedute pluri-settimanali ;
- 2) di ricovero, per tutta la durata dello stesso, resosi necessario per:
 - a) diagnosi e cura di complicanze dell'emodialisi stessa o legate alla nefropatia di base da cui il paziente è affetto o da eventuali co-morbidità;
 - b) procedimenti diagnostici o interventi terapeutici necessari alla preparazione al trapianto renale (inserimento in lista di attesa di trapianto renale da cadavere o esecuzione di trapianto da donatore vivente)

I trattamenti di dialisi extracorporea che sono disponibili nel Servizio per i pazienti cronici sono rappresentati da:

- emodialisi in bicarbonato;
- emodiafiltrazione;
- emodiafiltrazione "on-line";

II) Insufficienza renale acuta

I pazienti con insufficienza renale acuta vengono trattati in regime di urgenza:

- 1) nella sala della Sezione di Emodialisi;
- 2) nell'Unità di Terapia Intensiva o in altre Unità Operative dell'Istituto, se non trasportabili per le loro condizioni cliniche.

I trattamenti sostitutivi extra-corporei disponibili sono rappresentati da:

- 1) ultrafiltrazione isolata;
- 2) emofiltrazione;
- 3) emodialisi con bicarbonato;
- 4) emodiafiltrazione.

5) emodiafiltrazione “on-line”

I suddetti trattamenti possono essere erogati con regime intermittente (sedute di ED di durata variabile in base alle esigenze cliniche e depurative presentate dal paziente) oppure con regime continuo (terapia sostitutiva renale continua; CRRT) mediante l'utilizzo di apparecchiature dedicate in dotazione alla U.O.S.D. di Dialisi ed alla U.O.C. di Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica. Nei trattamenti continui l'anticoagulazione viene condotta con eparina o con soluzione di citrato. I trattamenti di CRRT vengono condotti anche in pazienti in trattamento con ECMO (ExtraCorporeal Membrane Oxygenation).

Negli ultimi due anni è stato messo a punto, in collaborazione con l'Unità di Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica, il trattamento depurativo con filtri ad alta permeabilità (singoli o in serie) di pazienti con shock settico, disfunzione multi-organo, intossicazioni.

Il personale Medico e Infermieristico svolge servizio di pronta disponibilità organizzato sulle 24 ore.

Dialisi peritoneale

I pazienti le cui caratteristiche cliniche sono indicate al paragrafo precedente possono essere trattati anche con dialisi peritoneale (DP) in costanza di ricovero, sia in caso di insufficienza renale acuta che cronica..

Il trattamento è effettuato di norma presso l'U.O.C. di Nefrologia, ma può avere luogo anche presso altre U.O. dell'Istituto per pazienti critici che non possono essere trasferiti dall'U.O. di degenza.

Presso l'U.O.S.D. di Dialisi e la U.O.C. di Nefrologia è attivo anche un **programma di DP domiciliare** nei confronti di pazienti residenti sia nella regione Liguria che in altre regioni italiane. Tale programma prevede l'addestramento dei Genitori del paziente all'esecuzione della DP (sia nella sua forma manuale che come DP automatizzata, utilizzando in tal caso un dispensatore automatico di dialisi, il c.d. cycler) presso il proprio domicilio, seguendo un programma educativo strutturato. Al termine dell'addestramento viene eseguita una formale verifica del risultato e rilasciata autorizzazione alla esecuzione della DP domiciliare.

Principali attività di Ricerca

La ricerca sulla *dialisi nel paziente pediatrico con insufficienza renale acuta e cronica* ha portato a compimento una serie di studi, realizzati anche in collaborazione con registri di malattia e centri di nefrologia pediatrica nazionali ed internazionali, su:

- La valutazione della crescita nei bambini in terapia sostitutiva cronica ed il raggiungimento della statura da adulto.
- I risultati della terapia dialitica e del trapianto renale nei bambini che hanno iniziato il trattamento in età neonatale.
- I fattori che determinano i risultati del trapianto renale nel paziente pediatrico in insufficienza renale terminale in Europa.
- Le alterazioni del metabolismo lipidico e le alterazioni del peso corporeo nei bambini in terapia sostitutiva renale.
- L'anemia nei bambini in trattamento con dialisi peritoneale.
- L'ottimizzazione del trattamento con dialisi peritoneale, in particolare nei bambini nei primi due anni di vita, e della gestione delle complicanze correlate al trattamento.
- La cura di malattie renali congenite e/o ereditarie che portano all'insufficienza renale terminale (CAKUT: malformazioni congenite dei reni e delle vie urinarie).
- L'impiego di cinacalcet nel trattamento dell'iperparatiroidismo nei pazienti pediatrici in dialisi cronica (studio clinico indipendente e partecipazione ad un *industry-driven international clinical trial* su una nuova formulazione farmaceutica del cinacalcet) .
- Identificazione di markers precoci di fibrosi peritoneale mediante analisi proteomica in bambini in dialisi peritoneale cronica. Studio degli esosomi sull'effluente peritoneale.

- Alterazioni istologiche della membrana peritoneale in corso di dialisi peritoneale cronica (partecipazione al “International paediatric peritoneal biopsy study in children”).
- Trattamento emodialitico dei bambini nei primi due anni di vita.
- Neuropatia ottica in bambini in dialisi peritoneale cronica.
- Studi dei fattori di rischio di perdita della funzione renale residua in pazienti pediatriche in dialisi peritoneale cronica.
- Studio della sopravvivenza di neonati con iperammoniemia neonatale.
- Confronto dei risultati della dialisi extracorporea e della dialisi peritoneale in bambini giunti all’insufficienza renale terminale nei primi due anni di vita (casistica nazionale e casistica europea).

Principali collaborazioni

Rapporti scientifici sono stati regolarmente mantenuti con altri centri ed organizzazioni in Italia e all’estero:

1. Registro Italiano di Dialisi Pediatrica della Società Italiana di Nefrologia Pediatrica (SINePe)
2. European Society for Paediatric Nephrology (ESPN)/ European Renal Association- European Dialysis and Transplantation Association (ERA-EDTA) Registry of paediatric patients on renal replacement therapy.
3. Center for Pediatrics and Adolescent Medicine, Division of Pediatric Nephrology, Ruprecht Karls Universitäts, Heidelberg, Germany
4. Department of Medical Informatics, Academic Medical Center, Amsterdam, Netherlands.

Staff

Enrico Eugenio Verrina, Orietta Scarlini, Rita Delucchi, Patrizia Garaventa, Francesca Galliani, Daniela Amatucci, Loredana Tenerini, Maria Silipo, Cristina Reffo, Maria Vincenza Tornatola, Ariel Fernando Acevedo Alfaro, Monica Gandolfo, Fazari Lucia

Dipartimento Chirurgia Cardio – Toraco Addominale e Trapianti

Coordinatore: dottor Lucio Zannini

U.O.C. Cardiochirurgia e Chirurgia Vascolare

**Dirigente Responsabile ff**

Dottor Giuseppe Cervo

Localizzazione

Padiglione 17 – P03 - Degenza

Coordinatori Infermieristici

Rosanna Viacava - Blocco Operatorio

Gabriella Magioncalda - Degenza

Referente per la Qualità

Giuseppe Cervo

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'unità Operativa Complessa di Cardiochirurgia e Chirurgia Vascolare si occupa della diagnosi e della correzione chirurgica di tutte le cardiopatie congenite o acquisite in età pediatrica.

Si occupa anche della diagnosi e del trattamento medico e chirurgico dei pazienti cardiopatici congeniti in età adulta.

In collaborazione con il team delle vie aeree si occupa della diagnosi e cura delle patologie vascolari coinvolgenti la trachea (anelli vascolari), nonché del trattamento diretto delle patologie tracheali.

In collaborazione, con l'Unità Operativa Complessa di Pediatria II – Reumatologia, tratta patologie rare dell'albero Arterioso (arterite di Takayasu).

Collabora con il team interventistico endovascolare per i pazienti affetti da anomalie vascolari.

Collabora con il team di medicina fetale e perinatale per quanto concerne la diagnosi prenatale di cardiopatia congenita abbinata o meno al trattamento interventzionale in utero.

Trattamento ibrido delle cardiopatie congenite complesse.

Attività di Ricerca

- Svolge ricerca clinica su vari aspetti della circolazione extracorporea, dell'assistenza meccanica respiratoria ed al circolo e della protezione miocardica.
- Studio Multicentrico, per gli anni 2016-2018, controllato, randomizzato, prospettico, in aperto di fase III. Valutazione dell'efficacia e della sicurezza della Colla di Fibrina come coadiuvante per il controllo dell'emostasi in pazienti pediatrici dopo intervento di cardiocirurgia a cuore aperto.

Obiettivo: verificare l'efficacia e la sicurezza della colla di fibrina usata come coadiuvante nell'emostasi.

Descrizione: Studio Multicentrico Italiano con la cardiocirurgia pediatrica dell'Ospedale Pasquinucci di Massa.

- Valutazione della "rigenerazione autologa" del patch Cor-Matrix (extracellular matrix graft) in cardiocirurgia pediatrica. Prosecuzione studio iniziato nel 2014
- Profilo di espressione genica nello scompenso cardiaco avanzato: identificazione e validazione di nuovi biomarcatori.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Prof. Pascal Vouhé - Hôpital Necker, Parigi: Chirurgia della trasposizione congenitamente corretta dei grossi vasi (doppio Switch); chirurgia dell'aorta (tecnica di Ross); chirurgia dell'atresia polmonare con DIV e MAPCA in epoca neonatale.

Progetti Cooperazione:

Formazione personale medico/infermieristico e realizzazione interventi Cardiochirurgici.

Staff

Giuseppe Cervo, Giuseppe Panizzon, Elena Ribera, Francesco Santoro, Nadia Vercellino, Alfredo Virgone

U.O.C. Cardiologia



Dirigente Responsabile:

Dottor Maurizio Marasini

Localizzazione:

Padiglione 17 – P 03 – Degenza

Padiglione 10 – P02 - Ambulatorio

Padiglione 20- P01 - Ospedale di Giorno - Ambulatori

Padiglione 20 – P02 – Day Hospital

Coordinatore infermieristico:

Magioncalda Gabriella - Degenza

Adriana Monaco - Sala di Emodinamica

Referente Qualità:

Dottor Alessandro Rimini

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

All'interno dell'UO vengono svolte tutte le più moderne attività di diagnosi e terapia non chirurgica nell'ambito della cardiologia prenatale, neonatale e pediatrica.

Vengono inoltre seguiti e trattati i pazienti pediatrici e giovani adulti affetti da cardiopatia congenita operata e non. Queste attività comprendono:

Cardiologia prenatale:

Diagnosi prenatale precoce (a partire dalla 16° settimana di età gestazionale) delle cardiopatie congenite con ecocardiografia fetale e in casi selezionati mediante Risonanze Magnetica fetale, counseling multidisciplinare (ostetrico/cardiologico/cardiochirurgico/genetico/pediatrico, psicologico), controllo evolutività della cardiopatia fetale, parto programmato con possibilità di accoglienza della gestante.

Trattamento farmacologico delle aritmie fetali, e in casi selezionati, interventi prenatali sulla cardiopatia.

- Valutazione clinica globale dei bisogni del neonato, del bambino e del giovane adulto affetto sia da patologia cardiaca, sia da patologia vascolare compresa attività di consulenza psicologica e di counseling rivolta sia al paziente pediatrico, sia al nucleo familiare
- Cardiologia Funzionale del Neonato Prematuro
- Attività di Consulenza comprensiva di esami strumentali specifici a pazienti ematologici, oncologici, nefrologici, metabolici, ortopedici, chirurgici, pneumologici, infettivi, neurologici ecc...
- Ecocardiografia: ecocardiografia mono e bidimensionale, color-Doppler, tissue color Doppler, eco-stress, ecocardiografia funzionale, ecocardiografia transesofagea, ecocardiografia tridimensionale
- Angio-Risonanza Magnetica Cardiaca e Angio-Tomografia Computerizzata Cardiaca entrambi in collaborazione con il Servizio di Radiologia
- Elettrocardiografia, Holter ECG, Holter pressorio, Remote Event Recorder
- Prove da sforzo cardiopolmonari: Valutazione funzionale del cardiopatico congenito in

storia naturale o operato

- Controlli Pace-maker ed ICD
- Cateterismi cardiaci: cateterismi diagnostici invasivi e test farmacologici per valutare l'efficacia terapeutica in condizioni particolari quali l'ipertensione polmonare, condizioni potenzialmente a rischio di ischemia miocardiaca

Cateterismi interventzionali:

procedure interventzionali transcateretere che comprendono valvuloplastiche e angioplastiche polmonari e aortiche; rivascularizzazione di vasi occlusi e perforazione di valvole polmonari atresiche mediante sonde a radiofrequenza; posizionamento di stents; embolizzazioni mediante "coil o device" di vasi anomali e chiusura di difetti interatriali, difetti interventricolari, dotti arteriosi.

- Elettrofisiologia: Tilt test; studi elettrofisiologici transesofagei; studi invasivi diagnostici e terapeutici con ablazione di vie anomale e focolai ectopici mediante sonde a radiofrequenza impianto e sostituzione di pace-maker, ICD, revil.
- Attività Didattica nell'ambito del Corso di Laurea in Medicina e Chirurgia, della Scuola di Specializzazione in Pediatria, della Scuola di Specializzazione in Cardiologia e della Scuola di Scienze Infermieristiche dell'Università degli Studi di Genova

Attività di Ricerca clinica

- Studio multicentrico sulla Doppia Discordanza diagnostica in utero (Dr G.Tuo) in collaborazione con l'Università di Napoli
- Studio in doppio cieco su efficacia e sicurezza dell'inibitore della fosfodiesterasi di tipo 5 tadalafil in pazienti pediatriche con ipertensione arteriosa polmonare (Dr A Rimini).
- Studio sulla perfusione miocardiaca con RM (Dr GL Trocchio) in collaborazione con l'UO di Radiologia.
- Studio multicentrico: Biomarker assessment of the radiation-related cancer risks in patients with congenital heart disease (Dr GL Trocchio) in collaborazione con il CNR di Pisa.
- Concordance between stress CMR and coronary angiography in pediatric patients with suspected coronary artery disease (Dr GL Trocchio) in collaborazione con l'UO di Radiologia.
- Studio multicentrico su genotipo-fenotipo delle RASopatie (Dr M. Marasini)

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Prof Damien Bonnet - Hôpital Necker Enfants Malades, Parigi
- Prof Jan Marek- Great Ormond Street Hospital- Londra

Progetti di Cooperazione

- Camerun cardiac center di Shisong, progetto "cuore per l'africa" in collaborazione con l'Associazione bambini cardiopatici nel mondo.
- Haiti S. Damien Hospital con l'associazione Rava e Gift for Life.
- Nigeria Ospedale pediatrico di Bauchi con l'associazione Gift for Life

Staff

Maurizio Marasini, Sara Bondanza, Enrico De Caro, Alessandro Rimini, Alessandra Siboldi, Gianluca Trocchio, Giulia Tuo, Maria Derchi, Martino Cheli, Gabriella Magioncalda, Adriana Monaco, Daniela Schenone

U.O.C. Chirurgia



Dirigente Responsabile

Professor Girolamo Mattioli

Localizzazione

Padiglione 17

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Catarina Holm – P02

Suor Fernanda – P03

Sig.ra Oriana Senarega - Blocco Operatorio

Referenti per la Qualità

Dottor Stefano Avanzini

Dottorssa Cinzia Mazzola,

Attività Clinica e Aree di eccellenza

- Chirurgia Oncologica
- Chirurgia Toracica e Chirurgia delle Vie Aeree (particolare attenzione alle toracotomie muscle-sparing o con approccio toracoscopico, chirurgia della trachea e delle malformazioni della parete toracica)
- Urologia ricostruttiva (idronefrosi, reflusso vescicale, ipospadia, urolitiasi, disturbi della continenza, etc)
- Chirurgia con approccio mini- invasivo (laparoscopica, toracosopia, retroperitoneoscopia, robotica)
- Chirurgia neonatale
- Chirurgia delle affezioni dell'apparato digerente (MICI, Malattia di Hirschsprung, reflusso gastroesofageo, patologia delle vie biliari, malformazioni anorettali, pseudostruzioni intestinali croniche, etc)
- *Disease Management Teams* per il trattamento superspecialistico delle affezioni coinvolgenti vari organi ed apparati: Vie aeree e parete toracica, Apparato Gastrointestinale, Vie urinarie, Oncologia

Attività di ricerca

- **Malattia di Hirschsprung** – Progetto di Ricerca finalizzata Giovani Ricercatori dal titolo “**Interactions of genotype, phenotype, local immune system and microbiologic environment in the pathogenesis of Hirschsprung's disease associated enterocolitis**” interamente finanziato dal Ministero della Salute ed eseguito in collaborazione con il Laboratorio di Genetica Molecolare dell'Istituto, il Laboratorio di Immunologia Sperimentale dell'Istituto Humanitas di Milano, l'Università degli studi di Genova, ed il National Human Genome Research Institute, Genomics, Development and Disease Section, NIH, Bethesda, USA.
- **Pseudostruzioni Inestinali Croniche** – Progetto di ricerca interdipartimentale avente lo scopo di identificare le cause genetiche delle pseudostruzioni, di ridefinirne la classificazione diagnostica ed ottimizzarne il trattamento medico e chirurgico.

- **Chirurgia Mininvasiva** – Auditing clinici mirati alla definizione dell'applicabilità, sicurezza, ed efficacia dell'approccio mininvasivo alle principali affezioni pediatriche (laparoscopia, toracosopia, retroperitoneoscopia, robotica).
- **Nuove Tecnologie** – Realtà virtuale, Materiali biocompatibili, Robotica, Tecniche chirurgiche innovative

Principali collaborazioni Interdipartimentali

- Nefrologia, pneumologia, gastroenterologia, oncologia, pediatria, rianimazione, DEA

Principali collaborazioni Interdisciplinari

- Nefrologia (infezioni delle vie urinarie, uropatie ostruttive, malformazioni complesse)
- Ortopedia (trattamento della scoliosi per via anteriore toraco-addominale)
- Pneumologia (malattia cistica, sequestro polmonare, enfisema lobare, empiema pleurico, pectus excavatum, sindrome di Poland)
- Clinica Pediatrica (splenopatie, malattia da reflusso gastro-esofageo, ipospadia, criptorchidismo, varicocele, ernia inguinale, fimosi)
- Centro Spina Bifida (vescica neurologica, regressione caudale, midollo ancorato, incontinenza)
- Emato-oncologia (neuroblastoma, tumore di Wilms, epatoblastoma, sarcomi, linfomi, accessi venosi impiantabili)
- Clinica pediatrica ad indirizzo gastroenterologico (Nutrizione artificiale, Disganglionosi Intestinali, malattie infiammatorie croniche, reflusso gastroesofageo)
- ORL, Pneumologia e UTI (trattamento chirurgico delle malformazioni complesse delle vie aeree)
- Ginecologia ed Ostetricia (diagnosi prenatale e *counseling* per le malformazioni Congenite)
- Ruolo trasversale a tutto l'Istituto (Posizionamento ecoguidato percutaneo mini-invasivo dei cateteri venosi centrali a scopo terapeutico e/o nutrizionale, con preservazione del patrimonio venoso)

Staff

Stefano Avanzini, Giovanni Maria Bisio, Silvio Ferretti, Giuseppe Fratino, Giuseppe Martucciello, Cinzia Mazzola, Alberto Michelazzi, Alessio Pini Prato, Fabio Sanfilippo, Pierluigi Scarsi, Michele Torre, Francesca Roncallo, Antonella Romanelli

U.O.C. Radiologia

**Dirigente Responsabile f.f.**

Dottor Gian Michele Magnano

Localizzazione

Padiglione 16 - 18 – 2°Piano

Coordinatori Tecnici

Dottor Marco A. Ciccone, Sig. Gian Piero Chessa

Referente per la qualità

Dottor Marco A. Ciccone

Attività Clinica e aree di eccellenza/Attività di Ricerca

L'U.O.C. Radiologia dell'Istituto eroga prestazioni di:

- Ecografia pediatrica (fatta eccezione per lo studio del cuore);
- Radiologia pediatrica convenzionale
- Indagini contrastografiche delle vie urinarie (come urografia endovenosa e cistouretrografia minzionale) e delle vie digestive (come studio di esofago, stomaco e intestino per os e clisma opaco);
- Conebeam TC, ortopantomografia e cefalometria;
- Isterosalpingografia;
- Biopsie percutanee ecoguidate;
- Interventistica vascolare (escluso il sistema nervoso centrale)
- RM – Risonanza Magnetica pediatrica (escluso il sistema nervoso centrale);
- TC – Tomografia Computerizzata pediatrica.

Sottolineiamo:

- La diagnostica toracica compreso il “cardio-vascular cross sectional imaging” (studio di cuore, grossi vasi con TC ed RM)
- L'imaging oncologico
- La radiologia muscolo scheletrica (particolarmente progredita nei settori Ecografia ed RM)
- La diagnostica del varicocele e degli angiomi e delle malformazioni vascolari
- L'imaging uronefrologico avanzato (in particolare RM)

Principali collaborazioni

- Radiologia pediatrica; Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital, London.

- Radiologia epato-biliare: Radio Pediatrie, Hôpital Kremlin-Bicetre, Paris.
- Radiologia toracica: Radio Pediatrie, Hôpital Trousseau, La Roche Guyon, Paris.
- Radiologia uro-nefrologica: Department of Imaging, Erasme Hospital, Brussels; Department of Imaging, University Hospital of Graz; Radio Pediatrie, Hopital Charles Nicolle, Rouen; Department of Imaging, Children's Hospital, Philadelphia.
- Radiologia d'urgenza nel bambino: Department of Radiology, Children's Hospital, Boston.
- Radiologia oncologica: Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital, London; Department of Radiology, University Medical Center, Utrecht.
- Radiologia muscolo scheletrica: Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital, London; Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

Staff

Gian Michele Magnano, Maria Beatrice Damasio, Mirella Ghorzi, Claudio Granata, Giorgio Lucigrai, Francesca Magnaguagno, Anna Marzoli, Francesca Nardi, Francesca Rizzo, Nicola Stagnaro, Maura Valle, Elisabetta Vignale. Coordinatori Tecnici: Gian Piero Chessa, Marco A. Ciccone

U.O.S.D. Centro di Chirurgia mini-invasiva e robotica



Dirigente Responsabile

Professor Girolamo Mattioli

Localizzazione

Padiglione 17

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Catarina Holm - P02

Suor Fernanda - P03

Sig.ra Oriana Senarega - Blocco Operatorio

Referente per la Qualità

Professor Girolamo Mattioli

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

- Torace e vie aeree – patologie malformative congenite del torace e/o della parete toracica, affezioni acquisite, patologia infettiva del cavo pleurico
- Apparato digerente – patologie della giunzione esofago-gastrica, del fegato e delle vie biliari, della milza, del piccolo e del grosso intestino. Patologie malformative coloretali
- Vie urinarie – patologie malformative congenite e/o affezioni acquisite della trafila urinaria (idronefrosi, malformazioni della via urinaria, urolitiasi complesse, etc).
- Oncologia – Resezione radicale e/o approccio bioptico a lesioni tumorali complesse toraciche e/o addominali

Attività di Ricerca

- **Ricerca clinica** – Auditing clinico per la definizione di fattibilità, sicurezza ed efficacia della robotica in ambito pediatrico.
- **Ricerca clinica** – Descrizione di tecniche chirurgiche robotiche innovative per il trattamento di malformazioni chirurgiche complesse (i.e. tecnica di Soave Robotica per il trattamento della malattia di Hirschsprung al di fuori dell'età neonatale)
- **Ricerca clinica** – Descrizione della fattibilità, sicurezza, efficacia e superiorità dell'approccio laparoscopico al retto ultrabasso in campo pediatrico (i.e. laparoscopia vs robotica)
- **Ricerca clinica** – Descrizione della fattibilità, sicurezza, efficacia e superiorità dell'approccio laparoscopico ai tumori pediatrici in assenza di fattori di rischio chirurgici definiti all'imaging preoperatorio

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Istituto Humanitas di Milano - ricerca di base (Dott. Domenico Mavilio, Responsabile del Laboratorio di Immunologia Sperimentale, collaboratore nella ricerca sulla Malattia di Hirschsprung); ricerca clinica (Dott. Giuseppe Spinoglio, Responsabile del Centro e del Programma di Chirurgia Robotica nell'applicazione della robotica alla chirurgia mininvasiva del retto ultrabasso)

- Royal Hospital for Sick Children di Edimburgo – Mr Fraser Munro, Mr Gordon Alexander MacKinlay (chirurgia mininvasiva)
- Great Ormond Street Hospital (GOSH) di Londra – Prof Paolo De Coppi (chirurgia mininvasiva, malattia di Hirschsprung, cellule staminali)
- Hôpital Necker-Enfants Malades di Parigi – Prof Sabine Sarnacki (chirurgia mininvasiva oncologica pediatrica)

Staff

Stefano Avanzini, Alessio Pini Prato, Fabio Sanfilippo, Michele Torre, Francesca Roncallo, Antonella Romanelli

U.O.S.D. Centro Angiomi



Dirigente Responsabile

Pietro Dalmonte

Localizzazione

Padiglione 17 - Degenza

Padiglione 20, Ospedale di Giorno –
Ambulatori – Day Hospital

Coordinatore infermieristico

Blocco Operatorio Rosanna Viacava

Reparto Degenza Gabriella Magioncalda

Referente per la qualità

Giuseppe Cervo

Attività Clinica e Aree di eccellenza

Il Centro Angiomi dell'Istituto Giannina Gaslini di Genova fa parte del Dipartimento Cardio Toraco Addominale e Trapianto, e coordina, gestisce e realizza una attività multidisciplinare nel campo delle anomalie vascolari in età pediatrica riconosciuta a livello nazionale

Secondo le indicazioni scientifiche internazionali (classificazione ISSVA), le anomalie vascolari comprendono due grandi capitoli: le lesioni proliferative, nella maggior parte dei casi rappresentate dagli Emangiomi Infantili, e le lesioni malformative, indicate come Malformazioni Vascolari propriamente dette.

Si tratta di lesioni ubiquitarie ed eterogenee, che possono interessare qualunque distretto corporeo, con un'incidenza molto elevata, stimata dalla letteratura medica del 6–8% per gli emangiomi e dell'1.5 % per le malformazioni vascolari. L'estrema variabilità della sede, del tipo di tessuto e degli organi coinvolti può determinare un'altrettanto ampia eterogeneità dei quadri clinici, e quindi necessitare di diversi e complessi percorsi diagnostico-terapeutici.

Inoltre, le anomalie vascolari possono essere espressione di sindromi complesse e quadri malformativi rari; in questi casi l'approccio clinico, diagnostico e terapeutico, che già per definizione è multidisciplinare, si avvale di ulteriori specifici approfondimenti e necessita del coinvolgimento di un numero elevato di professionalità.

L'approccio terapeutico agli emangiomi prevede l'utilizzo di terapia medica precoce (beta bloccante) antiangiogenetica, associata alla terapia chirurgica precoce a scopo estetico o funzionale degli emangiomi a localizzazione facciali.

Per le malformazioni vascolari, l'approccio terapeutico prevede la procedura di scleroterapia (malformazioni venose e/o linfatiche o, comunque, a basso flusso), embolizzazione (malformazioni ad alto flusso di tipo artero-venoso o arteriolo-capillare), chirurgia e trattamenti ibridi; questi ultimi associano nella stessa seduta trattamenti di scleroterapia/embolizzazione) ed interventi chirurgici.

In un elevato numero di casi, le procedure chirurgiche vengono effettuate in ottica di multidisciplinarietà, con la contemporanea presenza in sala operatoria di: chirurgo plastico, chirurgo vascolare o chirurgo maxillo-facciale per le localizzazioni cervico-facciali; chirurgo vascolare e ortopedico per le localizzazioni degli arti; chirurgo vascolare e chirurgo pediatrico o cardiocirurgo per le localizzazioni addominali e toraco-mediastiniche.

Attività di Ricerca

- Studio multicentrico a carattere epidemiologico della sindrome dell'osso fantasma (Sindrome di Gorham Stout).

Obiettivo

L'obiettivo dello studio è di pervenire alla formulazione di un Protocollo diagnostico-terapeutico di questa malattia "rara" il cui trattamento è ancora controverso.

Descrizione

La SGS è una malformazione vascolare rara e complessa caratterizzata da un'osteolisi spontanea e massiva associata a proliferazione locale intraossea di piccoli vasi di natura prevalentemente linfatica, che determina la distruzione progressiva e riassorbimento dell'osso. Nelle sedi colpite, la lesione si estende anche ad infiltrare i tessuti molli (cute, sottocute, muscoli); nella localizzazione toracica si associa a chilotorace. Si tratta di una condizione rara, sporadica, ad eziologia sconosciuta, che di solito colpisce bambini e adolescenti, senza differenza tra i sessi, ad evoluzione progressiva e con carattere invalidante. Sono stati descritti meno di 300 casi nella letteratura internazionale.

La gestione di questi malati è complessa e necessariamente di tipo multidisciplinare.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Centro Chirurgia dei Linfatici dell'Università di Genova (Direttore prof C. Campisi);
- UOC Chirurgia Plastica e ricostruttiva Università di Genova (Direttore Prof PL. Santi)
- Dr J. C. Gutierrez (Hospital Universitario La Paz, Madrid), con il quale già da qualche anno è stata iniziata la gestione terapeutica congiunta dei casi più difficili, ed è allo studio anche una collaborazione di carattere genetico.

Staff

Pietro Dalmonte, Nadia Vercellino

U.O.S.D. Centro di Neuroradiologia e radiologia interventzionale

**Dirigente Responsabile**

Dottor Carlo Gandolfo

Localizzazione

Dipartimento chirurgico pad 17

Coordinatore infermieristico

SA. Monaco

Referente Qualità

A. Monaco

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

La UOSD si occupa di tutte le aree di interesse della radiologia e della neuroradiologia pediatrica diagnostica e interventistica.

Le aree di eccellenza nazionale e internazionale consolidate sono:

- studio e il trattamento delle patologie neurovascolari malformative congenite e acquisite.
- studio e trattamento della patologia nefrovascolare
- studio e trattamento della patologia ortopedica tumorale e malformativa

Attività di Ricerca

Partecipa a protocolli nazionali e internazionali per il trattamento farmacologico delle patologia malformative vascolari.

Attività pubblicistica su riviste internazionale.

Attività di reviewer per riviste internazionali

Pubblicazione di capitoli di libri nazionali e internazionali

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Collabora stabilmente con ospedali di Firenze, Siena, Milano, Napoli

Collabora saltuariamente con ospedali esteri (Israele, Norvegia, Francia e Inghilterra)

Staff

Carlo Gandolfo, Francesco Pasetti

Dipartimento Testa – Collo e Neuroscienze

Coordinatore: dottor Armando Cama

U.O.C. Neurochirurgia

**Direttore**

Dottor Armando Cama

Localizzazione

Padiglione 16

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Maura Gazzo - Degenze

Sig.ra Sabrina Dallaturca - Sala operatoria

Referente per la qualità

Dottor Alessandro Consales

Attività Clinica e aree di eccellenza e Attività di Ricerca

La neurochirurgia pediatrica ha il compito di fornire un approccio diagnostico e chirurgico a patologie quali: traumi cranio-encefalici e vertebro-midollari, idrocefalia, cisti aracnoidee e malformazioni cistiche della fossa cranica posteriore, tumori della teca cranica e della colonna vertebrale; cavernomi ed altre malformazioni vascolari (angiomi, fistole artero-venose, etc.) tumori cerebrali e del midollo spinale, complesso malformativo di Chiari, spina bifida e altri disrafismi cranio-spinali (lipomi, lipomielomeningocele, midollo ancorato, idromielia, diastematomielia, etc.), spasticità (paralisi cerebrale infantile) e altri disordini del movimento, epilessia farmaco-resistente.

Ci prendiamo cura, in particolare, delle seguenti patologie:

Tumori cerebrali e spinali: approccio multidisciplinare costituito da neuroradiologia, microneurochirurgia, neuroendoscopia nasale, possibilità di biopsie neuroendoscopiche, monitoraggio neurofisiologico intraoperatorio, neuronavigazione, diagnosi istologica intraoperatoria (Neuropatologo dedicato), neuro-oncologia, radioterapia, studio genetico dei tumori e consulenza genetica alle famiglie, progetto riabilitativo personalizzato, supporto psicologico.

Approccio endoscopico per via trans-nasale ai tumori della regione sellare e della base cranica anteriore (Team Multidisciplinare Neurochirurgia - Otorinolaringoiatria in collaborazione con i Prof.ri D. Locatelli e P. Castelnovo dell'Ospedale di Lecco per l'endoscopia nasale).

Tumori del tronco encefalico (DPG): biopsia microinvasiva in neuronavigazione per identificazione istopatologica e genetica al fine di proporre un percorso terapeutico specifico.

Idrocefalo, cisti aracnoidee e cefaloceli: trattamento microchirurgico, approccio mini-invasivo neuro-endoscopico e/o microchirurgia endoscopio assistita.

Approccio endoscopico per via trans-nasale alle malformazioni della base cranica anteriore (Team Multidisciplinare Neurochirurgia - Otorinolaringoiatria).

Idrocefalo post-emorragico del neonato pretermine: gestione consolidata e integrata con team patologia neonatale e rianimazione con possibile applicazione tempestiva di drenaggio liquorale esterno al fine di prevenire l'idrocefalo ridurre i danni cerebrali.

Spina bifida, lipomi, diastematomielia, midollo ancorato, idromielia, chari I / chiari II ed altre malformazioni del midollo spinale: diagnosi prenatale, trattamento multi e interdisciplinare, day hospital dedicato e follow up per i controlli a lungo termine con disponibilità di: neurochirurgia, neurologia, neurofisiologia, uro-nefrologia, ortopedia, radiologia / eco-urologica, riabilitazione, psicologia, neuroradiologia, supporto socio-sanitario e scolastico.

Patologia malformativa / traumatica della colonna vertebrale: team neurochirurgico - ortopedico, monitoraggio neurofisiologico. Il Team approccia tutte le patologie sia a livello cervicale che generale affiancato dai chirurghi pediatri (per gli approcci anteriori) e da un progetto riabilitativo dedicato. Stabilizzazione vertebrale con strumentazione di volta in volta selezionata, disponibile officina ortopedica per sussidi personalizzati.

Chirurgia dell'epilessia: team multidisciplinare (neurologia, neuroradiologia, neurochirurgia, neurofisiologia); possibilità di elettrocorticografia. Collaborazione con: Centro dell'epilessia dell'ospedale Niguarda di Milano (Prof. M. Cossu) ed il Children's Hospital di Cincinnati (U.S.A. Prof. F. Mangano).

Amartoma ipotalamico e crisi gelastiche: disconnessione funzionale per via endoscopica.

Chirurgia della spasticità: team multidisciplinare Neurochirurgico - Riabilitativo - Ortopedico - Neurologico: Pompa Baclofene intratecale o Rizotomia selettiva con monitoraggio neurofisiologico intra-operatorio (Dr.ssa P. Lanteri). Programma riabilitativo personalizzato. Collaborazione con Children's Hospital di Cincinnati (U.S.A. Prof. C. Stevenson).

Trattamento della S. Moya-Moya: Bilancio completo clinico, neuroradiologico e neurofisiologico con possibilità di intervento di rivascolarizzazione cerebrale (EDAS). Nel Percorso diagnostico-terapeutico è compresa la valutazione genetica.

Craniostenosi (Scafocefalia, Trigonocefalia, Plagiocefalia, Brachicefalia): interventi di rimodellamento e ricostruzione; trattamento endoscopico miniinvasivo quando indicato (in particolare Scafocefalie sotto i tre mesi di età). Valutazione Genetica.

Malformazioni cranio-facciali: team neurochirurgia-maxillo-facciale per tutta la patologia congenita (S.Crouzon, S. Apert, labiopalatoschisi, etc.) e acquisita (traumatologia cranio-facciale, tumori del massiccio cranio-facciale, etc.). Valutazione Genetica.

Patologia Vascolare (cavernomi, angiomi / MAV, aneurismi, malformazione Ampolla di Galeno): disponibilità di un team multidisciplinare costituito da anestesista / rianimatore, neuroradiologo interventzionista (Dr. C. Gandolfo), neurochirurgo, radioterapista, genetista, riabilitatore.

Traumi cranici: trattamento neurochirurgico delle complicanze (fratture, ematomi, etc), gestione intensiva / rianimatoria dei traumi cranio-encefalici e dei suoi esiti. Possibilità di misurazione della pressione intracranica.

Patologia chirurgica del sistema nervoso periferico: gestione multidisciplinare (referente Dr. A. Consales) con il team della U.O.S.D. di Chirurgia della mano (Resp. Dott. F.M. Senes).

Patologie infettive: gestione multidisciplinare con il team di malattie infettive ed il Comitato Infezioni Ospedaliere per il controllo delle infezioni e dei suoi esiti.

La neuroradiologia (Primario Dr. A. Rossi) può eseguire esami dettagliati su patologie complesse: RM funzionale, trattografia, spettroscopia, angio-RM arteriosa e venosa, studio del flusso liquorale, TC Mirate su patologie ossee, angio-TCLa Neuropatologia dispone di un laboratorio presso le Sale Operatorie di neurochirurgia per esame intraoperatorio dei tumori.

La **Neurofisiologia** dispone di persone e macchine dedicate per il monitoraggio neurofisiologico intraoperatorio per qualsiasi tipo di procedura neurochirurgica

Disponiamo dei seguenti tools: Neuronavigazione, Ecografia intraoperatoria, Neuroendoscopia, Monitoraggio elettrofisiologico ed elettrocorticografia, Laser.Microscopio operatore, Aspiratore ad ultrasuoni.

Principali collaborazioni

- Dr. Philippe Gros, Department of Biochemistry, McGill University, Montreal, QC, Canada
- Zoha Kibar, Ph.D, University of Montreal, Department of Obstetrics and Gynecology, CHU Sainte Justine Research Center, Montreal, Canada
- Shoumo Bhattacharya, Dept of Cardiovascular Medicine, University of Oxford, Wellcome Trust Centre for Human Genetics, Oxford UK
- Dr. Richard H. Finnell, IBT, Texas A&M University System Health Science Center, Houston, Texas USA
- Dr. Stylianos E Antonarakis, Department of Genetic Medicine and
- Development, University of Geneva Medical School, and University Hospitals of Geneva, Switzerland
- Dr. Torsten Pietsch, Professor of Bonn Medical Center, Bonn, Germany
- Dr. M.Cossu, Centro Epilessia, Ospedale Niguarda – Milano
- Prof. F. Mangano, Children's Hospital, Cincinnati – USA
- Dr D.Locatelli, Ospedale Legnano per approccio endoscopico naso-sfenoidale alla base cranica
- Prof. GL Zona, IRCS San Martino
- Prof. L.Castellan, IRCS San Martino

Staff

Armando Cama, Alessandro Consales, Marco Pavanello, Gianluca Piatelli, Giuseppe Ravegnani, Valeria Capra, Pierluigi Bruschetti, Maura Gazzo, Sabrina Dallaturca

U.O.C. Ortopedia



Dirigente Responsabile

Dottor Silvio Boero

Localizzazione

Padiglione 17 – P 04

Coordinatori Infermieristici

Marina Pagano f.f.

Sandra Seminara Day Hospital

Referente Qualità

Filippo Senes

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Diagnosi, inquadramento e cura delle patologie di rilevanza multidisciplinare, in particolare gravi deformità congenite, idiopatiche, in malattie muscolari, in cerebropatie, in osteodisplasie, in sindromi dismorfiche complesse, in malattie rare.

Diagnosi, inquadramento e trattamento della displasia congenita dell'anca, piede torto congenito, pseudoartrosi congenita della gamba.

Diagnosi, inquadramento trattamento ortopedico delle infezioni: artriti settiche (del neonato e non), osteomieliti.

Diagnosi, inquadramento e cura dei dimorfismi: piede piatto valgo, deviazioni assiali degli arti inferiori, deformità della colonna strutturali.

Trattamento conservativo e chirurgico nelle malattie dello sviluppo: osteocondrosi vertebrale, m. di Perthes, ecc., epifisiolisi della testa del femore

Trattamento delle ipometrie ed eterometrie associate o meno a deviazioni assiali degli arti (Dr S. Boero, Dr. S. Riganti)

Trattamento delle deformità della colonna vertebrale: Centro Scoliosi (Dr A. Andaloro, Dr F. Becchetti)

Trattamento conservativo e chirurgico in neuro-ortopedia: paralisi cerebrali infantili, malattie neuromuscolari, artrogriposi multipla, spina bifida, paralisi postraumatiche (Dott. Marrè)

Trattamento conservativo e chirurgico del piede neurologico (Dr. Di Stadio)

Trattamento conservativo e chirurgico delle malattie reumatologiche e vascolari in collaborazione coi reparti di pertinenza (Dr. Gregorio)

Diagnosi e trattamento delle lesioni tumorali benigne e non dell'apparato muscolo scheletrico (Dr.ssa Michelis)

Attività di Ricerca

Valutazione dell'efficacia e dell'efficienza della correzione delle deformità inveterate del piede con fissatore esterno esapodalico;

Valutazione a distanza del trattamento delle emimelie longitudinali esterne dell'arto inferiore ;

Studio dell'attività immuno regolatoria delle cellule staminali mesenchimali sulle cellule dell'immunità innata in Collaborazione con il Laboratorio di Immunologia Clinica Sperimentale;

Valutazione dell'efficacia del trattamento incruento mediante busti gessati, secondo la metodica MMG per scoliosi idiopatica;

Valutazione dell'efficacia del trattamento incruento mediante corsetto ortopedico "3D" per scoliosi idiopatica:

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Service de Chirurgie Infantile et Orthopédie, Hôpital d'Enfants de La Timone, Marseille;
- Collaborazione con la Clinica Ortopedica di Pisa (Prof R.Capanna) per il trattamento chirurgico della patologia tumorale muscolo scheletrica;
- Collaborazione con la Clinica Ortopedica di Torino (Prof A. Massè) per le tecniche di ricostruzione biologica dell'anca secondo i principi di Ganz;
- Collaborazione con l'Università di Losanna (Prof Superti Furga) per la diagnosi di malattie rare;
- ACAR onlus, Associazione Conto alla Rovescia;
- AISAc, Associazione Italiana Studio Acondroplasia.

Staff carattere

Silvio Boero, Antonio Andaloro, Flavio Becchetti, Nunzio Catena, Mauro Di Stadio, Paolo Famà, Sandro Gregorio, Giorgio Marrè Bruneghi, Maria Beatrice Michelis, Simone Riganti, Marina Pagano, Sandra Seminara, Emanuela Rizza, Alice Vassallo

U.O.C. Oculistica



Dirigente Responsabile

Professor Paolo Capris

Localizzazione

Padiglione 17 – P03 - Degenza
 Padiglione 17 – P05 - Sale Operatoria
 Padiglione 20, Ospedale di Giorno:
 Ambulatori - P01
 Day Hospital - P02

Coordinatore infermieristico

Suor Fernanda --- Degenza
 Lorella Santato --- Ambulatorio
 Sabrina Dallaturca --- Sala Operatoria
 Daniela Trucco - Day Hospital

Referente per la Qualità

Carlo Sburlati

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

- Diagnosi e chirurgia dello strabismo in età pediatrica e adolescenziale
- Chirurgia della cataratta congenita, traumatica, secondaria e complicata ed impianto di cristallino artificiale
- Diagnosi e cura dei glaucomi congeniti ed infantili incluso l'impianto di valvole drenanti
- Chirurgia della patologia palpebrale, delle patologie orbitarie tumorali e oftalmoplastica
- Immunologia oculare, diagnosi e terapia delle uveiti
- Centro per il controllo ed il trattamento della retinopatia del pretermine
- Neuroftalmologia
- Clinica delle affezioni oculari nei difetti neurologici della linea mediana
- Retina Medica – Angiografia digitale retinica con fluoresceina e indocianina
- Tomografia a coerenza ottica (OCT) per lo studio della retina, della papilla ottica e del segmento anteriore
- Ecografia oculare e orbitaria, Ecobiometria oculare e Pachimetria corneale
- Elettrofisiologia: potenziali visivi evocati (PEV), elettroretinografia (ERG), elettrooculografia (EOG)
- Trattamento Laser della Retina e del Segmento anteriore (anche in anestesia generale o sedazione per pazienti poco collaboranti, in regime di Day Hospital)
- Esame del campo visivo (Perimetria Computerizzata e Manuale cinetica)
- Valutazione oculistica per trattamenti riabilitativi in pazienti ipovedenti
- Trattamenti riabilitativi per pazienti ipovedenti durante il periodo di ricovero (Istituto D. Chiossone)

Attività di Ricerca

- Incidenza di uveite nelle artriti giovanili croniche di recente diagnosi
- Prevalenza e caratteristiche clinico–oftalmologiche dell’infiammazione oculare nei pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile
- Studio delle anomalie coroideali nella Neurofibromatosi
- Studio delle malformazioni oculari con particolare riferimento al glaucoma congenito
- Manifestazioni oculari nella sindrome di Legius
- Afezioni oculari nei difetti neurologici della linea mediana
- Coinvolgimento oculare nel megacolon
- Trattamento della Retinopatia del pretermine mediante laserterapia
- Prevenzione farmacologica della Retinopatia del Prematuro
- Imaging della papilla ottica nel glaucoma congenito e infantile
- Studio degli effetti indesiderati della terapia antiglaucomatosa
- Studio della patologia tumorale orbitaria

Recenti pubblicazioni:

- Vagge A, Camicione P, Nicolò M, Capris P. **The “Pitchfork sign” a distinctive optical coherence tomography finding in inflammatory choroidal neovascularization** Retina 2016 OCT ; 36 (10):e99-e100.
- Calandra S¹, Gallo MC¹, Consolaro A¹, Pistorio A¹, Lattanzi B¹, Bovis F¹, Muratore V¹, De Marco R¹, Martini A¹, Ravelli A². **Female sex and oligoarthritis category are not risk factors for uveitis in Italian children with juvenile idiopathic arthritis.** J Rheumatol. 2014 Jul;41(7):1416-25. doi: 10.3899/jrheum.131494. Epub 2014 Jun 15.
- Vagge A, Capris P, Traverso CE Choroidal Abnormalities Detected by Near-Infrared Imaging (NIR) in Pediatric Patients With Neurofibromatosis Type 1 (NF1). Invest Ophthalmol Vis Sci. 2016 Mar 1;57(3):774
- Cesarina Borroni, Italian ROP study group: Genova: E. Priolo ., P. Capris Survey on retinopathy of prematurity (ROP) in Italy Italian Journal of Pediatrics 2013, 39:43
- Bernardini F.P., Croxatto J.O., Nozza P., Rossi A., Capris P. Primary Diffuse Leptomeningeal Gliomatosis in Children: A Clinical Pathologic Correlation Ophthal Plast Reconstr Surg 2013;29:93–97)
- Bernardini FP1, Cetinkaya A, Capris P, Rossi A, Kaynak P, Katowitz JA Orbital and Periorbital Extension of Congenital Dacryocystoceles: Suggested Mechanism and Management. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2014 Sep 2.
- Mirabelli--Badenier M, Severino M, Tappino B, Tortora D, Camia F, Zanaboni C, Brera F, Priolo E, et al A novel omozygous MCOLN1 double mutant allele leading to TRP canne I domain ablation underlies mucopolipidosis IV in an Italian Child. Metab Brain Dis. 2014 Aug 26.
- Aldo Vagge, Paola Camicione, Cristina Capris, Carlo Sburlati, Simona Panarello, Maria Grazia Calevo, Carlo Enrico Traverso and Paolo Capris. Choroidal abnormalities in neurofibromatosis type 1 detected by near-infrared reflectance imaging in paediatric population Acta Ophthalmol. 2015 Dec; 93(8):e667-71.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Clinica Oculistica, Università di Genova: glaucoma, analisi della papilla ottica
- Divisione Oculistica IRCCS San Martino – IST Genova: chirurgia vitreoretinica
- Clinica Pediatrica II, Università di Genova: uveiti
- Istituto David Chiossone Genova: processi riabilitativi per bambini e adolescenti ipovedenti
- U.O. Patologia Neonatale G.Gaslini. progetto PREVENTROP: Studio prevenzione della Retinopatia del prematuro in collaborazione con la Lund University of Sweden

Staff

Paolo Capris, Riccardo De Marco, Simona Panarello, Enrico Priolo, Carlo Sburlati, Paola Camicione, Enrica Spaletta, Elisa Tassara, Giuseppe Rao, Luana Di Vicino, Suor Fernanda, Lorella Santato, Sabrina Dallaturca, Daniela Trucco

U.O.C. Otorinolaringoiatria



Dirigente Responsabile

Dottor Vincenzo Tarantino

Localizzazione

Degenza - Padiglione 17 – P 03

Ambulatori - Padiglione 20 – Ospedale di Giorno - P 01

Day Hospital - - Padiglione 20 – Ospedale di Giorno - P 02

Coordinatori Infermieristici

Suor Clara Kokkatiil - Degenze

Daniela Trucco – Day Hospital

Lorella santato – Ambulatori

Annalisa De Martini– Sala Operatoria

Referente per la qualità

Adele Porcu

Attività Clinica e Aree di eccellenza

- Prevenzione, diagnosi e trattamento della sordità infantile e dei disturbi del linguaggio
- Vengono fornite le seguenti prestazioni
- Screening audiologico neonatale: otoemissioni acustiche, prodotti di distorsione
- Potenziali evocati uditivi ad alta frequenza
- Inquadramento multidisciplinare del bambino ipoacusico
- Trattamento medico e chirurgico della patologia otologica
- Diagnosi e cura dei disturbi dell'equilibrio e della postura
- Diagnostica e trattamento della patologia adenoidea e tonsillare
- Diagnostica e trattamento della patologia del naso e dei seni paranasali
- Diagnostica e trattamento della patologia delle ghiandole salivari
- Diagnostica e trattamento della patologia laringea e tracheale
- Diagnostica e trattamento della patologia del collo

Attività di Ricerca

Definizione gestionale nel trattamento nelle linfoadeniti da micobatterio non tubercolare.

Revisione e validazione di un sistema integrato di rete Regionale su supporto web nello screening audiologico e nella gestione delle sordità infantili.

Individuazione del ruolo della endoscopia naso-sinusale nella gestione dei pazienti affetti da fibrosi cistica in rapporto con quadro clinico, età, genotipo e severità della malattia.

Definizione del ruolo della tonsillectomia nella PFAPA

Principali collaborazioni

- U.O.C. Anestesia e Rianimazione, U.O.C. Pediatria ad indirizzo pneumologico ed allergologico, e U.O.C. Chirurgia, formazione e organizzazione di un gruppo multidisciplinare dedicato alle patologie delle vie aeree di pertinenza clinica, chirurgica e intensivistica, in collaborazione con Dr. P. Monnier, Ospedale Universitario Losanna

- Università di Pisa U.O. Otorinolaringoiatria Audiologia e Foniatria per la chirurgia delle protesi acustiche impiantabili.
- Rete Audiologica Regionale: Centro di coordinamento Regionale per lo screening, la diagnosi e la cura delle sordità infantili
- U.O.C. Neurochirurgia: approccio combinato chirurgia neurootologica
 - Malattie infettive: patologia da mycobatteri atipici del distretto cervico-cefalico. Studio etiopatogenetico degli ascessi profondi del collo
- U.O di Oncologia: patologia oncologica linfonodale del collo
- Centro reg. fibrosi cistica: Studio endoscopico naso-sinusale nella fibrosi cistica e correlazione clinico-microbiologica.
- Neuropsichiatria infantile: studio elettrofisiologico dell'innervazione faringo-laringea in età pediatrica
- Pediatria 2- Reumatologia: Comparazione dell'assetto immunoistochimico tonsillare di pz affetti da PFAPA versus popolazione normale.
- Fisioterapia: Studio della deglutizione nei pz con difficoltà respiratoria

Staff

Vincenzo Tarantino, Roberto D'Agostino, Andrea Melagrana, Adelina Porcu, Lucia Semino, Daniela Roncallo, Luisa Lunetta, Clara Kokkati, Luana Di Vicino, Patrizia De Berardinis, Daniela Trucco

U.O.C. Neuroradiologia

**Dirigente Responsabile**

Andrea Rossi

Localizzazione:

Padiglione 19 - PT

Coordinatore infermieristico:

Lauralba di Sabato

Referente per la Qualità:

Piero Sorrentino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'attività diagnostica della U.O.C è rivolta allo studio del distretto cranio-encefalico e del rachide, e si basa sull'utilizzo della Risonanza Magnetica (RM) e della Tomografia Computerizzata (TC).

La dotazione tecnologica è costituita dalle seguenti grandi macchine:

RM 1.5T Philips Intera Achieva (anno di installazione 2005):

RM 3T Philips Ingenia (anno di installazione 2016)

TAC Siemens Sensation 64 (anno di installazione 2004)

Durante gli orari notturni (h. 20-8) e h24 di sabato e festivi, è garantito un servizio di pronta disponibilità che si articola nelle seguenti prestazioni:

RM encefalica e spinale urgente

TAC cranio-encefalica di elevata specializzazione

Second opinion telefonica su TAC cranio-encefalica di base (eseguita dal Radiologo di guardia DEA).

Aree di eccellenza

● **RM 3T** di imaging funzionale con metodiche di diffusione e trattografia, di perfusione, di spettroscopia e di attivazione corticale al fine di investigare le proprietà metaboliche e microstrutturali dei tessuti in esame.

● **RM** fetale e neonatale

Attività di Ricerca

- Studio dell'encefalo del neonato pretermine con tecniche avanzate di RM (SWI, ASL, DTI e fMRI) applicate nella valutazione della relazione tra anatomia del sistema venoso profondo e lesioni emorragiche della matrice germinativa.
- Studio delle alterazioni microstrutturali e della perfusione cerebrale della sostanza bianca in neonati con emorragia della matrice germinativa
- Studio della connettività funzionale dell'encefalo neonatale
- Studio della connettività strutturale nel paziente pediatrico con anomalie malformative della placca commissurale.
- Studio della connettività funzionale e strutturale del paziente pediatrico affetto da anoressia.
- Studio delle anomalie cerebrali in pazienti con fibrodisplasia ossificante progressiva.
- Studio perfusione cerebrale con e senza mdc (ASL) nel moyamoya.
- Studio malformazioni della giunzione diencefalo-mesencefalica in RM fetale.
- Studio correlazione genotipo-fenotipo RM nei pazienti con stroke pediatrico.
- Scoperta di nuovi pattern neuroradiologici in patologie del SNC dell'omeostasi dell'acqua e degli ioni.
- Ruolo dell'imaging pesato in diffusione nei tumori embrionali del sistema nervoso centrale
- Imaging multimodale multiparametrico PET-RM dei tumori cerebrali

Principali collaborazioni Nazionali ed Internazionali

- DIBRIS Università di Genova: Supporto Bioingegneristico per la post-analisi delle immagini RM avanzate
- UO Neuroradiologia AOU S. Martino, Genova e Cattedra di Neurologia, DINOGMI Università di Genova per l'esecuzione di esami RM 3T in pazienti affetti da patologia demielinizzante primitiva
- Dr CM van Karnebeek - Department of Pediatrics, BC Children's Hospital, Centre for Molecular Medicine and Therapeutics, University of British Columbia, Vancouver, Canada: fenotipizzazione RM di malattie genetiche e neurometaboliche
- Dr A. Poretti, Dr. T. Huisman, Department of Radiology, Johns Hopkins Institute, Baltimore (USA): studio delle malformazioni della fossa posteriore; texture analysis dei medulloblastomi.

Staff

Andrea Rossi, Giovanni Morana, Mariasavina Severino, Domenico Tortora, Piero Sorrentino, Eleonora Cioetto, Claudia Mancini, Alberto Maria Santelia, Valerio Vitulli, Lauralba Di Sabato, Donatella Cannas, Anna Giaconi, Angela Maria Natale, Serena Stornello, Carlotta Ceccaroni

U.O.C. Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari

**Dirigente Responsabile**

Professor Carlo Minetti

Localizzazione

Padiglione 16

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Luisa Pozzo

Referente per la qualità

Dottoressa Cristina Diana

Attività Clinica ed aree di eccellenza

L'Unità Operativa Complessa (U.O.C.) di Neurologia Pediatrica e Malattie Neuromuscolari è dedicata alla diagnosi, all'assistenza clinica ed al trattamento delle patologie neurologiche, neurodegenerative e neuromuscolari dell'infanzia e dell'età evolutiva, e rappresenta un punto di riferimento di eccellenza per patologie di alta complessità iperspecialistica.

Si avvale di collaborazioni interdisciplinari con i reparti dell'Istituto, con i laboratori di pertinenza, con le associazioni di volontariato dedicate e con centri di riferimento italiani ed internazionali.

In particolare è dedicata alla diagnosi ed al trattamento delle seguenti patologie: distrofie muscolari congenite e progressive, miopatie congenite, miopatie metaboliche, miopatie infiammatorie, atrofie muscolari spinali, miopatie neurogene, encefalo-miopatie mitocondriali, leucoencefalopatie ed encefalopatie degenerative genetiche, epilessie idiopatiche di origine genetica (con particolare riguardo alle forme farmacoresistenti, con possibilità di studio pre-chirurgico), malattie neurocutanee (neurofibromatosi), sindromi dismorfologiche con ritardo mentale.

L'U.O.C. è il centro di riferimento Regionale Ligure per le Miopatie Primitive e per la Neurofibromatosi di tipo 1.

Vengono eseguiti in regime di ricovero esami diagnostici iperspecialistici quali la biopsia muscolare, valutazioni videopoligrafiche in sonno ed in veglia, valutazioni diurne e notturne degli scambi gassosi mediante monitoraggio transcutaneo della pCO₂ e della SaO₂, studio funzionale della tosse.

Viene svolto l'addestramento per l'avvio della ventilazione non invasiva notturna in pazienti neuromuscolari e neurologici che abbiano sviluppato insufficienza respiratoria cronica ipercapnica. Si effettuano con periodicità sperimentazioni di trials clinici e terapeutici nazionali ed internazionali.

Il Laboratorio di Patologia Muscolare, afferente alla U.O.C., integra l'attività clinica iperspecialistica con la ricerca scientifica applicata, ed è punto di riferimento regionale e nazionale per lo studio morfologico e biochimico delle biopsie muscolari. e per lo studio genetico-molecolare delle miopatie primitive, le atrofie

muscolari spinali, alcune leucoencefalopatie, le neurofibromatosi e le epilessie di origine genetica in collaborazione con l'UOSD Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze

La U.O.S.D. Centro Traslationale di Miologia e Patologie Neurodegenerative (Responsabile Dott. Claudio Bruno) ha la funzione di servizio clinico assistenziale-diagnostico, di didattica e di ricerca scientifica nel settore delle malattie neuromuscolari e neurodegenerative, con l'obiettivo di favorire l'integrazione delle competenze esistenti a livello Dipartimentale e di incrementare la ricerca scientifica traslationale partendo da un'ampia casistica iperspecialistica. L'UOSD prevede una attività di ambulatorio specialistico, di Day Hospital e di consulenza.

La U.O.S.D. Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze (Responsabile Dott. Federico Zara) integra l'attività clinica iperspecialistica con la ricerca scientifica applicata, ed è punto di riferimento regionale e nazionale per lo studio genetico-molecolare delle miopatie primitive, le atrofie muscolari spinali, alcune leucoencefalopatie, le neurofibromatosi e le epilessie di origine genetica.

Attività di Ricerca

Le principali linee di ricerca in corso riguardano le malattie neuromuscolari, le patologie neurodegenerative e le epilessie genetiche:

- 1-Sperimentazione di nuovi approcci terapeutici farmacologici in distrofie muscolari primitive;
- 2-Identificazione di nuovi geni malattia e di nuovi meccanismi patogenetici nelle iperCKemie e distrofie muscolari primitive;
- 3-Analisi dei meccanismi patogenetici della malattia neurodegenerativa "Ipomielinizzazione con cataratta congenita (HCC)" causata da difetto della molecola iccina;
- 4-Identificazione di fattori genetici associati ad epilessie dell'infanzia;
- 5-Identificazione di fattori genetici associati alla risposta farmacologica ed agli eventi avversi nelle epilessie infantili mediante studi di associazione e di sequenziamento genomico;
- 6-Riprogrammazione cellulare di fibroblasti umani verso cellule nervose attraverso lo sviluppo di cellule staminali pluripotenti per lo studio di meccanismi patogenetici di epilessie geneticamente determinate.

Principali collaborazioni

- E.O. Ospedali Galliera (Laboratorio di Genetica), Genova
- Dipartimento di Neurologia, Università di Genova
- Dipartimento di Neurologia, Università di Padova
- IRCCS Istituto C. Besta, Milano
- IRCCS Ospedale Policlinico Maggiore, Milano
- IRCCS Fondazione Stella Maris (UOC Medicina Molecolare), Calambrone, Pisa
- IRCCS Ospedale Bambino Gesù (UOC Malattie Muscolari e Neurodegenerative), Roma
- Ospedale Meyer (UOC Neurologia Pediatrica), Firenze
- Policlinico A. Gemelli (UOC Neuropsichiatria Infantile), Roma
- Dipartimento di Biochimica, Biofisica e Patologia Generale, Seconda Università degli Studi di Napoli
- Policlinico Universitario, Università di Catania
- Dipartimento di Neurologia, Università di Messina
- Neuromuscular Center, Department of Neurology, Columbia University, New York (USA)
- Manchester Cancer Research Unit; University of Manchester; Manchester, UK.
- School of Veterinary Medicine, University of Wisconsin-Madison, Madison, USA

- Molecular Biochemistry and Pharmacology, University College, London (UK)
- Cologne Center for Genomics (Germany)
- Experimental Epileptology, University of Tübingen (Germany)
- Vlaams Instituut voor Biotechnologie (Belgium)
- Department of Cell Biology, Yale University, New Haven, Connecticut (USA)

Staff

Carlo Minetti, Claudio Bruno, Cristina Diana, Marina Pedemonte, Pasquale Striano, Francesca Madia, Federico Zara, Paolo Broda, Fabrizio Giusquiami, Giuseppe Minniti, Chiara Fiorillo, Elisabetta Gazzo, Francesca Pinto, Federica Trucco, Maria Stella Vari

U.O.C. Neuropsichiatria Infantile



Dirigente Responsabile

Prof.ssa Edvige Veneselli

Localizzazione

Padiglione 4

Coordinatori Infermieristici

Sig.ra M. Delfina Repetto

Sig.ra Anna Santucci

Referenti per la qualità

Dott.ssa Paola Lanteri,

Dott.ssa Maria Elena Celle

Attività Clinica e aree di eccellenza

E' dedicata alla diagnosi ed al trattamento delle patologie neurologiche e psichiatriche dell'età evolutiva, attraverso valutazioni cliniche e laboratoristiche effettuate con metodiche avanzate e con interventi multidisciplinari. In particolare, è sede dei seguenti *Centri IGG di Alta Specialità*:

Centro per la diagnosi e la cura delle Epilessie dell'età evolutiva, Centro avanzato dalla Lega Italiana Contro l'Epilessia

Centro per l'Autismo e la Sindrome di Asperger, Centro regionale di riferimento

Centro per la diagnosi e la cura delle Malattie neuroimmuni

Centro per il trattamento farmacologico dell'ADHD (Sindrome da deficit di attenzione e iperattività),

Centro di riferimento per il Registro nazionale dell'Istituto Superiore di Sanità e da Regione Liguria

Centro per la Sindrome di Rett, Centro di eccellenza dell'Associazione Italiana Sindrome di Rett

Centro per la Sclerosi Tuberosa, Centro di riferimento dell'Associazione Italiana Sclerosi Tuberosa

Centro per l'Emiplegia Alternante, Centro di eccellenza dell'Associazione Italiana Sindrome dell'Emiplegia Alternante

Centro per le Atassie e le Neuropatie

Centro per il Monitoraggio neurofisiologico intraoperatorio, Centro di certificazione dalla Società Italiana di Neurofisiologia Clinica.

E' *Centro di riferimento regionale per le Malattie Rare del Sistema Nervoso Centrale* e *Centro di riferimento nazionale Orphanet per le Malattie Rare Neurologiche*.

Inoltre sono seguiti:

- *Paralisi cerebrali infantili (P.C.I.) ed altri Disordini del movimento*, in integrazione con le UUOO di Medicina fisica e riabilitativa, Ortopedia e Neurochirurgia, come Gruppo Interdisciplinare P.C.I.
Disabilità intellettiva (già Ritardo Mentale), *Disabilità neuropsichiatriche complesse*
- *Cefalee dell'età evolutiva*, Centro Cefalee dell'Infanzia e della Adolescenza dalla Società Italiana per lo Studio delle Cefalee; *Algie e Dolore*;
- *Disturbi del sonno, Enuresi notturna*
- *Anoressia nervosa e altri Disturbi della condotta alimentare*, Centro di riferimento regionale nei bambini
- *Altri Disturbi psicopatologici del bambino e dell'adolescente*
- *Maltrattamento ed abuso; trascuratezza ed incuria*, in collaborazione con DEA. e ASL
- *Problematiche Neuropsichiatriche con implicazione del Tribunale dei Minori.*

In essa sono inoltre attivi:

- 1) *Unità di Ricerca in Neuroscienze dello Sviluppo: Tecnologie EEG avanzate, Disturbi del Sonno*;
- 2) *Laboratorio di Neurofisiopatologia*;
- 3) *Settore Psicodiagnostica e Psicoterapia*;
- 4) *Settore Neuropsicomotricità per i Disturbi del Neurosviluppo*;
- 5) *Trial terapeutici internazionali per affezioni resistenti agli approcci terapeutici convenzionali.*

Attività di Ricerca

Epilessia: si è partecipato a studio nazionale prospettico sulle epilessie focali dell'infanzia sintomatiche certe o presunte, a studio internazionale sullo spettro clinico di epilessie focali correlate alle mutazioni KCNT1, a studio internazionale sulle epilessie e disturbi neurologici con correlazioni genotipo-fenotipo TBC1D24; SI è studiata la chirurgia dell'epilessia nella polimicrogiria focale unilaterale; è stato migliorato il protocollo di valutazione delle epilessie candidate alla chirurgia.

Neurofisiologia: si è evidenziato il pattern precoce dei SEP nei piccoli acondroplatici con stenosi del forame magno; si è partecipato a studio su comorbidità, mortalità, qualità di vita e costi socio-sanitari dei Disturbi del sonno; si sono introdotte nuove metodologie intraoperatorie..

Neuroimmunologia: si sono migliorati i protocolli terapeutici delle Encefaliti immunomediate; si è partecipato al Gruppo italiano Sclerosi multipla pediatrica e alla creazione di rete nazionale sulle Malattie neuroimmunologiche.

Disturbi dello Spettro Autistico e Disabilità intellettiva: si prosegue l'analisi dei dati biologici, genetici ed elettroclinici in un'ampia casistica di pazienti per valutarne il ruolo nella patogenesi e nel fenotipo clinico; con IIT si è effettuata ricerca sul controllo sensomotorio nei soggetti ad alto funzionamento.

Malattie Rare neurologiche: si sono riportati un innovativo trattamento combinato precoce degli attacchi emiplegici nell'encefalopatia da CACNA1A, un nuovo caso di delezione interstiziale 11q24, l'espansione dello spettro delle anomalie congenite della giunzione diencefalo-mesencefalica, l'apporto diagnostico della compromissione del nucleo olivare inferiore alla RM; nell'Emiplegia alternante sono state studiate la correlazione genotipo-fenotipo e l'incidenza dei disturbi ECG, con collaborazioni internazionali, e la farmacoresponsività in studio nazionale; nella Sindrome di Rett si è studiato lo stress ossidativo e la risposta ai farmaci antiepilettici.

Manifestazioni neurologiche e psicopatologiche in affezioni pediatriche: si sono riportati l'outcome e i problemi dei reinterventi per RGS, le sequele neurologiche della compressione epidurale nel neuroblastoma congenito.

Attività didattica

Sede della Scuola di Specializzazione in Neuropsichiatria Infantile

Sede del Corso di Laurea triennale Terapia della Neuro-Psicomotricità dell'età evolutiva

Insegnamento di Neuropsichiatria Infantile ai Corsi di Laurea: Medicina e Chirurgia; triennali di Terapia della Neuro-Psicomotricità dell'età evolutiva, Tecnico della riabilitazione psichiatrica, Educatore professionale, Logopedia, Fisioterapia, Tecnico audioprotesista, Ortottica, Infermieristica pediatrica, Igienista dentale, Assistente sanitario; Magistrali di Scienze motorie, Scienze delle professioni sanitarie della riabilitazione; Scuole di Specializzazione di Neuropsichiatria Infantile, Pediatria, Neurologia, Psichiatria, Medicina Fisica e Riabilitazione; Dottorato di Ricerca in Neuroscienze; Università di Genova.

Sede di tirocinio:

di Psicologi post-laurea e di Scuole di Psicoterapia,
di allievi dei Corsi di Laurea Tecnico di Neurofisiopatologia,
Tecnico della riabilitazione psichiatrica,
Educatore professionale.

Principali Collaborazioni Nazionali ed Internazionali

Epilessia: Centro C Munari, Milano;; Genetica, Ospedali Galliera, LICE, Associazione Italiana Sclerosi Tuberosa;

Paralisi Cerebrali Infantili e altri Disturbi del Movimento J. Campistol, Barcelona; N Nardocci IN C. Besta, Milano;

Sindrome di Rett: AIRett; Rett Syndrome Europe; B Ben Zeev, Israel; S. Russo, , Milano,, A. Renieri, Siena; M.P. Canevini, Milano;

Emiplegia Alternante: I.B.AHC Consortium; AISEA; A Arzimanoglou, Lyon; S Sisodiya, London;; MA Mikati, US; G. Neri, F Gurrieri, Roma;

Sindrome X Fragile: A.I. Sindrome dell'X-Fragile;

Neuropatie periferiche: DINOEMI, Genova; IRCCS Besta, Milano; *Atassie:* Childhood Ataxia and Cerebellar Group;

Neuroimmunologia: A. Uccelli, Genova; A. Vincent, UK; Gruppo Italiano Sclerosi Multipla; EPNS;

Autismo Infantile: GL De Leo, US; IRCCS pediatrici italiani;

Psicopatologia dell'Infanzia e dell'Adolescenza: Università di Genova; ASL3; Istituto Miller, Centro di Terapia della Famiglia; Il Ruolo Terapeutico, Genova; PsiBA; *ADHD:* Istituto Superiore di Sanità, Roma;

Disturbo post-traumatico da stress: S.I. per lo studio dello stress traumatico;

Neuropsicomotricità: Coordinamento nazionale di CL in TNPEE, ANUPI, AITNE;

Monitoraggi neurofisiologici intraoperatori: S.I.N.C.; European Child Neurophysiology Group.

Staff

Edvige Veneselli, Fabia Brera, M. Elena Celle, Elisa De Grandis, Paola Lanteri, M. Margherita Mancardi, Elisabetta Zanutto, Giulia Prato, Margherita Savoini, Lucia Sciarretta, Francesca Maria Battaglia, Paolo Grosso, Antonella Aurigo, Francesca Bollati, M Teresa Dapelo, Simona Martelli, Simona Mendolia, Tiziana Prastaro, Luca Boeri, Roberta Follo, Gloria Sodini, Maria Delfina Repetto, Anna Santucci, Lucia Gatti, Sara Gueglio



Dirigente Responsabile

Prof. Edvige Veneselli

Localizzazione

Padiglione 10, 6° piano

Referente Qualità

Dott.ssa Vincenza Lertora

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'attività clinica ambulatoriale è rivolta a Disturbi psicologici e comportamentali dell'infanzia e dell'adolescenza di entità medio- lieve (quali, Disturbi della sfera emozionale e della condotta, D. somatoformi, D. dell'umore, Reazioni a stress e Sindromi da disadattamento, Relazioni familiari e situazioni psico-sociali anomale), per Il livello, dopo valutazione consultoriale. Gli interventi psicologici vengono svolti nel corso del ricovero, in regime di DH e ambulatoriale.

La domanda di consulenza psicologica interna proviene, nella maggior parte, da: Pediatria III-gastroenterologia; Pediatria II; Clinica Pediatrica 2°p; Clinica Pediatrica 3°p; Otorinolaringoiatria; Chirurgia 2°p; Nefrologia; Ortopedia; Patologia Neonatale; Pneumologia; Oculistica.

Ogni consulenza psicologica interna generalmente prevede: un intervento di liaison pre- e post-consulenza (telefonico o di persona) con gli operatori del reparto richiedente; colloquio psicologico clinico disgiunto con il soggetto e con il/i genitori; stesura del referto su sistema informatizzato interno con riproduzione automatica nella cartella clinica del paziente.

In casi particolarmente complessi residenti in Liguria (prevalentemente in provincia di Genova), previo consenso dei genitori, viene svolta una valutazione psicodiagnostica approfondita, in prosecuzione cure (quattro appuntamenti a cadenza settimanale entro il mese successivo alla dimissione, in cui vengono effettuati: colloqui psicologici clinici ai genitori e al soggetto; test psicometrici e di personalità graduati per età; colloqui di restituzione della valutazione psicodiagnostica ai genitori e al soggetto). Entro un mese dalla conclusione viene inviata una relazione scritta al reparto richiedente ed ai genitori. Quando necessario, vengono svolti interventi di accompagnamento alle Strutture competenti per territorio e colloqui di chiarificazione con insegnanti e/o operatori di strutture territoriali.

In caso di patologie croniche e/o situazioni cliniche complesse con degenze prolungate nel tempo, si effettuano interventi psicoterapeutici di sostegno, durante l'ospedalizzazione, al bambino ricoverato e ai genitori (o al genitore presente) mediante colloqui psicologici clinici disgiunti a cadenza settimanale e interventi di liaison con gli operatori di reparto. Se necessario, viene svolto un lavoro di accompagnamento finalizzato all'invio, per successiva presa in carico, alle Strutture competenti per territorio.

Per pazienti dell'U.O. Ostetricia e Ginecologia in regime di ricovero o ambulatoriale, è stato strutturato un intervento specifico mirato a sostenere le donne (quando possibile, la coppia) in momenti di sofferenza connessa a: problematiche psicologiche in gravidanza (ansia, depressione, tocofobia, ecc.); prolungate ospedalizzazioni in relazione a gravidanze a rischio; lutto perinatale, I.T.G., gravidanze in minorenni; diagnosi prenatale di patologia fetale, ecc. L'attività clinica consiste in colloqui psicologici clinici di prima istanza, volti a comprendere le condizioni psichiche della donna, la relazione con il partner ed il contesto socio-ambientale al fine di strutturare le successive modalità del percorso psicoterapeutico supportivo; interventi di liaison con operatori di reparto, Assistenti Socio-Sanitari dell'I.G.Gaslini, operatori dei Servizi Territoriali.

In relazione al rinnovo (3/02/2016) di incarico professionale sul "Disturbo dell'Identità di Genere" (dott.ssa Vincenza Lertora), prosegue l'attività ambulatoriale esterna inerente la Disforia di genere nell'infanzia e nell'adolescenza.

A tutti i soggetti afferenti all'ambulatorio per sospetta Disforia di Genere viene effettuata una accurata indagine psicodiagnostica sia per valutare l'entità del disturbo che per differenziarlo dai fisiologici rimaneggiamenti e consolidamenti dell'identità di genere nel corso dello sviluppo (prima e seconda infanzia; adolescenza) e da condizioni psicopatologiche più gravi (Disturbi dello spettro autistico e altri Disturbi psicotici). L'intervento psicoterapeutico, nei casi più sfumati, consiste in periodiche visite di controllo, mentre nei casi conclamati viene avviato un percorso psicoterapeutico a cadenza settimanale con il soggetto, associato a colloqui bimensili con i genitori.

Attività di docenza e formazione

L'area della didattica, orientata sulla Psicologia dello Sviluppo, sulla Medicina centrata sulla persona, sulla Family centered care e sugli interventi di liaison, è rivolta a studenti del Corso di Laurea in Medicina e Chirurgia (U. degli Studi di Genova), della Scuola di Specializzazione in Neuropsichiatria Infantile, dei Corsi di Laurea in Terapia della Neuro- e Psicomotricità dell'Età Evolutiva ed altri.

Nell'area di formazione teorico-pratica, si effettua tutoraggio di Psicologi tirocinanti post-lauream quinquennale e di Psicologi in formazione specialistica psicoterapeutica.

Staff

Vincenza Lertora

U.O.C. Medicina Fisica e Riabilitazione



Dirigente Responsabile

Dr. Paolo Moretti

Localizzazione

Padiglione 1 piano 0 e 1

Pad 20 piano 3

Coordinatore tecnico di riabilitazione

Dr.ssa Maria Carla Guenza

Referente Qualità

Dr. Luca Doglio

Dr.ssa Maria Carla Guenza

Attività Clinica e aree di eccellenza

- Attività ri-abilitativa intensiva multidisciplinare in Day Hospital Riabilitativo
- Attività ri-abilitativa estensiva in regime ambulatoriale
- Attività di consulenza e supporto ri-abilitativo per i pazienti ricoverati
- Attività diagnostica di analisi del movimento
- Attività di consulenza per ortesi, ausili, interfacce ed adattamenti domotici
- Fisioterapia, psicomotricità, logopedia, terapia occupazionale, riabilitazione cognitiva, terapia fisica
- Interventi riabilitativi integrati per il controllo dell'ipertonia focale e generalizzata

Attività di ricerca

- Neuroplasticità e meccanismi di recupero in età evolutiva
- Strumenti di valutazione funzionale nelle patologie neuro-muscolari
- Riabilitazione robotica arto superiore
- Analisi del movimento in età evolutiva
- Riabilitazione in ambienti interattivi e realtà aumentata

Principali Collaborazioni

- Istituto Italiano di Tecnologia
- Children's Hospital Cincinnati (USA)
- DIBRIS – Infomus - Casa Paganini - Università di Genova

Staff

Paolo Moretti, Alessia Aiello, Luca Doglio, Anna Ronchetti, Chiara Tacchino, Beatrice Amadeo, Isabella Bianchi, Francesca Campone, Elisa Ceriana, Maria Crovetto, Valentina De Franchis, Paola Durand, Carla Ferrari, Sofia Fiscon, Carlo Gaccioli, Maria Carla Guenza, Valentina Lanzillotta, Federica Lencioni, Roberta Mantero, Ottavia Melluso, Vittoria Modena, Nicoletta Orsini, Francesca Passano, Enrica Pastorino, Matteo Pittaluga, Marina Porcu, Ludovica Primavera, Anna Providenti, Christian Savio, Cinzia Scano, Silvia Semino, M. Antonietta Spanò, Daniela Spina

U.O.S.D. Odontostomatologia e Ortodonzia pediatrica

**Dirigente Responsabile**

dottor Nicola Laffi

Localizzazione

Pad.20 - 5° piano

Coordinatore infermieristico

Signora Laura Ailunno

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

In regime ambulatoriale vengono eseguite le seguenti prestazioni:

- Trattamento di tutte le urgenze odontoiatriche
- Visita odontoiatrica
- Visita ortodontica
- Visita gnatologica
- Estrazioni dentali
- Chirurgia orale pediatrica
- Trattamenti ortodontici mobili
- Trattamenti ortodontici fissi
- Trattamento ortodontico nelle malformazioni cranio facciali
- Trattamento protesico di tipo fisso o rimovibile
- Terapia delle malattie gengivali e parodontali
- Ai pazienti fragili e /o diversamente abili vengono erogate anche le seguenti prestazioni:

-Prevenzione dentale (igiene dentale ,sigillanti)

- Cure conservative ed endodontiche delle carie dentali

In regime di ricovero presso il reparto Multidisciplinare vengono erogate prestazioni odontoiatriche in A.G. ,eseguite nelle sale operatorie della U.O. Neurochirurgia

Viene inoltre svolta attività di consulenza per le altre Unità Operative dell'Istituto con erogazione di tutte le prestazioni odontostomatologiche.

Attività di Ricerca

E' stato portato a completamento lo studio randomizzato controllato (182 Reg 2014, 16/09/2014 Comitato Etico Regione Liguria, Sez.3) sull'effetto di differenti modalità di comunicazione e follow-up sul dolore post-operatorio in corso di trattamento Ortodontico; lo studio è stato realizzato in collaborazione con la Scuola di Specializzazione in Ortognatodonzia dell'Università di Cagliari.

E' in corso lo studio di valutazione dell'efficacia clinica dell'espansione palatale lenta, con Ni-Ti Lift Expander, in pazienti affetti da deficit del Mascellare Superiore

E' in corso lo studio sulla valutazione dello stress lavoro-correlato in ambito ortodontico

In avvio progetti di studio di monitoraggio dei pazienti affetti da Artrite Idiopatica Giovanile con interessamento dell'Articolazione Temporomandibolare, nell'ambito della collaborazione con la Clinica Pediatrica II dell'Istituto Giannina Gaslini.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Centri disabili regionali e nazionali (CEPIM, ANFFAS)
- S.I.O.H. (Società Italiana Odontoiatra per Handicap)
- SILPS (Società Italiana labiopalatoschisi e sindromi cranio facciali)
- ANDI (Associazione nazionale dentisti italiani)
- SIP (Società Italiana Pediatria)
- SIC (Società Italiana di Celiachia)
- U.O. C. Odontostomatologia Ospedale Galliera (Genova)
- U.O.C. Chirurgia Maxillo Facciale Ospedale Galliera (Genova)
- Università di Genova ,Corso di laurea in Odontoiatria, Corso di Laurea in Scienze infermieristiche, Corso di Laurea in Terapia della Neuro e Psicomotricità' dell'età' evolutiva, Scuola Specialità' in Pediatria, presso la quale il medico del Reparto riveste il ruolo di Professore a contratto
- Collaborazione con il Dipartimento di Scienze Biomediche Chirurgiche e Odontostomatologiche, Università degli Studi di Milano

Staff

Nicola Laffi , Marco Davide Chiappe, Angelo Romano Martino, Francesca Silvestrini Biavati, Laura Ailunno

U.O.S.D. Centro Traslazionale di Miologia e Patologie Neurodegenerative



Dirigente Responsabile:

Dr. Claudio Bruno

Localizzazione:

Padiglione 16, piano terra

Referente Qualità

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'UOSD Centro Traslazionale di Miologia e Patologie Neurodegenerative ha la funzione di servizio clinico assistenziale-diagnostico, di ricerca scientifica e di didattica nel settore delle malattie neuromuscolari e neurodegenerative, con l'obiettivo di rappresentare un punto di incontro delle competenze esistenti a livello delle UUOCC dei Dipartimenti Testa-Collo e Neuroscienze e Riabilitazione, facilitando la utilizzazione della vasta e qualificata casistica per il raggiungimento di una implementazione della ricerca scientifica traslazionale.

L'UOSD prevede un'attività di Ambulatorio specialistico, di Day Hospital e di consulenza per pazienti affetti da malattie neuromuscolari ed un'attività di ricerca scientifica. I servizi diagnostici sono all'interno delle UUOCC dei Dipartimenti dell'Istituto.

L'attività clinico-assistenziale prevede un percorso "multidisciplinare" di diagnosi, 'caring' e follow-up che coinvolge la collaborazione di differenti specialisti.

L'attività di ricerca clinica è principalmente focalizzata, nell'ambito di network nazionali ed internazionali, a i) studi etiopatogenetici applicati alla clinica con lo scopo di migliorare la diagnosi e di fornire una precisa consulenza ed una efficace assistenza socio-sanitaria, ii) studi di storia naturale della distrofia muscolare di Duchenne, iii) elaborazione di misure di outcome per pazienti con distrofia muscolare e SMA.

Negli ultimi anni presso il Centro di Miologia sono in corso differenti trial terapeutici sperimentali per la distrofia muscolare di Duchenne e l'atrofia muscolare spinale.

Attività di Ricerca

L'attività di ricerca di base, che viene prevalentemente svolta presso il Laboratorio di Patologia Muscolare e Neurogenetica-U.O.C. Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari, in collaborazione con il Dr. F. Zara e la Dott.ssa E. Gazzero, è dedicata i) allo studio genetico di alcune malattie rare neuromuscolari, in particolare distrofie muscolari, miopatie congenite, miopatie metaboliche (glicogenosi muscolari e miopatie lipidiche), ii) alla sperimentazione di nuovi approcci terapeutici farmacologici in distrofie muscolari primitive.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Dr. F.M. Santorelli, IRCCS Fondazione Stella Maris, Calambrone, Pisa

Prof.ssa E. Pegoraro, Dipartimento di Neurologia, Università di Padova

Prof. G. P. Comi, IRCCS Fondazione Cà Granda, Policlinico Maggiore, Università di Milano

Prof. E. Mercuri, Policlinico A. Gemelli, Università Cattolica, Roma

Dr. E. Bertini, IRCCS Ospedale Bambin Gesù, Roma

Prof. V. Nigro, Telethon Institute-TIGEM, Napoli

Prof. A. Toscano, Dipartimento di Neurologia, Università di Messina

Prof. F. Grassi, Institute for Biomedical Research, Bellinzona [CH]

Prof. D.C. DeVivo, Dept. of Neurology, Columbia University, New York [USA]

Staff

Claudio Bruno, Eugenio Bonioli, Gloria Incontrera, Elisabetta Gazzero, Guido Morcaldi

U.O.S.D. Assistenza Domiciliare Emato-Oncologica e Continuità delle Cure - Centro Regionale Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche

**Dirigente Responsabile**

Dott. Sandro Dallorso

Localizzazione

Padiglione 16 Piano terra

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Gabriella Nulchis

Referente Qualità

Dott.ssa Daniela Caprino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Gestione domiciliare dei pazienti dimessi dalle UU.OO. dell'Istituto Gaslini, residenti all'interno dell'ASL 3 genovese tramite le seguenti prestazioni: esecuzione di controlli clinico-laboratoristici, erogazione di chemioterapia, terapia antibiotica, antivirale ed antifungina, nutrizione parenterale/enterale, supporto trasfusionale. Gestione del dolore cronico pediatrico attraverso attività di consulenza e presa in carico diagnostica e terapeutica, nelle diverse patologie, situazioni cliniche e settings. Cure palliative domiciliari. Supporto psicologico e fisioterapico a domicilio. Attività di consulenza intra ospedaliera per la gestione delle cure palliative in pazienti con patologie cronico-complesse. Responsabilità del Centro Regionale Terapia del dolore e Cure Palliative Pediatriche la cui attività, in stretta collaborazione con le strutture territoriali, consiste nella presa in carico attiva a livello clinico, psicologico, sociale e organizzativo di pazienti pediatrici con patologie croniche inguaribili sul territorio della Regione Liguria, con reperibilità telefonica 24 ore/die, 365 giorni/anno.

Attività di Ricerca

Progetto MIUR SMART CITIES per "PcCHILD e Rete Cure Palliative Pediatriche e Terapia del Dolore"

Progetto Regionale STARC "Sistema di Teleassistenza delle Attività Riabilitative domiciliari"

Progetto Europeo: GAbepentin in Paediatric Pain" – GAPP. Grant Agreement n. FP7 – HEALTH – 2013 – 1 – 602962-2

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Ministero della Salute, Società Italiana Cure Palliative (SICP), Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio, Scuola italiana di Medicina e Cure Palliative (SIMPA), Società Europea Oncologia Pediatrica-Neuroblastoma (SIOPEN-NB), Associazione Italiana Emato-Oncologia Pediatrica (AIEOP)

Staff

Sandro Dallorso, Ornella Bellagamba, Daniela Caprino, Luca Manfredini, Cristina Contarini, Debora Innocenti, Piera Monte, Serena Rossin, Francesca Virga

U.O.S.D. Microchirurgia ricostruttiva e Chirurgia della mano



Dirigente Responsabile

Dr. Filippo Maria Senes

Localizzazione

Padiglione 17 – P04

Coordinatore infermieristico

Marina Pagano – Degenza

Sandra Seminara – Day Hospital

Referente Qualità

Dr. Filippo Maria Senes

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

L'UOSD inserita nel dipartimento Testa-Collo e Neuroscienze, si occupa dei vari aspetti della Chirurgia della Mano e Microchirurgia ricostruttiva di pertinenza pediatrica, con particolare riferimento a:

-Chirurgia delle malformazioni congenite della mano e dell'arto superiore.

-Chirurgia del sistema nervoso periferico ai vari distretti per fatti traumatici, compressivi, malformativi o neoplastici.

In particolare si occupa del trattamento delle Paralisi Ostetriche sia per la parte di ricostruzione del plesso brachiale lesionato ma anche per tutti gli interventi di chirurgia secondaria necessari (transfer nervosi e/o muscolari, osteomie derotative, capsuloplastiche etc).

- Trattamento d'urgenza della mano traumatica, microchirurgia ricostruttiva del sistema muscoloscheletrico e del sistema nervoso periferico in urgenza.

-Chirurgia delle perdite di sostanza del tronco e degli arti di pertinenza ortopedica con coperture cutanee e muscolari (lembi di copertura tradizionali e/o microchirurgici per trasferimento a distanza di tessuti).

-Collaborazione della UOSD Chirurgia ricostruttiva e della Mano con la UOC Ortopedia nel trattamento dei Tumori del sistema Muscolo-scheletrico. Nella complessa programmazione del trattamento oncologico dell'osso la fase ricostruttiva nelle sue varie espressioni trova spesso necessità di avvalersi della Microchirurgia ricostruttiva che rappresenta una delle specificità della UOSD.

Attività di Ricerca

Linee di ricerca clinica in corso:

- Studio epidemiologico sulle malformazioni congenite della mano in Italia
- Revisione a medio e lungo termine del trattamento delle paralisi ostetriche del plesso brachiale: procedure microchirurgiche e chirurgia funzionale ortopedica.
- Transfer a distanza di muscoli rivascolarizzati e reinnervati

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Collaborazioni con vari Centri Ospedalieri e del Territorio Italiani sia per consulti diretti con successivo invio di pazienti per la patologia di pertinenza, ma anche come consulti telematici.

E' in definizione la creazione di una rete Ligure di Microchirurghi per coprire il territorio e collaborare con i Centri Ospedalieri della regione.

Collaborazioni con Colleghi di Società Scientifiche Nazionali ed Internazionali:

- SIM Società Italiana di Microchirurgia (Dr. Senes eletto Next President per il Biennio 2017-2019)
- EFSM Federazione Europea delle Società di Microchirurgia
- SICM Società Italiana di Chirurgia della Mano
- GIMETRA Gruppo Italiano di Microchirurgia e Tecniche ricostruttive degli Arti (Società Superspecialistica della Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia)
- Associazione Onlus APOS (Associazione Paralisi Ostetriche)

Staff

Filippo Senes, Nunzio Catena

**Dirigente Responsabile**

Maria Luisa Garrè

Localizzazione:

Ambulatorio e Day Hospital - Pad. 20 ODG – P02

Coordinatore infermieristico Day Hospital

Daniela Trucco

Referente per la Qualità

Claudia Milanaccio

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

La U.O.S.D. svolge attività di diagnosi e terapia ai bambini affetti da tumori del Sistema Nervoso Centrale (SNC), ricerca e formazione negli stessi settori. Nata da una stretta collaborazione con il reparto di Neurochirurgia, dal 1995, costituisce uno dei riferimenti AIEOP per l'attività di assistenza e ricerca clinica rivolta ai bambini affetti da tumori del SNC, coordinando lo sviluppo e l'applicazione dei protocolli clinici, l'inquadramento diagnostico e le strategie di salvataggio. Offre consulenza ad altri centri pediatrici ed a pazienti italiani e stranieri. Il team di neuroncologia svolge l'attività assistenziale con modalità multidisciplinare, in stretta collaborazione con l'UOC Neurochirurgia, la Neuropsichiatria infantile, la Neuroradiologia, la Fisioterapia, l'Anatomia Patologica, l'Endocrinologia e altri reparti specialistici. Ogni anno sono, mediamente diagnosticati e trattati 50 nuovi casi di tumore del SNC.

I pazienti in attivo follow-up dal 1995 sono più di 900. La Dott.ssa Maria Luisa Garrè è referente Nazionale per lo Studio dei bambini affetti da neoplasie maligne al di sotto dei 3 anni di vita, per il trattamento dei tumori a cellule germinali intracranici e per lo studio dei tumori Rabdoidi cerebrali. L'unità operativa adotta trials clinici sperimentali (fase I e II) sull'impiego di nuovi farmaci antitumorali.

Il servizio, accanto all'attività clinica, svolge ricerca di laboratorio sul tema dei Gliomi ad alto e basso grado, sul Medulloblastoma nel bambino molto piccolo alla diagnosi e con predisposizione genetica (sindrome di Gorlin in collaborazione con Genetica Medica, Università di Genova, ed IST e sulla qualità di vita e gli effetti tardivi del trattamento in collaborazione con il Servizio di Epidemiologia dell'Istituto Gaslini diretto dal Dr. Haupt (Progetto DOPO-Ambulatorio dei Guariti).

In collaborazione con l'UOC Neuroradiologia dell'istituto e con la Medicina Nucleare dell'Ospedale Galliera viene svolta attività di ricerca clinica nel campo delle nuove tecnologie diagnostiche (imaging avanzato, DOPA-PET) per lo studio e le applicazioni cliniche della risposta ai farmaci, alla radioterapia e per lo studio della malattia residua minima dopo intervento o terapie mediche.

Attività di Ricerca

Il centro è referente Nazionale nell'ambito della Società Internazionale di Oncologia Pediatrica-SIOP, per lo Studio dei bambini affetti da neoplasie maligne al di sotto dei 3 anni di vita, per il trattamento dei tumori a

cellule germinali intracranici. Nel 2014-2015, sono stati condotti trials clinici sperimentali nei tumori associati a facomatosi (Sclerosi Tuberosa, Neurofibromatosi 2). Il centro ha contribuito come 2° centro più importante in Italia al reclutamento dei casi dello studio Internazionale del farmaco Bevacizumab nei gliomi maligni pediatrici. Il servizio, affianca il laboratorio di Neurochirurgia per lo studio dei Gliomi ad alto e basso grado e del Medulloblastoma nel bambino molto piccolo alla diagnosi e con predisposizione genetica in collaborazione con Genetica Medica, Università di Genova). E' in corso lo studio della qualità di vita e gli effetti tardivi del trattamento (Progetto DOPO-Ambulatorio dei Guariti). In collaborazione con l'UOC Neuroradiologia dell'istituto e con la Medicina Nucleare dell'Ospedale Galliera è stata svolta attività di ricerca clinica per le nuove tecnologie diagnostiche (imaging avanzato, DOPA-PET). Con il centro di Radioterapia Oncologica dell'IST-Ospedale San Martino, UOSD Radioterapia pediatrica e più di recente con il centro di Proton Terapia dell'Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari di Trento viene condotta la ricerca clinica di applicazione delle nuove tecniche radioterapiche atte a migliorare in campo pediatrico, il risultato dei trattamenti ma anche a ridurre gli effetti collaterali tardivi della radioterapia. L'attività di ricerca di base è supportata dall'Associazione per la Ricerca sui Tumori Cerebrali del Bambino (<http://www.artuceba.org>). Nel 2008 in collaborazione con l'UOSD Epidemiologia dell'istituto, è stato avviato un importante progetto di ricerca a valenza nazionale con lo scopo di creare un Registro Italiano dei Tumori Cerebrali ed esso è stato supportato dalla Fondazione Italiana per La Lotta al Neuroblastoma ("Progetto Pensiero") (www.neuroblastoma.org).

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

UOSD Radioterapia Ospedale San Martino-IST,

UOC Medicina Nucleare Ospedale Galliera

APSS UOC Protonterapia, Trento

Ospedale Santobono Pausillipon

Oncologia Pediatrica Università di Catania

Genetica Medica Università degli Studi di Genova

Neurosurgery Department and Neuroncology Unit Sick Children's Hospital Toronto

Policlinico Umberto 1° Roma, Laboratorio di Neuropatologia

Staff

Maria Luisa Garrè, Claudia Milanaccio, Antonio Verrico, Sonia Di Profio

Dipartimento Alta intensità di cura e percorso nascita

Coordinatore: dottor Pietro Tuo

U.O.C. Ostetricia e Ginecologia



Dirigente Responsabile f.f.

Dott. Marco Adriano

Localizzazione

Padiglione 12

Degenze P05

Sale Parto/Sale Operatorie P04

Padiglione 10

Ambulatori/Day Hospital P03

Coordinatore Ostetrico

Degenze /Sale Parto Sig. Gianluigi Trudu

Ambulatori/Day Hospital Signora Anna Fiorentino

Referente Qualità

Dott. Gianmario Ginocchio

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Ostetricia :

- Screening e diagnosi prenatale delle malformazioni congenite e delle anomalie cromosomiche (vedi U.O.S.D: di Medicina e Chirurgia Fetale)
- Screening e monitoraggio della gravidanza complicata da patologie mediante cardiocotografia computerizzata, monitoraggio biofisico fetale, Doppler-flussimetria feto-materna, ecografia
- Ambulatorio della gravidanza fisiologica e patologica:
 - Ipertensione: preesistente alla gravidanza, indotta dalla gravidanza, preeclampsia che non necessita di ricovero, fattori anamnestici o attuali di rischio ipertensivo
 - Diabete: pregravidico, gestazionale o pregresso
 - Ritardo di crescita intrauterino (IUGR)
 - Precedenti ostetrici negativi (morte natale e perinatale, abortività tardiva, precedenti IUGR o patologie indotte dalla gravidanza)
 - Pregresso parto pretermine o rischio attuale di parto pretermine
 - Malattie metaboliche e di organo o sistema (cardiopatie, nefropatie, neuropatie, ematopatie, endocrinopatie, immunopatie...)
 - Pregressa e/o attuale patologia neoplastica

- Anomalie uterine
- Patologie rare
- Pregresso taglio cesareo e richiesta di VBAC (parto vaginale successivo)
-

Ginecologia:

- Patologia ginecologica benigna: ecografia pelvica e transvaginale, isteroscopia diagnostica e/o operativa, interventi laparotomici, vaginali, video laparoscopici diagnostici ed operativi, isterosalpingografia (presso il Reparto di Radiologia)
- Diagnosi precoce infettivologica ed oncologica della patologia del tratto genitale distale: colposcopia, microcolposcopia, trattamento CO2 laser, biopsia cervicale, conizzazione Leeps
- Patologia dell'età infantile dell'adolescenza

Attività di Ricerca

Screening, diagnosi e management terapeutico della preeclampsia e delle sue complicanze. L'interesse è volto in particolare allo screening precoce e tardivo (nel I e II trimestre) e alla valutazione fetale.

Valutazione dei livelli di vitamina D nel parto e outcome neonatale

Cellularità funzionale e proteomica del liquido amniotico nelle diverse età gestazionali: influenza sul parto e sul benessere clinico e di laboratorio neonatale.

Placenta tra istologia e stress ossidativo sulle proiezioni prognostiche nel neonato pretermine.

Carcinoma mammario in gravidanza (studio PREFER 2)

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Università degli Studi di Genova Clinica Ostetrica e Ginecologica
- IRCCS AOU San Martino – IST Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro di Genova
- Ospedale Galliera

Staff medico

Marco Adriano, Roberta Agnello, Irina Bruzzone, Davide Buffi, Massimo Cordone, Massimo Foglia, Gianmario Ginocchio, Daniela Pastorino, Patrizia Ponte, Marco Tiesi, Giuseppe Villa, Giuseppe Vincelli

U.O.C. Patologia Neonatale e Terapia Intensiva Neonatale – Servizio di Assistenza Neonatale Nido – Servizio di Trasporto Emergenza Neonatale STEN



Direttore

Dottor Luca Antonio Ramenghi

Localizzazione

Padiglione 12,
Segreteria, Follow Up e Studi medici: piano 3°
Reparto Patologia e TIN – Degenza: piano 4°
Reparto Assistenza Neonatale Nido – Degenza: piano 5°

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Simona Serveli – U.O. Patologia Neonatale
Sig.ra Angela Ciconetti – U.O. Assistenza Neonatale

Referente Qualità

Dottorssa Cristina Traggiai

Attività Clinica e Aree di eccellenza

Presso il nostro reparto vengono ricoverati neonati che necessitano di cure intensive e sub intensive, coprendo le esigenze dell'intera Regione ed in parte di altre Regioni Italiane per le patologie dell'epoca neonatale. I neonati afferiscono a due differenti Unità Operative, una la Rianimazione Neonatale e Pediatrica (ove si prediligono patologie di tipo cardiaco, neurochirurgico e chirurgico generale) e l'altra, la Patologia Neonatale con la Terapia Intensiva prevalentemente dedicata alla prematurità. In particolare ci si fa carico della prematurità di alto grado con la quale si intendono tutti i neonati con peso alla nascita inferiore ai 1500 grammi (VLBW Very Low Birth Weight cioè peso alla nascita molto basso). Il nostro centro cura circa 350 prematuri ogni anno, più di cento dei quali nascono con peso molto basso e/o età gestazionale inferiore alle 30 settimane.

Le patologie più tipiche di questi neonati sono, il distress respiratorio, la retinopatia del nato pretermine, le infezioni, l'emorragia cerebrale, la leucomalacia periventricolare, l'enterocolite necrotizzante, e diverse altre. L'attenzione è molto alta in ogni settore assistenziale, anche se c'è altrettanta attenzione ad aspetti della "care" e della umanizzazione delle cure, che ci vede anche come secondo centro italiano di riferimento per la NIDCAP "la developmental care" che si finalizza a favorire la maturazione dell'encefalo neonatale, fuori del grembo materno. I confortanti, ma sempre migliorabili, risultati ottenuti in campo assistenziale vengono ogni anno valutati confrontandoli con quelli di altri centri internazionali attraverso una autorevole banca dati, il "Vermont Oxford Network" che ci permette di osservare eventuali anomali aumenti di incidenze di alcune complicanze, cosa fino ad oggi mai avvenuta per le incidenze più significative.

Accanto alla Terapia Intensiva Neonatale, reparto ad alta intensità di cure, c'è un reparto ove vengono gestiti anche neonati che necessitano di cure meno intensive, definita "subintensiva", o quei neonati che non necessitano più delle cure intensive stesse, ma presentano patologie a minor complessità, e gradi di prematurità a minor complessità come i "late preterm", cioè i nati pretermine nati tra le 34 e 37 settimane.

Questi neonati, normalmente, superata una eventuale fase di difficoltà acute da terapie intensive vengono successivamente trasferiti in altre Patologie neonatali della città.

Al pari di questi reparti, peculiari per unicità di Intensità di Cure in tutta la regione Liguria, esiste anche la possibilità di gestire neonati sani, al pari di altri punti nascita della regione, con la professionalità di medici ed infermieri altrettanto elevata e specifica (Assistenza Neonatale – Nido), con una particolare attenzione all'incentivazione dell'allattamento al seno secondo le regole dell'OMS–UNICEF.

Una volta dimessi i bambini con patologie di maggiori complessità continuano ad essere seguiti presso l'ambulatorio di Follow Up che gestisce le tante problematiche di questa popolazione di neonati. Alcune patologie, tipiche della prematurità, come quelle neurologiche e quelle respiratorie si giovano di un pool di esperti del settore, in collaborazione con le tante altre valenze specialistiche pediatriche (riabilitatori, fisioterapisti, neurologi, epilettologi, oculisti, esperti di malattie metaboliche, esperti di dismorfologia) così concentrate in un Ospedale Pediatrico IRCCS, come l'Istituto Giannina Gaslini. Si eseguono anche specifiche terapie, ad esempio si somministrano, a cadenze mensili, anticorpi specifici che agiscono tamponando effetti dell'infezione da RSV (Virus Respiratorio Sinciziale), possibili e molto gravi come la bronchiolite.

Tra le attività assistenziali più specialistiche in ambito neonatale, segnaliamo la presenza di una "Stroke Unit Neonatale", che consta di esperti nel settore delle patologie neurologiche ad insorgenza perinatale, quali ovviamente lo "stroke", cioè un infarto ischemico vascolare sia di tipo arterioso (infarto arterioso cerebrale) che di tipo venoso (trombosi venosa cerebrale) e quelle tipiche della prematurità, come le emorragie intraventricolari e le leucomalacie periventricolari. Per le complicanze delle emorragie intraventricolari, quali la dilatazione ventricolare post-emorragica (idrocefalo), presso il nostro ospedale esiste la possibilità di speciali cure neurochirurgiche con una particolare ed unica tecnica di derivazione esterna che garantisce sorprendenti risultati. Questa "stroke unit" è in grado anche di offrire attività consulenziali su quadri clinici, genericamente e talvolta, semplicisticamente, associate a "sofferenze alla nascita", con quadri più o meno espliciti di "asfissia alla nascita". Spesso questi quadri ad esordio clinico al momento della nascita, nascondono quadri più complessi. Tra le altre peculiarità che questo pool di esperti produce, una particolare sensibilità attraverso iniziative assistenziali e di ricerca, per la protezione dello sviluppo neurologico dei prematuri di alto grado, a rischio non soltanto di lesioni cerebrali, ma anche di vedere una alterazione dello sviluppo cerebrale, che avviene in buona parte fuori del grembo materno, ad età gestazionali nelle quali era previsto invece per la vita intrauterina. Tutte queste attività si avvalgono di una specifica valenza assistenziale nella diagnostica con neuroimmagini attraverso l'ecografia cerebrale tranfontanellare e la risonanza magnetica nucleare, servizio quest'ultimo, gestito dalla "Neuroradiologia pediatrica", unico dei due soli reparti di esclusiva competenza pediatrica presenti in Italia. A testimonianza di questa sensibilità assistenziale e di ricerca sono stati organizzati congressi sull'emorragia intraventricolare da sanguinamento della matrice germinativa che ha riunito i maggiori esperti del settore, con i quella normalmente si interaggisce. Nel Luglio 2014 è stato organizzato un congresso internazionale sulla patologia acquisita del cervelletto del pretermine di alto grado, spesso non diagnosticata e non conosciuta nei suoi effetti a distanza, patologia nella quale il nostro centro ha svolto e svolge un ruolo pionieristico.

I medici del reparto gestiscono anche l'U.O.S. Trasporto di Emergenza Neonatale Regionale, sotto la responsabilità del Dr. Carlo Bellini, che copre l'intera Regione Liguria, con un numero di trasporti annuo intorno ai 200. Questi neonati spesso necessitano di cure intensive anche durante il trasporto e pertanto ci si è dotati di una ambulanza adeguatamente e specificatamente attrezzata. Il servizio di trasporto richiede grande esperienza perché i pazienti più instabili e difficili vengono gestiti dai medici della nostra unità nell'ospedale ove tali pazienti sono nati, ed anche, negli ancor più difficili momenti durante il trasporto, con qualsivoglia mezzo di trasporto. I trasporti neonatali avvengono, infatti, anche con mezzi particolari quali l'elicottero e l'aereo. Anche in questo ambito è stato organizzato nel Gennaio del 2015 il primo congresso internazionale europeo, del trasporto di emergenza del neonato.

Numerosi i medici stranieri che frequentano la nostra Unità Operativa per scambi culturali, specie per i giovani medici in training.

Attività di Ricerca

Personale di ricerca con contratti a tempo determinato sono presenti costantemente nel reparto per portare a termine specifici progetti di ricerca, medici e non, provenienti anche da paesi stranieri. Aree di interesse sono, neurologia perinatale, neuroimaging, ventilazione, idrope fetale/perinatale, farmacologia applicata.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Karolinska Institute di Stoccolma, Svezia; Neonatologia del Centro Universitario di Lund, Svezia.
- Neonatal Unit Sofia Children Hospital di Rotterdam – Erasmus University Olanda
- Neonatal Intensive care Unit – Utrecht - Netherlands
- Neonatologia e Neuropsichiatria Infantile Policlinico Gemelli (per programma di studio e valutazione sulle funzioni visive del neonato), Università Cattolica di Roma
- Università di Goteborg (per progetto finanziato dall'Unione Europea "PreventROP"), Svezia, studio europeo che si finalizza alla prevenzione dall'insorgenza della retinopatia della prematurità.
- Neonatologia dell'ospedale Debrè di Parigi

Staff

Luca A. Ramenghi, Carlo Bellini, Francesco Campone, Sara Mangini, Alessandro Parodi, Francesco Maria Risso, Andrea Sanna, Pierina Santini, Cristina Traggiai, Lucia Trail, Simona Serveli, Angela Cicconetti

U.O.C. Anestesia e Rianimazione Neonatale e Pediatrica



Direttore

Dr. Pietro Tuo

Localizzazione

Padiglione 17 – 1° Piano

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Daniela Spennato

Referenti per la qualità

Dr. Gabriele De Tonetti – Anestesia e Analgesia Ostetrico – Ginecologica.
 Dr. Francesco Grasso – Terapia Intensiva Cardiologica. Dr. Giovanni Montobbio – Anestesia in Chirurgia e Specialità Chirurgiche. Dr. Andrea Moscatelli – Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica

U.O.S.D. Centro di Anestesiologia e Terapia del Dolore Acuto e Procedurale

Dirigente Responsabile

Dr. Giovanni Montobbio

Attività cliniche

L'attività anestesiológica si esplica nell'ambito di otto sale operatorie, tre postazioni diagnostiche radiologiche (1 TAC e 2 RMN), una sala di radiologia interventzionale, una sala di emodinamica diagnostica ed interventzionale per cardiologia e neuroradiologia, un ambulatorio.

Le prestazioni erogate sono le seguenti:

- Visite anestesiológicas preoperatorie per interventi chirurgici in regime di day-surgery e di ricovero ordinario
- Anestesia generale nelle seguenti specialità chirurgiche:
 - Chirurgia generale pediatrica e neonatale
 - Chirurgia toracica
 - Chirurgia oncologica
 - Neurochirurgia
 - Chirurgia Maxillo-facciale e Odontoiatrica
 - Chirurgia oftalmologica
 - Chirurgia in Ortopedia e Traumatologia
 - Chirurgia Otorinolaringoiatrica
 - Chirurgia laringo- tracheale
 - Chirurgia Cardio-Vascolare
 - Neuroradiologia e Radiologia interventistica
 - Cardiologia diagnostica ed interventistica
- Anestesia loco-regionale:
- Epidurale caudale, lombare e toracica

- Blocchi periferici single-shot e continui
- Anestesia spinale nel neonato
- Anestesia spinale nel bambino e adolescente
- Anestesia e sedazione per procedure diagnostico-terapeutiche in:
 - Emato-oncologia
 - Diagnostica per immagini (TAC, RMN)
 - Endoscopia digestiva e respiratoria
 - Biopsie ecoguidate
 - Trattamenti infiltrativi articolari

E' attivo un servizio per la terapia del dolore rivolto ai seguenti ambiti:

- dolore acuto postoperatorio
- dolore da procedura
- terapia del dolore multimodale
- trattamento del dolore complesso di qualsiasi natura nei pazienti ricoverati
- attività formativa rivolta al personale, mediante corsi aziendali sul riconoscimento del dolore
- nel paziente pediatrico e principi di trattamento, terapia del dolore neonatale, trattamento non farmacologico del dolore
- partecipazione ai lavori del Comitato Ospedale Senza Dolore (COSD)

Linee di Ricerca

- Studio multicentrico internazionale GAS (General vs Spinal Anaesthesia): valutazione dell'apnea postanestesia e dello sviluppo neuro-cognitive in neonati sottoposti a chirurgia per ernia inguinale.
- Farmacocinetica, farmacodinamica e farmacogenomica dell'acido tranexamico per la riduzione della richiesta di emoderivati durante intervento correttivo di craniostenosi
- Fluidoterapia intraoperatoria nel neonato e lattante: studio multicentrico randomizzato e controllato
- Tecniche di ventilazione monopolmonare nella chirurgia toracica e toracoscopica del bambino.
- Tecniche di anestesia durante laparoscopia neonatale
- Incannulamento venoso centrale e periferico ecoguidato

U.O.S. Anestesia e Analgesia Ostetrico-Ginecologica

Responsabile

In corso di assegnazione

Attività cliniche

L'attività anestesilogica si esplica nel Blocco Operatorio Ostetrico, comprendente:

- n.3 box di sala parto
- n.1 Sala per parto operativo
- n.3 Sale Operatorie: n.2 per attività ordinaria e Day Surgery, n.1 per le urgenze
- Recovery Room Ostetrica: n. 2 posti letto per assistenza materno-fetale di tipo semintensivo,
- ambulatorio anestesilogico ostetrico-ginecologico.

Prestazioni erogate:

- Visite anestesilogiche preoperatorie per interventi chirurgici in regime di day–surgery e ricovero ordinario
- Visite anestesilogiche preparto
- Anestesia nella specialità ostetrico–ginecologica
- Analgesia del parto in modalità H24
- Assistenza in Recovery Room della gravidanza ad alto rischio
- Servizio di Guardia Anestesilogico Dedicato in ambito Ostetrico Ginecologico
- Servizio di Terapia del Dolore Dedicato in ambito Ostetrico Ginecologico

Attività formative

- Colloqui informativi periodici con future mamme sulla partoanalgesia e tecniche di controllo del dolore durante il travaglio
- Attività formativa aziendale al Personale del Dipartimento in materia: urgenza ed emergenza in ambito ostetrico, partoanalgesia, gestione paziente ostetrica in Recovery Room
- Corsi di formazione Aziendale di Rianimazione Cardiopolmonare nell’adulto con impiego defibrillatore automatico esterno (BLSD)
- Corso di formazione Aziendale “Emorragia Ostetrica :approccio strutturato mediante Simulazione Alta Fedelta’ presso il Centro di simulazione Università’ di Genova
- Corsi di preparazione al parto

Linee di Ricerca

- Impiego della CSE (combined spinal epidural) nel taglio cesareo elettivo
- Farmacocinetica, farmacodinamica (MLAD, MLAC) degli anestetici locali nel taglio cesareo per basse età gestazionali
- Studio emodinamico nella paziente preclamptica
- Sviluppo PDTA nei percorsi nascita ad alto rischio
- Adozione Standard di Sicurezza in Sala Parto: manuale GINS (Gruppo Italiano Nascita Sicura)
- Sviluppo progetto “simulazione ad alta fedeltà in area ostetrica”
- Sviluppo percorsi di assistenza anestesilogica nella Medicina Fetale

U.O.S. Terapia Intensiva Cardiaca

Responsabile U.O.S.D.:

Dr. A. Moscatelli

Responsabile U.O.S.:

Dr. F. Lerzo

Reparto polivalente neonatale e pediatrico di 16 posti letto di Terapia Intensiva e 4 di Terapia Semi–Intensiva.

Pazienti trattati nel 2014: 455 pazienti pediatrici, 204 pazienti neonatali

Attività cliniche

- **Terapia Intensiva Neonatale:** assistenza intensiva ai neonati a termine e pretermine con problematiche mediche e chirurgiche complesse (centro di riferimento per patologia congenita complessa).
- **DRICU** (Delivery Room Intensive Care Unit) per il trattamento in sala parto di gravi patologie congenite.
- **Percorso nascita multidisciplinare** per il trattamento delle principali patologie congenite di competenza chirurgica (es.: ernia diaframmatica congenita, onfalocele, gastroschisi, insufficienza renale neonatale–ipoplasia polmonare, etc.).
- Trattamento chirurgico e terapia intensiva del **prematurato con pervietà del Dotto arterioso** (intervento chirurgico eseguito in terapia intensiva).
- Trattamento in ECMO del neonato affetto da **ipertensione polmonare refrattaria**.
- Trattamento avanzato del neonato affetto da **ernia diaframmatica congenita:** DRICU (stabilizzazione in sala parto con ventilazione oscillatoria ad alta frequenza ed ossido nitrico inalatorio), intervento chirurgico in terapia intensiva ed eventuale supporto in ECMO.
- Terapia intensiva e trattamento di neonati/bambini affetti da **VGAM (malformazione aneurismatica vena di Galeno)**. Dal 2008 al 2014 trattati 18 casi di VGAM neonatale.
- Centro HUB regionale per il trattamento con **ipotermia del neonato affetto da encefalopatia ipossico–ischemica**. Dal 2009 al 2014 trattati 92 neonati inviati dai centri spoke per valutazione; 60 pazienti trattati con ipotermia terapeutica.
- **Terapia Intensiva Pediatrica:** paziente affetto da patologie critiche acute afferente dall'interno dell'Istituto o proveniente da altri centri o dal territorio.
- **Ventilazione non invasiva, invasiva, ad alta frequenza oscillatoria e percussiva.** Utilizzo di ossido nitrico inalatorio, anche in trasporto (ipertensione polmonare). Utilizzo di miscele elio–ossigeno, anche in ventilazione invasiva (gravi patologie ostruttive).
- **Trasporto con Team Ecmo al Gaslini da Centri Regionali o Extraregionali di pazienti pediatrici e neonatali critici candidati trattamento in ECMO V-V,V-A con ambulanza ,elicottero ed aereo.**
- Trattamento di condizioni acute e croniche di insufficienza polmonare e/o cardiaca tramite **ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation)**, centro membro dell'Extracorporeal Life Support Organization (www.elsonet.org). Anno 2012-2013-2014 :trattati 27 casi neonatali e pediatrici.
- Terapia intensiva del bambino e del giovane adulto affetto da **fibrosi cistica e bridge al trapianto di polmone** (ventilazione non invasiva eventuale ECMO e trasporto in ECMO al Centro Trapianti).
- **Terapia renale sostitutiva**, con dispositivi a flusso continuo (CRRT Continuous Renal Replacement Therapy), nelle insufficienze renali acute e croniche anche ad esordio neonatale e bridge al trapianto.
- **Plasmaferesi** nel paziente critico con disfunzione multiorgano e/o patologie immunologiche.
- **Terapia Intensiva Cardiologica e Cardiochirurgica:** assistenza perioperatoria ai bambini affetti da cardiopatie congenite e patologie cardiovascolari.
- **Terapia Intensiva Neurologica** per pazienti affetti da trauma cranico, meningo–encefaliti, tumori cerebrali, emorragie cerebrali e patologie congenite del sistema nervoso centrale (monitoraggio avanzato multiparametrico: pressione intracranica, elettroencefalografia in continuo, flusso ed ossigenazione cerebrale).
- **Terapia intensiva del paziente immunodepresso e/o affetto da patologia emato–oncologica** (ECMO, CRRT, plasmaferesi)

- **Terapia Intensiva Postoperatoria:** assistenza ai bambini con patologia chirurgica complessa (neurochirurgici, chirurgia toracica, chirurgia addominale maggiore, chirurgia via aeree).
- **Team di Risposta Rapida–Trauma Team** per la gestione delle emergenze intraospedaliere e presso il DEA–Pronto Soccorso (intervento su tutti i pazienti con accesso in codice rosso, trattamento del grave politraumatizzato).
- Assistenza a pazienti affetti da **patologie respiratorie croniche e ventilazione meccanica domiciliare.** Team dedicato per la formazione dei genitori per l'assistenza domiciliare al bambino in ventilazione meccanica e/o tracheostomizzato.
- Centro di riferimento nazionale per la **terapia intensiva del Grande Ustionato.**
- Diagnostica endoscopica delle vie aeree e terapia intensiva di supporto al **Team Delle Vie Aeree.**
- **Trattamento con ipotermia** del paziente pediatrico post arresto cardiaco.
- **Settore isolamento** per il trattamento di patologie infettive altamente diffuse (es. sepsi meningococcica).
- **Settore terapia semi-intensiva** con possibilità di presenza di un genitore in reparto h24.
- **Settore procedure** per l'esecuzione di **diagnostica endoscopica** e di **interventi chirurgici** su pazienti critici non trasportabili in sala operatoria (es. enterocolite necrotizzante del prematuro, posizionamento derivazioni ventricolari esterne nel prematuro).
- **Attività formativa** sul supporto vitale avanzato in età pediatrica secondo linee guida IRC ERC–SIN (Corsi EPLS EPILS NLS).
- **Ambulatorio Follow Up Rianimazione Neonatale e Pediatrica** dedicato ai neonati/lattanti che, per complicanze perinatali o per patologia complessa, necessitano di un piano diagnostico e terapeutico a lungo termine dopo la dimissione.

Linee di ricerca

- Terapia intensiva neurologica e neuroprotezione; l'ipotermia ed il monitoraggio multiparametrico nella prevenzione del danno neurologico successivo a trauma cranico o sofferenza ipossico ischemica cerebrale.
- Ventilazione meccanica domiciliare, invasiva e non invasiva nel bambino affetto da patologia respiratoria cronica.
- Ventilazione ad alta frequenza oscillatoria e percussiva.
- Analgesedazione in terapia intensiva.
- Assistenza perioperatoria nell'ernia diaframmatica congenita.
- Supporti extracorporei (ECMO, CRRT).
- Trattamento ECMO come bridge al trapianto nel paziente con fibrosi cistica.
- Fluidoterapia nel paziente critico (SAFE EPIC study).
- Terapia intensiva nel paziente immunocompromesso.
- Trattamento del PDA nel prematuro.
- Trattamento con ipotermia del neonato affetto da encefalopatia ipossico-ischemica.
- Studio multicentrico regionale sulle infezioni delle basse vie respiratorie da virus respiratorio sinciziale (VRS) in nati prematuri.

U.O.S.D. Centro di Rianimazione Neonatale e Pediatrica

**Dirigente Responsabile**

Dottor Andrea Moscatelli

Localizzazione

Padiglione 17, primo piano

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Daniela Spennato

Referente Qualità

Dott.ssa Elisabetta Lampugnani

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Reparto polivalente, neonatale e pediatrico dotato di 16 posti letto espandibili a 22 in condizioni di emergenza.

Supporto respiratorio ed emodinamico avanzato. Monitoraggio neurologico multiparametrico, monitoraggio emodinamico avanzato.

Ventilazione non invasiva, invasiva, ad alta frequenza oscillatoria e percussiva. Utilizzo di ossido nitrico inalatorio, anche in trasporto (ipertensione polmonare). Utilizzo di miscele elio-ossigeno, anche in ventilazione invasiva (gravi patologie ostruttive).

Trattamento di condizioni acute e croniche di insufficienza polmonare e/o cardiaca tramite ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation) nel neonato e nel bambino, centro membro dell'Extracorporeal Life Support Organization (www.elsonet.org).

Terapia renale sostitutiva, con dispositivi a flusso continuo (CRRT - Continuous Renal Replacement Therapy), nelle insufficienze renali acute e croniche anche ad esordio neonatale e bridge al trapianto.

Tecniche di depurazione plasmatica e plasmaferesi nel paziente critico con disfunzione multiorgano e/o patologie immunologiche.

Team di Risposta Rapida-Trauma Team per la gestione delle emergenze intraospedaliere e presso il DEA-Pronto Soccorso (intervento su tutti i pazienti con accesso in codice rosso, trattamento del grave politraumatizzato).

Trasporto del paziente critico (anche in ECMO o candidato ad ECMO), con team dedicato in ambulanza, elicottero ed aereo. Possibilità di avviare l'assistenza in ECMO presso i centri inviati con team dedicato ed assistenza durante il trasporto.

Diagnostica endoscopica delle vie aeree nel neonato e nel bambino, terapia intensiva di supporto al Team Delle Vie Aeree.

Terapia Intensiva Cardiologica e Cardiochirurgica: assistenza perioperatoria a neonati e bambini affetti da cardiopatie congenite e patologie cardiovascolari.

Tracheotomia percutanea.

Terapia Intensiva Neonatale:

Assistenza intensiva ai neonati a termine e pretermine con problematiche mediche e chirurgiche complesse.

DRICU (Delivery Room Intensive Care Unit) per il trattamento in sala parto di gravi patologie congenite.

Percorso nascita multidisciplinare per il trattamento delle principali patologie congenite di competenza chirurgica (es.: ernia diaframmatica congenita, onfalocele, gastroschisi, insufficienza renale neonatale-ipoplasia polmonare, etc.).

Trattamento chirurgico e terapia intensiva del prematuro con pervietà del dotto arterioso (intervento chirurgico eseguito in terapia intensiva).

Trattamento avanzato del neonato affetto da ernia diaframmatica congenita: DRICU (stabilizzazione in sala parto con ventilazione oscillatoria ad alta frequenza ed ossido nitrico inalatorio), plug tracheale, intervento chirurgico in terapia intensiva ed eventuale supporto in ECMO.

Terapia intensiva e trattamento di neonati/bambini affetti da VGAM (malformazione aneurismatica vena di Galeno).

Terapia Intensiva Pediatrica:

Trattamento di tutte le condizioni critiche in bambini afferenti dall'interno dell'Istituto, da altri centri o dal territorio.

Terapia intensiva del bambino e del giovane adulto affetto da fibrosi cistica e bridge al trapianto di polmone (ventilazione non invasiva eventuale ECMO e trasporto in ECMO al Centro Trapianti).

Terapia Intensiva Neurologica per pazienti affetti da trauma cranico, meningo-encefaliti, tumori cerebrali, emorragie cerebrali e patologie congenite del sistema nervoso centrale (monitoraggio avanzato multiparametrico: pressione intracranica, elettroencefalografia in continuo, flusso ed ossigenazione cerebrale).

Terapia intensiva del paziente immunodepresso e/o affetto da patologia emato-oncologica (ECMO, CRRT, plasmaferesi).

Terapia Intensiva Postoperatoria: assistenza ai bambini con patologia chirurgica complessa (neurochirurgici, chirurgia toracica, chirurgia addominale maggiore, chirurgia via aeree).

Assistenza a pazienti affetti da patologie respiratorie croniche e ventilazione meccanica domiciliare. Team dedicato per la formazione dei genitori per l'assistenza domiciliare al bambino in ventilazione meccanica e/o tracheostomizzato.

Centro di riferimento nazionale per la terapia intensiva del Grande Ustionato.

Trattamento con ipotermia del paziente pediatrico post-arresto cardiaco.

Settore isolamento per il trattamento di patologie infettive altamente diffuse (es. sepsi meningococcica).

Settore terapia semi-intensiva con possibilità di presenza di un genitore in reparto h24.

Settore procedure per l'esecuzione di diagnostica endoscopica e di interventi chirurgici su pazienti critici non trasportabili in sala operatoria (es. enterocolite necrotizzante del prematuro, posizionamento derivazioni ventricolari esterne nel prematuro).

Attività di Ricerca

- Supporti extracorporei nel neonato e nel bambino critico (extracorporeal membrane oxygenation-ECMO, come supporto respiratorio e cardiaco; continuous renal replacement therapy-CRRT, blood purification nelle sepsi).
- Trasporto del neonato e del bambino critico in ECMO o candidato ad ECMO.
- Trattamento dell'ernia diaframmatica congenita del neonato (tracheal plug, ECMO, trattamento chirurgico in ECMO, cannulazione percutanea).
- Terapia intensiva neurologica (monitoraggio non invasivo della pressione intracranica, monitoraggio multiparametrico nel trauma cranico pediatrico e nel bambino con gravi patologie neurologiche, ipotermia terapeutica nel neonato e nel bambino con encefalopatia ipossico-ischemica).
- Trattamento dello stato di male epilettico.
- Terapia intensiva del neonato e del bambino affetto da cardiopatie congenite ed anomalie congenite delle vie aeree.
- Ecocardiografia funzionale in terapia intensiva neonatale e pediatrica.
- Trattamento del politraumatizzato grave.
- Trattamento di sepsi grave e shock settico.
- Farmacocinetica e farmacodinamica degli antibiotici nel neonato e nel bambino critico.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

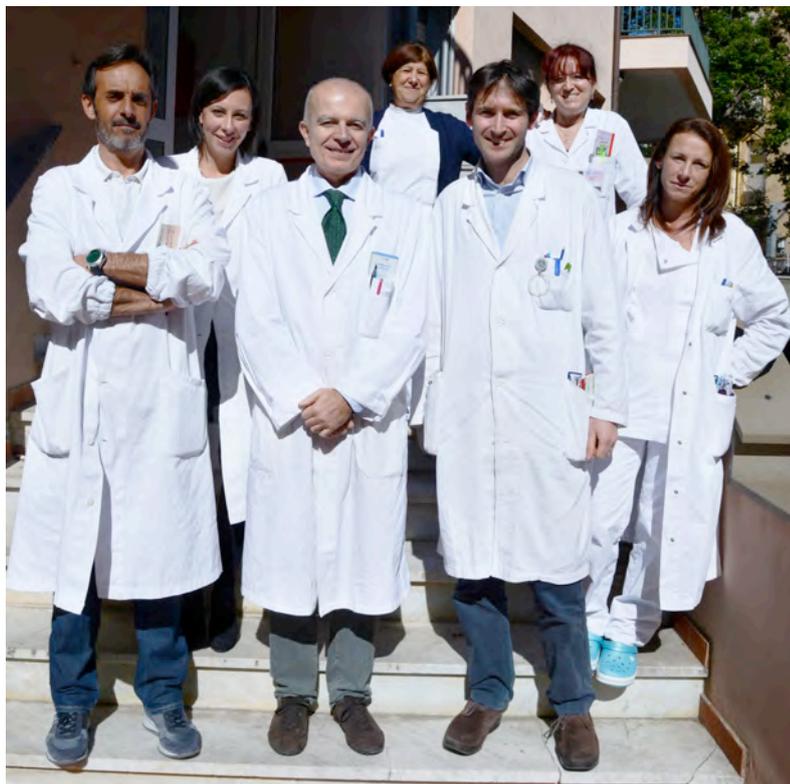
- Division of Critical Care, Boston Children's Hospital, Boston, MA, USA.
- Division of Critical Care, Sickkids Children's Hospital, Toronto, Canada.
- Division of Critical Care, Pittsburgh Children's Hospital, Pittsburgh, PA, USA.
- Primary Care Children's Hospital, Salt Lake City, UT, USA.
- Pediatric Intensive Care Unit, Rady Children's Hospital, San Diego, CA-USA.
- Department of Clinical Neurosciences, Cambridge University, UK.

- Neonatal Intensive Care Unit, Royal Prince Alfred Hospital Sydney, Australia.
- Neonatal Intensive Care Unit, Columbia University, New York, USA.
- Division of Cardiology, Keck School of Medicine, University of Southern California Los Angeles, USA.

Staff

Stefania Bianzina, Silvia Buratti, Anna Maria Carleo, Alessia Franceschi, Elisabetta Lampugnani, Franco Lerzo, Raffaella Marrocco, Rosanna Meleleo, Alessia Montaguti, Andrea Moscatelli, Lara Petrucci, Franco Puncuh, Stefano Pezzato

U.O.S.D. Centro di Medicina Fetale e perinatale



Dirigente Responsabile

Prof. Dario Paladini

Localizzazione

Padiglione 10, 3° piano

Caposala Ambulatorio e DH

Sig.ra Rossana Fiorentino

Attività Clinica e aree di eccellenza/Attività di Ricerca

Gravidanza normale, a basso rischio:

- Screening ecografico delle anomalie cromosomiche: test combinato (Traslucenza Nucale). Da eseguire a 12-13 settimane;
- Ecografia per lo screening delle malformazioni fetali del 2° trimestre (“morfologica”). Da eseguire a 19-21 settimane);
- Ecografia del 3° trimestre (“accrescimento”). Da eseguire a 28-32 settimane
- Gravidanza normale, a basso rischio:

Diagnosi invasiva:

- Villocentesi (biopsia dei villi coriali). Da eseguire a 12-13 settimane;
- Amniocentesi. Da eseguire dalle 16 settimane;
- Funicolocentesi (cordocentesi). Da eseguire in casi selezionati, dalle 19 settimane

Esami di II livello:

- Ecocardiografia fetale. Da eseguire in caso di elevato rischio o sospetto di cardiopatia congenita fetale, dalle 13 settimane (in casi selezionati) in poi;
- Neurosonografia fetale. Da eseguire in caso di sospetto di malformazioni del sistema nervoso (encefalo e midollo spinale) del feto. Da eseguire dalle 13 settimane in poi;
- Consulenza di II livello per malformazioni fetali. Esame ecografico avanzato del feto, per la caratterizzazione di quadri malformativi. Prevede anche consulenza prenatale multidisciplinare. Da

eseguire in caso di malformazioni fetali accertate o sospette. In alcuni casi, include ecocardiografia fetale e neurosonografia fetale;

- Gravidanza monocoriale complicata. Controllo ecografico e flussimetrico delle complicanze della gravidanza monocoriale complicata: ritardo di crescita (SIUGR) e Trasfusione Feto-Fetale (TTTS). Da eseguire appena si pone il sospetto di tali complicanze;

Terapie fetali:

- Lasercoagulazione anastomosi placentari. Da eseguire in caso di sindrome da Trasfusione Feto-Fetale (TTTS). Questa unità è uno dei tre centri italiani riconosciuti dalla SIEOG (Società Italiana di Ecografia Ostetrico-Ginecologica);
- Plug endotracheale. Da eseguire in caso di ernia diaframmatica con indici prognostici sfavorevoli.
- Posizionamento shunt toraco-amniotico. Da eseguire in casi selezionati di malformazioni polmonari/toraciche;
- Trasfusione intrauterina. Da eseguire in caso anemia grave, di solito da: isoimmunizzazione maternofetale Rh o infezione da Parvovirus B19;
- Toracentesi e pericardiocentesi. Da eseguire in selezionati casi di malformazioni polmonari o mediastiniche;
- Amniodrenaggio. Da eseguire in casi selezionati di poliamnios severo, dovuto a varie cause

Attività di ricerca

- Ruolo dell'ecografia 3D/4D nello studio delle malformazioni fetali
- Chirurgia fetale nella sindrome da trasfusione feto-fetale
- Chirurgia fetale nell'ernia diaframmatica
- Protocolli di chirurgia fetale sperimentale, in collaborazione con le UOC di Cardiologia Pediatrica e Neurochirurgia e con gli ospedali Boston Children's hospital e Cincinnati

Principali collaborazioni

- Ospedale Galliera, Genova
- Ospedale Necker, Parigi
- Hospital Clinic, Barcellona
- University hospital, Leuven
- ISUOG, International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology
- SIEOG, Società Italiana di Ecografia in Ostetricia e Ginecologia

Staff

Dario Paladini, Davide Buffi, Gloria Donarini, Gabriella Meccariello, Daniela Pastorino, Marco Tiesi, Rossana Fiorentino, Eliana Mascoli, Angela Naitana, Ida Marini

U.O.S.D. Team Interdipartimentale delle Vie Aeree

**Dirigente Responsabile**

Dott. Michele Torre

Localizzazione

Pad. 16-17

Coordinatore infermieristico:

Sig.ra Armanda Ferullo

Referente Qualità

Dott Michele Torre

Attività clinica

L'UOSD Team Vie Aeree è un centro di riferimento nazionale e internazionale per la diagnosi e il trattamento delle anomalie congenite e acquisite delle vie aeree pediatriche (laringe, trachea, bronchi). In particolare vengono trattati i pazienti affetti da:

Laringomalacia, stenosi sottoglottiche, cleft laringotracheali, web laringei, paralisi congenite ed acquisite delle corde vocali, stenosi tracheali congenite e acquisite, fistole tracheo-esofagee congenite ed acquisite, tracheomalacia, compressioni tracheali, anelli vascolari, broncomalacia, stenosi bronchiali, tumori del laringe, della trachea e dei bronchi.

Per la diagnosi delle anomalie delle vie aeree ci avvaliamo di endoscopia laringotracheobronchiale, sia flessibile che rigida, di TC con mezzo di contrasto, RM senza e con mezzo di contrasto, ecografia funzionale (per le paralisi cordali), tracheobroncografia.

Vengono eseguiti tutti i tipi di trattamento chirurgico endoscopici o a cielo aperto, quali: ricostruzione laringotracheale con innesto di cartilagine costale, resezione cricotracheale parziale semplice ed estesa, slide tracheoplasty, resezioni tracheali e bronchiali, aortopessi, sovraglottoplastica, trattamento endoscopico con laser e/o dilatazione con palloncino di stenosi sottoglottiche o tracheali, tracheotomia a cielo aperto o con tecnica percutanea, posizionamento di stent tracheali o bronchiali riassorbibili.

Disponiamo di laser a CO2 Ultrapulse a raggio libero (in acquisizione fibra) e di tutte le moderne attrezzature per il trattamento chirurgico di queste anomalie. E' in acquisizione il ventilatore Twin Stream per eseguire la Jet Ventilation.

Attività di Ricerca

E' stato pubblicato su prestigiosa rivista internazionale (Seminars of Pediatric Surgery) una revisione dello stato dell'arte sui tumori primitivi della via aerea in età pediatrica. Sullo stesso argomento è in corso uno studio multicentrico che coinvolge molti centri europei e mondiali.

Vengono regolarmente svolte attività di ricerca clinica e pubblicazione di case reports e trattamenti innovativi.

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

Nazionali: prof. Giorgio Peretti, Clinica Otorinolaringoiatrica Università di Genova

Internazionali: prof. Philippe Monnier, Professore Emerito Chirurgia Testa e Collo, Losanna
prof. Patricio Varela, Hospital Calvo Mackenna, Santiago, Cile.

E' in corso l'organizzazione dell'International Network of Pediatric Airway Teams (INPAT), sotto la coordinazione del nostro Team, che vedrà il primo meeting internazionale ad aprile 2017.

Staff

Michele Torre

U.O.S.D. Centro di Anestesiologia. Terapia del dolore acuto e procedurale



Dirigente Responsabile

Dott. Giovanni Montobbio

Referente per la Qualità

Nicola Disma

Gabriele De Tonetti

Attività Clinica

La U.O.S.D. Centro di Anestesiologia e Terapia del Dolore Acuto e Procedurale, assicura tutte le attività anestesilogiche (anestesia generale, loco regionale, sedazioni) necessarie per permettere l'attività chirurgica e diagnostica sui pazienti dell'Istituto G. Gaslini. All'interno della U.O.S.D. sono presenti la U.O.S. di Anestesia e Analgesia Ostetrico-Ginecologica e il Servizio di Terapia del Dolore Acuto e Procedurale.

L'attività anestesilogica si esplica nell'ambito di otto sale operatorie, una sala di radiologia interventoriale e di emodinamica, tre postazioni diagnostiche radiologiche (1 TAC e 2 RMN), un ambulatorio. Sono inoltre attive una guardia anestesilogica presente in Istituto h 24 del sabato e due reperibilità.

Le prestazioni erogate sono le seguenti:

- Visite anestesilogiche preoperatorie per interventi chirurgici in regime di day-surgery e di ricovero ordinario
- Anestesia generale per tutte le specialità chirurgiche
- Anestesia loco-regionale:
 - Epidurale caudale, lombare e toracica
 - Blocchi periferici single-shot e continui
 - Anestesia spinale nel neonato
 - Anestesia spinale nel bambino e adolescente

Il Servizio di Terapia del Dolore acuto e procedurale (Acute Pain Service) svolge la sua attività tutti i giorni feriali, dal lunedì al venerdì, dalle ore 8 alle ore 15.

Le campi di applicazione dell'APS sono:

- **Gestione del dolore acuto postoperatorio lieve, moderato, severo con le seguenti tecniche:**
 - Analgesia endovenosa a boli
 - Analgesia endovenosa continua mediante elastomero
 - Analgesia con morfina modalità PCA/PNCA
 - Analgesia epidurale continua e PCEA

- Analgesia perineurale continua
- **Gestione del dolore da procedura**

L'APS si occupa di eseguire la sedazione procedurale in caso pazienti affetti da patologie complesse e/o di procedure con maggior grado di invasità, previa richiesta di consulenza da parte del personale di reparto.

La gestione del dolore procedurale si avvale sia di farmaci analgo-sedativi, sia delle più comuni tecniche non farmacologiche di controllo.

Le principali procedure che necessitano di sedazione riguardano:

 - Posizionamento accessi venosi periferici nel neonato e nel bambino
 - Medicazione di ferite
 - Medicazione di ustioni
 - Rimozione di drenaggi toracici, addominali, etc.
- **Gestione del dolore postoperatorio persistente**

L'APS continua a seguire i pazienti anche una volta dimessi dall'ospedale agendo su tre fronti:

 - in ospedale: durante i DH di controllo nel reparto di provenienza
 - tramite consulenze telefoniche: al momento della dimissione verrà fornito al paziente il numero di telefono del nostro Servizio di Terapia del dolore, in modo da consentire al paziente stesso e alla sua famiglia di mettersi in contatto con un afferente all'APS per chiarimenti terapia, comparsa di effetti collaterali, gestione di dolore non controllato, una volta rientrati a casa.
 - mediante la creazione di una rete di contatti (tramite mail) con i medici del territorio
- **Attività informativa bambino-famiglia**

L'APS si occupa di supportare e promuovere attività di informazione volte principalmente alle famiglie e ai pazienti.

La U.O.S. Anestesia e Analgesia Ostetrico–Ginecologica svolge la sua attività nel Blocco Operatorio Ostetrico, comprendente:

- n.3 box di sala parto
- n.1 Sala per parto operativo
- n.3 Sale Operatorie: n.2 per attività ordinaria e Day Surgery, n.1 per le urgenze
- Recovery Room Ostetrica: n. 2 posti letto per assistenza materno-fetale di tipo semi-intensivo
- Ambulatorio anestesilogico in ambito ostetrico-ginecologico (Pad 12 – 4° piano, dal lunedì al venerdì, orario: 08.30 - 09.30 – tel 01056363944)

L'attività clinica risulta articolata nei seguenti ambiti:

- Ambulatorio anestesilogico in ambito ostetrico ginecologico: visite preparto e preoperatorie per interventi chirurgici in regime di day-surgery e ricovero ordinario
- Servizio di analgesia del parto in modalità h24
- Anestesia nella specialità ostetrico-ginecologica
- Anestesia fetale per procedure di medicina e chirurgia fetale
- Assistenza neonatale al neonato cardiopatico e chirurgico complesso

- Assistenza in Recovery Room nella gravidanza ad alto rischio
- Servizio di Guardia Anestesiologica dedicata in ambito Ostetrico Ginecologico
- Trasporto intra–extraospedaliero della paziente ostetrico ginecologica critica per esecuzione procedure diagnostico-terapeutiche
- Servizio di Terapia del dolore dedicato in ambito Ostetrico Ginecologico.

Attività organizzativa:

- Incontri divulgativi collegiali mensili con le partorienti sull’analgesia del parto
- Partecipazione al Gruppo di lavoro di medicina e chirurgia fetale
- Partecipazione al Comitato “Ospedale senza dolore” (COSD) dell’Istituto
- Partecipazione al Comitato “Buon Uso del sangue” dell’Istituto

Aree di Eccellenza

- Anestesia generale e loco-regionale per pazienti in età neonatale
- Anestesia per procedure chirurgiche mini-invasive (laparoscopia, toracosopia e robotica)
- Anestesia per la diagnosi e la chirurgia delle patologie delle vie aeree
- Gestione delle vie aeree difficili in età pediatrica
- Anestesia “Fast Track” per procedure cardio-chirurgiche semplici
- Impianto e gestione dei cateteri venosi centrali nel neonato e nel bambino
- Gestione del dolore postoperatorio acuto e persistente
- Sedazione procedurali al di fuori delle sale operatorie (NORA)
- Analgesia nel travaglio di parto
- Assistenza alla gravidanza ad alto rischio
- Assistenza neonatale al neonato cardiopatico e chirurgico complesso
- Anestesia fetale nelle procedure medico chirurgiche a carico del feto
- Percorso nascita multidisciplinare e multiprofessionale

Linee di Ricerca

- Tecniche di ventilazione monopolmonare nella chirurgia toracica e toracoscopica del bambino
- Tecniche di anestesia durante laparoscopia neonatale
- Incannulamento venoso centrale e periferico eco guidato
- Sviluppo dell’anestesia materno-fetale nelle procedure medico chirurgiche a carico del feto
- Studio emodinamico della paziente ostetrica nella preeclampsia
- Sviluppo dell’analgesia nel travaglio di parto nell’assistenza ordinaria ed in circostanze particolari (TOLAC - Trial of labor after cesarean delivery, VBAC – Vaginal birth after cesarean delivery; rotazione digitale – manuale fetale in presentazione occipito posteriore, parto vaginale podalico, parto vaginale in gravidanza gemellare)
- Studio delle MLAD (minimum local anaesthetic dose) e MLAC (minimum local anaesthetic concentration) nell’anestesia locoregionale in ostetricia nelle basse epoche gestazionali

- Approccio strutturato nell'emorragia peripartum
- Impiego dei test viscoelastici nell'emorragia ostetrica
- Cateterismo vascolare eco guidato nella paziente ostetrica
- Percorso per intensità di cure nella paziente ostetrica

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Boston Children Hospital
- AOU Careggi, Firenze – SOD Complessa Anestesia
- CDC Sacra Famiglia, Roma – UO Anestesia e Rianimazione
- DISFOR Dipartimento Scienze della Formazione – Università degli studi di Genova
- GdS Gruppo di Studio Analgesia e Anestesia Ostetrica della SIAARTI Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva
- Scuola di specializzazione in Anestesia, Rianimazione e Terapia Intensiva – Università degli Studi di Genova

Staff

Gabriele Baronti, Marta Berti, Maria Rosaria Bianco, Rachele Bonfiglio, Victoria Bosio, Teresa Cavallero, Andrea Dato, Gabriele De Tonetti, Mirta Della Rocca, Sara Frontalini, Francesco Grasso, Claudia Grattarola, Svetlana Kotzeva, Luigi Montagnini, Giovanni Montobbio, Laura Ressa, Sara Sechi, Alessandro Simonini, Miriam Tumolo, Maria Enrica Zamorani, Clelia Zanaboni, Lucia Derosas, Loredana Palomba

Dipartimento Emergenza e Accettazione – DEA

U.O.C. Pronto Soccorso e medicina d'urgenza pediatrica



Dirigente Responsabile

Dott. Pasquale Di Pietro (fino al 22.09.15).
Dott. Salvatore Renna (dal 23.09.15)

Localizzazione

Padiglione DEA - 1° piano

Coordinatore infermieristico

Dott.ssa Fulvia Esibiti (Medicina d'Urgenza Pediatrica)
Sig.ra Marta Costa (Pronto Soccorso e OBI)

Referente Qualità

Dott.ssa Barbara Tubino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

- Pronto soccorso pediatrico
- Osservazione Breve Intensiva (8 posti OBI)
- Degenza breve (8 posti letto)
- Terapia subintensiva pediatrica (4 posti letto)
- Ambulatorio
- Centro di Riferimento Regionale SIDS – ALTE
- Centro di riferimento per la Prevenzione degli incidenti
- Centro di riferimento di tossicologia clinica
- Attività di Farmacovigilanza
- Gruppo multidisciplinare per la protezione infanzia “La casa sull’albero”
- Dolore e Sedoanalgesia in PS
- Registro italiano trombosi in età pediatrica
- Attivazione percorso di stroke unit in PS e Medicina d’Urgenza
- Attività di tutoraggio per Medici della Scuola di Specialità in Pediatria e Neuropsichiatria Infantile e provenienti da altre Scuole di Specialità Nazionali

- Stage per Medici di Medicina Generale, attività 118

Attività di Ricerca

- Progetto Centro SIDS e U.O.C. Genetica Clinica IGG: definizione dello spettro fenotipico associato a difetti molecolari del gene *phox2B* mediante ricerca di mutazioni non canoniche dello stesso gene in pazienti con episodi di ALTE
- DATIS (sistema di rilevazione dati epidemiologici su incidenti stradali). Studio multicentrico in collaborazione con l'ISS e Ministero Salute- Nazionale
- JAMIE: sistema di rilevazione dati epidemiologici inerenti tutti gli incidenti (traumi, intossicazioni, violenza) in collaborazione con l'ISS e Ministero della Salute – gruppo multicentrico e rete dati IDB Europea
- PERN Study-Toxic surveillance international study: studio multicentrico internazionale di sorveglianza sulle intossicazioni – gruppo multicentrico a coinvolgimento intercontinentale
- Studio multicentrico “Epilessia e sindrome di Brugada: correlazione clinica e genetica e prevenzione della SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy)”
- Studio “Trial controllato randomizzato per valutare l'efficacia dell'ossigenoterapia con alti flussi vs ossigenoterapia a bassi flussi nella bronchiolite”

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Children's Hospital Boston (sedazione e gestione del dolore nel DEA, aspetti organizzativi relativi all'ED e Trauma Center, nutrizione nel paziente critico, programmi di teleconferenza in terapia intensiva ped.)
- Italian Multicenter Study Group for Drug and Vaccine Safety in Children, finanziato dall'AIFA per ricerche multicentriche sulla sicurezza dei farmaci in pediatria e farmacovigilanza
- Gruppo lavoro Multidisciplinare su Maltrattamento ed Abuso – Progetto Protezione Infanzia (Dip. Salute e Servizi Sociali Regione Liguria, Direzione Politiche Sociali Comune Genova, Dip. Emergenza Metropolitan, Prefettura di Genova, Tribunale dei Minori Genova)
- Istituto Anatomia Patologica e Medicina Legale di Genova, ASRS e Dip. Salute e Servizi Sociali Regione Liguria, Procura della Repubblica, 118 Liguria (SIDS e morte endouterina del feto superiore a 25 settimane di EG) (Centro SIDS-ALTE Regione Liguria)
- Dipartimento di Genetica dell'Istituto, Centro SIDS Ospedale Pediatrico Meyer (FI), Clinica Pediatrica (VA), Centro SIDS Ospedale Sant'Anna (TO), Dip. di Genetica (PR), U.O. Pneumologia Ospedale Bambin Gesù (RM) (Centro SIDS-ALTE Regione Liguria)
- Presenza attiva con collaborazione in SIP e SIMEUP
- Gruppo di lavoro Multidisciplinare della Ventilazione non Invasiva
- Gruppo Italiano per il Registro Italiano Trombosi Infantile (GIRTI)
- Progetto CCM SEPES (promozione della sicurezza in età pediatrica secondo la vulnerabilità agli incidenti: sperimentazione di un modello educativo nelle scuole di infanzia e primarie, basato sulle evidenze del PS pediatrico), Istituto G. Gaslini –Genova come Capofila responsabile del Progetto
- Collaborazione con UOC Cardiologia, UOC Neuropsichiatria, UOC Neurologia Pediatrica dell'Istituto Gaslini e UOC Cardiologia Osp. S. Martino Genova e Medicina Legale Univ. La Sapienza – Roma su “Epilessia e sindrome di Brugada”
- Ospedale di Toronto in merito a Patient Family Center Care
- Sviluppo di programma di stewardship antibiotica attraverso l'implementazione di clinical pathways. Collaborazione con Serv. Mal. Inf. Ped. e PS, OUC Cl. Ped. Padova

Staff

Salvatore Renna, Giacomo Brisca, Simona Costabel, Carla Debbia, Silvia Fontanazza, Ilaria Negro, Antonella Palmieri, Serena Panigada, Emanuela Piccotti, Daniela Pirlo, Marta Romanengo, Benedetta Schiappapietra Barbara Tubino, Marta Vandone, Giovanna Villa, Marta Costa, Fulvia Esibiti, Maddalena Costella

U.O.S.D. Area Critica



Dirigente Responsabile

Dr Salvatore Renna

Localizzazione

Padiglione DEA – 1° piano

Coordinatore infermieristico

Dr.ssa Fulvia Esibiti

Referente Qualità

Dr.ssa Barbara Tubino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

E' un'area della Medicina d'Urgenza (n° 4 posti letto) dedicata alla terapia semiintensiva supportata da monitoraggio del paziente h 24, trattamento terapeutico continuo ed intensivo, tecniche di ventilazione non invasiva.

I pazienti sono clinicamente instabili o ad elevato rischio di instabilità e per i quali è prevedibile un basso rischio di evoluzione sfavorevole. Sono quindi pazienti per i quali è necessaria una assistenza qualitativa superiore a quella fruibile in un reparto di degenza ordinaria.

Stante la priorità dei pazienti provenienti dal P.S. vengono gestiti anche pazienti ricoverati in altre UU.OO. che presentano un acuto deterioramento del quadro clinico.

Nell'area critica viene anche gestito il paziente con stroke (percorso assistenziale dedicato)

Viene attuata, quando possibile, la modalità gestionale del backtransport sia per pazienti liguri che extraregionali.

Attività di Ricerca

- Studio osservazionale/biologico "Sorveglianza della sicurezza di farmaci e vaccini e valutazione dell'efficacia della vaccinazione antinfluenzale in pediatria"
- Studio multicentrico e multidisciplinare "Epilessia e sindrome di Brugada: correlazione clinica e genetica e prevenzione della SUDEP (sudden unexpected death in epilepsy)"
- Studio multicentrico "La diplopia ad insorgenza acuta nei Dipartimenti di Emergenza pediatrica"
- Studio osservazionale/biologico "I disordini del movimento quale segno di presentazione presso i dipartimenti di emergenza"

- Studio “Trial controllato randomizzato per valutare l’efficacia dell’ossigenoterapia con alti flussi vs ossigenoterapia a bassi flussi nella bronchiolite”

Principali collaborazioni nazionali ed internazionali

- Partecipazione al Gruppo di Lavoro Multidisciplinare sulla Ventilazione Non Invasiva
- Collaborazione con l’Istituto Superiore di Sanità sull’Uso Sicuro dei Farmaci in Pediatria e Reazioni Avverse (studio multicentrico)
- Studio multicentrico internazionale sulle intossicazioni
- Gruppo multicentrico con IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – Roma su “La diplopia ad insorgenza acuta nei Dipartimenti di Emergenza pediatrica”
- Gruppo multicentrico con IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – Roma su “I disordini del movimento quale segno di presentazione presso i dipartimenti di emergenza”
- Collaborazione nazionale con IRCCS Materno Infantile Burlo Garofalo – Trieste su “Trial controllato randomizzato per valutare l’efficacia dell’ossigenoterapia con alti flussi vs ossigenoterapia a bassi flussi nella bronchiolite”
- Collaborazione con UOC Cardiologia, UOC Neuropsichiatria, UOC Neurologia Pediatrica dell’Istituto Gaslini e UOC Cardiologia Osp. S. Martino Genova e Medicina Legale Univ. La Sapienza – Roma su “Epilessia e sindrome di Brugada”

Staff

Salvatore Renna, Giacomo Brisca, Simona Costabel, Carla Debbia, Silvia Fontanazza, Ilaria Negro, Antonella Palmieri, Serena Panigada, Daniela Pirlo, Marta Romanengo, Benedetta Schiappapietra, Barbara Tubino, Marta Vandone, Giovanna Villa, Fulvia Esibiti

**Dirigente Responsabile**

Dr.ssa Emanuela Piccotti

Localizzazione

Padiglione DEA – piano terra

Coordinatore infermieristico

Sig.ra Marta Costa

Referente Qualità

Dr.ssa Barbara Tubino

Attività Clinica e Aree di Eccellenza

Il PS dell'Istituto garantisce l'assistenza a tutti i pazienti che accedono al servizio in condizioni di emergenza urgenza. Sono presenti 24h un pediatra (h12 un secondo pediatra) e un chirurgo pediatra con esperienza specifica di assistenza-urgenza.

Il servizio infermieristico è garantito da infermiere pediatriche con esperienza specifica in triage pediatrico e assistenza in emergenza-urgenza.

Numero accessi circa 40.000 anno

Ciascun paziente viene preso in carico attraverso:

- accoglienza e triage infermieristico ,
- valutazione medica / chirurgica secondo competenza
- case management con predisposizione del piano diagnostico– terapeutico personalizzato
- referto clinico con esito delle prestazioni effettuate

Viene svolta attività di monitoraggio su:

- dati epidemiologici PS,
- dati OBI,
- operatività triage infermieristico,
- appropriatezza delle prestazioni.
- **Collaborazioni** con i maggiori Centri Pediatrici Nazionali per la formulazione e l'aggiornamento di percorsi diagnostico–terapeutici e protocolli condivisi per il paziente in emergenza–urgenza .
- **Collaborazioni** con i PS , le pediatrie degli ospedali provinciali, il servizio 118 per protocolli condivisi sul paziente in emergenza–urgenza, gestione di trasferimento e trasporto.

- **Tutoraggio permanente** per la formazione “ on the job” dei medici delle Scuole di Specializzazione in Pediatria e Neuropsichiatria Infantile ; svolgimento di lezioni teoriche e addestramento teorico–pratico in tema di urgenza e rianimazione cardiopolmonare pediatrica.
- **Tutoraggio periodico** per la formazione in stage di medici di medicina generale, medici del 118 territoriale, medici e infermieri provenienti da altri ospedali nazionali.
- Strettamente correlata all’attività di PS è l’Osservazione Breve Intensiva (OBI): area di breve ricovero per inquadramento diagnostico e/o terapia. Ad oggi l’area OBI del PS DEA è dotata di 8 posti letto.

A ciascun paziente viene garantito:

- case management con predisposizione del piano diagnostico–terapeutico personalizzato
- almeno 2 visite mediche registrate in cartella
- previsione di almeno di 4 valutazioni infermieristiche o, secondo monitoraggio previsto, annotate in cartella
- relazione clinica con esito delle prestazioni

Attività di Ricerca

- Studio osservazionale/biologico “PaIn practicE in italian pediatriC emeRgency dEpartments - a PIPER multicenter retrospective study”
- Progetto CCM SINIACA- European IDB (sistema di rilevazione dati epidemiologici inerenti gli incidenti domestici).
- Progetto CCM Revamp: Controllo e risposta alla violenza su persone vulnerabili: la donna e il bambino, modelli d'intervento nelle reti ospedaliere e nei servizi socio-sanitari in una prospettiva europea.
- Studio multicentrico e multidisciplinare “Epilessia e sindrome di Brugada: correlazione clinica e genetica e prevenzione della SUDEP (sudden unexpected death in epilepsy)”
- Studio prospettico, multicentrico, in doppio cieco, randomizzato, controllato con placebo, a gruppi paralleli per la valutazione, la sicurezza e l’efficacia di domperidone in soggetti pediatrici di età compresa tra 6 mesi e 12 anni con nausea e vomito dovuti a gastroenterite acuta.

Principali collaborazioni Nazionali ed Internazionali

- Valutazione e gestione del dolore in PS in collaborazione con il Gruppo Ospedale Senza Dolore dell’Istituto.
- Progetto Protezione Infanzia attraverso la collaborazione con il Gruppo di Lavoro Multidisciplinare su Maltrattamento ed Abuso – “La Casa sull’Albero”.
- Monitoraggio eventi lesivi e traumi da incidenti domestici, stradali, sportivi e tossicologici in collaborazione con l’Istituto Superiore di Sanità.
- Collaborazione con UOC Cardiologia, UOC Neuropsichiatria, UOC Neurologia Pediatrica dell’Istituto Gaslini e UOC Cardiologia Osp. S. Martino Genova e Medicina Legale Univ. La Sapienza – Roma su “Epilessia e sindrome di Brugada”
- Collaborazione nazionale con AOU Meyer Firenze “Janssen Research and Development. Protocol R003812GTS3001, Phase 3. A multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled, parallel-group, prospective study to evaluate the safety and efficacy of domperidone in 6-month-old to 12 year-old pediatric subjects with nausea and vomiting due to acute gastroenteritis (AG)”.
- Boston Children Hospital ED :Gruppo di lavoro Multidisciplinare su Gestione dolore in PS

Staff

Emanuela Piccotti, Giacomo Brisca, Simona Costabel, Carla DebbiaSilvia Fontanazza, Ilaria Negro, Antonella Palmieri, Serena Panigada, Daniela Pirlo, Marta Romanengo, Benedetta Schiappapietra, Barbara Tubino, Marta Vandone, Giovanna Villa, Marta Costa

Dip Infermieristico e delle Professioni Tecnico Sanitarie



Direttore D.I.P.S.

Silvia Scelsi

Responsabile Area Infermieristica Ostetrica e Profili di supporto

Anna Maria Urbano

Responsabile Area Tecnico Sanitaria e Riabilitazione

Marco Antonio Ciccone

Localizzazione

Padiglione 10

Attività Clinica e Aree di eccellenza/Attività di Ricerca

Il Dipartimento è orientato fondamentalmente allo sviluppo organizzativo e professionale delle Professioni Sanitarie.

Opera in sinergia con le altre Direzioni dell'Istituto per il raggiungimento della "Mission Aziendale".

Collabora con i diversi sistemi organizzativi e professionali interni all'Azienda in ottica multidisciplinare.

Obiettivi

Il Dipartimento progetta e propone linee operative e criteri per assicurare un impiego razionale delle risorse umane e partecipa a:

- definizione degli obiettivi Aziendali/Dipartimentali ed alla loro realizzazione
- sviluppo dell'“umanizzazione delle cure”
- sperimentazione di modelli organizzativi per intensità di cura rispondenti alla domanda di assistenza espressa dall'utenza, coerenti con gli obiettivi dell'Istituto ed orientati alla personalizzazione delle cure ed all'integrazione multidisciplinare
- definizione delle dotazioni organiche Aziendali, per i profili professionali rappresentati e provvede alle assegnazioni di personale
- reclutamento/selezione del personale infermieristico, ostetrico, tecnico e di supporto
- realizzazione di progetti di ricerca multidisciplinari
- definizione di iniziative Aziendali inerenti i processi di accreditamento, la qualità continua, la sicurezza dei pazienti;
- definizione del "Sistema Aziendale per la valutazione del personale", per il personale dei profili afferenti

- realizzazione di interventi finalizzati alla prevenzione delle infezioni ospedaliere
- sviluppo di esperienze e di collaborazioni internazionali a supporto della crescita professionale degli operatori

Inoltre:

promuove, progetta e realizza, attraverso meccanismi operativi e criteri definiti, l'organizzazione, la gestione decentrata delle risorse umane assegnata alle Aree Dipartimentali, comprensiva della mobilità d'urgenza

- analizza e valuta i bisogni formativi, analizza e progetta e realizza proposte di aggiornamento e formazione del personale allo scopo di implementarne in maniera continua le competenze

Il regolamento di attivazione del DIPS ed i successivi documenti (organigramma e funzionigramma) ne definiscono la mission, l'organizzazione e la gestione operativa.

Staff Infermieristico

Anna Valdata Responsabile Area Domestico Alberghiera, Marina Ceruso Responsabile Area DEA e Chirurgia, Maria Stella Serpico Responsabile Area Scienze Pediatriche Generiche e Specialistiche, Daniela Marchesi Responsabile Area Intensità di Cure e Percorso Nascita, Maria Teresa Lolla Coordinatrice Infermieristica, Fulvia Esibiti Responsabile Infermieristico Dipartimentale DEA, Gabriella Magioncalda Responsabile Infermieristico Dipartimentale Chirurgia Cardio Toraco Addominale Trapianti, Luisa Pozzo Responsabile Infermieristico Dipartimentale Testa Collo e Neuroscienze, Rossella Conforti Responsabile Infermieristico Dipartimentale Sale Operatorie, Rossella Cuneo Responsabile Infermieristico Dipartimentale Scienze Pediatriche Generali e Specialistiche, Orietta Vianello Responsabile Infermieristico Dipartimentale Emato- Oncologia, Daniela Trucco Responsabile Infermieristico Dipartimentale Ospedale di Giorno.

Staff tecnico sanitario e della riabilitazione

Giorgio Parodi Responsabile Dipartimento Laboratori Assistenziali e Scientifici, Gian Piero Chessa Responsabile Area Tecnico Sanitaria di Radiologia e Neurologia, Maria Carla Guenza Responsabile Area Tecnico Sanitaria di Riabilitazione e Figure Tecniche Miste

Centro di Ricerca Infermieristica e delle Professioni Sanitarie

Roberta Da Rin Della Mora, Simona Calza

Ospedale di Giorno

L' **Ospedale di Giorno** (OdG) con attività poliambulatoriale multidisciplinare, di day service ambulatoriale e di day hospital interdipartimentale, costituisce uno snodo essenziale per la generazione di percorsi efficaci ed efficienti, effettivamente in grado di rispondere ai bisogni dei pazienti, pensato e predisposto in stretta integrazione e sinergia con l'ospedale per ricoveri elettivi e complessi, organizzato "a blocchi": quello di emergenza e di area critica, quelli di area chirurgica, medica, riabilitativa.

La progettazione del modello, partendo da tali presupposti, ha inteso proporre un ripensamento omogeneo e più razionale dei percorsi dei pazienti, nella logica di servizio della centralità dell'utente e del rispetto delle competenze in capo alle singole professionalità.

In fase di progettazione organizzativa è stata assunta, quale riferimento, la metafora dell'aerostazione individuando quali parole chiave:

- integrazione
- sinergia
- flessibilità
- puntualità
- capacità
- sicurezza

per orientare i comportamenti di tutti gli operatori al miglioramento continuo nell'ottica dell'eccellenza del servizio.

L'Ospedale di Giorno si pone quindi come snodo centrale non tanto e non solo dei percorsi dei pazienti esterni, ma del modo di porsi e di operare di tutto l'Istituto.

Costituisce lo strumento operativo per promuovere il cambiamento, da una logica che favoriva l'ospedalizzazione prescindendo dalla criticità delle condizioni cliniche del paziente (certamente per agevolare la famiglia, specie se di fuori regione ed abbreviare i tempi di erogazione del servizio) ad una che preveda il ricovero solo per i casi in cui è effettivamente indispensabile, nell'ottica di salvaguardare la sicurezza dei pazienti e degli operatori e, contestualmente, l'appropriatezza delle prestazioni.

L'Attività Sanitaria all'Ospedale di Giorno

Piano 0

Al piano terra sono state concentrate tutte le funzioni più strettamente legate all'accoglienza; oltre ai servizi di accettazione amministrativa, sono presenti gli uffici per la richiesta e la consegna dei referti e delle cartelle cliniche. Al fine di limitare al minimo la presenza dei pazienti e delle famiglie presso l'Ospedale, tutte le prestazioni (con l'eccezione degli esami effettuati presso il centro prelievi, ad accesso libero) vengono erogate previo appuntamento. Nell'ottica di favorire l'accesso più funzionale ai servizi, trovano sede anche gli ambulatori di ortopedia, radiologia ed il centro prelievi.

L'ambulatorio di **Ortopedia e Traumatologia** si occupa di affrontare tutte le patologie di ambito ortopedico (prime visite e controlli) sia per pazienti esterni che come controlli post ricovero. All'ambulatorio accedono inoltre i pazienti dimessi da pronto soccorso e muniti di apparecchi di immobilizzazione che vengono di solito rimossi prima della visita e degli esami radiografici nella sala gessi adiacente. Dopo la visita, qualora necessario, i pazienti vengono indirizzati agli ambulatori di secondo livello (patologia vertebrale, ipometrie e deviazioni assiali, spasticità), per un migliore inquadramento e trattamento. I bambini con problemi della mano vengono indirizzati verso l'ambulatorio dell'UOSD di chirurgia della mano e microchirurgia ricostruttiva.

Nell'ambulatorio di **Radiologia** sono presenti apparecchiature radiologiche di ultima generazione in grado di erogare una dose radiante contenuta, ecografiche e dedicate alla radiologia odontoiatrica di secondo livello (ortopantomografo e Cone Beam CT). Vengono eseguite tutte le prestazioni radiologiche (comprese le telespinografie e lo studio sotto carico degli arti inferiori) ed ecografiche (comprese le ecografie delle anche per lo screening della lussazione congenita) ambulatoriali. Particolare attenzione viene dedicata agli studi odontoiatrici (OPT e CBCT) che vengono ottimizzati allo scopo di impartire la dose radiante più bassa possibile effettuando studi comunque di buona qualità diagnostica.

Nelle **sale prelievi** personale medico ed infermieristico specializzato effettua prelievi per esami ematochimici e microbiologici. A tutte le prestazioni erogate si accede liberamente senza prenotazione, con accordamenti prioritari per le categorie identificate come protette, dosaggi terapeutici, curve da carico di glucosio, posizionamento sacchetti per urinocoltura.

Piano 1

Qui troviamo l'ambulatorio di **Gastroenterologia** dove vengono affrontate tutte le problematiche riguardanti il dolore addominale ricorrente, la diarrea, la celiachia, la stipsi, il vomito, la scarsa crescita, le malattie del fegato e del pancreas, le malattie infiammatorie croniche intestinali (colite ulcerosa e malattia di Crohn). Dopo la prima visita, se ritenuto necessario, potranno essere predisposti tutti gli approfondimenti diagnostici necessari. E' presente anche l'Ambulatorio di **Dietologia** dove vengono seguiti pazienti con problemi inerenti l'alimentazione per eccesso e per difetto

Sempre al primo piano sono state concentrate tutte le funzioni facenti capo alla **Cardiologia**: qui sono svolte in totale sicurezza le indagini cardiologiche strumentali, di elettrocardiografia semplice e dinamica (Holter), ecocardiografia, i test da sforzo cardiopolmonare con varie metodiche atte a valutare la capacità funzionale cardiopolmonare di pazienti con cardiopatia congenita e/o patologia cardiaca acquisita. E' attivo anche l'ambulatorio di elettrofisiologia per i pazienti con aritmie e/o portatori di pacemaker.

L'ambulatorio del **Centro Angiomi - Chirurgia Vascolare** è dedicato ai pazienti che presentano emangiomi infantili, tumori vascolari e malformazioni congenite vascolari semplici e complesse, anche nell'ambito del quadro delle malattie rare. In casi specifici più complessi sarà possibile accedere ad un ulteriore livello di indagine diagnostica nell'ambito di uno specifico ambulatorio multidisciplinare.

Il **Centro Malattie Allergiche** è dedicato ai pazienti che presentano manifestazioni cliniche legate ad allergeni inalanti, alimentari o reazioni avverse a farmaci. Insieme ai tradizionali test cutanei, è possibile indagare la presenza e l'entità delle sensibilizzazioni allergiche con metodiche di biologia molecolare (ISAC) e studiare con strumentazioni d'avanguardia la funzionalità respiratoria anche in bambini in età prescolare. In casi specifici sarà possibile accedere ad un ulteriore livello di indagine diagnostica e confermare o meno la diagnosi di allergopatia con test di provocazione presso il dh del 2° piano.

Presso l'ambulatorio di **Medicina d'Urgenza** vengono effettuati controlli ambulatoriali specifici e di tossicologia.

Nella stessa sede è presente l'**attività ambulatoriale del Centro Regionale SIDS-ALTE** preposto alla diagnosi ed all'assistenza dei lattanti con apnee e sospetta perdita di coscienza (ALTE). Inoltre il Centro segue le famiglie di piccoli lattanti deceduti, compresi i fratelli, attraverso un follow up ambulatoriale multidisciplinare coordinato da pediatra esperto della Medicina d'Urgenza coordinatore del Centro. Viene svolta anche attività di valutazione dei dati in corso di cardiomonitoraggio a domicilio di lattanti a rischio (pretermini con apnee, fratelli di SIDS, gravi eventi ALTE) secondo protocolli nazionali ed internazionali. Inoltre presso l'Ambulatorio si svolgono colloqui seriali con le famiglie dei lattanti deceduti per morte improvvisa a età gestazionale superiore a 25 settimane, durante i quali si ricostruiscono gli aspetti clinici e si comunicano le diagnosi conclusive.

Presso questi spazi è presente inoltre l'attività de "La Casa sull'albero", che gestisce i pazienti fragili.

Negli spazi dedicati all'ambulatorio e servizio di Day Hospital/Day Service dell'**Oculistica** vengono eseguite quotidianamente prestazioni specialistiche di controllo per bambini in età neonatale, prescolare e scolare. L'attività specialistica è comprensiva della diagnosi e della cura della retinopatia del prematuro, dello strabismo, della cataratta e del glaucoma congenito, delle malattie delle palpebre e delle vie lacrimali, della patologia della cornea, della retina e delle uveiti. Si applicano trattamenti di ortottica. Vengono inoltre eseguiti esami diagnostici di alta tecnologia applicata all'età pediatrica: la tomografia a scansione ottica (OCT) della retina e del nervo ottico, la fluorangiografia, la retinografia, l'ecografia, l'elettroretinografia (ERG), lo studio elettrofunkzionale delle vie ottiche (Potenziali visivi evocati – PEV) e l'esame computerizzato del campo visivo.

Gli spazi ambulatoriali specialistici dedicati all'**Otorinolaringoiatria** prevedono:

- una sala dedicata alle visite specialistiche ORL, e all'ambulatorio video-endoscopico;
- una sezione dedicata alla audiologia dove vengono effettuati i seguenti esami: audiometria tonale, audiometria vocale, audiometria condizionata infantile, audiometria protesica, impedenzometria e riflessologia stapediale, otoemissioni acustiche, studio dei potenziali evocati uditivi (ABR), fitting impianti cocleari
- una sala dedicata alla logopedia.

Laddove sia necessario effettuare lo studio dei potenziali evocati uditivi in sedazione i bambini usufruiscono dei posti letto di Day Hospital presenti al piano superiore.

Per quanto riguarda l'attività **Dermatologica**, al 1° piano trovano collocazione: l'ambulatorio di I livello di dermatologia generale e psoriasi; l'ambulatorio di II livello di laserterapia dedicato essenzialmente al trattamento delle lesioni vascolari cutanee (angiomi); l'ambulatorio di II livello di fototerapia per la vitiligine e la psoriasi, l'ambulatorio di II livello dedicato all'alopecia areata e l'ambulatorio nevi. Quest'ultimo dispone di nuove apparecchiature per l'esame dei nevi e di altre neoformazioni cutanee (mappatura dei nevi; prevenzione melanoma).

Piano 2

Su questo piano sono collocati gli spazi dedicati al Day Hospital multidisciplinare che si rivolge a utenti che necessitano di percorsi assistenziali di osservazione e trattamento protratti ma non di ricovero ordinario.

L'accettazione amministrativa del Day Hospital viene effettuata a questo stesso piano presso l'area dedicata alla segreteria.

Principalmente vengono svolti esami ematochimici, controlli multidisciplinari, trattamenti terapeutici, adeguata osservazione da parte del personale medico infermieristico su pazienti che siano stati sottoposti in Istituto a procedure diagnostiche in sedazione, e che possono essere dimessi in totale sicurezza entro il termine della giornata.

Per la degenza del DH multidisciplinare sono presenti 11 posti letto totali.

Afferiscono le seguenti specialità mediche e chirurgiche:

- **Cardio-toraco-addominale (cardiologia; CCV; chirurgia)** – Presa in carico di pazienti sottoposti ad indagini cardiologiche e/o radiologiche che necessitano di sedazione; trattamenti terapeutici per tumori e malformazioni vascolari; trattamenti terapeutici per stabilizzazione cardiologica; biopsie rettali.
- **Pneumologia** - Per l'esecuzione di test di funzionalità respiratoria, utilizzo della cabina di flussometria respiratoria, effettuazione di esami di allergometria cutanea per completamento di inquadramento diagnostico, somministrazione di vaccini in ambiente protetto.
- **Reumatologia (Pediatria II)** - Centro di riferimento nazionale ed internazionale per la reumatologia e le malattie rare: diagnosi e cura dell'artrite idiopatica giovanile, lupus, dermatomiosite, vasculiti e febbri ricorrenti. L'unità operativa coordina trials internazionali per la validazione di trattamenti innovativi. Vengono effettuati trattamenti terapeutici specifici basati su protocolli internazionali ed infiltrazioni intrarticolari diagnostiche e/o terapeutiche.

L'Unità Operativa Semplice Dipartimentale **Malattie Rare** gestisce la diagnosi ed il follow-up di alcune malattie metaboliche (malattie lisosomiali, malattie del metabolismo dei carboidrati, difetti di glicosilazione delle proteine, altri difetti congeniti del metabolismo) di alcune sindromi malformative con ritardo psicomotorio e di alcune displasie scheletriche. Vengono inoltre effettuate terapie enzimatiche sostitutive o altre terapie con orphan drugs

- **Gastroenterologia (Pediatria III)** – Gestisce in regime di DS la diagnostica endoscopica della malattia celiaca di cui l'UO è Centro Regionale di Riferimento e in regime di DH il follow up multidisciplinare dei pazienti affetti da malattia infiammatoria cronica intestinale, epatite autoimmune, intestino corto in nutrizione parenterale domiciliare, portatori di gastrostomia x alimentazione enterale, patologie gastroenterologiche specialistiche afferenti all'UO
- **Dermatologia.** Effettua la presa in carico di utenti che necessitano di controlli e medicazioni ripetute, trattamenti terapeutici e di piccola chirurgia. L'ambulatorio chirurgico è allocato al terzo piano ed effettua interventi in anestesia locale, sia in regime di DH che ambulatoriale; gli interventi in Day Hospital (laser e dermochirurgici) che necessitano di sedazione generale vengono eseguiti presso il blocco operatorio centrale.
- **Neuro-oncologia** - Gestisce utenti in trattamento chemioterapico, radioterapico, fuori terapia per i controlli di follow-up che riguardano sia la valutazione dello stato di remissione che quella degli effetti tardivi del trattamento (ototossicità, immunodepressione, secondi tumori, fertilità, alterazioni neuro-cognitive e psicologiche etc.). Vengono seguiti i pazienti affetti da tumore cerebrale che non necessitano di ricovero anche nella fasi diagnostiche. Infine vengono seguiti i pazienti affetti da Istiocitosi LC della teca cranica per il follow-up dopo la diagnosi eseguita presso l'UOC di Neurochirurgia. La consulente psicologa dell'UOSD Neuro-oncologia per le note problematiche dei bambini affetti da tumori cerebrali, effettua visite ambulatoriali di bambini durante e dopo le terapie, di fratelli e genitori, questi ultimi in modo particolare assistiti durante e dopo le fasi terminali della malattia.

Su questo piano afferiscono anche utenti che necessitano di posto letto per i Day Hospital di Otorinolaringoiatria e di Oculistica.

Gli spazi comuni ad uso trasversale garantiscono maggior uniformità di gestione e sono:

- area soggiorno/gioco,
- sala da pranzo,

- locale di accoglienza,
- farmacia centralizzata

Piano 3

Al terzo piano trovano spazio:

- il servizio di Urodinamica. Vengono eseguiti esami diagnostici per anomalie funzionali urinarie, trattamenti terapeutici e riabilitativi su pazienti affetti da patologie dell'apparato urinario o affetti da patologie organiche/funzionali della defecazione e del pavimento pelvico (spina bifida, malformazioni ano-rettali, megacolon congenito).
- l'ambulatorio di Chirurgia. Vengono effettuate visite chirurgiche per patologia urologica, gastroenterologica, toracica, delle vie aeree, oncologica, neonatale. Gli interventi chirurgici sono programmati con priorità differenti per patologia e vengono fornite ai familiari tutte le informazioni necessarie. Vengono inoltre effettuati i controlli e le medicazioni postoperatorie.
- l'ambulatorio di Anestesia: presso questo ambulatorio vengono eseguite le valutazioni anestesologiche preoperatorie dei pazienti prenotati nelle liste operatorie delle diverse divisioni chirurgiche e dei pazienti da sottoporre a procedure diagnostiche che richiedono sedazione profonda
- l'ambulatorio di Genetica Medica. Effettua attività di consulenza genetica in epoca pre e postnatale per l'inquadramento, la diagnosi e la valutazione del rischio di ricorrenza in pazienti con sindromi malformative, deficit intellettivo e malattie genetiche. Vengono inoltre effettuate consulenze genetiche teratologiche, consulenze associate a test genetici e consulenze genetiche per alcuni tipi di tumore (carcinoma midollare della tiroide).
- il Pre-ricovero chirurgico. Qui vengono programmate tutte le valutazioni che precedono un intervento chirurgico a bassa complessità programmato in chirurgia, in ORL, in oculistica e in gastroenterologia. Questo approccio innovativo consente di concentrare pazienti che hanno problematiche analoghe in una stessa area con percorsi comuni, separati dalle aree di degenza
- l'ambulatorio della Fisiatria, che effettua valutazioni riabilitative nell'ambito della disabilità respiratoria, motoria, cognitiva, sfinterica ecc.
- l'ambulatorio divisionale di Neurochirurgia: è rivolto a pazienti con richiesta di valutazione /parere di competenza neurochirurgica, nonché ai controlli clinici post-operatori di pazienti noti o traumi cranici minori che hanno avuto indicazione alla dimissione ospedaliera di "controllo neurochirurgico".

Per patologie "specifiche" quali chirurgia dell'epilessia, patologia vascolare cerebrale e Moyamoya, idrocefalo, patologia spinale, le valutazioni vengono effettuate presso altri ambulatori dedicati.

- l'ambulatorio di Neurogenetica, dove vengono eseguite visite genetiche di malattie neurologiche, patologie oncologiche familiari con tumore cerebrale, ritardo mentale e dello sviluppo, malformazioni cranio-cerebrali e spinali e quadri sindromici complessi con coinvolgimento del SNC.
- Un ambulatorio chirurgico dove vengono effettuati piccoli interventi da parte della UO di Dermatologia e della UO di Odontostomatologia e Ortodonzia Pediatrica
- sala per consulenze interdisciplinari

Piano 5

Al quinto piano dell'Ospedale di Giorno ha sede l'U.O.C. di Odontostomatologia e Ortodonzia Pediatrica. Sono eseguiti:

- Trattamento di tutte le urgenze odontoiatriche
- Visita odontoiatrica
- Visita ortodontica
- Visita gnatologica
- Estrazioni dentali
- Chirurgia orale pediatrica
- Trattamenti ortodontici mobili
- Trattamenti ortodontici fissi
- Trattamento ortodontico nelle malformazioni cranio facciali
- Trattamento protesico di tipo fisso o rimovibile
- Terapia delle malattie gengivali e parodontali
- Ai pazienti fragili e /o diversamente abili vengono erogate anche le seguenti prestazioni:
 - Prevenzione dentale (igiene dentale, sigillanti)
 - Cure conservative ed endodontiche delle carie dentali

Capitolo 4 – Attività e Linee di Ricerca

Presentazione del Direttore Scientifico



Il 2016 è stato un anno molto positivo per la ricerca al Gaslini. L'Impact Factor totale dell'Istituto ha superato i 2.000 punti e la produzione scientifica ha compreso importanti scoperte pubblicate sulle maggiori riviste di medicina del mondo. Tra queste ricordo lo studio che ha identificato l'approccio terapeutico ottimale per la dermatomiosite giovanile e quello che ha scoperto una nuova, assai efficace terapia per la pericardite idiopatica ricorrente.

Sono stati anche avviati stretti contatti con un'altra eccellenza ligure, l'Istituto Italiano di Tecnologia (IIT), che negli ultimi anni ha aumentato il suo interesse per la ricerca sanitaria e che rappresenta per il nostro Istituto un ideale partner di ricerca. Ne sono nati alcuni progetti molto interessanti e innovativi che troveranno la loro strutturazione e il loro consolidamento nel corso del corrente anno.

Nel 2016 si è iniziato un processo di rivisitazione dei laboratori di ricerca per renderli sempre più competitivi, strettamente agganciati alle attività cliniche dell'Istituto e indirizzati a una ricerca di tipo traslazionale. Presso il nostro Istituto sono seguite importanti casistiche di malattie rare ed è quindi essenziale rendere ottimale la comunicazione tra i clinici e i vari laboratori di ricerca in modo da potere trarre il massimo profitto scientifico da queste preziose casistiche di pazienti. E' altrettanto essenziale garantire un più stretto collegamento tra i vari ricercatori per facilitare un continuo scambio d'idee e un ottimale utilizzo delle sofisticate tecnologie di cui l'Istituto dispone.

Si stanno anche creando le premesse per un necessario ricambio generazionale dei ricercatori con immissione di nuove, qualificate energie. Infatti, anche se il Gaslini annovera ben 31 "Top Italian Scientists", cioè ricercatori che hanno un H-index superiore a 30, valore considerato da VIA Academy come livello di eccellenza, occorre prevedere per tempo il necessario ricambio.

Nel corso del 2016 è stata anche concepita e avviata la prima di una serie d'iniziative formative, organizzate in collaborazione con il Cisef e volte a migliorare ulteriormente l'interazione e la reciproca conoscenza tra il Gaslini e la pediatria ospedaliera e di libera scelta. Si tratta di un prodotto multimediale intitolato "Gaslini

per il Pediatra" (il primo numero è uscito nel febbraio 2017) che, in maniera sintetica, fornisce informazioni sulle più qualificate attività, cliniche e di ricerca, che si svolgono all'interno del nostro Istituto. In conclusione, l'attività di ricerca è ben viva all'interno del Gaslini ed è ricca d'importanti professionalità. Ma le necessità di tenere il passo con la rapida evoluzione delle tecnologie, di recuperare fondi, di attrarre in Istituto nuovi talenti rappresentano delle sfide continue ma essenziali per mantenere una competenza e una competitività di livello internazionale, a loro volta premessa *indispensabile all'eccellenza delle cure*.

Alberto Martini
Direttore Scientifico

Contributo delle varie unità operative alla produzione scientifica del Gaslini nel 2016

Tab. 1 - Pubblicazioni per Unità Operativa (primo, ultimo, secondo o primo autore interno)

Unità Operativa	N.	IF Grezzo	IF Min.
Pediatria II Reumatologia (UOC)	41	293,553	193,5
Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari (UOC)	40	166,693	124
Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica (UOC)	7	144,954	48
Laboratorio di Oncologia (UOC)	25	142,27	114,5
Genetica Medica (UOC)	31	133,179	122
Immunologia Clinica e Sperimentale (UOC)	22	101,93	84
Pediatria ad indirizzo Pneumologico e allergologico (UOC)	14	101,448	56,5
Ematologia (UOC)	15	100,113	65,4
Epidemiologia Biostatistica e Comitati (UOSD)	15	92,54	79,7
Centro di Neuro-oncologia (UOSD)	5	78,128	21,5
Clinica Pediatrica (UOC)	12	75,586	46
Nefrologia Dialisi e Trapianto (UOC)	16	67,783	81
Neuroradiologia (UOC)	10	62,067	47,5
Malattie Infettive (UOC)	17	59,156	46,2
Centro Traslationale di Miologia e patologie neurodeg. (UOSD)	10	31,53	20,6
Neurochirurgia (UOC)	12	28,427	42
Radiologia Clinica (UOC)	5	27,562	16,5
Laboratorio di Neurogenetica e neuroscienze (UOSD)	6	27,449	19
Oncologia (UOC)	6	27,16	22
Laboratorio Analisi (UOC)	8	24,085	37
Centro di Diagnostica Genetica e biochimica delle malattie metaboliche (UOSD)	6	23,685	25
Centro di Dialisi (UOSD)	6	23,637	23,4
Centro Malattie Rare (UOSD)	4	22,189	13
Lab. di Cellule Staminali post natali e terapie cellulari (UOC)	5	21,54	17
Patologia Neonatale (UOC)	11	21,389	24,5
Laboratorio di Biologia Molecolare (UOC)	5	19,91	24
Centro Trapianto Midollo Osseo (UOSD)	5	14,797	19
Centro di Medicina Fetale e perinatale (UOSD)	4	14,306	17
Neuropsichiatria Infantile (UOC)	4	14,035	15
Chirurgia Pediatrica (UOC)	7	10,947	17,5
Pediatria III ad indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva (UOC)	3	9,545	14
Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica (UOC)	4	8,853	12
Oculistica (UOC)	3	7,457	9,5
Centro di Emostasi e trombosi (UOSD)	1	5,669	3

Dipartimento Infermieristico e delle Professioni Tecnico Sanitarie	1	5,414	3
Cardiochirurgia (UOC)	2	5,123	10
Centro di Rianimazione Neonatale e pediatrica (UOSD)	1	4,95	6
Team Interdipartimentale delle vie aeree (UOSD)	3	4,57	8
Cardiologia (UOC)	2	3,332	5
Medicina Fisica e Riabilitazione (UOC)	1	3,057	3
Centro di Assistenza domiciliare ematologica e continuità delle cure (UOSD)	1	1,647	0,8
Centro di Neuroradiologia e radiologia interventoriale (UOSD)	1	1,614	4
Chirurgia Ricostruttiva e della mano (UOSD)	2	1,49	3
Odontoiatria (UOSD)	1	1,483	2
Totale complessivo	400	2036,252	1565,6

N: numero di lavori in extenso sul Journal Citation Reports. Nel caso di lavori collaborativi tra due o più U.O. del Gaslini il lavoro viene assegnato nell'ordine: al primo autore, all'ultimo autore o all'autore che occupa la prima posizione intermedia. Questo al fine di computare una sola volta la pubblicazione.

IF Grezzo: Impact Factor riportato sul Journal Citation Report

IF Ministeriale: Impact Factor "normalizzato" secondo le disposizioni ministeriali

Tab. 2 - Pubblicazioni totali e relativo Impact Factor delle varie Unità Operative nell'anno 2016

Unità Operativa	N.	IF Grezzo	IF Min.
Pediatria II Reumatologia (UOC)	47	325,487	220,5
Epidemiologia Biostatistica e Comitati (UOSD)	35	259,644	182,2
Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari (UOC)	50	194,627	153
Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica (UOC)	13	157,94	71
Genetica Medica (UOC)	37	155,457	149
Laboratorio di Oncologia (UOC)	27	150,064	124,5
Immunologia Clinica e Sperimentale (UOC)	24	117,015	98
Pediatria ad indirizzo Pneumologico e allergologico (UOC)	17	106,818	64,5
Clinica Pediatrica (UOC)	18	104,783	73
Ematologia (UOC)	16	101,397	67,4
Centro di Neuro-oncologia (UOSD)	9	95,585	45,5
Neuroradiologia (UOC)	20	92,06	87
Laboratorio di Neurogenetica e neuroscienze (UOSD)	19	90,281	69,6
Malattie Infettive (UOC)	23	81,943	71,4
Nefrologia Dialisi e Trapianto (UOC)	19	72,639	88
Patologia Neonatale (UOC)	23	68,894	86,5
Laboratorio Analisi (UOC)	17	55,622	80
Centro Traslazionale di Miologia e patol. Neurodeg. (UOSD)	17	52,885	47,6
Radiologia Clinica (UOC)	14	49,908	58,5
Neurochirurgia (UOC)	17	46,493	60
Anatomia Patologica (UOC)	12	46,103	62
Oncologia (UOC)	12	45,928	47
Centro Traslazionale di Miologia e patol. Neurodeg. (UOSD)	17	52,885	47,6
Radiologia Clinica (UOC)	14	49,908	58,5
Cardiologia (UOC)	3	41,016	20
Neuropsichiatria Infantile (UOC)	8	37,947	38
Centro di Diagnostica Genetica e biochimica delle malattie metaboliche (UOSD)	8	33,913	37
Laboratorio di Cellule Staminali post natali e terapie cellulari (UOC)	8	32,983	27
Centro Malattie Rare (UOSD)	5	27,839	19
Centro di Rianimazione Neonatale e pediatrica (UOSD)	8	23,871	35
Centro di Dialisi (UOSD)	6	23,637	23,4
Laboratorio di Biologia Molecolare (UOC)	5	19,91	24

Centro di Medicina Fetale e perinatale (UOSD)	6	19,65	25
Chirurgia Pediatrica (UOC)	10	18,453	27,5
Pediatria III ad indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva (UOC)	6	17,535	28
Immunoematologia e Medicina Trasfusionale (UOC)	6	15,323	26
Centro Trapianto Midollo Osseo (UOSD)	5	14,797	19
Cardiochirurgia (UOC)	5	11,94	21
Team Interdipartimentale delle vie aeree (UOSD)	7	11,892	19
Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica (UOC)	5	10,53	16
Centro di Diagnostica Ginecopatologica e patologia feto-perinatale (UOSD)	2	10,357	14
Ortopedia (UOC)	4	9,486	11
Medicina Fisica e Riabilitazione (UOC)	3	8,98	13
Oculistica (UOC)	3	7,457	9,5
Centro di Emostasi e trombosi (UOSD)	1	5,669	3
Dipartimento Infermieristico e delle Professioni Tecnico Sanitarie	1	5,414	3
Centro di Anestesiologia, terapia del dolore acuto e procedurale (UOSD)	3	4,649	8
Centro di Neuroradiologia e radiologia interventzionale (UOSD)	3	3,767	8
Chirurgia Ricostruttiva e della mano (UOSD)	3	3,584	5
Centro Controllo Direzionale e Servizio Qualità	1	1,917	6
Direzione Generale	1	1,917	6
Centro di Assistenza domiciliare ematologica e continuità delle cure (UOSD)	1	1,647	0,8
Pronto Soccorso e OBI (UOC)	1	1,647	0,8
Farmacia (UOC)	1	1,614	4
Odontoiatria (UOSD)	1	1,483	2

N: numero totale di lavori (compresi quelli in collaborazione con altre U.O.)

IF Grezzo: Impact Factor riportato sul Journal Citation Report

IF Ministeriale: Impact Factor "normalizzato" secondo le disposizioni ministeriali

H-index – Top Italian Scientists (TIS)* - Anno di riferimento 2016

	<i>Ricercatore</i>	<i>Area</i>	<i>H-index >30</i>	<i>N. Citazioni</i>
1	Alberto Martini	Reumatologia	76	24585
2	Cristina Bottino	Immunologia	72	20262
3	Francesco Frassoni	Terapie Cellulari/Ematologia	65	21824
4	Angelo Ravelli	Reumatologia	63	15676
5	Nicolino Ruperto	Reumatologia	60	14542
6	Roberto Biassoni	Biologia Molecolare/Immunologia	59	15789
7	G.Marco Ghiggeri	Nefrologia	55	11502
8	Angela Pistorio	Epidemiologia e Biostatistica	54	9643
9	Carlo Minetti	Malattie Neuromuscolari	51	8378
10	Luigi Varesio	Biologia Molecolare	48	7529
11	Isabella Ceccherini	Genetica Medica	45	13163
12	Claudia Cantoni	Immunologia	45	9589
13	Federico Zara	Malattie Neuromuscolari	45	8733
14	Pasquale Striano	Malattie Neuromuscolari	45	7237
15	Marco Gattorno	Reumatologia	44	7917
16	Michela Falco	Immunologia	44	7831
17	J.L.V. Galietta	Genetica Medica	43	7230
18	Mirco Ponzoni	Oncologia	43	5244
19	Roberto Ravazzolo	Genetica Medica	42	6768
20	Mohamed Maghnie	Clinica Pediatrica	41	5111
21	Elio Castagnola	Malattie infettive	40	6077
22	Alberto Garaventa	Oncologia Pediatrica	39	5564
23	Bruno Azzarone	Immunologia	39	4322
24	Edoardo Lanino	Oncoematologia, Trapianto	38	7011
25	Marina Podestà	Terapie Cellulari/Ematologia	38	4734
26	Riccardo Haupt	Oncologia/Epidemiologia	38	4653
27	Lizzia Raffaghello	Oncologia/Immunologia	37	4115
28	Gianluca Caridi	Nefrologia	36	4583
29	Andrea Rossi	Neuroradiologia	36	4296
30	Claudio Bruno	Malattie Neuromuscolari	36	4175
31	Giovanni Candiano	Nefrologia	33	5245
			1450	

*H-index > 30

H-index e numero di citazioni dati aggiornati al 13 marzo 2017

La Via Academy ha individuato i “Top Italian Scientists” (TIS) sulla base di dell’H-index

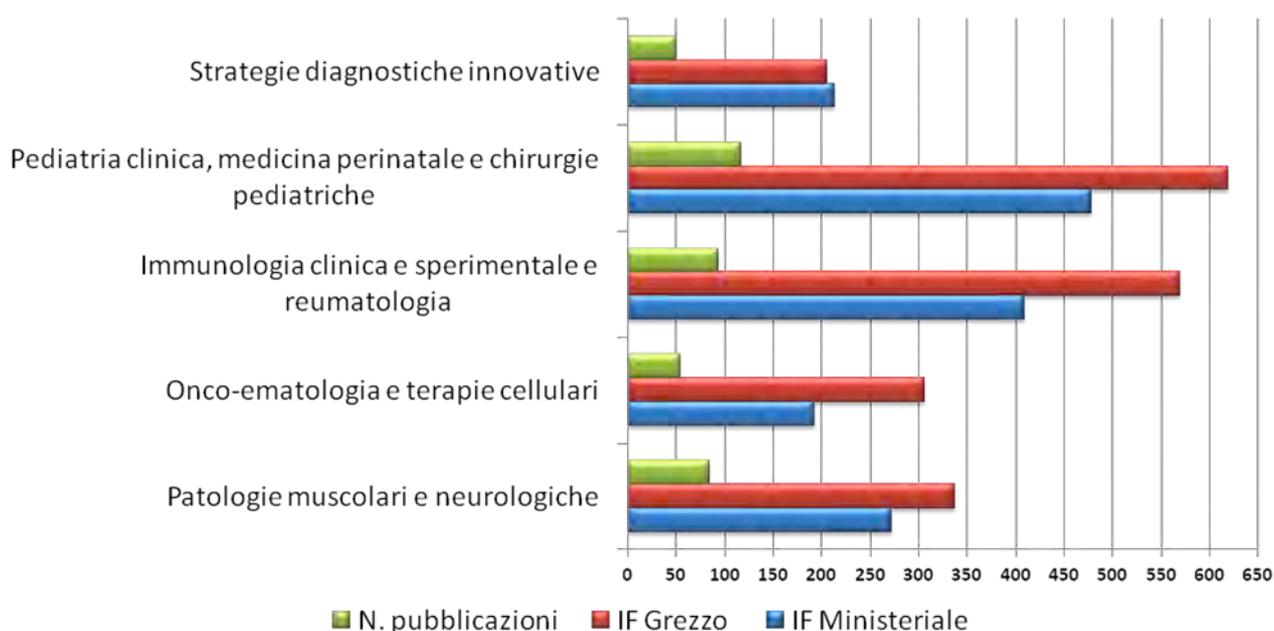
Il Gaslini annovera ben 31 TIS che lo pone ai primissimi posti tra gli IRCCS.

La tabella riporta la lista dei TIS del Gaslini con indicazione del loro H-index e del numero di citazioni.

Linee di ricerca ministeriali

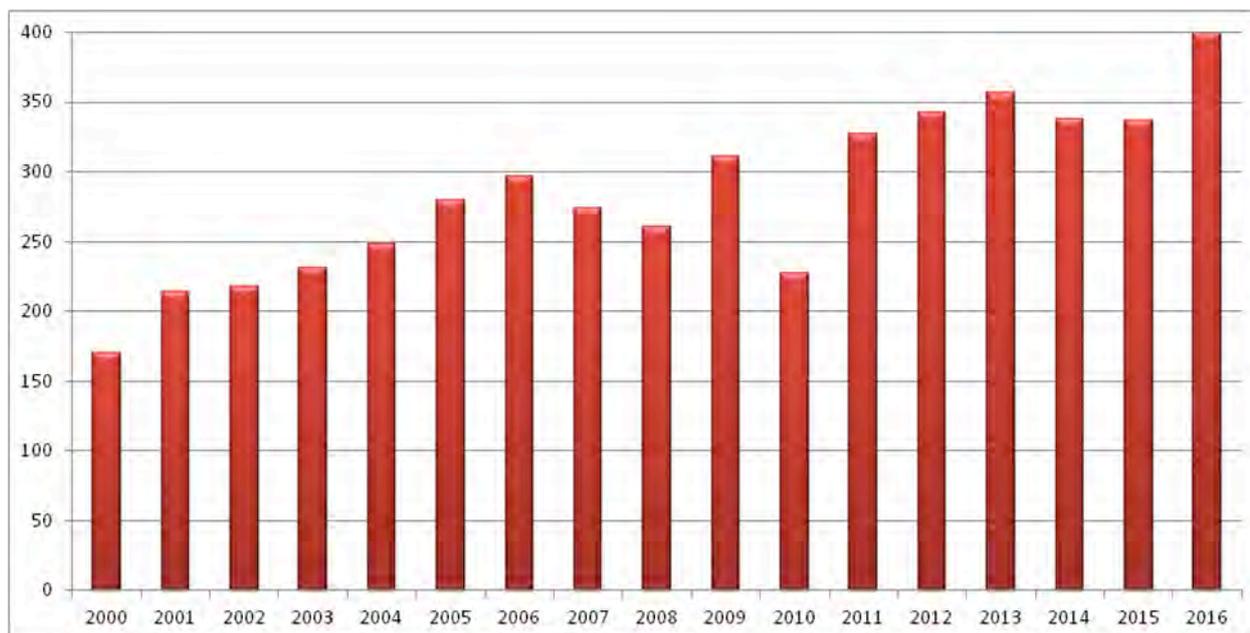
Numero	Titolo
1	Strategie Diagnostiche Innovative
2	Pediatria Clinica, Medicina Perinatale e Chirurgie Pediatriche
3	Immunologia Clinica e Sperimentale e Reumatologia
4	Onco-ematologia e terapie cellulari
5	Patologie muscolari e neurologiche

Produzione Scientifica anno 2016 per Linea di Ricerca



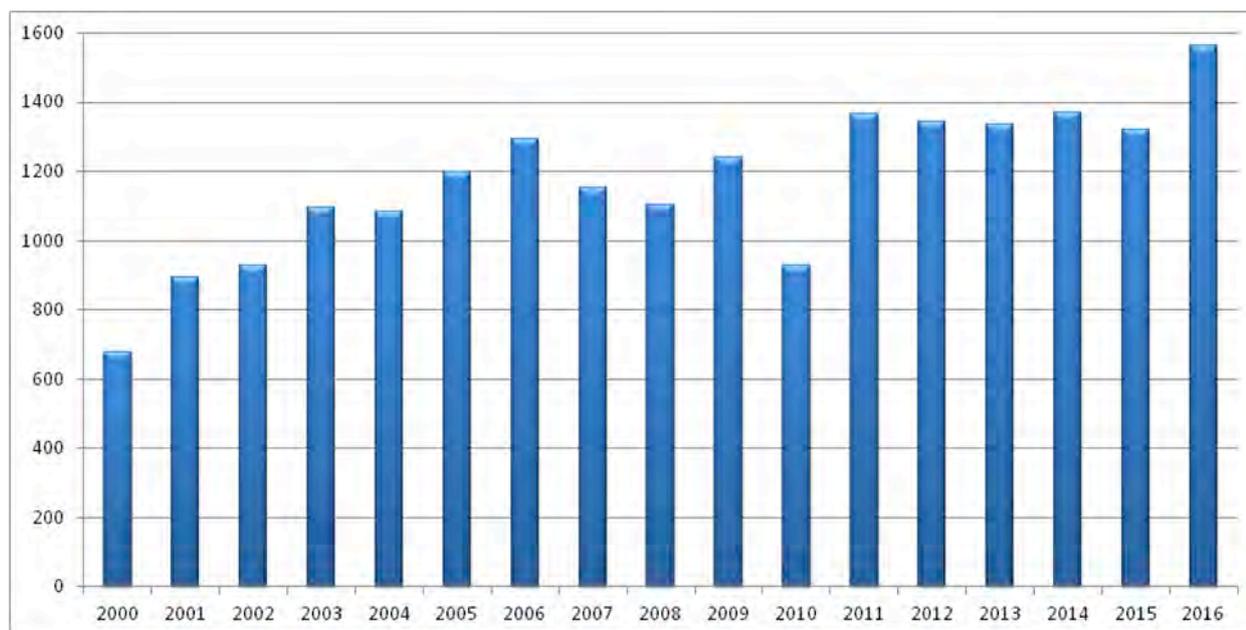
dati aggiornati al 13 marzo 2017

Pubblicazioni - Anno di riferimento 2016

N. Pubblicazioni

dati aggiornati al 13 marzo 2017

Impact Factor Normalizzato



dati aggiornati al 13 marzo 2017

Comitato Etico Regione Liguria Sezione III - Pediatrica

Componenti obbligatori ai fini del quorum:

Direttore scientifico	Alberto Martini
Direttore sanitario	Silvio del Buono
n. 3 clinici	Vincenzo Jasonni (titolare) - Giorgio Dini (titolare) Angelo Ravelli (titolare) - Vito Pistoia (sostituto)
n. 1 MMG	Maria A.Dufour (titolare) - Paola Maria Bini (sostituto)
n. 1 pediatra	Federico Freschi (titolare) - Aldo Iester (sostituto)
n. 1 biostatistico	Riccardo Haupt (titolare) - Maria Grazia Calevo (sostituto)
n. 1 farmacologo	Giovanni B. Bonanno (titolare)
n. 1 farmacista SSR	Paola Barabino (titolare) - Chiara Intra (sostituto)
n. 1 esperto in materia giuridico e assicurativa o un medico legale	Francesco De Stefano (titolare) Presidente Anna Banchemo (sostituto)
n. 1 esperto di bioetica	Adele Comelli (titolare) - Paola Oreste (sostituto)
n.1 rappresentante dell'area delle professioni sanitarie interessata alla sperimentazione	Marina Picconi (titolare) - Ivana Carpanelli (sostituto)

n. 1 rappresentate del volontariato o dell'associazionismo

di tutela dei pazienti

Rino Tortorelli (titolare) - Giovanni Foti (sostituto)

n. 1 esperto in dispositivi medici

Maurizio Marasini (titolare) - Carlo Gandolfo (sostituto)

Componenti in relazione alla specifica professionalità:

1 Ingegnere clinico in relazione area medico-chirurgica del DM

Gino Spada (titolare) - Franca Foppiano (sostituto)

1 esperto in nutrizione in relazione studio prodotto alimentari

Paolo Fiore (titolare) - Fabrizio Gallo (sostituto)

1 esperto clinico del settore per nuove procedure tecniche diagnostiche terapeutiche

Giovanni Melioli (titolare) - Gino Tripodi (sostituto)

1 esperto in genetica per studi di genetica

Roberto Ravazzolo (titolare) - Emilio Di Maria (sostituto)

Ricerche e Trials clinici in corso nel 2016

Anno	Titolo studio	U.O.
	La tossina Botulinica A (BT-A) nel trattamento della spasticità in età evolutiva.	Neuropsichiatria Infantile
	Isolamento di cellule endoteliali tumorali ed identificazione di nuovi marcatori tumorali in pazienti affetti da Neuroblastoma.	Lab. Oncologia
	Tumore di Wilms 2003-11-13. Protocollo diagnostico-terapeutico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
	Norme per la gestione del materiale biologico e per il suo impiego a scopo diagnostico e di ricerca nel neuroblastoma.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
	Protocollo per i pazienti con rhabdomyosarcoma non metastatico in età pediatrica.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
	International Infant Hydrocephalus Study (IIHS).	Neurochirurgia
2001	Primo studio cooperativo europeo per il neuroblastoma ad alto rischio.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2003	Registro internazionale delle neutropenie croniche gravi.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo

2004	Neuroblastoma ad alto rischio refrattario alla terapia o ricaduto dopo autotrapianto: studio pilota sulla tossicità ed attività antitumorale dell'allograpianto da donatore familiare compatibile o aploidentico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2004	Istituzione di Biobanca per pazienti affetti da malattie reumatiche dell'età pediatrica.	Pediatria II - Reumatologia
2005	Inoculazione di tossina botulinica per il trattamento dell'acalasia dello sfintere anale interno.	Chirurgia
2005	EpSSG NRSTS 2005 - a protocol for Localized Non-Rhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2006	Studio sulla storia naturale dello sviluppo del diabete di tipo 1.	Clinica Pediatrica
2006	Protocollo terapeutico AIEOP-LH 2004.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2006	Uso del filgrastim peghilato nelle neutropenie croniche severe.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2007	Efficacia e tollerabilità di due terapie sostitutive in casi di amenorrea successiva a trattamento antitumorale in età pediatrica.	Clinica Pediatrica
2007	Analisi proteomica degli effluenti peritoneali in pazienti trattati con dialisi peritoneale ciclica continua (CCPD). Biocompatibilità e funzioni anti-ossidanti.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2008	Protocollo di salvataggio associazione Clofarabina con Vepeside e Ciclofosfamide (CLOVE) per il trattamento delle leucemie acute resistenti o in seconda recidiva dell'età pediatrica.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2008	Interfant 2006 per il trattamento dei bambini di età inferiore ad 1 anno affetti da leucemia linfoblastica acuta.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2008	Efficacia di anticorpi monoclonali anti-CD20 in pazienti con Sindrome Nefrosica resistente alla terapia combinata con steroidi ed inibitori delle calcineurine.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2008	Impiego del materiale della BIT - Biobanca Integrata Tessuto-genomica - dell'Istituto "G. Gaslini" per diagnosi e ricerca.	Lab. Biologia Molecolare
2008	Progetto Pensiero: centralizzazione istologica ed attivazione del Registro nazionale dei Tumori del Sistema nervoso Centrale.	Neurochirurgia
2008	A multi-site RCT comparing regional and general anaesthesia for effects on neurodevelopmental outcome and apnoea in infants.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2008	Ipogonadismo ipogonadotropo maschile a presentazione neonatale.	Clinica Pediatrica

2009	A multicentre, prospective, long-term, registry of pediatric patients with Crohn's disease.	Pediatria III a indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva
2009	Pediatric chronic kidney disease and cardiovascular complications.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2009	EUROFEVER. La Rete Europea EULAR/PRES per la creazione di un registro relativo alla classificazione delle malattie autoinfiammatorie in età pediatrica.	Pediatria II - Reumatologia
2009	Trattamento del bambino con pregressa pielonefrite acuta o infezioni ricorrenti delle vie urinarie e prevenzione del danno renale: studio clinico prospettico randomizzato.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2009	Anticorpo monoclonale anti TNF (Etanercept) per il trattamento della GvHD acuta refrattaria alla terapia steroidea di prima linea.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2009	Valutazione preclinica di piccole molecole come potenziali agenti terapeutici in Anemia di Fanconi.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2009	Treatment study for children and adolescents with acute Promyelocitic Leukemia.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2010	Raccolta di dati clinici nell'ambito di diagnostica comprensiva di Anemia di Fanconi: creazione di un database clinico-biologico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2010	Studio dei sistemi di trasporto ionico nell'epitelio bronchiale umano.	Genetica Medica
2010	Livelli ematici di vitamina D ed infezioni respiratorie del bambino in età prescolare.	Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico
2010	Validazione del dosaggio di anticorpi circolanti verso neo-autoantigeni glomerulari (SOD2, AR, PLA2r) come biomarker surrogato della evoluzione della glomerulo nefrite membranosa.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2010	Ricerca del glucano nel liquor in una popolazione di soggetti in trattamento per leucemia linfoblastica acuta/linfoma non Hodgkin.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2010	A long term, multi-center, longitudinal post-marketing, observational registry to assess long term safety and effectiveness of HUMIRA (Adalimumab) in children with moderate to severe active polyarticular or polyarticular course juvenile idiopathic arthritis (JIA) - STRIVE.	Pediatria II - Reumatologia
2010	Adattamento cross-culturale e validazione della versione del genitore e del paziente del Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR).	Pediatria II - Reumatologia

2010	Registro Europeo di Evoltra (Clofarabina).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2010	Kuvan® Adult Maternal Paediatric European Registry.	Clinica Pediatrica
2010	Studio della massa ossea e composizione corporea in neonati e lattanti con diverse tipologie di crescita intrauterine.	Clinica Pediatrica
2011	Programma internazionale, osservazionale, non interventistico, volontario sulle Malattie da accumulo lisosomiale.	Pediatria II - Reumatologia
2011	Uso della metformina in pazienti pediatrici obesi.	Clinica Pediatrica
2011	Partecipazione del Centro Fibrosi Cistica di Genova al Registro Italiano di Fibrosi Cistica presso l'Istituto Superiore di Sanità.	Fibrosi Cistica UOS
2011	Database del forum europeo sulla crescita increlex® (iniezione di mecasermin [origine rdna]): registro europeo per monitorare la sicurezza e l'efficacia a lungo termine di increlex®.	Clinica Pediatrica
2011	Valutazione del profilo rischio-beneficio a lungo termine della terapia con levotiroxina in bambini con ipotiroidismo congenito: influenza della dose iniziale di levotiroxina su sviluppo neurologico, crescita, apparato cardiovascolare e scheletrico.	Clinica Pediatrica
2011	Studio radiologico delle anomalie del sistema riproduttivo maschile in Fibrosi Cistica.	Clinica Pediatrica
2011	Studio epidemiologico descrittivo, sull'identificazione dello stato di metilazione del genoma in bambini con bassa statura idiopatica.	Clinica Pediatrica
2011	Studio osservazionale, multicentrico, nazionale per valutare l'aderenza e gli esiti a lungo termine della terapia in soggetti pediatrici che utilizzano EasypodTM, dispositivo elettromeccanico per la somministrazione dell'ormone della crescita.	Clinica Pediatrica
2011	Sorveglianza della sicurezza di farmaci e vaccini e valutazione dell'efficacia della vaccinazione antinfluenzale in pediatria.	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2011	Studio molecolare dei disordini genetici associati ad alterazioni del gene RET.	Genetica Medica

2011	Validazione, caratterizzazione e bersagliamento selettivo di nuovi marcatori tumorali in pazienti affetti da neuroblastoma.	Lab. Oncologia
2011	Studio multicentrico, in aperto, randomizzato, controllato, della durata di 12 mesi per valutare l'efficacia, la tollerabilità e la sicurezza della somministrazione precoce di everolimus in associazione a dose ridotta di inibitore della calcineurina (CNI).	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2011	Validazione dello strumento "champs" per la valutazione del rischio di caduta del minore ricoverato in ospedale pediatrico.	Patologia Neonatale
2011	Farmacovigilanza in pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile (Pharmachild). Un registro di PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organisation) e PRES (Pediatric Rheumatology European Society).	Pediatria II - Reumatologia
2011	A SIOPEN Study - Studio di fase I/II per dose e schedula dell'anticorpo monoclonale anti GD2 ch 14.18/CHO in infusione continua associato a Aldesleuchina (IL2) in pazienti con neuroblastoma refrattario o recidivato.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Registry for patients with Niemann-Pick Type C Disease.	Pediatria II - Reumatologia
2011	Registro pediatrico multicentrico nella trombocitemia essenziale (TE).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Protocollo collaborativo internazionale per il trattamento di bambini ed adolescenti affetti da Leucemia Linfoblastica Acuta.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Valutazione del profilo metabolomico in siero e urina di pazienti con Anemia di Fanconi.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Follow-up dei pazienti a rischio per bronchiolite obliterante dopo trapianto di cellule staminali allogeniche.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Espressione di ABCB1/P-glycoprotein come fattore per la stratificazione biologica dell'osteosarcoma non metastatico delle estremità: studio prospettico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2011	Studio randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo, per la valutazione della sicurezza ed efficacia di Midazolam intranasale (USL261) nel trattamento delle crisi epilettiche a grappolo in pazienti ambulatoriali - ARTEMIS1	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2011	Primo studio internazionale per il Linfoma di Hodgkin, varietà prevalenza linfocitaria, nei bambini e negli adolescenti.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Studio clinico di fase III, multicentrico, randomizzato, in doppio cieco, controllato verso Placebo per valutare la sicurezza e l'efficacia di Sitagliptin in pazienti pediatrici affetti da Diabete Mellito di tipo II scarsamente compensati.	Clinica Pediatrica

2012	European low and intermediate risk neuroblastoma - SIOPEX study.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Studio in aperto, multicentrico, a braccio singolo, di Fase I con aumento del dosaggio con fase di estensione per la valutazione di efficacia di RO5185426 in pazienti pediatrici affetti da melanoma chirurgicamente incurabile e non resecabile di Stadio IIIC o Stadio IV con mutazioni BRAFV600.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Monitoraggio della sindrome di astinenza in TIP tramite utilizzo della scala WAT1.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2012	Studio multicentrico prospettico, controllato verso placebo in doppio cieco randomizzato (di fase III) per valutare l'efficacia clinica e la sicurezza di anticorpi policlonali aviari Anti-Pseudomonas (IgY) nella prevenzione delle infezioni ricorrenti da Pseudomonas aeruginosa nei pazienti con fibrosi cistica.	Clinica Pediatrica
2012	Haemophilic arthropathy (HA) and ultrasound (US): development and first validation steps of the simplified haemophilia early arthropathy detection with ultrasound (HEAD-US) score.	Direzione Scientifica
2012	Nuovi farmaci per le malattie rare: modelli di costo-efficacia nelle sindromi periodiche associate alla criopirina.	Direzione Scientifica
2012	Studio multicentrico di fase II per valutare l'attività e la tossicità della Citarabina Liposomiale nel trattamento di bambini ed adolescenti con leucemia acuta linfoblastica e localizzazione meningea resistente o in ricaduta dopo trattamento sistemico e intrarachideo.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	30 day, open-label, active-controlled, randomized study of the safety, efficacy and the pharmacodynamic properties of oral rivaroxaban in children with various manifestations of venous thrombosis.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Studio pilota, in aperto, a braccio singolo, multicentrico, per esplorare la sicurezza, tollerabilità, farmacocinetica ed efficacia di somministrazioni intravenose multiple di NI-0501, un anticorpo monoclonale anti-interferone gamma (anti-IFN γ), in pazienti pediatrici con Linfoistocitosi Emofagocitica primaria (HLH) riattivata.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Protocollo di reinduzione per pazienti affetti da neuroblastoma ad alto rischio in prima recidiva.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Trial internazionale per bambini e adolescenti con LNH a cellule B o LLA-B: valutazione dell'efficacia e della sicurezza del Rituximab nei pazienti ad alto rischio.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Identificazione delle basi genetiche dell'Anomalia di Poland.	Genetica Medica

2012	International Pediatric Peritoneal Biopsy Study in Children.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2012	Protocollo prospettico di studio del parenchima renale con sequenza DWI-MR nelle infezioni alte delle vie urinarie per la ricerca di focolai parenchimali.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2012	Validazione del questionario multidimensionale per la dermatomiosite giovanile Juvenile Dermatomyositis Multidimensional Assessment Report (JDMAR).	Pediatria II - Reumatologia
2012	Studio di fase IV per valutare la riduzione della frequenza di somministrazione di tocilizumab in pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile sistemica (sJIA) che manifestano anomalie nei parametri di laboratorio durante il trattamento con tocilizumab.	Pediatria II - Reumatologia
2012	Valutazione dell'evoluzione clinica dei bambini con artrite idiopatica giovanile trattati con etanercept presso i centri italiani di reumatologia pediatrica.	Pediatria II - Reumatologia
2012	Studio di fase IIa, internazionale, multicentrico, in aperto, non controllato per valutare la sicurezza e la farmacocinetica di 4 infusioni per via endovenosa di rituximab da 375 mg/m ² ciascuna in pazienti pediatrici affetti da grave granulomatosi con poliangite (di Wegener) o poliangite microscopica.	Pediatria II - Reumatologia
2012	Standardizzazione dell'esame ecografico articolare nei pazienti con artrite idiopatica giovanile.	Pediatria II - Reumatologia
2012	Prevalenza della resistenza ai macrolidi in Mycoplasma pneumoniae in una popolazione pediatrica affetta da infezioni delle vie aeree inferiori.	Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico
2012	Studio clinico multicentrico, prospettico, randomizzato per il trattamento dei pazienti con osteosarcoma in recidiva.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2012	Twenty-four month, multicenter, prospective, randomized, double-blind, placebo controlled, parallel-group study to evaluate the efficacy, safety, tolerability, and cost-effectiveness of allergen specific sublingual immunotherapy (SLIT) in combination with standard of care (SoC) in pediatric allergic asthma.	Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico
2012	Sequenziamento dell'intero genoma e/o esoma in casi familiari e sporadici di Difetti del Tubo Neurale mediante sequenziamento massivo di nuova generazione (NGS).	Neurochirurgia
2012	La Risonanza Magnetica Total-Body nella valutazione del paziente affetto da dermatomiosite giovanile.	Pediatria II - Reumatologia
2012	Studio molecolare dei disordini genetici associati ad alterazioni del gene PHOX2B.	Genetica Medica

2013	Studio pilota "osservazionale" di coorte retrospettivo per la valutazione della sicurezza della terapia neuroprotettiva effettuata in neonati con encefalopatia ipossico-ischemica sottoposti ad ipotermia.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2013	Studio in doppio cieco su efficacia e sicurezza dell'inibitore della fosfodiesterasi di tipo 5 tadalafil in pazienti pediatrici con ipertensione arteriosa polmonare.	Cardiologia
2013	An observational registry of abatacept in patients with juvenile idiopathic arthritis.	Pediatria II - Reumatologia
2013	Studio in aperto, multinazionale, multicentrico per valutare la sicurezza, efficacia e farmacocinetica dell'asfotase alfa (proteina di fusione fosfatasi alcalina non tessuto-specifica umana ricombinante) nei neonati e nei bambini di età uguale o inferiore a 5 anni affetti da ipofosfatasia (HPP).	Pediatria II - Reumatologia
2013	Comparazione tra esame ecografico e risonanza magnetica nei pazienti con artrite idiopatica giovanile.	Pediatria II - Reumatologia
2013	Studio multicentrico, randomizzato, controllato con placebo, di SBC-102 in pazienti con carenza di lipasi acida lisosomiale.	Pediatria II – Reumatologia
2013	MD-Paedigree - Integrazione di dati e processi nell'artrite idiopatica giovanile.	Pediatria II - Reumatologia
2013	Progetto IPERN (Italian PEdiatric Rheumatology Network) - Registro online per lo studio dei pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile in trattamento con farmaci biologici.	Pediatria II - Reumatologia
2013	A three-arm, randomized, double-blind, placebo-controlled study of the efficacy and safety of two trough-ranges of everolimus as adjunctive therapy in patients with tuberous sclerosis complex (TSC) who have refractory partial-onset seizures.	Neuropsichiatria Infantile
2013	Studio controllato comparativo attivo, randomizzato, parzialmente in cieco, di fase IIb per valutare farmacocinetica/farmacodinamica, sicurezza e tollerabilità di fosaprepitant in pazienti pediatrici per la prevenzione della nausea e del vomito associati a chemioterapia emetogena.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Utilizzo della ciclofosfamide dopo trapianto aploidico di cellule staminali aploidico midollari emopoietiche non t depletato.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Efficacia diagnostica e implicazioni prognostiche della metodica 18F-DOPAPET/CT nello studio del neuroblastoma ad alto rischio: confronto con la scintigrafia con I-123-MIBG.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Multinational European Trial Children with Opsoclonus Myoclonus Syndrome/ Dancing Eye Syndrome.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo

2013	Screening per lesioni precursori di carcinoma di cellule squamose nella cavità orale di pazienti affetti da Anemia di Fanconi in Italia.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Studio prospettico e randomizzato per ottimizzare la terapia con prednisone nelle recidive della sindrome nefrosica idiopatica dei bambini (Studio PROPINE).	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2013	Studio osservazionale, multicentrico, multinazionale, con follow-up a lungo termine su pazienti affetti da Sindrome Emolitico-Uremica Atipica (SEU atipica) e trattati con eculizumab in uno studio clinico precedente.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2013	Studio osservazionale, non interventistico, multicentrico, multinazionale su pazienti affetti da Sindrome Emolitico-Uremica Atipica (aHUS Registry).	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2013	Studio di fase Ib, in aperto, multicentrico, per la valutazione della farmacocinetica, della farmacodinamica e della sicurezza di tocilizumab somministrato per via sottocutanea in pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile sistemica.	Pediatria II - Reumatologia
2013	Studio clinico randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo, di fase III, sull'impiego di tadalafil nella distrofia muscolare di Duchenne.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2013	Studio di fase II, multicentrico, non controllato per valutare l'efficacia e la sicurezza di nilotinib per via orale in pazienti pediatrici affetti da leucemia mieloide cronica Ph+ in fase cronica di nuova diagnosi o da leucemia mieloide cronica Ph+ in fase cronica o accelerata resistente o intollerante a imatinib o dasatinib.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Studio di fase I/II, multicentrico, in aperto, di definizione della dose, per una valutazione della sicurezza e della tollerabilità e una valutazione preliminare dell'efficacia di nab-paclitaxel in soggetti in età pediatrica con tumori solidi recidivati o refrattari.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Studio multicentrico per il monitoraggio a lungo termine dei pazienti affetti da HLH che hanno ricevuto un trattamento con NI-0501, un anticorpo monoclonale anti-interferone gamma (anti-IFN γ).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Percezione multisensoriale delle azioni e trattamento riabilitativo.	Medicina Fisica e Riabilitazione
2013	International Study for Treatment of Standard Risk Childhood Relapsed ALL2010.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2013	Immunizzazione anti-biofarmaceutici: predittori e analisi della rilevanza clinica per minimizzare il rischio di immunizzazione nell'artrite reumatoide e nell'artrite idiopatica giovanile (sottostudio di Pharmachild-Farmacovigilanza in pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile). Un registro di PRINTO (Paediatric Rheumatology	Pediatria II - Reumatologia

	International Trials Organisation) e PRES (Pediatric Rheumatology European Society).	
2013	La qualità della vita nei giovani di bassa statura.	Clinica Pediatrica
2013	Determinazione del rischio relativo di tumore del colon-retto in pazienti con malattia di Hirschsprung - Determination of the relative risk of colorectal cancer in Hirschsprung patients.	Chirurgia
2013	Studio randomizzato adattativo in doppio cieco, controllato versus placebo, a gruppi paralleli per valutare la sicurezza e l'efficacia di UX007 somministrato a pazienti affetti da sindrome da deficienza del trasportatore di glucosio 1.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2013	Multi-center studies to understand the epidemiology, diagnosis, and treatment of pediatric invasive fungal infections.	Malattie Infettive
2013	Valutazione dell'efficacia della campagna di prevenzione della Sudden Infant Death Syndrome (SIDS).	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2014	Profilassi antibiotica e danno renale nelle anomalie congenite del rene e delle vie urinarie.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2014	A phase 3, rollover study to evaluate the safety and efficacy of long-term treatment with lumacaftor in combination with ivacaftor in subjects aged 12 years and older with cystic fibrosis homozygous or heterozygous for the F508del-CFTR mutation.	Clinica Pediatrica
2014	Studio multicentrico, in doppio cieco, randomizzato, controllato verso placebo, a gruppi paralleli per valutare l'efficacia e la sicurezza di lacosamide come terapia aggiuntiva in soggetti con epilessia di età compresa tra 4 e 17 anni con crisi a insorgenza parziale.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2014	Studio di estensione, multicentrico, in aperto, a lungo termine per valutare l'efficacia e la sicurezza di lacosamide come terapia aggiuntiva in soggetti pediatrici affetti da epilessia con crisi ad esordio parziale.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2014	Il passaporto dei lungo-sopravvissuti a tumore pediatrico (LSTP). Valutazione dell'impatto psicologico della sua consegna ai "guariti" o ai loro genitori.	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2014	Registro Italiano dei tumori Neuroblastici periferici (RINB) - Registro dei Centri della Associazione Italiana Ematologia Oncologica Pediatrica. Protocollo di studio osservazionale retrospettivo e prospettico dei tumori Neuroblastici periferici (RINB) - Registro dei Centri della Associazione Italiana Ematologia Oncologica Pediatrica.	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati

2014	Mantenimento della remissione nella rettocolite ulcerosa in età pediatrica: nuove strategie terapeutiche.	Pediatria III a indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva
2014	Efficacia e sicurezza di paracetamolo in confronto a ibuprofene nel trattamento del dotto arterioso pervio nei neonati pretermine. Studio randomizzato, in aperto, controllato verso farmaco di confronto, prospettico.	Patologia Neonatale
2014	Studio multicentrico sull'efficacia, farmacocinetica/farmacogenomica dello schema a dosaggio ridotto di acido tranexamico nella chirurgia riparativa della craniostenosi.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2014	Studio osservazionale, non interventistico di follow-up a 5 anni dello studio: Studio clinico di fase III, multicentrico, randomizzato, in doppio cieco, controllato verso Placebo e Metformina per valutare la sicurezza e l'efficacia di Sitagliptin in pazienti pediatrici affetti da Diabete Mellito di tipo II scarsamente compensati.	Clinica Pediatrica
2014	Preservazione della fertilità in pazienti che effettuino terapie gonadotossiche.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2014	Determinazione della Dose di rhIGF-1/rhIGFBP-3, somministrata per infusione continua, necessaria a determinare e mantenere i livelli sierici di IGF-1 longitudinali entro i livelli fisiologici nei neonati prematuri, per prevenire la Retinopatia del Prematuro.	Patologia Neonatale
2014	Studio di registro prospettico di pazienti con tumore neuroblastico periferico e invasione del canale spinale.	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2014	Studio di sorveglianza a lungo termine su latanoprost per il monitoraggio delle alterazioni dell'occhio in termini di iperpigmentazione nelle popolazioni pediatriche.	Oculistica
2014	Registro e network europeo per le malattie metaboliche con omocistinuria e difetti di metionina.	Clinica Pediatrica
2014	A randomized, double-blind, placebo controlled study of canakinumab in patients with Hereditary Periodic Fevers (TRAPS, HIDS, or crFMF), with subsequent randomized withdrawal/ dosing frequency reduction and open label long term treatment epochs.	Pediatria II - Reumatologia
2014	Creazione di un database di studi RM in soggetti in età pediatrica normali e affetti da malattie neurologiche rare.	Neuroradiologia
2014	Protocollo di Studio Osservazionale Retrospettivo sui soggetti fuori terapia dopo tumore pediatrico - Registro Ospedaliero dei Centri della Associazione Italiana Ematologia Oncologica Pediatrica (AIEOP).	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2014	An Observational Disease and Clinical Outcomes Registry of Patients with Lysosomal Acid Lipase (LAL) Deficiency (Wolman Disease and Cholesteryl Ester Storage Disease)	Pediatria II - Reumatologia

	and Carriers of the Disorder.	
2014	PanCareSurFup: protocollo di studio osservazionale retrospettivo caso controllo sui soggetti fuori terapia dopo tumore pediatrico.	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2014	Studio randomizzato, controllato, in aperto, volto a valutare l'efficacia e la sicurezza di cinacalcet HCl nei soggetti pediatrici con iperparatiroidismo secondario e malattia renale cronica sottoposti a dialisi.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2014	β -SPECIFIC 4 Patients: Study of Pediatric Efficacy and Safety with First-line use of Canakinumab - An open-label canakinumab (ACZ885) dose reduction or dose interval prolongation efficacy and safety study in patients with active Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis (SJIA).	Pediatria II - Reumatologia
2014	Studio non interventistico sulla storia naturale di soggetti con Fibrodisplasia Ossificante Progressiva (FOP).	Pediatria II - Reumatologia
2014	Trapianto allogenico di cellule staminali con NiCord, cellule staminali e progenitrici, derivate dOI sangue del cordone ombelicale, espanse exvivo, in pazienti adolescenti e adulti con neoplasie ematologiche.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2014	La telemedicina in aiuto del bambino e della sua famiglia: progetto pilota multicentrico di tele monitoraggio domiciliare nelle gravi patologie neuromuscolari con ventilazione assistita.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2014	An Open-Label, Multicenter Evaluation of the Safety and Efficacy of Recombinant Coagulation Factor VIII Fc Fusion Protein (rFVIII-Fc; BII031) in the Prevention and Treatment of Bleeding in Previously Untreated Patients with Severe Hemophilia A.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2014	Validazione del dosaggio di anticorpi circolanti verso neo-autoantigeni glomerulari come biomarker surrogato dell'evoluzione della glomerulonefrite lupica.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2014	CureGN: Cure Glomerulonephropathy Network.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2014	Studio controllato di fase 3, randomizzato, in doppio cieco, con procedura fittizia per valutare l'efficacia e la sicurezza clinica di ISIS 396443 somministrato per via intratecale in pazienti affetti da atrofia muscolare spinale a insorgenza infantile.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2014	PanCareLIFE (PCL): PanCare Studies in Fertility and Ototoxicity to improve Quality of Life after Cancer during childhood, Adolescence and Young Adulthood.	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2014	Le cellule staminali del sangue nei guariti di leucemia.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo

2014	Studio dei geni di staminalità in pazienti trapiantati con cellule staminali ematopoietiche: valutazione dell'espressione genica atime points dopo trapianto.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2014	Sequenziamento di Nuova Generazione (NGS) per l'analisi genetica di malattie caratterizzate da estrema eterogeneità genetica con le finalità di individuarne i geni responsabili e delineare un protocollo diagnostico.	Genetica Medica
2014	Studio dell'attività immunoregolatoria delle cellule staminali mesenchimali sulle cellule dell'immunità innata.	Lab. Immunologia Clinica e Sperimentale
2015	Protocollo di studio osservazionale retrospettivo-prospettico sui soggetti arruolati nei centri AIEOP e IPINET	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Protocollo di studio osservazionale retrospettivo-prospettico sui soggetti arruolati nei centri AIEOP e IPINET.	Malattie Infettive
2015	Studio in aperto, con arruolamento di soggetti di età compresa fra i 6 e meno di 18 anni, affetti da dolore che richieda un trattamento con oppiacei a rilascio prolungato, al fine di valutare la sicurezza e l'efficacia del tapentadolo PR vs. la morfina PR, seguito da estensione in aperto.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2015	Valutazione dell'Efficacia e della Sicurezza della Colla di Fibrina Kedrion come coadiuvante per il controllo dell'emostasi in pazienti pediatrici sottoposti ad interventi di cardiocirurgia a cuore aperto. Studio multicentrico, controllato, randomizzato.	Cardiologia
2015	Studio randomizzato multicentrico in aperto di fase 3b sugli effetti della sospensione del SAMSCAÒ (Tolvaptan) orale titolato sul sodio sierico, sulla farmacocinetica e sulla sicurezza in bambini e adolescenti ricoverati con iponatremia euvolemica o ipervolemica.	Clinica Pediatrica
2015	Studio di estensione di follow-up multicentrico di fase 3b per valutare la sicurezza a lungo termine in bambini e adolescenti con iponatremia euvolemica o ipervolemica che hanno partecipato in precedenza a uno studio su SAMSCA® (tolvaptan) orale titolato.	Clinica Pediatrica
2015	Sperimentazione multicentrica, randomizzata, in doppio cieco, controllata verso placebo sull'anticorpo monoclonale anti-TNF adalimumab in soggetti pediatrici con colite ulcerosa da moderata a severa.	Pediatria III a indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva
2015	Predittori di remissione persistente dopo sospensione della terapia con farmaco biologico Etanercept, in pazienti affetti da artrite idiopatica giovanile che abbiano raggiunto la remissione clinica: sviluppo di linee guida per la sospensione dell'Etanercept.	Pediatria II - Reumatologia
2015	Validazione degli studi diagnostici con Risonanza Magnetica 3T nell'ambito del neuroimaging pediatrico e fetale: comparazione con studi eseguiti su magneti a basso campo	Neuroradiologia

	(1,5 T).	
2015	Studio randomizzato, in aperto, con controllo attivo, a dose flessibile per valutare la sicurezza e la tollerabilità di topiramato in monoterapia vs. levetiracetam in monoterapia in soggetti pediatrici con epilessia di nuova o recente insorgenza.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2015	Un registro multicentrico, multinazionale, prospettico e osservazionale che riunisce i dati di sicurezza e di esito clinico nei pazienti con diagnosi di VOD epatica grave che hanno ricevuto un trapianto di cellule staminali ematopoietiche (HSCT) e sono trattati con Defitelio o terapie di supporto (gruppo di controllo).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Sindrome autoimmune linfoproliferativa (ALPS) e malattie ALPS correlate: creazione di una rete nazionale (ALPS.IT.NET).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Donne con ridotto dosaggio di fattore della coagulazione VIII o IX con o senza sintomi emorragici.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Cerebral near - infrared spectroscopy monitoring in infants during the peri-operative period: a prospective observational cohort study (NIRS study).	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2015	Protocollo di studio multicentrico prospettico osservazionale sui sintomi muscoloscheletrici all'esordio in oncologia pediatrica e fattori predittivi nella diagnosi differenziale con l'AIG.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Sicurezza ed efficacia dell'inalazione di bicarbonato in pazienti con Fibrosi Cistica.	Clinica Pediatrica
2015	I-GRO: Individualized Growth Response Optimization: Utilizzo nella Pratica Clinica.	Clinica Pediatrica
2015	Studio osservazionale, prospettico, per identificare biomarkers dello stress ossidativo e dell'infiammazione nel neonato a termine e prematuro. Effetti della caffeina come antiossidante nei nati pretermine.	Patologia Neonatale
2015	Esito a lungo termine sui bambini arruolati nello studio ROPP-2008-01 precedentemente trattati con rhIGF-1/rhIGFBP-3 per la prevenzione della retinopatia del prematuro (ROP) o che hanno ricevuto cure neonatali standard.	Patologia Neonatale
2015	Ofatumumab in children with steroid- and calcineurin-inhibitor-resistant nephrotic syndrome: a double-blind randomized, controlled, superiority trial.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2015	Ofatumumab versus Rituximab in children with steroid and calcineurin inhibitor-dependent idiopathic nephrotic syndrome: an open-label, randomized, controlled,	Nefrologia, Dialisi e Trapianto

	superiority trial.	
2015	Development of an internationally agreed minimal dataset for Juvenile Dermatomyositis (JDM) for clinical and research use.	Pediatria II - Reumatologia
2015	Studio in aperto e a braccio singolo per la valutazione della sicurezza e della tollerabilità di Cinacalcet HCl in aggiunta alle terapie standard in soggetti pediatrici di età compresa tra 28 giorni e 6 anni con malattia renale cronica e iperparatiroidismo sottoposti a dialisi.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2015	Studio di estensione multicentrico a braccio singolo per determinare l'efficacia e la sicurezza a lungo termine di cinacalcet cloridrato nel trattamento dell'iperparatiroidismo secondario in soggetti pediatrici con insufficienza renale cronica sottoposti a dialisi.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2015	Registro europeo di bambini affetti da nefrite secondaria a porpora di schoenlein henoch per l'identificazione di fattori di rischio clinico, genetico e immunologico.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto

2015	GIGA-Kids-genomics of IgAN-related disease in kids.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2015	Studio multicentrico, in aperto, di fase II, per valutare la farmacocinetica, la farmacodinamica, la sicurezza e l'attività di Azacitidina e per confrontare Azacitidina con i controlli storici in soggetti pediatrici con sindrome mielodisplastica avanzata o leucemia mielomonocitica giovanile di nuova diagnosi non ancora sottoposti a trapianto di cellule staminali ematopoietiche.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Studio clinico randomizzato di Fase IIb A su bevacizumab aggiunto a temozolomide ± irinotecan in bambini con neuroblastoma refrattario recidivato - Studio BEACON-Neuroblastoma.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Studio Adattativo di Fase 3 Controllato, in Aperto, Randomizzato per valutare l'Efficacia, la Sicurezza e la Tollerabilità dell'Anticorpo BiTE® Blinatumomab come Terapia di Consolidamento Rispetto alla Chemioterapia di Consolidamento Convenzionale in Soggetti Pediatrici con Leucemia Linfoblastica Acuta (LLA) da precursori delle cellule B in Prima Recidiva ad Alto Rischio.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Protocollo per la leucemia acuta mieloide in età pediatrica.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Studio di fase 2 randomizzato, in doppio cieco, controllato verso placebo, a dosi multiple ascendenti per valutare la sicurezza, l'efficacia, la farmacocinetica e la farmacodinamica di PF-06252616 in ragazzi deambulanti con distrofia muscolare di Duchenne.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2015	Studio multicentrico, in doppio cieco, randomizzato, controllato con placebo, a gruppi paralleli per valutare l'efficacia e la sicurezza di lacosamide come terapia aggiuntiva in pazienti affetti da epilessia di età pari o superiore a 1 mese e inferiore a 4 anni con crisi a insorgenza parziale.	Neuropsichiatria Infantile
2015	Studio di Fase 3 randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo, a gruppi paralleli per la valutazione dell'efficacia e della sicurezza di VX-661 in combinazione con ivacaftor in soggetti di età pari e superiore a 12 anni, affetti da fibrosi cistica, omozigoti per la mutazione F508 del CFTR.	Fibrosi Cistica UOS
2015	Studio Di Fase Iniziale, Multicentrico, In Aperto Sulla Sicurezza E La Farmacocinetica Dell'anticorpo Anti-Pd-L1 (MPDL3280A) In Pazienti Pediatrici E Giovani Adulti Con Tumori Solidi Trattati In Precedenza.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Protocollo di studio multicentrico prospettico osservazionale sui sintomi muscoloscheletrici all'esordio in oncologia pediatrica e fattori predittivi nella diagnosi	Pediatria II - Reumatologia

	differenziale con l'AIG.	
2015	Registro Sindrome di Poland (RESIPO).	Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
2015	Proposal and validation of a Magnetic resonance-based semi-quantitative score for Spinal canal invasion in neuroblastoma.	Neuroradiologia
2015	Studio di estensione, multicentrico, in aperto, a lungo termine per valutare l'efficacia e la sicurezza di lacosamide come terapia aggiuntiva in soggetti pediatrici affetti da epilessia con crisi ad esordio parziale.	Neuropsichiatria Infantile
2015	Validazione degli studi diagnostici con Risonanza Magnetica 3T nell'ambito dell'imaging pediatrico: comparazione con studi eseguiti su magnete a basso campo (1,5 T).	Radiologia Clinica
2015	Completa caratterizzazione genetica di pazienti affetti da distrofia muscolare congenita con difetto di glicosilazione dell'alfa next-generation sequencing.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2015	Studio multicentrico, in aperto, a braccio singolo per valutare sicurezza, tollerabilità ed efficacia a lungo termine di olesoxime 10 mg/kg in pazienti affetti da SMA.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2015	Validazione del sistema di pletismografia a luce strutturata nella definizione del pattern respiratorio nelle patologie pediatriche neuromuscolari.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2015	Epidemiology of critical events, morbidity and mortality in neonatal anaesthesia: A European prospective multicentre observational study.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2015	Individuazione di pattern di efficienza intellettiva in pazienti con diagnosi di spina bifida (mielomeningocele) valutati attraverso l'uso della Wechsler Intelligence Scale IV for children (WISC IV).	Neuropsichiatria Infantile
2015	Indagine sulla terapia con Microinfusori per insulina in Italia.	Clinica Pediatrica
2015	Studio di fase 3, in aperto, di rollover per valutare la sicurezza e l'efficacia del trattamento a lungo termine con VX-661 in associazione con ivacaftor in soggetti di età pari o superiore a 12 anni affetti da fibrosi cistica, omozigoti o eterozigoti per la mutazione F508del-CFTR.	Clinica Pediatrica
2015	Validazione trans-culturale della scala di valutazione Habitual Activity Estimation Scale (HAES). Stima della consistenza interna della versione italiana.	Medicina Fisica e Riabilitazione

2015	Studio di terapia ottimale per l'eradicazione di Pseudomonas in fibrosi cistica (TORPEDO-FC).	Clinica Pediatrica
2015	Affidabilità del test di stimolo al glucagone nella diagnosi di deficit di ormone di crescita durante il periodo di transizione.	Clinica Pediatrica
2015	Studio Multicentrico Osservazionale riguardante l'opinione dei pazienti in merito all'assistenza dell'adulto con Fibrosi Cistica.	Fibrosi Cistica UOS
2015	Studio farmacologico prospettico sulla malattia veno-occlusiva epatica in pazienti pediatrici sottoposti a trapianto di cellule staminali ematopoietiche.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	La fatigue nel bambino e nell'adolescente sottoposto a chemioterapia.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	I disordini del movimento quale segno di presentazione presso i dipartimenti di emergenza pediatrica.	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2015	Analisi della prevalenza della malattia di Gaucher in pazienti pediatrici selezionati tramite un appropriato algoritmo diagnostico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Studio di fase I in aperto, a dosaggio scalare, per determinare la MTD, la sicurezza, la PK e l'efficacia di afatinib in monoterapia nei bambini di età compresa tra 2 anni e <18 anni con tumori recidivanti/refrattari neuroectodermici, rhabdomyosarcoma e/o altri tumori solidi con nota deregolazione della via ErbB indipendentemente dalla istologia tumorale.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2015	Valutazione della terapia assistita dell'arto superiore in pediatria.	Medicina Fisica e Riabilitazione
2015	Definizione dello spettro fenotipico associato a difetti molecolari del gene phox2B mediante ricerca di mutazioni non canoniche dello stesso gene in pazienti con episodi ricorrenti di alte.	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2015	Assistenza centrata sulla famiglia e soddisfazione dei genitori in neonatologia.	Patologia Neonatale
2015	Studio osservazionale prospettico sul trattamento del carcinoma mammario in gravidanza e sul follow up delle donne che hanno avuto una gravidanza dopo diagnosi e trattamento di un carcinoma mammario.	Ostetricia e Ginecologia
2016	Costruzione di una rete collaborativa nazionale per lo studio delle glicogenosi muscolari: registro nazionale e storia	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari

	naturale.	
2016	An international prospective study on clinically standard-risk medulloblastoma in children older than 3 to 5 years with low-risk biological profile (PNET 5 MB – LR) or average-risk biological profile (PNET 5 MB –SR).	Neurochirurgia
2016	Studio clinico controllato e randomizzato in aperto di micofenolato mofetile (MMF) contro ciclofosfamide (CYC) per l'induzione della remissione nella poliarterite nodosa giovanile (PAN). The MYPAN trial.	Pediatria II - Reumatologia
2016	Biomarker assessment of the radiation-related cancer risks in patients with congenital heart disease.	Cardiologia
2016	Il targeting metabolico delle cellule tumorali e/o effettrici quale strategia per aumentare l'efficacia terapeutica di protocolli di immunoterapia adottiva.	Lab. Oncologia
2016	Studio di estensione in aperto per pazienti con atrofia muscolare spinale che hanno partecipato precedentemente agli studi sperimentali su ISIS 396443.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Studio retrospettivo sull'impiego di emocomponenti in cardiocirurgia pediatrica.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2016	Valutazione dell'efficacia e della sicurezza della retigabina in pazienti con encefalopatia epilettica da mutilazione di KCNQ2: studio in aperto, internazionale, multicentrico, osservazionale, prospettico e retrospettivo.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Promozione della salute in famiglie di pazienti con artrite idiopatica giovanile.	Pediatria II - Reumatologia
2016	Studio multicentrico prospettico randomizzato che confronta la globulina anti timocite del cavallo (hATG) + la ciclosporina A (CsA) con o senza Eltrombopag quale terapia di prima linea per pazienti con anemia aplastica grave (RACE).	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Second study of cardiac involvement in ATP1A3-related syndromes.	Neuropsichiatria Infantile
2016	EULAR Web Library Imaging: creazione di una libreria web di immagini di lesioni/anomalie muscolo scheletriche di pazienti con patologie pediatriche reumatiche.	Pediatria II - Reumatologia
2016	Multicenter, open-label, active-controlled, randomized study to evaluate the efficacy and safety of an age-and body weight-adjusted rivaroxaban regimen compared to standard of care in children with acute venous thromboembolism.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo

2016	Second international Inter-Group Study for classical Hodgkin's Lymphoma in children and adolescent.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Estensione a 10 anni dello studio osservazionale per valutare l'efficacia e i costi della profilassi secondaria verso la terapia a domanda con Kogenate Bayer nei pazienti affetti da emofilia grave POTTER-10.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Progetto pilota passaporto clinico.	Neuropsichiatria Infantile
2016	Registro Nazionale della Sindrome di Dravet e altre Sindromi correlate a mutazioni dei geni SCN1A e PCDH19.	Neuropsichiatria Infantile
2016	Studio in aperto, sequenziale, a dosi ripetute, crescenti, per la determinazione della dose di sarilumab, somministrato mediante iniezione sottocutanea (SC), in bambini e adolescenti di età compresa tra 2 anni e 17 anni, affetti da artrite ideopatica giovanilepoliarticolare (AIGp), seguito da una fase di estensione.	Pediatria II - Reumatologia
2016	Studio interventistico, randomizzato, in doppio cieco controllato con placebo, principio attivo di confronto (fluoxetina), a dose fissa di vortioxetina in pazienti pediatrici di età compresa tra 7 e 11 anni con disturbo depressivo maggiore (DDM).	Neuropsichiatria Infantile
2016	Studio interventistico, randomizzato, in doppio cieco controllato con placebo, principio attivo di confronto (fluoxetina), a dose fissa di vortioxetina in pazienti pediatrici di età compresa tra 12 e 17 anni con disturbo depressivo maggiore (DDM).	Neuropsichiatria Infantile
2016	Studio prospettico, multicentrico, in doppio cieco, randomizzato, controllato con placebo, a gruppi paralleli per la valutare la sicurezza e l'efficacia di domperidone in soggetti pediatrici di età compresa tra 6 mesi e 12 anni con nausea e vomito dovuti a gastroenterite acuta.	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2016	Protocollo internazionale collaborativo per il trattamento delle Istiocitosi a Cellule di Langerhans.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Valutazione del fenotipo immunologico in pazienti affetti da sindrome rohhadnet: studio osservazionale, multicentrico italiano.	Clinica Pediatrica
2016	Studio osservazionale sull'analisi dei telomeri nei pazienti pediatrici con insufficienza midollare in confronto alla popolazione di riferimento.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Sperimentazione multicentrica, randomizzata, in doppio cieco, a gruppi paralleli, controllata verso placebo di due dosi fisse di soluzione orale ZX008 (fenfluramina cloridrato) come terapia supplementare in bambini e giovani adulti affetti dalla sindrome di Dravet.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari

2016	Studio di estensione, a lungo termine, in aperto, a dose flessibile, condotto con vortioxetina in bambini e adolescenti affetti da Disturbo Depressivo Maggiore (DDM) di età comprensiva fra 7 e 18 anni.	Neuropsichiatria Infantile
2016	Studio di estensione, a lungo termine, in aperto, a dose flessibile, condotto con vortioxetina in bambini e adolescenti affetti da Disturbo Depressivo Maggiore (DDM) di età comprensiva fra 7 e 17 anni.	Neuropsichiatria Infantile
2016	Observational longitudinal study of growth patterns, body composition, energy expenditure and dietary intake in italian infants and children with spinal muscular atrophy type I and II.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Studio osservazionale sull'incidenza delle lesioni da decubito nei nati pretermine, con età gestazionale \leq 34 settimane, che necessitano di ricovero in Patologia e Terapia Intensiva Neonatale di supporto ventilatorio non invasivo mediante applicazione di nasalCPAP.	Patologia Neonatale
2016	Studio di fase I, in aperto, a dose singola, non randomizzato atto a valutare la farmacocinetica e la farmacodinamica di Edoxaban in soggetti pediatrici.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	A phase I Study of EPZ-6438 (an EZH2 Inhibitor Tazemetostat) in Pediatric Subjects with Relapsed or Refractory INI1-Negative Tumors or Synovial Sarcoma.	Neurochirurgia
2016	Studio di fase I/II, multicentrico, in aperto, a incremento progressivo della dose, sulla sicurezza e la farmacocinetica di cobimetinib in pazienti pediatrici e giovani adulti con tumori solidi precedentemente trattati.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Registro osservazionale, longitudinale, prospettico, al lungo termine relativo a pazienti affetti da ipofosfatasia.	Pediatria II - Reumatologia
2016	Studio della connettività cerebrale nell'Agenesia del corpo calloso.	Neuropsichiatria Infantile
2016	Patient Engagement in Fibrosi Cistica: coinvolgimento attivo del paziente e del caregiver a confronto nel processo terapeutico.	Clinica Pediatrica
2016	Studio randomizzato, prospettico in doppio cieco controllato verso placebo per la valutazione del numero, della durata e della gravità delle infezioni delle alte vie respiratorie in bambini ad elevato rischio di ricorrenza dopo trattamento standard con il lisato batterico "Paspas 3 mg compresse" nell'arco di un periodo di sei mesi di osservazione.	Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico
2016	Studio di fase III, randomizzato, in doppio cieco, double-dummy, controllato, multicentrico, di non-inferiorità, per confrontare una formulazione liquida di gabapentin al tramadolo in termini di farmacocinetica, efficacia e sicurezza di età compresa tra 3 mesi e 18 anni non compiuti	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo

	con dolore cronico moderato o severo di origine neuropatica o mista.	
2016	A long term natural history study in Duchenne Muscular Dystrophy.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Natural History of Pearson Syndrome.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Uno studio in due parti in continuo, in doppio cieco, controllato con placebo, randomizzato, multicentrico per valutare la sicurezza, tollerabilità, farmacocinetica, farmacodinamica ed efficacia di RO7034067 in pazienti con atrofia muscolare spinale di tipo 2 e 3.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Infusione di soluzioni gelatinose pazienti pediatriche fino a 12 anni di età.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2016	La diplopia ad insorgenza acuta nei dipartimenti di emergenza pediatrica. Studio multicentrico.	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2016	Studio delle determinanti genetiche e strutturali nella patologia malformativa dei reni e delle vie urinarie.	Nefrologia, Dialisi e Trapianto
2016	Registro Osservazionale Europeo di pazienti affetti da Fibrosi Cistica (VOICE).	Clinica Pediatrica
2016	Uno studio in due parti in continuo, in aperto, multicentrico per valutare la sicurezza, la tollerabilità, la farmacocinetica, la farmacodinamica e l'efficacia di RO7034067 in neonati con atrofia muscolare spinale di tipo I.	Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari
2016	Trattamento del deficit congenito FXIII, studio osservazionale, prospettico e multicentrico.	Oncologia, Ematologia e Trapianto di Midollo
2016	Studio epidemiologico, osservazionale, prospettico multicentrico sui pazienti affetti da patologia neuromuscolare sottoposti ad anestesia o sedazione in Italia.	Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica
2016	Studio in aperto, sequenziale, a dosi ripetute, crescenti, per la determinazione della dose di sarilumab, somministrato mediante iniezione sottocutanea (SC), in bambini e adolescenti, di età compresa tra 1 anno e 17 anni, affetti da artrite idiopatica giovanile sistemica (AIGs), seguito da una fase di estensione.	Pediatria II - Reumatologia

2016	Studio di fase 2b, randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo per valutare la sicurezza e l'efficacia di MEDI8897, un anticorpo monoclonale a lunga emivita diretto contro il virus respiratorio sinciziale, in neonati pretermine sani.	Patologia Neonatale
2016	CD-GEMM (Celiac Disease Genomic, Enviromental, Microbiome and Matebolomic) study.	Pediatria III a indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva
2016	Protocolli di ottimizzazione della dose nello studio con tomografia computerizzata multidetettore: studio multicentrico.	Radiologia Clinica
2016	Trial controllato randomizzato per valutare l'efficacia dell'ossigenoterapia con alti flussi vs ossigenoterapia a bassi flussi nella bronchiolite	Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica
2016	Sindrome di Silver Russell: correlazione genotipo-fenotipo e snc.	Clinica Pediatrica
2016	Ottimizzazione dell'imaging degli stent aortici.	Radiologia Clinica

Linee di ricerca e Pubblicazioni 2016

Linea di ricerca 1: Strategie Diagnostiche Innovative

Titolo

Studi clinici, molecolari e funzionali per lo sviluppo o l'ottimizzazione di nuovi approcci di diagnosi e cura

Coordinatori

Professor Roberto Ravazzolo, Dottor Luigi Varesio

Descrizione del progetto (Generalità e obiettivi)

Il principio ispiratore di questa linea di ricerca è lo studio dei meccanismi patogenetici di malattia come base per il trasferimento alla clinica in termini di sviluppo di nuove metodologie diagnostiche e nuove strategie terapeutiche. Queste ricerche seguono diversi approcci nell'ambito delle Unità incluse nella Linea di Ricerca e trovano applicazione nelle seguenti tematiche:

- utilizzazione delle nuove tecnologie di sequenziamento per lo sviluppo di test genetici per geni responsabili di patologie ereditarie;
- nuove tecnologie di sequenziamento per lo sviluppo di metodi molecolari per la diagnostica di patologie virali e batteriche nell'ambito del controllo delle infezioni nosocomiali;
- nuove tecnologie per la messa a punto di screening diagnostici di anomalie cromosomiche in gravidanza - strategie terapeutiche per malattie genetiche e patologie tumorali.

Quest'ultima tematica è in fase particolarmente attiva per quanto riguarda gli screening molecolari e i test in vitro per identificare molecole biologiche (siRNA) e piccole molecole chimiche che intervengano a diversi livelli di meccanismi fisiopatologici. Nel caso della Fibrosi Cistica la ricerca di bersagli molecolari che possono essere implicati nel processamento e nel trasporto alla membrana della proteina CFTR indirizza verso l'impiego di siRNA mirati verso bersagli specifici. Nel caso della Fibrodisplasia Ossificante Progressiva, della Malattia di Alexander e del Neuroblastoma si eseguono screening di composti chimici rivolti a modificare l'espressione di geni di interesse per il meccanismo patogenetico e, per il Neuroblastoma in particolare, l'impiego di inibitori di chinasi ciclino-dipendenti.

Responsabili Scientifici del Progetto

Dottoressa Angela Rita Sementa – U.O.C. Anatomia Patologica

Dottor Luigi Varesio – U.O.C. Laboratorio di Biologia Molecolare

Dottor Gino Tripodi – U.O.C. Laboratorio Analisi

Professor Roberto Ravazzolo – U.O.C. Genetica Medica

Dottoressa Mirella Filocamo – U.O.S.D. Centro di diagnostica genetica e biochimica delle Malattie Metaboliche

Professor Ezio Fulcheri - U.O.S.D. Centro di Diagnostica e Patologia feto-perinatale

Dottor Angelo Claudio Molinari – U.O.S.D. Centro di Emostasi e Trombosi

Dottor Gino Tripodi – Core Facilities

Attività 2016

U.O.C. Anatomia Patologica – Direttore: Dottoressa Angela Rita Sementa

Le attività di ricerca comprese nel programma presentato per l'anno 2016 sono state completate o sono tuttora in corso. In particolare, la caratterizzazione istologica e biomolecolare dei casi di tumore neuroblastico periferico afferenti alla UOC nell'ambito della centralizzazione nazionale ha portato, nel corso del 2016, alla raccolta di dati su oltre 134 nuovi pazienti, ed è prevedibile che entro la fine dell'anno i casi centralizzati e indagati raggiungano circa il 95% dei casi diagnosticati sul territorio nazionale. Queste attività hanno consentito di ampliare il pannello di indagini immunohistochimiche allestite a scopo diagnostico e prognostico; sono state inoltre validate le indagini immunohistochimiche correlate, quali nuovi markers di possibile aggressività biologica o risposta ai nuovi protocolli di trattamento su pazienti selezionati (segnatamente lo studio della amplificazione del gene ALK e le indagini di espressione delle proteine MYCN e c-MYC, correlate alla possibile individuazione di pazienti a rischio prognostico particolarmente grave, nell'ambito della definizione di un protocollo cosiddetto "ultra-high risk"). Lo studio della malattia residua minima in pazienti affetti da neuroblastoma (all'esordio e in varie fasi di malattia), mediante indagine immunocitochimica con anticorpo anti-GD2 su campioni di aspirato midollare, sangue periferico e raccolte aferetiche ha ulteriormente arricchito lo studio cooperativo internazionale sulla malattia residua minima nel NB, di cui la casistica italiana costituisce l'apporto più numeroso e qualitativo. L'indagine ha fornito dati importanti per la definizione di linee guida internazionali sulla valutazione della malattia residua minima in pazienti affetti da NB su aspirati midollari e su biopsie osteo-midollari, in corso di validazione. Lo studio di correlazione istologica fra biopsie all'esordio e aspetti istologici della chirurgia differita di tumori neuroblastici periferici afferenti al Protocollo Unresectable (2001 - 2006) è tuttora in corso.

U.O.C. Laboratorio di Biologia Molecolare - Direttore: Dottor Luigi Varesio

Abbiamo caratterizzato il ruolo del microambiente ipossico nella polarizzazione funzionale dei macrofagi umani, con l'obiettivo di definire nuovi meccanismi patogenetici e potenziali bersagli terapeutici. Abbiamo identificato il recettore immunoregolatorio TREM-1 come importante regolatore della polarizzazione pro-infiammatoria dei macrofagi nel microambiente ipossico e potenziale bersaglio terapeutico per il trattamento dell'Artrite Idiopatica Giovanile (AIG).

Abbiamo utilizzato un modello animale, da noi generato, della Glicogenosi 1a epatica per studiare le alterazioni del fegato, tra cui lo sviluppo e la caratterizzazione di adenomi e carcinomi epatici con tecniche di risonanza magnetica, immunohistochimica e proteomica. Stiamo caratterizzando un nuovo modello animale inducibile per la Glicogenosi 1b da noi generato. Stiamo studiando le caratteristiche e la funzionalità dei neutrofili che nei pazienti con questa malattia hanno un'attività molto compromessa.

Abbiamo studiato l'utilizzo di biopsie liquide nella prognosi del neuroblastoma in uno studio Europeo multicentrico. Abbiamo identificato dei microRNA presenti negli esosomi circolanti nel plasma dei pazienti la cui espressione si associa con la resistenza/suscettibilità al trattamento farmacologico. Una pipeline dedicata allo studio dei microRNA circolanti è stata specificamente disegnata per sviluppare questo progetto ed analizzare i risultati.

Lo studio dei micro RNA esosomali è stato esteso alla caratterizzazione di plasma e liquido sinoviale isolati da pazienti affetti da AIG, di plasma di pazienti affetti da glicogenosi 1a e di modelli murini in cui si può seguire la progressione delle complicazioni epatiche in seguito all'insorgenza della glicogenosi. In collaborazione con unità pediatriche italiane, abbiamo raccolto 83 campioni di plasma da pazienti con Glicogenosi 1a per l'analisi di espressione dei microRNA, presenti negli esosomi. I dati ottenuti dal plasma dei topi e i dati ottenuti dall'analisi proteomica e immunohistochimica dei fegati murini ci permetterà di valutare la presenza di marcatori associati alla degenerazione epatica e alle complicanze a lungo termine causate da questa malattia.

U.O.C. Laboratorio Analisi - Direttore: Dottor Gino Tripodi

"Identificazione di nuovi marker molecolari con impatto diagnostico e clinico"

Nel corso del 2016, il personale del Laboratorio Centrale di Analisi dell'Istituto G. Gaslini ha svolto l'attività di ricerca iniziata negli anni passati. I campi su cui la ricerca si è focalizzata sono stati principalmente la diagnostica microbiologica, lo studio di nuovi biomarcatori e i dosaggi dei range terapeutici di farmaci

rilevanti in pediatria, con particolare attenzione alla identificazione eziologica e al trattamento delle malattie infettive.

Per quanto riguarda il dosaggio di farmaci nei liquidi biologici è stata sviluppata e validata una nuova metodica per la quantificazione su campione di sangue raccolto su dried spot (da una singola goccia di sangue intero) mediante cromatografia/spettrometria tandem massa applicata a numerosi antibiotici in uso in istituto (piperacillin, tazobactam, meropenem, ceftazidime, linezolid) e in particolare ne è stata dimostrata l'efficacia nel monitoraggio dei dosaggi terapeutici nei pazienti in trattamento. È stato validato il dosaggio della caffeina utilizzando il medesimo setting

Sono state elaborate e pubblicate le curve di riferimento (stratificate per età nel setting pediatrico) relativo a nuovi analiti inseriti in diagnostica (es. C telopeptide del collagene di tipo I).

È stato completato lo studio delle resistenze dei batteri gram- nelle infezioni delle vie urinarie che ha descritto l'epidemiologia del fenomeno all'interno del nostro Istituto.

Per quanto riguarda la medicina molecolare, le metodiche di Next Generation Sequencing per sviluppare e validare una procedura per la rapida identificazione di cluster responsabili di infezioni nosocomiali ad altissima risoluzione già validate per MRSA e Klebsiella pneumonia sono state estese ai ceppi di Klebsiella oxytoca e Acinetobacter baumannii. L'analisi dell'intero genoma batterico ha permesso di identificare geni e/o mutazioni che conferiscono resistenza agli antibiotici e determinano la virulenza dei ceppi studiati.

Le stesse metodiche sono state messe a punto per lo studio del microbiota intestinale per il quale abbiamo iniziato la valutazione dei pattern normali e patologici.

L'analisi di markers genetici protettivi in pazienti infettati da HIV ma in grado di controllare long-term lo sviluppo della malattia ha permesso di identificare il ruolo cruciale delle molecole attivatorie KIRs e di HLA-C2 nei pazienti Elite Controller (ma non nei long-term nonprogressor) dimostrando per la prima volta un ruolo delle cellule Natural Killer nel controllo della viremia HIV-1 (dati preliminari).

U.O.C. Genetica Medica - Direttore: Professor Roberto Ravazzolo

L'attività scientifica dell'UOC Genetica Medica è stata principalmente diretta allo studio di malattie genetiche rare, allo scopo di approfondire il ruolo dei geni mutati e i relativi meccanismi fisiopatologici, e di individuare strategie terapeutiche. Una parte della ricerca sul tema delle malattie genetiche rare è volta a mettere a punto nuove metodologie diagnostiche e, in particolare, quelle che utilizzano il sequenziamento di nuova generazione (NGS). Questi nuovi approcci di diagnostica sono stati studiati e in parte realizzati grazie alla collaborazione con gruppi interni al Gaslini.

I risultati ottenuti nel 2016, pubblicati su riviste internazionali, hanno riguardato: Fibrosi Cistica e altre malattie associate a difetti del trasporto ionico, Malattia di Hirschsprung e patologie del transito intestinale, Sindrome da ipoventilazione centrale congenita, Fibrodisplasia Ossificante Progressiva, Sindromi Autoinfiammatorie, Malattia di Alexander, Malattie neurodegenerative, Casistica di pazienti con disabilità intellettiva e sindromi associate a riarrangiamenti cromosomici.

Sono proseguite le ricerche intraprese da tempo su meccanismi di base di fisiopatologia del trasporto ionico e della produzione di muco soprattutto in cellule dell'epitelio respiratorio.

L'approccio di individuare composti chimici con potenziali applicazioni terapeutiche mediante screening ad alta capacità (High Throughput), ampiamente seguito per la Fibrosi Cistica, ha trovato anche nuove applicazioni per la Fibrodisplasia Ossificante Progressiva e per il Neuroblastoma. Inoltre sono iniziate collaborazioni con alcuni gruppi all'interno del Gaslini e anche all'esterno per sviluppare nuovi saggi cellulari che permettano di applicare gli screening ad alta capacità ad altre malattie genetiche. In questo senso nel 2016 il gruppo ha acquisito una nuova apparecchiatura di analisi di immagini che si aggiungerà alle apparecchiature già operanti per potenziare le analisi High Throughput.

Le relazioni con fondazioni e associazioni di pazienti affetti da malattie rare come la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, FOP Italia, Associazione AISICC-Sindrome di Ondine, Associazione Italiana Sindrome di Alexander, AISP-Sindrome di Poland, sono state rafforzate e hanno portato a ottenere contributi importanti per il raggiungimento dei risultati scientifici.

U.O.S.D. Centro di diagnostica genetica e biochimica delle Malattie Metaboliche - Direttore: Dottoressa Mirella Filocamo

Uno dei filoni di ricerca della UOSD riguarda lo studio dei meccanismi molecolari alla base delle malattie lisosomiali e di alcuni disordini della mielina. Tale attività è interconnessa con quella della biobanca genetica, situata presso la UOSD, dove sono conservati attualmente 13.800 campioni di pazienti affetti da malattie genetiche rare.

Nel corso dell'anno sono stati valutati i dati ottenuti dall'analisi degli esomi, effettuati con tecnologia Next Generation Sequencing (NGS), di 14 campioni provenienti da pazienti con difetti della mielina, ancora in attesa di una definizione diagnostica. Tale analisi ha permesso di raggiungere la diagnosi in 6 pazienti, identificando, in 3 di essi, nuovi difetti genetici, attualmente in corso di validazione con studi funzionali.

La disponibilità nella biobanca dei campioni provenienti da un'ampia casistica, caratterizzata a livello molecolare, di pazienti affetti da malattia di Gaucher, ha consentito uno studio collaborativo che ha dimostrato l'esistenza di uno stress cronico a livello delle cellule Gaucher dovuto all'accumulo nel reticolo endoplasmatico della proteina mutata con conseguente "upregulation" dell'espressione del gene GBA1.

E' stato inoltre messa a punto la metodica MLPA per la simultanea individuazione di possibili Copy Number Variations (CNVs) e riarrangiamenti complessi, sempre nella malattia di Gaucher. Tale approccio diagnostico ha portato alla definizione molecolare di una grossa delezione e di 2 nuovi alleli ricombinanti.

Grazie all'esperienza acquisita nell'ambito degli studi di correlazione genotipo-fenotipo in ampie casistiche di pazienti con patologia lisosomiale, abbiamo partecipato alla creazione di registri pubblici di mutazioni (Leiden Open Variation Database, "LOVD") per i geni ARSA e PSAP (associati a leucodistrofia metacromatica) e SMPD1 (associato a Niemann Pick A e B).

Infine, nell'ambito del progetto "Telethon Network of Genetic Biobanks" (TNGB) è stata condotta un'interessante esperienza che ha coinvolto le Associazioni di pazienti nelle attività di biobanking. In particolare la stesura dell'informativa per l'espressione del consenso è nata dall'interazione tra associazioni e operatori del settore con reciproco arricchimento, poiché gli operatori hanno appreso e tenuto in considerazione necessità e punti di vista dei pazienti, e al contempo, i pazienti hanno acquisito maggiore fiducia nei servizi delle biobanche. A riprova di questo, attualmente le biobanche del TNGB hanno stipulato accordi scritti con 13 associazioni per l'utilizzo dei loro servizi.

U.O.S.D. Centro di Diagnostica e Patologia feto placentare – Direttore: Professor Ezio Fulcheri

Le ricerche sul ruolo e la morfologia del trofoblasto intermedio villare ed extra villare hanno necessariamente portato ad una serie di considerazioni sulla patologia dell'impianto della camera ovulare e conseguentemente sul tema dell'abortività spontanea del I trimestre.

Queste ed altre ricerche condotte negli anni passati hanno consentito di sviluppare un tema articolato che rispondesse ad una necessità di chiarimenti a livello diagnostico.

Introduzione al tema di ricerca sviluppato.

Si definisce aborto una gravidanza che termina spontaneamente prima che il feto abbia raggiunto una età gestazionale che consenta la vitalità. Spesso si utilizza il termine aborto sia per una interruzione clinica che biochimica; le gravidanze cliniche sono quelle che hanno riscontro ultrasonografico o evidenze istologiche, mentre le gravidanze biochimiche sono più precoci e si identificano per il solo aumento del BHCG. Nella realtà la maggior parte delle interruzioni di gravidanza biochimica possono passare inosservate. Infatti le ricerche evidenziano che il reale tasso di interruzioni di gravidanze biochimiche nella popolazione generale può anche raggiungere il valore del 60%.

A seconda della ricorrenza, l'aborto spontaneo può essere definito *sporadico*, *ripetuto* o *ricorrente*. Si parla di **aborto spontaneo sporadico** qualora si verifichi un solo episodio abortivo nel corso di tutta la vita riproduttiva della donna; si parla invece di **aborto spontaneo ripetuto** se gli episodi abortivi sono due.; si parla di **aborto ricorrente** (anche *aborto spontaneo abituale*) se gli episodi sono tre o più.

Pur essendo un evento piuttosto comune, non è facile determinare l'incidenza degli aborti spontanei poiché non tutte le donne che abortiscono si rivolgono al medico e a volte neppure si rendono conto di aver

abortito, visto che può facilmente essere confuso con una normale mestruazione. Viceversa può essere erroneamente considerato aborto uno stato di emorragia uterina conseguente a un periodo relativamente lungo senza mestruazioni.

Secondo alcune statistiche, comunque, il 10-30% delle gravidanze termina con un aborto spontaneo, prevalentemente nelle prime 10 settimane di gestazione.

Gli aborti spontanei, secondo quanto affermato dall'*American College of Obstetricians and Gynecologists* è la tipologia di interruzione di gravidanza più frequente. La stessa associazione riporta che gli aborti spontanei che si verificano dopo la fecondazione artificiale rappresentano circa il 50% del totale. Le percentuali di rischio per l'aborto spontaneo nelle donne in età fertile variano dal 10 al 25. Con l'aumentare dell'età aumenta anche il rischio di incorrere in un aborto spontaneo. Le donne che hanno superato i 35 anni di età hanno il 15% circa di probabilità di abortire spontaneamente; nel periodo compreso tra i 35 e i 45 anni di età il rischio aumenta considerevolmente (si va dal 20 al 35%). Passati i 45 anni di età la percentuale di rischio arriva circa al 50%. Nel caso in cui la donna abbia già avuto un episodio di aborto spontaneo, il rischio di incorrere in un secondo episodio abortivo è di circa il 25%, una probabilità non particolarmente difforme rispetto a quella che hanno le donne che non hanno mai avuto episodi di aborto spontaneo. Se si dovessero considerare aborti propriamente detti le succitate interruzioni di gravidanza biochimiche, l'incidenza dell'aborto ripetuto arriverebbe ad un 20%. L'aborto spontaneo può essere distinto in due grandi categorie; l'aborto spontaneo precoce (ESA) e l'aborto spontaneo tardivo (LSA). Queste due categorie differiscono non solo per l'arco temporale in cui si svolgono ma anche per le cause che le determinano. Viene definito come aborto spontaneo precoce quell'aborto che si determina tra la fase di impianto e la 10° settimana concezionale, vale a dire entro la 12° settimana gestazionale (calcolata dalla data dell'ultima mestruazione); viene definito come aborto spontaneo tardivo quello che si determina dalla 13° settimana gestazionale e la 22°, vale a dire nella quasi totalità del secondo trimestre di gestazione. Nell'aborto spontaneo tardivo infatti prevalgono nettamente le cause infettive mentre nell'aborto spontaneo precoce prevalgono le alterazioni strutturali dei villi conseguenti ad anomalie del cariotipo.

La diagnostica istopatologia dell'ESA nell'ambito della patologia della riproduzione umana è diventata oggi sempre più rilevante per una serie importante di condizioni e cause che sono radicalmente mutate nel corso degli ultimi 30 anni; sinteticamente possono essere sintetizzate in intrinseche (intendendo quelle condizioni patologiche proprie della madre e dell'embrione/feto con la sua placenta) ed estrinseche (intendendo quelle cause ambientali proprie dell'ambiente artificiale costruito dall'uomo); tra le cause intrinseche va annoverata in primis l'età materna sempre più avanzata, le dislipidemie e le malattie autoimmuni; tra le cause estrinseche l'aumento delle radiazioni, l'inquinamento, le sostanze chimiche disperse nel suolo o impiegate dall'uomo nelle industrie di ogni tipo e natura ed in fine i farmaci assunti anche involontariamente nei cibi contaminati o sofisticati.

Sotto un profilo più strettamente antropologico e psicologico deve essere tenuta in grande considerazione il fatto che oggi si ricerca una gravidanza con le caratteristiche di una programmazione sempre più serrata, che non sembra possibile né accettabile l'insuccesso specie se reiterato, che l'impatto emotivo è oggi sempre più forte nella misura in cui l'uomo non accetta più la sconfitta della morte e della malattia.

Ogni aborto spontaneo deve dunque essere considerato come evento luttuoso capace di minare non solo l'equilibrio psicologico e comportamentale della madre ma l'armonia e l'equilibrio di tutta la copia.

Conseguentemente dalla diagnostica si attendono risposte sempre più precisi svolte a stabilire il rischio di ricorrenza dell'evento in gravidanze future ed ancora il rischio di una patologia materna latente.

L'approccio diagnostico

La diagnostica dell'ESA non deve essere impostata con i criteri della Surgical Pathology bensì con un approccio ampio e globale come avviene per l'autopsia di un soggetto adulto. Si tratta dell'autopsia di un embrione con tutte le caratteristiche dell'approccio diagnostico complesso e multi specialistico che oggi richiede un moderno riscontro diagnostico. Da tale approccio diagnostico scaturirà una visione globale della patologia della gravidanza comprendendo le condizioni materne, le condizioni fetali e le caratteristiche normali o patologiche degli annessi fetali ed in primis della camera ovulare e della placenta ed ancora nel delicato rapporto di interazione con il sito di impianto deciduale.

Tale approccio “a tutto tondo” consente di effettuare diagnosi non solo speculativamente utili nella definizione della causa di aborto (post hoc) ma soprattutto utili per evidenziare eventuali patologie materne latenti, patologie ed anomalie genetiche dei genitori e condizioni ambientali estrinseche naturali o artificiali (rapporto uomo-ambiente) capaci di interferire col la formazione de sviluppo dell’embrione. Tra queste un particolare riguardo deve essere posto agli effetti teratogeni dei farmaci (farmaco sorveglianza) e degli alimenti o delle sostanze chimiche di normale impiego nella vita quotidiana.

Considerazioni

Il patologo si inserisce sempre più incisivamente nella diagnostica dell’abortività e della infertilità che spesso è a questa collegata. Un differente assetto socio-antropologico ha di fatto mutato le caratteristiche della popolazione femminile degli ultimi decenni ed ancora sta determinando significativi cambiamenti nella composizione dei gruppi etnici che caratterizzano le aree urbane e rurali. Gli aspetti più appariscenti di questo fenomeno possono essere sintetizzati nelle gravidanze cercate in età sempre più avanzate, il desiderio di una sola gravidanza molto pianificata e programmata in tempi determinati, le caratteristiche delle nuove etnie di immigrazioni con richieste e bisogni di maternità e di fecondità differenti da quelle della popolazione locale di oggi ed anche di un tempo passato.

Risulta evidente che una generica formulazione diagnostica effettuata sul prodotto abortivo non possa essere oggi considerata soddisfacente. E’peraltro altrettanto chiaro come la diagnosi corretta e puntuale ed aderente possa essere effettuata solo in condizioni ottimali e supportati da una ricchezza di notizie clinico-anamnestiche e di esami citogenetici.

Tuttavia, proprio le condizioni sopra citate e la considerazione che nel caso di aborto occasionale non c’è di fatto la possibilità di raccogliere esaustivamente le informazioni necessarie portano a considerare il problema sotto diverse angolazioni.

Concetti emergenti

- La diagnostica integrata anatomo clinica con l’esame istologico del prodotto abortivo rappresenta un momento determinante nella gestione dell’abortività spontanea del primo trimestre di gestazione sia essa occasionale, ripetuta o abituale.
- La perdita del momento diagnostico determina l’impossibilità di operare in termini di cura nei confronti non solo della donna ma anche, in senso più ampio, della coppia.
- Nell’abortività spontanea, come in tutta l’attività diagnostica dell’infertilità di copia, le indagini attuali o retrospettive sul materiale biologico raccolto si proiettano significativamente sullo stato di salute della copia e della madre in particolare divenendo vero strumento di medicina preventiva per quelle malattie ad esordio in gravidanza (diabete ed ipertensione) che sono comunque presenti, seppure latenti o misconosciute, nella donna.
- La riduzione minimalistica o l’abolizione dell’attività diagnostica anatomo patologica si traduce in un aumento esorbitante dei costi per esami non mirati che al contrario potrebbero essere evitati a fronte di indagini specifiche ed indirizzate.

Risultati ottenuti:

Pubblicazione di un capitolo relativo all' abortività spontanea del I trimestre.

Fulcheri E., Brisigotti M.P., Resta L.. Pathological Diagnosis of Abortions

In: Malvasi A.,Tinelli A., Di Renzo G. C. (Eds.). Management and Therapy of Early Pregnancy Complications. Springer Verlag, Berlin, 2016.

U.O.S.D. Centro di Emostasi e Trombosi – Direttore: Dottor Angelo Claudio Molinari

L'UOSD Centro Ematologia e Patologie della coagulazione, emostasi clinica e di laboratorio collaibora con altri centri in Italia per la ricerca sulle patologie emorragiche e trombotiche congenite ed acquisite. In particolare l'interesse è focalizzato sulle complicanze trombotiche delle cure a aggressive in pediatria, sulla sperimentazioni cliniche dei nuovi anticoagulanti e dei nuovi farmaci per l'emofilia a emivita prolungata. Svolge ruolo di riferimento nazionale per le problematiche trombotiche e lo stroke pediatrico. L'attività ha consentito di approfondire le conoscenze di PK e PD di Rivaroxaban in pediatria.

Core Facilities – Responsabile: Dottor Gino Tripodi

Nel laboratorio è continuato lo sviluppo di tecniche per ottimizzare Proteomica e Metabolomica, in modo da consentire in Istituto una rappresentazione integrata in più modelli biologici.

In particolare sono state sviluppate nuove tecniche di preparazione del campione, rendendo possibile la caratterizzazione di popolazioni cellulari rare, biopsie o campioni clinici poco abbondanti, si sono applicati nuovi metodi analitici, per massimizzare l'informazione e diminuire i tempi macchina e infine sono stati implementati nuovi sistemi di analisi computazionale, per meglio caratterizzare quantitativamente le differenti espressioni proteiche e proporre nuovi modelli d'interazione in reti molecolari complesse. La piattaforma strumentale integrata per Proteomica e trasduzione del segnale è costituita da: i) **LIT-OT, Orbitrap Velos Pro** per la quantificazione ed identificazione di migliaia di proteine associate alla diagnosi/prognosi di malattie. La piattaforma consente di definire il proteotipo, quale prodotto dell'espressione di geni e della loro modulazione in seguito ad esposizione a fattori ambientali (epigenetica) e/o farmacologici. ii) **qOT-LIT, Orbitrap Fusion Tribrid** per la quantificazione di decine di migliaia di siti di fosforilazione di proteine al fine di identificare segnali di trasduzione attivi in una cellula. Tali segnali si accendono in risposta a stimoli ambientali e/o farmacologici e possono essere alterati nelle malattie, rappresentando nuovi bersagli terapeutici.

La piattaforma di Metabolomica, è costituita da iii) **qOT, Spettrometria di Massa ad Altissima Risoluzione** per la quantificazione di migliaia di metaboliti, quali prodotti finali dell'espressione genica e proteica. Tale approccio integra informazioni sui processi biologici di malattia, consentendo la valutazione di come stimoli, farmaci, stress e malattie alterino le impronte chimiche dei processi cellulari.

Nell'ambito delle collaborazioni attivate i risultati ottenuti hanno principalmente riguardato:

Oncologia: sono stati pubblicati dati relativi a K colon, K mammella e K prostatico analizzando le modificazioni a carico del proteosoma e dei pattern di fosforilazione;

Immunologia: sono stati prodotti dati significativi relativi agli effetti indotti da citochine principalmente nei meccanismi di presentazione dell'antigene via HLA di classe I nelle cellule tumorali;

Nefrologia: sono stati pubblicati dati relativi alle caratteristiche del proteoma urinario in condizioni fisiologiche e le sue modificazioni in corso di patologie nefrologiche infiammatorie/autoimmuni;

Oncoematologia: sono stati prodotti molti dati preliminari relativi allo studio del proteoma in corso di trapianto di CSE nel modello aploidentico;

Reumatologia: sono stati prodotti molti dati preliminari relativi allo studio del proteoma nei pazienti affetti da sindromi auto-infiammatorie sistemiche (SAID).

Elenco pubblicazioni scientifiche (anno 2016)

Autori	Titolo	Rivista	IF Grezzo	IF Min.
Amaro A, Parodi F, Diedrich K, Angelini G, Gotz C, Viaggi S, Maric I, Coviello D, Pistillo MP, Morabito A, Mandalà M, Ghiorzo P, Visconti P, Gualco M, Anselmi L, Puzone R, Lanza F, Mosci C, Raggi F, Bosco M.C., Varesio L., Zeschnigk M, et al.	Analysis of the Expression and Single-Nucleotide Variant Frequencies of the Butyrophilin-like 2 Gene in Patients With Uveal Melanoma	Jama Ophthalmol 2016; 134: 1125-1133	4.34	3
Amico G, Grossi SM, Vijzelaar R, Lanza F, Mazzotti R, Corsolini F, Ketema M,	MLPA-based approach for initial and simultaneous detection of GBA deletions and recombinant alleles in patients	Mol Genet Metab 2016; 119: 329-337	3.093	2

Filocamo M.	affected by Gaucher Disease			
Assereto S, Piccirillo R, Baratto S, Scudieri P, Fiorillo C, Massacesi M, Traverso M, Galiotta LJV, Bruno C, Minetti C, Zara F, Gazzero E.	The ubiquitin ligase tripartite-motif-protein 32 is induced in Duchenne muscular dystrophy	Lab Invest 2016; 96: 862-871	4.202	6
Baldo C, Casareto L, Renieri A, Merla G, Garavaglia B, Goldwurm S, Pegoraro E, Moggio M, Mora M, Politano L, Sangiorgi L, Mazzotti R, Viotti V, Meloni I, Pellico MT, Barzaghi C, Wang CM, Monaco L, Filocamo M.	The alliance between genetic biobanks and patient organisations: the experience of the telethon network of genetic biobanks	Orphanet J Rare Dis 2016; 11: 142	3.29	6
Barco S, Castagnola E, Gennai I, Barbagallo L, Loy A, Tripodi G, Cangemi G.	Ultra high performance liquid chromatography-tandem mass spectrometry vs. commercial immunoassay for determination of vancomycin plasma concentration in children. Possible implications for everyday clinical practice	J Chemotherapy 2016; 28: 395-402	1.333	2
Borghini S, Ferrera D, Prigione I, Fiore M, Ferraris C, Mirisola V, Amaro AA, Gueli I, Zammataro L, Gattorno M, Pfeiffer U, Ceccherini I.	Gene expression profile in TNF receptor-associated periodic syndrome reveals constitutively enhanced pathways and new players in the underlying inflammation	Clin Exp Rheumatol 2016; 34: S121-S128	2.495	4
Bosco MC, Raggi F, Varesio L.	Therapeutic Potential of Targeting TREM-1 in Inflammatory Diseases and Cancer	Curr Pharm Design 2016; 22: 6209-6233	3.052	6
Brennan SC, Wilkinson WJ, Tseng HE, Finney B, Monk B, Dibble H, Quilliam S, Warburton D, Galiotta LJV, Kemp PJ, Riccardi D.	The extracellular calcium-sensing receptor regulates human fetal lung development via CFTR	Sci Rep-UK 2016; 6: 21975	5.228	3
Brosens E, Burns AJ, Brooks AS, Matera I, Borrego S, Ceccherini I, Tam PK, Garcia-Barcelo' MM, Thapar N, Benninga MA, Hofstra RM, Alves MM.	Genetics of enteric neuropathies	Dev Biol 2016; 417: 198-208	3.155	3

Bruschettini M, Barco S, Romantsik O, Risso Francesco M, Gennai I, China B, Ramenghi LA, Tripodi G, Cangemi G.	DBS-LC-MS/MS assay for caffeine: validation and neonatal application	Bioanalysis 2016; 8: 1893-1902	3.003	6
Cangelosi D, Pelassa S, Morini M, Conte M, Bosco MC, Eva A, Sementa AR, Varesio L.	Artificial neuronal network classifier predicts neuroblastoma patients' outcome	BMC Bioinformatics 2016; 17: 347	2.435	6

Cangemi G, Barco S, Castagnola E, Tripodi G, Favata F, D'Avolio A.	Development and validation of UHPLC-MS/MS methods for the quantification of colistin in plasma and dried plasma spots	J Pharmaceut Biomed 2016; 129: 551-557	3.169	6
Cappato S, Tonachini L, Giacobelli F, Tirone M, Galiotta LJV, Sormani M, Giovenzana A, Spinelli AE, Canciani B, Brunelli S, Ravazzolo R, Bocciardi R.	High throughput screening for modulators of ACVR1 transcription potentially applicable to the treatment of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva	Dis Model Mech 2016; 9: 685-696	4.316	6
Cappiello F, Di Grazia A, Li-Av SZ, Scali S, Ferrera L, Galiotta LJV, Pini A, Shai Y, Di YP, Mangoni ML.	Esculentin-1a-derived peptides promote clearance of P. aeruginosa internalized in cystic fibrosis bronchial cells as well as lung cells migration: Biochemical properties and a plausible mode of action	Antimicrob Agents Ch 2016; 60: 7252-7762	4.415	3
Caselli C, Cangemi G, Masotti S, Ragusa R, Gennai I, Del Ry S, Prontera C, Clerico A.	Plasma cardiac troponin I concentrations in healthy neonates, children and adolescents measured with a high sensitive immunoassay method: High sensitive troponin I in pediatric age	Clin Chim Acta 2016; 458: 68-71	2.799	6
Cesani M, Lorioli L, Grossi S, Amico Giulia, Fumagalli F, Spiga I, Filocamo M, Biffi A.	Mutation Update of ARSA and PSAP Genes Causing Metachromatic Leukodystrophy	Hum Mutat 2016; 37: 16-27	5.089	6
Covone A.E., Fiorillo C, Acquaviva M, Trucco F., Morana G., Ravazzolo R., Minetti C.	WES in a family trio suggests involvement of TECPR2 in a complex form of progressive motor neuron disease	Clin Genet 2016; 90: 182-185	3.892	6
Filosto M, Aureli M, Castellotti B, Rinaldi F, Schiumarini D, Valsecchi M, Lualdi S, Mazzotti R., Pensato V, Rota S, Gellera C, Filocamo M., Padovani A.	ASAH1 variant causing a mild SMA phenotype with no myoclonic epilepsy: a clinical, biochemical and molecular study	Eur J Hum Genet 2016; 24: 1578-1583	4.58	3

Fiorio P., Rosaia De Santis L, Cuoco Cristina, Gimelli G, Gastaldi R., Bonatti F, Ravazzolo R., Bocciardi R.	Hypogonadotropic hypogonadism in a trisomy X carrier: phenotype description and genotype correlation	Gynecol Endocrinol 2016; 32: 14-17	1.413	1
Galietta LJV.	TMEM16 Proteins: Membrane Channels with Unusual Pores	Biophys J 2016; 111: 1821-1822	3.972	6
Gennai I, Di Iorgi N., Reggiardo G, Gatti C, Bertelli E, Allegri AE, Barco S., Maghnie M., Tripodi G., Cangemi G.	Age- and sex-matched reference curves for serum collagen type I C-telopeptides and bone alkaline phosphatase in children and adolescents: An alternative multivariate statistical analysis approach	CLIN BIOCHEM 2016; 49: 802-807	2.382	4
Gianotti A, Capurro V, Scudieri P, Galietta LJV, Moran O, Zegarra Moran O.	Pharmacological rescue of mutant CFTR protein improves the viscoelastic properties of CF mucus	J Cyst Fibros 2016; 15: 295-301	3.853	6
Gianotti A, Ferrera L, Philp AR, Caci E., Zegarra-Moran O., Galietta LJV., Flores CA.	Pharmacological analysis of epithelial chloride secretion mechanisms in adult murine airways	Eur J Pharmacol 2016; 781: 100-108	2.73	4
Gorrieri G, Scudieri P, Caci E, Schiavon M, Tomati V, Sirci F, Napolitano F, Carrella D, Gianotti A, Musante I, Favia M, Casavola V, Guerra L, Rea F, Ravazzolo R., Di Bernardo D, Galietta LJV.	Goblet Cell Hyperplasia Requires High Bicarbonate Transport To Support Mucin Release	Sci Rep-UK 2016; 6: 36016	5.228	6
Griseri P., Garrone O, Lo Sardo A, Monteverde M, Rusmini M, Tonissi F, Merlano M, Bruzzi P, Lo Nigro C, Ceccherini I.	Genetic and epigenetic factors affect RET gene expression in breast cancer cell lines and influence survival in patients	Oncotarget 2016; 7: 26465-26479	5.008	6
Hegde RN, Parashuraman S, Iorio F, Ciciriello F, Capuani F, Carissimo A, Carrella D, Belcastro V, Subramanian A, Bounti L, Persico M, Carlile G, Galietta LJV, Thomas DY, Di Bernardo D, Luini A.	Unravelling druggable signalling networks that control F508del-CFTR proteostasis	Elife 2015; 4: e10365	9.322	4
Klionsky DJ, Abdelmohsen K, Abe A, Abedin MJ, Abeliovich H, Acevedo Arozena A, Adachi H, Adams CM, Adams PD, Adeli K, Adhietty PJ, Adler SG, Agam G, Agarwal R, Aghi	Guidelines for the use and interpretation of assays for monitoring autophagy (3rd edition)	Autophagy 2016; 12: 1-122	9.108	4

MK, Agnello M, Agostinis P, Aguilar PV, Aguirre-Ghiso J, Airoidi EM, Ait-Si-Ali S, Akematsu T, Bachetti T, Ceccherini I et al.				
Lazzarini E, Balbi C, Altieri P, Pfeffer U, Gambini E, Canepa M, Varesio L, Bosco MC, Coviello D, Pompilio G, Brunelli C, Cancedda R, Ameri P, Bollini S.	The human amniotic fluid stem cell secretome effectively counteracts doxorubicin-induced cardiotoxicity	Sci Rep-UK 2016; 6: 29994	5.228	3
Li M, Corbelli A, Watanabe S, Armelloni S, Ikehata M, Parazzi V, Pignatari C, Giardino L, Mattinzoli D, Lazzari L, Puliti A, Cellesi F, Zennaro C, Messa P, Rastaldi MP.	Three-dimensional podocyte-endothelial cell co-cultures: Assembly, validation, and application to drug testing and intercellular signaling studies	Eur J Pharm Sci 2016; 86: 1-12	3.773	3
Marsili M, Ceccherini I, Di Battista C, Chiarelli F, Gattorno M, Breda L.	Neonatal-Onset Urticaria and Fever	J Pediatr-US 2016; 177: 329	3.89	6
Matera I, Rusmini M, Guo Y, Lerone M, Li J, Zhang J, Di Duca M, Nozza P, Mosconi M, Pini Prato A, Martucciello G, Barabino A, Morandi F, De Giorgio R, Stanghellini V, Ravazzolo R, Devoto M, Hakonarson H, Ceccherini I.	Variants of the ACTG2 gene correlate with degree of severity and presence of megacystis in chronic intestinal pseudo-obstruction	Eur J Hum Genet 2016; 24: 1211-1215	4.58	6
Melis D, Rossi A, Pivonello R, Del Puente A, Pivonello C, Cangemi G, Negri M, Colao A, Andria G, Parenti G.	Reduced bone mineral density in glycogen storage disease type III: evidence for a possible connection between metabolic imbalance and bone homeostasis	Bone 2016; 86: 79-85	3.736	3
Motta I, Filocamo M, Poggiali E, Stroppiano M, Dragani A, Consonni D, Barcellini W, Gaidano G, Facchini L, Specchia G, Cappellini MD.	Splenomegaly Gaucher Disease study group. - A multicentre observational study for early diagnosis of Gaucher disease in patients with Splenomegaly and/or Thrombocytopenia	Eur J Haematol 2016; 96: 352-359	2.544	2
Nieddu E, Pollarolo B, Mazzei MT, Anzaldi M, Schenone S, Pedemonte N, Galiotta LJV, Mazzei M.	Phenylhydrazones as Correctors of a Mutant Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator	Arch Pharm 2016; 349: 112-123	2.043	2

Panza E, Escamilla-Honrubia JM, Marco-Marin C, Gougard N, De Michele G, Morra VB, Liguori R, Salviati L, Donati MA, Cusano R, Pippucci T, Ravazzolo R, Nemeth AH, Smithson S, Davies S, Hurst JA, Bordo D, Rubio V, Seri M.	ALDH18A1 gene mutations cause dominant spastic paraplegia SPG9: loss of function effect and plausibility of a dominant negative mechanism	Brain 2016; 139: e3	10.103	4
Pesce E, Gorrieri G, Sirci F, Napolitano F, Carrella D, Caci E, Tomati V, Zegarra-Moran O, Di Bernardo D, Galiotta LJV.	Evaluation of a systems biology approach to identify pharmacological correctors of the mutant CFTR chloride channel	J Cyst Fibros 2016; 15: 425-435	3.853	6
Petretto A, Carbotti G, Inglese E, Lavarello C, Pistillo MP, Rigo V, Croce M, Longo L, Martini S, Vacca P, Ferrini S, Fabbi M.	Proteomic analysis uncovers common effects of IFN- γ and IL-27 on the HLA class I antigen presentation machinery in human cancer cells	Oncotarget 2016; 7: 72518-72536	5.008	6
Pierobon D, Raggi F, Cambieri I, Pelassa S, Occhipinti S, Cappello P, Novelli F, Musso T, Eva A, Castagnoli C, Varesio L, Giovarelli M, Bosco MC.	Regulation of Langerhans cell functions in a hypoxic environment	J Mol Med 2016; 94: 943-955	4.855	6
Pollock NL, Satriano L, Zegarra-Moran O, Ford RC, Moran O.	Structure of wild type and mutant F508del CFTR: A small-angle X-ray scattering study of the protein-detergent complexes	J Struct Biol 2016; 194: 102-111	2.57	2
Romano MR, Di Menna L, Scarselli P, Mascio G, Madonna M, Notartomaso S, Puliti A, Bruno V, Battaglia G, Nicoletti F.	Type-1, but Not Type-5, Metabotropic Glutamate Receptors are Coupled to Polyphosphoinositide Hydrolysis in the Retina	Neurochem Res 2016; 41: 924-932	2.472	2
Rusmini M, Federici S, Caroli F, Grossi A, Baldi M, Obici L, Insalaco A, Tommasini A, Caorsi R, Gallo E, Olivieri AN, Marzano A, Coviello D, Ravazzolo R, Martini A, Gattorno M, Ceccherini I.	Next-generation sequencing and its initial applications for molecular diagnosis of systemic auto-inflammatory diseases	Ann Rheum Dis 2016; 75: 1550-1557	12.384	8
Scudieri P, Musante I, Gianotti A, Moran O, Galiotta LJV.	Intermolecular Interactions in the TMEM16A Dimer Controlling Channel Activity	Sci Rep-UK 2016; 6: 38788	5.228	6

Stigliani M, Manniello MD, Zegarra Moran O, Galietta LJV, Minicucci L, Casciaro R, Garofalo E, Incarnato L, Aquino RP, Del Gaudio P, Russo P.	Rheological Properties of Cystic Fibrosis Bronchial Secretion and in Vitro Drug Permeation Study: The Effect of Sodium Bicarbonate	J Aerosol Med Pulm D 2016; 29: 337-345	3.041	4
Tang CS, Gui H, Kapoor A, Kim JH, Luzon-Toro B, Pelet A, Burzynski G, Lantieri F, So MT, Berrios C, Shin HD, Fernandez RM, Le TL, Verheij JB, Matera I, Cherny SS, Nandakumar P, Cheong HS, Antinolo G, Amiel J, Seo JM, Kim DY, Oh JT, Lyonnet S, Borrego S, Ceccherini I, et al.	Trans-ethnic meta-analysis of genome-wide association studies for Hirschsprung disease	Hum Mol Genet 2016; 25: 5265-5275	5.985	3
Tassano E, Accogli A, Pavanello M, Bruno C, Capra V, Gimelli G, Cuoco C.	Interstitial 9p24.3 deletion involving only DOCK8 and KANK1 genes in two patients with non-overlapping phenotypic traits	Eur J Med Genet 2016; 59: 20-25	1.81	1
Tassano E, Janis S, Canepa A, Zanotto E, Torello Corrado, Gimelli G, Cuoco C.	Interstitial 11q24 deletion: a new case and review of the literature	J Appl Genet 2016; 57: 357-362	1.929	2
Tassano E, Severino M, Rosina S, Papa R, Tortora D, Gimelli G, Cuoco C, Picco P.	Interstitial de novo 18q22.3q23 deletion: clinical, neuroradiological and molecular characterization of a new case and review of the literature	Mol Cytogenet 2016; 9: 78	1.506	2
Tonduti D, Ardisson A, Ceccherini I, Giaccone G, Farina L, Moroni I.	Unusual presentations and intrafamilial phenotypic variability in infantile onset Alexander disease	Neurol Sci 2016; 37: 973-977	1.783	1
Ugolotti E, Larghero P, Vanni I, Bandettini R, Tripodi G, Melioli G, Di Marco E, Raso A, Biassoni R.	Whole-genome sequencing as standard practice for the analysis of clonality in outbreaks of meticillin-resistant Staphylococcus aureus in a paediatric setting	J Hosp Infect 2016; 93: 375-381	2.655	4
Vaccari CM, Tassano E, Torre M, Gimelli S, Divizia MT, Romanini MV, Bossi S, Musante I, Valle M, Senes F, Catena N, Bedeschi MF, Baban A, Calevo MG, Acquaviva M, Lerone M,	Assessment of copy number variations in 120 patients with Poland syndrome	Bmc Med Genet 2016; 17: 89	2.094	2

Ravazzolo R, Puliti A.				
Zampieri S, Filocamo M, Pianta A, Lualdi S, Gort L, Coll MJ, Sinnott R, Geberhiwot T, Bembi B, Dardis A.	SMPD1 Mutation Update: Database and Comprehensive Analysis of Published and Novel Variants	Hum Mutat 2016; 37: 139-147	5.089	6

Linea di ricerca 2: Pediatria Clinica, Medicina Perinatale e Chirurgie Pediatriche**Titolo****Studi clinico-traslazionali delle patologie perinatali e pediatriche con basi genetiche o immunologiche****Coordinatori**

Professor Mohamad Maghnie, Dottor Gian Marco Ghiggeri

Descrizione del progetto (Generalità e obiettivi)

L'obiettivo generale della linea di ricerca è creare una connessione diretta fra ricerca di base ed applicabilità dei concetti che da essa deriva. Il punto di forza è la ricchezza clinica dell'Istituto, la multifocalità associate alla disponibilità di risorse sperimentali e laboratoristiche. Esiste infine un legame fra i gruppi di ricerca che rende fisiologica l'interazione. Le grandi aree sono le malattie ad alto impatto, le potenzialità basate sulla disponibilità di tecnologie nell'area della genetica molecolare, della proteomica e della immunologia di base. Si propongono i temi riguardanti la caratterizzazione genetica di malattie ad alto impatto sociale quali il diabete mellito, l'asma, le malformazioni renali e dell'apparato respiratorio, le alterazioni dell'embriogenesi della tiroide; in parallelo si propongono percorsi atti a definire le basi immunologiche di malattie polmonari ed infiammatorie (rene, intestino); - identificare cause genetiche di diabete gestazionale, di ritardo di crescita intrauterino, di deficit di ormone della crescita, delle malattie ipotalamo-ipofisarie, delle displasie scheletriche e di alcune malattie ossee, di diabete neonatale. Alcune malattie rare "multidisciplinari" che interessano il sistema nervoso centrale rappresentano un'opportunità di ricerca trasversale. Altro tema prioritario è lo studio dei meccanismi degenerativi precoci a carico di vari organi e tessuti, temi che coinvolgono la biologia cellulare e modelli sperimentali. Infine, sarà incrementata la ricerca nel trapianto d'organo solido. Come nei passati progetti esistono poi dei temi specialistici portati avanti da gruppi di ricerca mirati e che sono ri-confermati: markers ematici di stress ossidativo predittivi di danno cerebrale in fase acuta in pazienti con quadro clinico di sofferenza cerebrale acuta da ipo/anossia afferenti al PS del DEA, parametri dermoscopici peculiari del nevo congenito che possano migliorare la predittività clinica riguardo alla trasformazione maligna.

Responsabili Scientifici del Progetto

Professor Mohamed Maghnie – U.O.C. Clinica Pediatrica

Dottor Corrado Occella – U.O.C. Dermatologia

Dottor Arrigo Barabino – U.O.C. Pediatria III ad indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva

Dottor Gian Marco Ghiggeri – U.O.C. Nefrologia, dialisi e trapianto

Dottor Oliviero Sacco – U.O.C. Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico

Dottor Salvatore Renna – U.O.C. Pronto Soccorso e Med. d'Urgenza Pediatrica

Dottor Marco Adriano – U.O.C. Ostetricia e Ginecologia

Dottor Luca Antonio Ramenghi – U.O.C. Patologia Neonatale

Dottor Gian Michele Magnano – U.O.C. Radiologia

Dottor Pietro Tuo – U.O.C. Anestesia e Rianimazione neonatale pediatrica

Dottor Maurizio Marasini – U.O.C. Cardiologia

Dottor Lucio Zannini/Dottor Giuseppe Cervo – U.O.C. Cardiochirurgia

Professor Girolamo Mattioli – U.O.C. Chirurgia

Professor Paolo Capris – U.O.C. Oculistica

Dottor Silvio Boero – U.O.C. Ortopedia

Dottor Vincenzo Tarantino – U.O.C. Otorinolaringoiatria
Dottoressa Paola Barabino – U.O.C. Farmacia
Dottor Ubaldo Rosati - U.O.C. Centro controllo direzionale e servizio qualità
Dottor Riccardo Haupt – U.O.S.D. Epidemiologia, Biostatistica e Comitati
Dottor Salvatore Renna - U.O.S.D. Area Critica Medica
Dottoressa Emanuela Piccotti - U.O.S.D. Pronto Soccorso e OBI
Dottor Dario Paladini - U.O.S.D. Centro di Medicina Fetale e Perinatale
Dottor Pietro Dalmonte/Dottoressa Nadia Vercellino - U.O.S.D. Centro Angiomi
Dottor Paolo Fiore – U.O.S.D. Centro Nutrizionale
Dottor Enrico Verrina – U.O.S.D. Centro di Dialisi
Professor Girolamo Mattioli – U.O.S.D. Centro di Chirurgia Mini-invasiva e Robotica
Dottor Filippo M. Senes – U.O.S.D. Microchirurgia Ricostruttiva e chirurgia della mano
Dottor Nicola Laffi – U.O.S.D. Odontostomatologia e Ortodonzia Pediatrica
Dottor Michele Torre – U.O.S.D. Team Interdipartimentale delle Vie Aeree
Dottor Giovanni Montobbio – U.O.S.D. Centro di Anestesiologia, Terapia del dolore acuto e procedurale
Dottor Andrea Moscatelli – U.O.S.D. Centro di Rianimazione Neonatale e Pediatrica

Attività 2016

U.O.C. Clinica Pediatrica – *Direttore: Professor Mohamed Maghnie*

Proseguimento dei seguenti protocolli approvati da comitato etico:

- 1. Efficacia e tollerabilità di due terapie sostitutive in casi di amenorrea successiva a trattamento antiproliferativo in età pediatrica (Prot. n. IGG MOMA 001, RCT)**
I dati preliminari mostrano un diverso outcome delle 2 diverse formulazioni estrogeniche sul profilo lipidico e sulla resistenza all'IGF1; dati da confermare da una numerosità statisticamente significativa, non ancora raggiunta; 16 pazienti hanno concluso 4 anni di protocollo raggiungendo gli obiettivi di estrogenizzazione e di soddisfazione al trattamento.
- 2. Studio della massa ossea e composizione corporea in neonati e lattanti con diverse tipologie di crescita intrauterina (Prot. n. IGG MOMA 006), osservazionale**
I dati preliminari su 40 neonati pretermine valutati ad un'età corrispondente alla 40^a settimana gestazionale e 8 neonati a termine sembrano mostrare dimensioni scheletriche ridotte e ridotta BMC mediante DXA a parità di età cronologica nei neonati pretermine.
- 3. Messa a punto del range di riferimento dei marcatori ossei in età pediatrica (ref n 4)**
- 4. VALUTAZIONE DEL FENOTIPO IMMUNOLOGICO IN PAZIENTI CON SINDROME DI ROHHADNET, OSSERVAZIONALE, multicentrico italiano. Pazienti arruolati: 7**
- 5. Kuvan Adult Maternal Paediatric European Registry-Kamper, interventistico, multicentrico internazionale (9 nazioni).** Alcune forme di fenilchetonuria (PKU) possono essere responsive alla BH4 cofattore dell'enzima fenilalanina idrossilasi. La sapropterina (Kuvan) è versione sintetica della BH4. L'obiettivo primario consiste nella valutazione della sicurezza a lungo termine nei soggetti trattati; secondariamente, ottenere informazioni su indicatori di crescita, grado di aderenza alla terapia e alla dieta e su sensibilità a lungo termine. Attualmente sono stati inseriti dal nostro Centro 10 pazienti.
- 6. Screening neonatale per il difetto di ADA SCID (immunodeficienze combinate gravi).** Obiettivo: valutazione dell'attuabilità di inserimento nel pannello di malattie sottoposte a screening neonatale allargato del difetto di ADA-SCID. E' stato messo a punto il metodo analitico mediante spettrometria di

massa tandem sugli spot di sangue dei neonati sottoposti attualmente a screening. Studi relativi alla concentrazione di adenosina in neonati a termine e neonati in regime di protocollo speciale hanno evidenziato correlazioni fra i suoi livelli, lo stress ossidativo e lo stato infiammatorio relativo al neonato pre-termine, rendendo tale marcatore un plausibile candidato per la diagnosi precoce di patologie neonatali e per la valutazione dell'efficacia di eventuali interventi terapeutici.

7. Studio genetico del Diabete mellito tipo Mody

U.O.C. Dermatologia – Direttore: Dottor Corrado Occhella

STUDIO CLINICO DELLA VITAMINA D NEI PAZIENTI CON ALOPECIA AREATA, DERMATITE ATOPICA E PSORIASI in età pediatrica

Sono stati reclutati 5 pazienti affetti da psoriasi severa (PASI > 10), 14 pazienti con alopecia areata totale o in chiazze multiple e 7 pazienti con dermatite atopica moderata-severa (SCORAD > 20). Contemporaneamente sono stati arruolati controlli corrispondenti per sesso e età.

Su tutti i pazienti è stata valutata la concentrazione sierica della 25 idrossivitamina D.

In accordo con le direttive della Società Europea di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione e dell'American Academy of Pediatrics il valore di 20 ng/mL di 25 idrossivitamina D sierica è stato individuato come cut off per definire la deficienza di vit D.

I valori tra 20 e 29,9 ng/mL indicano una insufficienza di Vit D che si considera sufficiente a concentrazioni ematiche di 25 idrossivitamina D \geq 30 ng/mL.

5 pazienti con dermatite atopica avevano valori normali di 25 idrossivitamina D mentre 2 presentavano valori insufficienti

4 pazienti con psoriasi avevano valori normali di 25 idrossivitamina D mentre 1 presentava valori insufficienti

La prevalenza dei paz con deficit di vitamina D non si discostava da quella dei controlli

Dei 14 pazienti con alopecia areata 12 presentavano bassi valori di 25 idrossivitamina D (10 insufficienti e 2 deficienti).

La prevalenza dei pazienti con bassi valori di vit D nell'alopecia areata (85%) è risultata significativamente più alta che nei controlli (33%).

I risultati confermano, nel nostro campione di pazienti l'associazione tra bassi livelli di Vitamina D e alopecia areata

U.O.C. Pediatria III ad indirizzo gastroenterologico con endoscopia digestiva - Direttore: Dottor Arrigo Barabino

La ricerca ha riguardato la genetica, la clinica, gli aspetti endoscopici e la chirurgia delle malattie gastroenterologiche. Sono stati portati a termine i seguenti studi. **A)** Indagine multicentrica italiana sul sanguinamento intestinale in 51 bambini sottoposti a terapia con FANS. L'ematemesi è stato il sintomo più frequente (33%). La gastroscopia ha dimostrato lesioni gastriche, duodenali ed esofagee rispettivamente nel 62, 33 e 15%. Ibuprofene è stato il farmaco più usato. Il 94% dei bambini hanno ricevuto terapia medica, mentre il 6% tamponamento endoscopico. **B)** Correlazione tra varianti del gene ACTG2 dell'actina e presenza e severità di megavesicica in bambini affetti da pseudo-ostruzione intestinale cronica. Varianti missense in eterozigosi di ACTG2 sono state evidenziate in 10 bambini con sindrome megavesicica-microcolon-ipoiperistalsi o pseudo-ostruzioni intestinali croniche. Questo riscontro fornisce evidenze su una correlazione tra il fenotipo clinico e il genotipo al locus di ACTG2 contribuendo a migliorare la diagnosi e la prognosi di queste gravi condizioni. **C)** Follow-up a lungo termine e necessità di re-intervento in bambini operati di Nissen per reflusso-gastroesofageo Sono stati studiati 162 bambini con 179 Nissen. Comorbidità presenti nel 73%, in particolare compromissione neurologica con comizialità (73%). Re-intervento di Nissen nel 14% con comorbidità dimostrate fattori di rischio, specialmente nei pazienti neurologici. La percezione dei genitori a una mediana di F-up di 51 mesi era eccellente o buona nell'85%. **D)** Fattori di rischio e morbilità delle ileostomie confezionate per via laparoscopica in bambini con colite ulcerosa. 72 ileostomie in 37 pazienti. 8 complicanze con fattori di rischio identificati nell'uso pre-operatorio di azatioprina (AZA) e nell'eccedenza

ponderale. **E)** Studio multicentrico italiano su effetto clinico dell'uso precoce vs tardivo di AZA in 121 bambini affetti da colite ulcerosa. L'avvio entro 6 mesi dalla diagnosi non sembra più efficace di quello tardivo per ottenere una remissione senza l'uso di steroidi. La guarigione mucosale non dipende dal tempo di inizio dell'AZA. **F)** Caratteristiche cliniche e fattori di rischio dell'interessamento epatico autoimmune in corso di malattie infiammatorie croniche intestinali nel bambino. Studio multicentrico italiano condotto su 677 bambini. Malattia auto-immune epatica, ovvero colangite sclerosante (61%) e sindrome overlap (33%), è stata riscontrata nel 6.8%, maggiormente associata a colite ulcerosa (83%) per lo più pancolite (84%). Complicazioni nel 9% del F-up.

U.O.C. Nefrologia, Dialisi e Trapianto e Laboratorio di Fisiopatologia dell'uremia – Direttore: Dottor Gian Marco Ghiggeri

1. Caratterizzazione di auto-anticorpi implicati nelle malattie auto-immuni primitive e secondarie (nefropatia membranosa, nefrite lupica). Sono state consolidati avanzamenti rilevanti con l'identificazione di 2 nuovi anticorpi implicati nella patogenesi della nefrite lupica. L'arruolamento di pazienti con lupus eritematoso e con nefrite lupica e la raccolta di sieri è in corso nell'ambito dello studio Zeus che è coordinato dal dr Ghiggeri e coinvolge 11 centri reumatologici e nefrologici italiani.

Nell'ambito dello studio Zeus sono stati arruolati circa 1400 pazienti e ci si propone di raggiungere la quota di 2000 campioni entro il 2017. Il programma nell'ambito dello studio Zeus è di validare la predittività degli anticorpi verso antigeni endocellulari per lo sviluppo di nefrite lupica. E' in fase avanzata e con importanti scoperte la definizione dei meccanismi di formazione degli anticorpi messi in relazione alla formazione di NETs. Gli studi sulla NETs di natura prevalentemente proteomica hanno dato risultati preliminari di grande interesse soprattutto centrati sulla composizione proteica e sulle trasformazioni biochimiche delle proteine. Questi risultati aprono a considerazioni sui meccanismi di base dell'autoimmunità nel lupus: *a*-quali TLRs vengono attivati e perché; *b*-quali sono le ragioni dello shift isotipico; *c*-quali cellule B sono implicate.

Nell'ambito dello studio della NETosis un ulteriore filone di ricerca sarà lo studio del ruolo della NETosis anche nelle vasculiti sistemiche e renali. Si propone lo stesso schema di studio utilizzato per il lupus

2. Meccanismi implicati nella patogenesi della sindrome nefrosica sperimentale ed umana. Gli studi sono attualmente in progresso soprattutto nei modelli animali e si potrà passare alle applicazioni umana una volta conclusi. Per quanto riguarda la sindrome nefrosica umana sono in corso di attuazione studi clinici randomizzati per valutare l'efficacia di anticorpi-anti-CD20 nell'indurre stabile remissione della malattia. E' previsto che tali studi continueranno nel prossimo triennio. E' anche in fase di presentazione al Comitato Etico un nuovo studio randomizzato sugli effetti di urokinasi a bassi dosaggi nella sindrome nefrosica idiopatica resistente ai farmaci 'multidrug-resistant nephrotic syndrome of childhood'
3. Messa a punto di diagnostica specifica per malattie renali ereditarie tramite sequenziamento di nuova generazione (NGS). E' stato definito e preparato il pannello dei geni per la diagnostica della sindrome nefrosica. Tale pannello è in fase di validazione in pazienti già caratterizzati e che appartengono al data base 'sindrome Nefrosica' costruito negli anni a cui afferiscono circa 500 pazienti.
4. Studio clinico-molecolare per la definizione dell'entità di interessamento neurologico nei pazienti CON Anomalie Congenite del tratto urinario (CAKUT). E' in fase avanzata lo studio che ha portato alla caratterizzazione di alterazioni molecolari in tratti non codificanti del DNA note come CNV (copy number variation). Si tratta di modificazioni per eccesso o difetto di tratti del DNA regolatori che saranno descritte in un prossimo lavoro scientifico attualmente in pubblicazione. Queste evoluzioni identificano di fatto una nuova entità clinica definita come 'malattia rene-cervello' che richiede molta attenzione clinica per una definitiva caratterizzazione degli elementi di tipicità. E' stata definita una flow-chart che include tests clinici, per immagini e molecolari ai quali partecipano psicologi, neurologi, radiologi esperti di RMN (3 T) e nefrologi e che appunto caratterizzano il progetto in corso.
5. Analisi di vescicole ed esosomi nei vari fluidi biologici (sangue, urine, liquor) per definirne una loro possibile implicazione quali biomarkers in differenti condizioni cliniche.

U.O.C. Pediatria ad indirizzo pneumologico e allergologico – Direttore: Dottor Oliviero Sacco

“Resistenza ai macrolidi da parte del *Mycoplasma pneumoniae*”. Nel 2015-2016 non è stato possibile inserire nuovi casi a causa della estrema brevità della stagione epidemica. La ricerca continuerà anche nel 2016, coinvolgendo anche la U.O.C. di P.S. Medico e Medicina d'Urgenza DEA Pediatrico del nostro Istituto.

“L’anafilassi: percorso diagnostico e terapeutico” Ancora attiva nel 2016. E' stata stilata una flow chart per il percorso diagnostico e terapeutico dell’anafilassi basata sulle indicazioni delle Linee Guida internazionali e per il corretto utilizzo della adrenalina, spesso sottoutilizzata presso i PS ed il territorio (118). Dal 2012 al 2015, si sono registrati 1890 accessi al PS (ICD9 di dimissione: 7089 Orticaria, 9953 Allergia non specificata, 99560 Shock anafilattico), di cui 1 codice rosso, 170 giallo, 1349 verde e 370 bianco. Solo in 12 casi era presente il termine “anafilassi” nella “diagnosi testo” della dimissione del pz da PS. Antistaminici e steroidi sono stati i farmaci più frequentemente utilizzati; l’adrenalina è stata somministrata solo in 10 casi. Lo studio proseguirà nel 2017 (rivalutazione della casistica dopo applicazione della flow chart). Nell’ultima revisione della flow chart sono stati inseriti in maniera più precisa i dosaggi della adrenalina per via i.m. in rapporto al peso ed all'età

Diagnostica molecolare per alimenti: valore predittivo nella pratica clinica. Ancora attiva nel 2016. Le funzioni del sistema immunitario, tra cui la produzione di IgE, diminuiscono progressivamente con gli anni. Per valutare l'impatto dell'età sui livelli sierici delle IgE- specifiche per i componenti molecolari, sono stati analizzati con metodo ISAC i sieri di 2795 pazienti [età media: 23 aa (1° e 3° quartili: 9.7-43.7 aa)]. Il numero di test positivi (= sensibilizzazione) tendeva ad aumentare fino alla prima età adulta per poi diminuire.

Analogo trend per i livelli di IgE specifiche per ogni componente molecolare (rCor a11, rPru p3, nJug r3, rAra h8, rGly m4, rCor a8, nPen m1, nAct d8) tranne che per Gal d 2 (uovo) e Bos d 8 (caseina) i cui livelli diminuivano rapidamente subito dopo la prima infanzia, con implicazioni cliniche rilevanti. Questi risultati dimostrano che i livelli di IgE specifiche per i componenti molecolari alimentari tendono a diminuire con l'età, ma con differenze tra i vari allergeni. Questo fenomeno deve essere adeguatamente valutato durante la gestione di pazienti allergici.

U.O.C. Pronto Soccorso e Medicina d'urgenza Pediatrica – Direttore: Dottor Salvatore Renna

Tra le attività svolte dalla Medicina d'Urgenza è inclusa la vigilanza sulla sicurezza nell'impiego di farmaci e vaccini. In quest'ottica il nostro Centro ha partecipato, con altri 10 in Italia, ad uno studio caso-controllo relativo alla relazione tra porpora di Henoch-Schoenlein (HSP) ed impiego di farmaci e vaccini (per assunzione farmaci finestra temporale di 3 settimane, per i vaccini di 12 settimane). La diagnosi di HSP è stata effettuata adottando i criteri EULAR/PRINTO/PRES. I pazienti con HPS sono stati comparati a bambini affetti da patologie gastroenteriche, arruolati come casi-controllo. Durante il periodo di studio (Novembre 1999-Aprile 2013) sono stati inclusi nello studio 288 casi e 617 controlli. Non è stato rilevato un aumentato rischio di HSP correlato ad impiego di farmaci. Tra i vaccini, il morbillo-rosolia- parotite (MMR) è risultato associato ad un maggior rischio di sviluppare HSP. In ogni caso i casi vaccinati con MMR sono risultati solo 8 su 288, suggerendo un rischio assoluto molto basso sulla totalità dei soggetti vaccinati per MMR e non condizionando il rapporto rischio/beneficio di questo vaccino. I risultati del nostro studio confermano inoltre alcune segnalazioni già effettuate per il passato dalla Farmacovigilanza italiana e nella campagna vaccinale cinese per MMR (in questo caso su 30 reazioni avverse severe in 14,3 milioni di dosi di vaccino somministrate 28 erano state diagnosticate come HSP con un'incidenza stimata di 2,1/milione di dosi).

Altra mission della nostra Unità Operativa è la gestione, in collaborazione con colleghi di altre specialità, di pazienti complessi, quali una bambina di 11 anni con SHM (sporadic hemiplegic migraine), ritardo mentale, atrofia cerebellare, portatrice della mutazione del gene CACNA1A, affetta da episodi acuti di SHM, convulsioni e coma associati ad edema cerebrale monolaterale. Non esistono linee-guida relative al trattamento degli attacchi acuti, spesso effettuato su base empirica. L'associazione tra impiego precoce di corticosteroidi e soluzione ipertonica nel nostro caso ha condotto ad una ripresa più rapida della crisi di cefalea emiplegica. In ogni caso si tratta di un'esperienza singola e non è ancora possibile dimostrarne l'efficacia sulla totalità dei pazienti affetti da SHM correlata a edema cerebrale e portatori di una mutazione CACNA1A.

Prosegue l'invio dei dati e la collaborazione con l'ISS ed il relativo Network inerenti incidenti domestici ed incidenti stradali in età pediatrica (progetto CCM SINIACA-IBD e progetto Datis: referente Dr. C. Debbia).

U.O.C. Ostetricia e Ginecologia – Direttore: Dottor Marco Adriano

Oltre alla collaborazione in campo infettivologico e immunitario, continua, rafforzata dalla presenza della UOSD Medicina Fetale, la trentennale ricerca clinico-scientifica in relazione alla diagnostica precoce e prenatale. Grazie alla collaborazione con il prof. Fulcheri (UOSD Centro di diagnostica e patologia fetoplacentare) prosegue l'individuazione e terapia delle patologie fetoneonatali. Iniziato il percorso di screening della preeclampsia con applicazione precoce (I trimestre) e tardiva (dalla 24 alla 36 settimana). Prosegue la collaborazione con IRCCS AOU San Martino- IST nell'ambito dello studio del carcinoma mammario in gravidanza (PREFER2)

U.O.C. Patologia Neonatale – Direttore: Dottor Luca Antonio Ramenghi

L'attività di ricerca scientifica ha continuato ad essere in prevalenza centrata sulla neurologia neonatale e perinatale, vertendo maggiormente sullo studio delle lesioni cerebrali acquisite in età perinatale dai nati pretermine di alto grado. La produzione continua a riferirsi quindi al miglioramento tecnologico e di utilizzo delle tecniche di neuroimaging, ma si è arricchita della collaborazione con i laboratori cercando marker biologici (es. adenosina per lo studio dello stress ossidativo; proteomica del liquor cefalorachidiano dei pazienti sottoposti a derivazione ventricolare esterna per il trattamento dell'idrocefalo post-emorragico) che possano svelare almeno alcuni dei meccanismi fisiopatologici e delle lesioni da sanguinamento della matrice germinativa ed intraventricolari, di quelle cerebellari e delle lesioni minori della sostanza bianca esclusivamente identificabili con tecnica RM.

L'attività in questo senso si sta anche arricchendo delle collaborazioni con altri centri europei come l'Università di Lund; la dottoressa Malova, che afferisce come specializzanda al nostro reparto, sta sviluppando una miglior lettura degli esami RM ai fini prognostici applicando sistemi di score delle patologie. La dottoressa Colella, che ha un dottorato di ricerca tra Gaslini ed INSERM di Parigi, sta investendo in un modello animale per lo studio del ritardo di crescita intrauterino e dello stress ossidativo.

Come già accennato un importante investimento è stato dato alla componente istopatologica e di proteomica (ad esempio si stanno studiando con particolare attenzione le reali componenti di proteomica della membrana dell'amnios nell'ambito del concetto, spesso enfatizzato, del ruolo promotore della corioamnionite nella patologia cerebrale del pretermine. Di rilievo la produzione anche in un settore davvero da sempre poco produttivo a livello internazionale, come quello del trasporto neonatale, nel quale la commistione con ricadute cliniche di efficienza sanitaria, di spesa sanitaria è davvero unica e pionieristica nel suo genere.

U.O.C. Radiologia – Direttore: Dottor Gian Michele Magnano

1. Whole body MRI con seq. STIR/DWIBS e imaging funzionale nella diagnosi e follow up delle malattie reumatiche e oncologiche: definitiva validazione per diagnosi e monitoring di malattia nella CRMO e nella JDM, con buona correlazione tra attività di malattia e alterazione/distribuzione del segnale patologico. I risultati sono stati oggetto di relazione all'ESPR Congress 2015. Continua l'arruolamento dei pazienti e l'analisi statistica dei risultati.
2. URO RM: terminata la lettura comparativa multicentrica (Istituto Gaslini-università di Rouen) degli esami UroRM e scintigrafia dinamica Mag3 e l'analisi statistica dei dati. Dati in corso di pubblicazione. Ad oggi sono stati acquisiti circa 600 esami di URO RM completi di valutazione funzionale analizzata in postprocessing con software dedicato "MRU versione 5.0 plug-in di image J. Gli esami condotti dal 2011 al 2016 (circa 500) sono stati oggetto di discussione collegiale nel corso delle riunioni settimanali del gruppo di lavoro multidisciplinare uro-nefrologico. In corso di valutazione la sensibilità e specificità della URO RM nell'ambito della patologia CAKUT sottoposta a chirurgia; selezionati 120 casi di SGPU sottoposti a chirurgia. In corso di analisi valutazione di sensibilità e specificità della uro rm in comparazione ad

ecografia e scintigrafia dinamica nella definizione della giuntopatia intrinseca ed estrinseca e nella valutazione del grado di ostruzione.

3. RM con seq DWI nelle IVU continua l'arruolamento pazienti (prevalentemente lattanti) Definitivamente ottimizzata la tecnica "feed and wrap" per evitare gli esami in narcosi
4. MD Paedigree: abbiamo definito i protocolli RM e attualmente continua l'arruolamento dei pazienti.
5. RM Cardiovascolare in alternativa alla TC nel pectus excavatum: è in corso l'arruolamento dei pazienti e i risultati preliminari molto positivi, saranno presentati all'ESPR e ECR congress del 2017.
6. Ottimizzazione della dose. E' stata completata la survey nazionale sulla dose in TC i risultati sono pubblicati su European Radiology. Le società scientifiche di Radiologia e in particolare l'ESPR hanno completato, con la nostra attiva collaborazione la definizione dei PILDR (livelli di dose radiante di riferimento in pediatria) che tramite Eurosafe sono divenuti i parametri di riferimento in radiologia pediatrica.

U.O.C. Anestesia e Rianimazione neonatale e pediatrica – Direttore: Dottor Pietro Tuo

L'attività di ricerca della UOSD è stata prevalentemente focalizzata sulle seguenti tematiche:

- Supporti extracorporei nel neonato e nel bambino critico (extracorporeal membrane oxygenation, come supporto respiratorio e cardiaco; continuous renal replacement therapy, blood purification nelle sepsi).
- Trasporto del neonato e del bambino critico in ECMO o candidato ad ECMO.
- Trattamento dell'ernia diaframmatica congenita del neonato (tracheal plug, ECMO, trattamento chirurgico in ECMO, cannulazione percutanea).
- Terapia intensiva neurologica (monitoraggio non invasivo della pressione intracranica, monitoraggio multiparametrico nel trauma cranico pediatrico e nel bambino con gravi patologie neurologiche, ipotermia terapeutica nel neonato e nel bambino con encefalopatia ipossico-ischemica).
- Trattamento dello stato di male epilettico.
- Terapia intensiva del neonato e del bambino affetto da cardiopatie congenite ed anomalie congenite delle vie aeree.
- Ecocardiografia funzionale in terapia intensiva neonatale e pediatrica.
- Trattamento del politraumatizzato grave.
- Trattamento di sepsi grave e shock settico.
- Farmacocinetica e farmacodinamica degli antibiotici nel neonato e nel bambino critico.

U.O.C. Cardiologia – Direttore: Dottor Maurizio Marasini

Nell'anno 2016 ho portato a termine la ricerca nell'ambito della diagnosi prenatale relativa al comportamento della fossa ovale nei feti affetti da Trasposizione delle grandi arterie. Tale comportamento può modificare in maniera significativa l'organizzazione dell'evento nascita e la prognosi del paziente affetto. Ho inoltre avviato una valutazione retrospettiva dei pazienti con diagnosi prenatale di Doppia discordanza atrioventricolare e ventricoloarteriosa per rivalutare l'impatto della diagnosi prenatale e la prognosi di questi pazienti spesso sottoposti ad un complesso iter cardiocirurgico. Tale studio è stato accettato come comunicazione orale al Congresso Italiano di Cardiologia Pediatrica, ed è stato scelto poi come uno dei migliori lavori da presentare al Congresso tedesco di Cardiologia Pediatrica che quest'anno si svolgerà a Lipsia a Febbraio 2017. Ho partecipato con il Dr Rimini alla stesura di un capitolo relativo alle aritmie nel feto e nel bambino. Ho preso parte in qualità di relatore a diversi eventi scientifici per lo più inerenti alla medicina fetale.

U.O.C. Cardiocirurgia – Direttore: Dottor Lucio Zanini/Dottor Giuseppe Cervo

"Studio Multicentrico controllato, randomizzato, prospettico, in aperto di fase III"

Valutazione dell'efficacia e della sicurezza della Colla di Fibrina come coadiuvante per il controllo dell'emostasi in pazienti pediatrici dopo intervento di cardiocirurgia a cuore aperto.

Obiettivo: verificare l'efficacia e la sicurezza della colla di fibrina usata come coadiuvante nell'emostasi

Descrizione: Studio Multicentrico Italiano coordinato dalla cardiocirurgia pediatrica dell'Ospedale Pasquinucci di Massa

“Valutazione della “rigenerazione autologa” del patch Cor-Matrix (extracellular matrix graft) in cardiocirurgia pediatrica

Proseguimento studio iniziato nel 2014

U.O.C. Chirurgia – Direttore: Professor Girolamo Mattioli

“CARATTERIZZAZIONE DELLA VARIABILITÀ FENOTIPICA DELLA MALATTIA DI HIRSCHSPRUNG E RUOLO DEL PROTO-ONCOGENE RET NELL’OMEOSTASI IMMUNITARIA E MICROBICA DELL’INTESTINO UMANO E MURINO”

- Durante il 2016 è proseguita l’attività di arruolamento dei pazienti affetti da malattia di Hirschsprung inseriti nel un complesso ed articolato programma di screening fenotipico e genotipico (screening di mutazioni e aplotipi del proto-oncogene Ret). Di tutti i pazienti sono state prelevate le feci per studio metagenomico (in corso presso i laboratori dell’NIH – Bethesda) mentre di quelli sottoposti ad intervento chirurgico è stato prelevato tessuto intestinale e DNA periferico per lo studio dell’espressione di Ret ed altri geni potenzialmente coinvolti nell’infiammazione. Quanto detto al fine di chiarire la complessa correlazione fra genotipo e fenotipo della malattia di Hirschsprung e sviluppare ipotesi patogenetiche in grado di spiegare con maggior accuratezza la principale complicanza della malattia: l’enterocolite. Nel complesso, al 15/12/2016, sono stati arruolati oltre 250 pazienti, oltre la metà dei quali sottoposti a screening completo e quindi inclusi nello studio mirato alla definizione della variabilità fenotipica della malattia di Hirschsprung, alla correlazione genotipo/fenotipo ed alla ricerca di eventuali fattori di rischio per lo sviluppo di enterocoliti. I risultati ottenuti sui primi 106 pazienti sono stati già pubblicati sulla rivista internazionale Orphanet Journal of Rare Disease (Pini Prato A et al. *A prospective observational study of associated anomalies in Hirschsprung's disease*. Orphanet J Rare Dis. 23;8(1):184, 2013). Un altro paper relativo a 133 pazienti consecutivi con malattia di Hirschsprung sottoposti a screening ecocardiografico è stato pubblicato nel 2014 sulla rivista Frontiers in Pediatrics (Tuo G et al. *Hirschsprung's Disease and Associated Congenital Heart Defects: A Prospective Observational Study from a Single Institution*. Front Pediatr Sep 17, 2014). Il progetto di Ricerca prosegue nel contesto della Ricerca finalizzata con durata triennale e quindi **fino a tutto il 2017**.

“L’APPROCCIO MINI-INVASIVO IN CHIRURGIA PEDIATRICA: AUDIT CLINICI, RISK MANAGEMENT E LINEE GUIDA”

Durante l’anno 2013 è stato implementato un complesso database in grado di includere tutti i principali dati demografici e clinici, dettagli tecnici intraoperatori, misure di outcome ed eventuali complicanze. Tale database, adattato specificamente per ogni affezione, è stato sottoposto ad una popolazione selezionata di pazienti affetti da **Malattie Infiammatorie Croniche Intestinali** ed ha consentito l’analisi delle complicanze, della strategia chirurgica, dell’outcome e delle innovazioni introdotte presso il nostro Istituto (Pini Prato et al. *Morbidity and Risk Factors of Laparoscopic Assisted Ileostomies in Children with Ulcerative Colitis*. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015; Pini-Prato A et al *Minimally invasive surgery for paediatric inflammatory bowel disease: Personal experience and literature review*. World J Gastroenterol. 2015 Oct 28;21(40); Mattioli G et al. *Cone-like resection, fistulectomy and mucosal rectal sleeve partial endorectal pull-through in paediatric Crohn's disease with perianal complex fistula*. Dig Liver Dis. 2015 Aug;47(8). Il progetto di ricerca proseguirà per un totale di 5 anni, eventualmente prolungabili. Al momento la chiusura del progetto è prevista per la **fine del 2018**.

“RISCHIO ONCOLOGICO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIA DI HIRSCHSPRUNG”

Dal 2014 sono stati raccolti dati anamnestici di tutti i pazienti affetti da malattia di Hirschsprung consecutivamente afferenti all’Istituto Giannina Gaslini in merito alla ricorrenza oncologica e di altre affezioni acquisite nel gentilizio (punto 3 o “preliminary data”). Sono state intervistati circa 200 genitori di pazienti o pazienti affetti da malattia di Hirschsprung (maggioresi) ed un sovrapponibile numero controlli age-matched. Sono stati riscontrati casi di ricorrenza di tumore del colon-retto nelle famiglie dei pazienti con prevalenza sovrapponibile. I risultati, su una numerosità di campione non ancora sufficiente per consentire una potenza statistica adeguata, suggeriscono al momento che il background genetico non agisce quale predisposizione al tumore del colon retto nei pazienti affetti dalla malattia di Hirschsprung. Su tale progetto di ricerca è attivo il coinvolgimento multicentrico dell’Ospedale Vittore Buzzi di Milano, dell’azienda Ospedaliero-Universitaria di Padova e del Children Hospital di Helsinki, Finlandia. **Il progetto proseguirà fino a tutto il 2017**.

“OTTIMIZZAZIONE DELLA RICERCA IN CHIRURGIA PEDIATRICA”. Nel corso dell’anno 2016 la coordinazione della ricerca ha consentito la focalizzazione delle risorse scientifiche nello studio metagenomico nei pazienti

affetti da malattia di Hirschsprung. Tale studio, tutt'ora in corso, ha consentito l'implementazione di un paper sottoposto alla revisione presso la prestigiosa rivista *Gastroenterology*. Parallelamente sono stati conclusi alcuni dei *secondary aims* dei progetti in corso con definizione dei risultati dell'inoculazione della Tossina Botulinica per il trattamento dell'acalasia neurogena dello sfintere anale interno, dei risultati funzionali a lungo termine della malattia di Hirschsprung e del rischio oncologico dei pazienti affetti dalla stessa malattia. Sono sottoposti a revisione 3 papers presso riviste internazionali quali *Pediatric Surgery International* e *Journal of Pediatric Surgery*.

"HIRSCHSPRUNG DISEASE AS A MODEL OF NEURO-IMMUNE DYSFUNCTIONS IN THE GUT: ROLE OF THE RET PROTO-ONCOGENE IN THE CORRECT DEVELOPMENT AND MAINTENANCE OF MICROBIAL HOMEOSTASIS".

Progetto concluso il 30/11/2014 con la pubblicazione sulla rivista scientifica internazionale *Plos-One* nel 2013 di un paper che ha descritto i risultati dello studio con particolare attenzione alla valutazione dell'espressione del proto-oncogene RET su varie linee cellulari dell'immunità circolante, in pazienti affetti da malattia di Hirschsprung, e dell'effetto, negli stessi pazienti, della stimolazione di RET sulla up- o down-regulation di determinati geni dell'infiammazione (Rusmini M et al. *Induction of RET dependent and independent pro-inflammatory programs in human peripheral blood mononuclear cells from Hirschsprung patients*. PLoS One. 2013;8(3):e59066).

"INTERACTIONS OF GENOTYPE, PHENOTYPE, LOCAL IMMUNE SYSTEM AND MICROBIOLOGIC ENVIRONMENT IN THE PATHOGENESIS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE ASSOCIATED ENTEROCOLITIS". Tale progetto di Ricerca, attivato il 1° dicembre del 2014, prevede l'arruolamento di tutti i pazienti con malattia di Hirschsprung consecutivamente ricoverati presso l'Istituto Giannina Gaslini per l'esecuzione dello screening fenotipico (esclusione di anomalie associate), genetico, immunopatologico e meta genomico al fine di creare un database al quale applicare un'analisi multivariata in grado di identificare fattori di rischio connessi allo sviluppo delle temibili enterocoliti ancora oggi connesse alla pur bassa mortalità dell'affezione in esame. Nel solo anno 2016 (al 15/12/2016) sono stati arruolati 16 pazienti, come da previsioni epidemiologiche indicate nelle previsioni del progetto di ricerca. **Il progetto avrà una durata triennale e scadenza 30/11/2017.**

U.O.C. Oculistica – Direttore: Professor Paolo Capris

Lo studio sulle manifestazioni retiniche della Neurofibromatosi 1 che ha permesso l'identificazione di un nuovo parametro diagnostico precoce, sensibile e facilmente rilevabile (la presenza di noduli coroideali evidenziabili anche nel bambino di 2-3 anni mediante la Retinoscopia IR) viene esteso ai pazienti affetti da **Sindrome di Legius**.

La popolazione studiata è attualmente di 4 pazienti affetti con anomalia accertata del gene SPRED 1.

E' tuttora in corso lo studio multicentrico internazionale sugli effetti indesiderati dell'utilizzazione di un farmaco ad uso topico (Latanoprost collirio) per il trattamento del glaucoma congenito e in età pediatrica:

- a. studio di coorte longitudinale, non interventistico, prospettico atto a valutare la sicurezza a lungo termine del trattamento con xalatan nella popolazione pediatrica (numero dello studio a6111143):
- b. studio non interventistico, di sorveglianza a lungo termine per monitorare le alterazioni pigmentarie durante trattamento con latanoprost nella popolazione pediatrica (numero dello studio a6111144)

Continua lo studio dell'efficacia dell'Igf-1, somministrato per via endovenosa per la prima volta al mondo, a partire dalla nascita, nella prevenzione della retinopatia della prematurità (ROP) oltre che gli effetti a breve e medio termine della somministrazione di Igf-1 sullo sviluppo cerebrale e neuro-cognitivo dei pazienti prematuri in collaborazione con U.O. Patologia Neonatale IRCCS Gaslini.

Inizia lo studio in due parti in continuo, in aperto, multicentrico per valutare la sicurezza, la tollerabilità, la farmacocinetica, la farmacodinamica e l'efficacia di ro7034067 in neonati con atrofia muscolare spinale di tipo 1 in collaborazione con l'U.O. Malattie Neuromuscolari in particolare con esame oftalmologico appropriato per l'età: test del riflesso rosso, esame del fondo compreso esame oftalmoscopico/con lampada a fessura, OCT e fotografia del fondo. Per evidenziare eventuali eventi avversi oftalmologici.

U.O.C. Ortopedia – Direttore: Dottor Silvio Boero

Sono stati studiati i risultati, ottenuti nelle fratture femorali e tibiali, trattate con chiodi endomidollari elastici in titanio ed in acciaio amagnetico; sono stati presentati al Congresso nazionale della Società Italiana di Ortopedia Pediatrica (lo studio è stato eseguito in collaborazione con la Dott.ssa Marengo vincitrice della borsa di Studio della S.I.O.T. su questo argomento).

E' stato preparato uno studio riguardante la correzione di deformità complesse degli arti inferiori con fissatore esterno esapodamico in età pediatrica, i risultati preliminari sono stati presentati al Congresso mondiale di ricostruzione degli arti; quelli definitivi sono inseriti nella pubblicazione inviata al Journal of Pediatric Orthopedics (in attesa di revisione).

Sono stati rivisti i casi operati con due tipi diversi di placche per la crescita guidata, i risultati dei due gruppi sono stati posti a confronto (i dati sono in via di elaborazione).

U.O.C. Otorinolaringoiatria – Direttore: Dottor Vincenzo Tarantino

Definizione gestionale nel trattamento nelle linfadeniti da micobatterio non tubercolare.

Revisione e validazione di un sistema integrato di rete Regionale su supporto web nello screening audiologico e nella gestione delle sordità infantili.

Individuazione del ruolo della endoscopia naso-sinusale nella gestione dei pazienti affetti da fibrosi cistica in rapporto con quadro clinico, età, genotipo e severità della malattia.

Definizione del ruolo della tonsillectomia nella PFAPA

U.O.C. Farmacia – Direttore: Dottoressa Paola Barabino

“Gestione dei farmaci chemioterapici e degli anticorpi monoclonali utilizzati nell’ambito degli studi clinici: validazione delle modalità di allestimento, revisione delle procedure e implementazione dei modelli di gestione informatizzata della prescrizione”

Attualmente presso l’Istituto Giannina Gaslini sono in atto 55 studi clinici, di cui 16 prevedono l’allestimento del farmaco sperimentale da parte dell’U.O.C. Farmacia.

Nell’anno 2016 (dal 01/01/2016 al 23/11/2016) sono stati effettuati 852 allestimenti di farmaci sperimentali, di questi 673 sono allestimenti di farmaci chemioterapici e anticorpi monoclonali.

Per tutti gli studi clinici in atto sono state revisionate le procedure e per i protocolli che prevedono l’allestimento del farmaco sperimentale da parte della U.O.C. Farmacia, sono state redatte procedure operative dedicate e specifiche volte a creare un percorso chiaro e definito tale da garantire una maggiore sicurezza per il paziente e una completa aderenza al protocollo.

Nel corso del 2016 è stata implementata la gestione informatizzata della prescrizione mediante l’inserimento dei protocolli all’interno del programma informatico.

“Gestione delle prescrizioni off-label all’interno dell’Istituto Gaslini”

Nel corso dell’anno 2016 sono state analizzate le prescrizioni delle terapie off label relative agli anni 2014/2015/2016, valutando gli esiti clinici delle terapie approvate, i reparti e i farmaci maggiormente coinvolti e l’impatto economico delle terapie off label.

Nel 2014 sono stati discussi 46 casi, nel 2015 sono stati discussi 42 e dal 01/01/2016 al 23/11/2016 sono stati discussi 55 casi.

I reparti maggiormente coinvolti sono: oncologia e neurooncologia, reumatologia, neuropsichiatria, chirurgia cardio-vascolare.

Nel 2014 il 61% delle terapie analizzate hanno avuto esito positivo, nel 2015 il 62% delle terapie analizzate hanno avuto esito positivo.

“Sorveglianza della sicurezza di farmaci e vaccini nella popolazione pediatrica”

L'U.O.C. Farmacia porta avanti, dal 1999, uno studio multicentrico sulla sicurezza di farmaci e vaccini in pediatria di cui il Centro Nazionale di Epidemiologia Sorveglianza e Promozione della Salute (CNESP) dell'Istituto Superiore di Sanità è coordinatore.

Dal 01/01/2016 al 23/11/2016 sono stati arruolati 70 pazienti.

La distribuzione dei pazienti all'interno delle diverse patologie studiate è la seguente:

- Problemi neurologici: 38 pazienti arruolati; gli episodi maggiormente rappresentati sono casi di perdita di coscienza
- Patologie muco-cutanee e vasculiti: 15 pazienti arruolati; gli episodi maggiormente rappresentati sono casi di orticaria
- Lesioni gastroduodenali e intussuscezioni: 15 pazienti arruolati; gli episodi maggiormente rappresentati sono casi di ematemesi
- Sospette reazioni avverse a farmaci e/o vaccini: 2 pazienti arruolati

U.O.C. Centro controllo direzionale e servizio qualità – Direttore: Dottor Ubaldo Rosati

“Gestione del rischio clinico nell'ambito del ri accreditamento Joint Commission International”

L'Istituto Giannina Gaslini è ospedale accreditato Joint Commission International (JCI) a partire dal novembre 2007.

In base a quanto previsto nella politica per la Qualità dell'Istituto, il personale è impegnato in un programma di miglioramento continuo che coinvolge tutte le componenti, sia quella assistenziale che amministrativa, in coerenza con quanto disciplinato dalla Regione Liguria in tema di accreditamento.

Il Piano per la qualità, redatto ogni anno, definisce il programma di lavoro, individua le azioni da intraprendere e le relative risorse necessarie.

I contenuti del piano sono selezionati in coerenza con il Piano Strategico 2016-2020 ed i relativi piani attuativi annuali tenendo conto delle indicazioni e delle linee di indirizzo definite dal Ministero della Salute in tema di governo clinico, qualità e sicurezza, centralizzazione dei pazienti e delle famiglie nei percorsi di cura.

A questo riguardo è stato sviluppato un programma di studio in collaborazione con l'ospedale SickKids di Toronto. È stata realizzata una valutazione sul campo di esperti del SickKids al Gaslini per identificare la strategia più appropriata al fine di supportare la continua evoluzione del modello CFCC in Istituto. La valutazione condotta sul campo ha incluso una serie di interviste individuali, discussioni di gruppo e osservazioni. L'insieme esauriente di informazioni e intuizioni raccolte durante tale valutazione ha permesso di individuare la capacità di sistema, la funzione e i bisogni, nonché i punti di forza centrali, le risorse e le opportunità per ottenere progressi sostenibili e misurabili nel campo della CFCC.

Il Gaslini ha adottato uno strumento di valutazione messo a punto nel Regno Unito fondato su standard professionali che pongono al centro il bambino e i giovani. Ogni elemento nell'ambito di tale strumento inglese è stato analizzato in rapporto alla realtà del Gaslini per validarne l'applicabilità e la sostenibilità. Sono stati selezionati tre contesti a cui applicare i principi e la pratica di un sistema di cura fondato sul bambino e la famiglia (CFCC): il Dipartimento di Emato-oncologia, il Dipartimento di Emergenza, e l'Ospedale di Giorno.

U.O.S.D. Epidemiologia, Biostatistica e Comitati – Direttore: Dottor Riccardo Haupt

- **Epidemiologia clinica:** l'attività è principalmente consistita nella collaborazione con diverse U.O. dell'Istituto (principalmente Pediatria II, Ematologia ed Oncologia, e Malattie infettive e Neonatologia) per il disegno di studi scientifici, gestione, ed analisi dei dati. Personale della UOSD ha anche avuto un ruolo principale in qualità di coordinatore di progetti internazionali che hanno dato luogo a pubblicazioni scientifiche.

In termini di risultati di questa attività, il personale della UOSD è stato autore o co-autore, (dati aggiornati al 11/1/2017) di 34 lavori scientifici, per un Impact Factor (IF) di 253,609 e per un IF

Ministeriale pari a 176,2. In termini di media, si è ottenuto un IF medio per lavoro di 7,459 e un numero medio di lavori per ricercatore di 4,25.

- **Registri di Malattia:** l'attività è continuata regolarmente in particolare per il: 1) Registro Italiano neuroblastoma (RINB), 2) Registro Italiano fuori terapia (ROT), 3) Registro Italiano tumori del sistema nervoso centrale (RI-TSNC), 4) Registro Regionale per l'Ipoacusia Congenita Neonatale.

Il RINB è stato trasferito su una piattaforma web sicura presso Cineca. Il ROT è stato aggiornato grazie alla partecipazione a progetti di ricerca europei. In particolare, all'interno del progetto ENCCA (European Network for Research in Cancer in Children and Adolescents) abbiamo coordinando il progetto "Survivorship Passport" che ha ottenuto un grande rilievo internazionale. Nell'ambito del progetto ExPo-r-Net il Survivorship Passport è tradotto in molte lingue europee. Il Survivorship Passport è stato individuato quale strumento da adottare (previsto nel 2017) dal Ministero della Salute Austriaco e dal gruppo cooperativo di Oncologia Pediatrica Svizzero. Grazie ad un altro progetto europeo (PanCareSurFup), è stata conclusa l'analisi della sopravvivenza a lungo termine (oltre 40 anni di follow-up) dei soggetti italiani inseriti nel ROT, i dati sono in via di pubblicazione. Inoltre, la UOSD sta collaborando con la casistica istituzionale al progetto europeo PanCareLIFE, per lo studio della ototossicità e tossicità gonadica (fertilità femminile) nei lungo sopravvissuti da tumore pediatrico.

Si è inoltre continuato nella stesura di linee guida per il follow-up a distanza dei pazienti trattati per tumore. In questo contesto il Dott. Haupt ha coordinato il gruppo di lavoro internazionale per la stesura delle linee guida riguardanti la sorveglianza a lungo termine per l'insufficienza ovarica precoce in donne lungosopravvissute da tumore pediatrico.

U.O.S.D. Area Critica Medica – Direttore: Dottor Salvatore Renna

In un reparto di Medicina d'Urgenza gli antibiotici risultano tra i farmaci più comunemente prescritti. Sette istituzioni in 7 città italiane (tra le quali l'Istituto Gaslini e la nostra Unità Operativa) hanno partecipato a una PPS (Point-prevalence survey) della durata di 1 giorno sull'impiego di antibiotici in neonati e bambini tra Ottobre e Dicembre 2012 come parte dell'ARPEC (Antibiotic Resistance and Prescribing in European Children project). Dati raccolti: età, peso, patologia in atto, agente antimicrobico, dose ed indicazione al trattamento in pz ricoverati di età < 18 anni presenti in reparto alle 8.00 del mattino nel giorno della survey. Su 899 pz eleggibili, 349 (38,9%) erano trattati con 1 o più antibiotici, con percentuali variabili tra ospedale ed ospedale (25,7-53,8%). E' stata effettuata una distinzione tra neonati (età < 30 giorni) e bambini (età ≥ 30 giorni < 18 anni). Nella coorte dei neonati, il 62,8% ha ricevuto antibiotici per profilassi e solo il 37,2% per infezioni in atto. Le penicilline e gli aminoglicosidi sono risultati le classi antibiotiche più prescritte. Nella coorte dei bambini, il 64,4% era in terapia antibiotica per infezioni ed il 35,5% per profilassi. 2 antibiotici prevalentemente prescritti: cefalosporine di terza generazione e penicilline + inibitori enzimatici. Le infezioni delle basse vie respiratorie (LRTI) sono la prima patologia atta a ricevere trattamento antibiotico, seguite dalla febbre/neutropenia febbrile in pz oncologici e dalla sepsi in età neonatale. Focalizzando l'attenzione sulle prescrizioni per LRTI, 43,3% dei pz è stato trattato con cefalosporine di 3a generazione, seguite da macrolidi (26,9%), chinolonici (16,4%), carbapenemici (14,9%); poliantibioticoterapia nel 50,1% dei casi. Il dato più preoccupante della survey è risultato l'abuso di cefalosporine di 3a generazione tanto come terapia quanto come profilassi. E' stato inoltre riscontrato un uso improprio/abuso di carbapenemici e chinolonici. Programmi per l'uso appropriato di antibiotici dovrebbero essere messi in atto, in considerazione soprattutto del continuo ed allarmante incremento dei batteri MDR. A dimostrazione di quanto sopra illustrato sono stati descritti 2 casi di neonati settici (in entrambi infezioni da patogeni MDR) ricoverati nuovamente nel nostro ospedale dopo essere stati dimessi (1 in trattamento intensivo per 4 settimane, il secondo dimesso in 2a giornata di vita dopo parto eutocico). In tali casi in ospedali con elevata prevalenza di colonizzazione/infezione da patogeni resistenti nei Nidi, NICU e in Ostetricia, la scelta di terapia iniziale in caso di sepsi sospetta in un neonato ricoverato dopo dimissione dovrebbe prendere in considerazione la possibilità d'infezione da batteri MDR.

U.O.S.D. Pronto Soccorso e OBI – Direttore: Dottoressa Emanuela Piccotti

Nell'attività di un pronto soccorso (PS) un ruolo rilevante viene esercitato dall'attività del triage, con iniziale valutazione del pz ed attribuzione di un codice-colore in base a parametri ben definiti e standardizzati. Dei

2875 pz arruolati in uno studio retrospettivo (al triage codice-colore verde nel periodo febbraio 2014-gennaio 2015, parametri analizzati età, sesso, nazionalità, motivo di accesso, numero e tipo di procedure effettuate, durata di permanenza in PS, destinazione al momento della dimissione, codice-colore e diagnosi alla dimissione), 258 (8,97%) sono stati ricoverati, 135 (4,7%) ricoverati in osservazione breve intensiva (OBI), 1609 (55,97%) dimessi senza alcuna procedura, 829 (28,83%) dimessi dopo procedure (esami ematici e colturali, imaging, consulenze), 44 si sono allontanati spontaneamente (1,5%). Tra i pz ricoverati, la più frequente diagnosi alla dimissione è di patologia gastroenterica. L'età media dei pz ricoverati e di quelli dimessi senza procedure è di 46 mesi, quella dei pz ricoverati in OBI e di quelli dimessi dopo procedure di 54 e 61 mesi, rispettivamente. I risultati preliminari dello studio suggeriscono che i principali criteri di stratificazione dei codici verdi risultano dati dall'associazione di 2 variabili: età e patologia.

Il dolore rappresenta una delle principali cause di accesso in PS. Linee-guida italiane su trattamento del dolore sono state pubblicate nel 2010, ma non esiste molta letteratura sulle reali modalità di gestione del dolore in PS. Utilizzando la cefalea quale indicatore, il nostro gruppo ha partecipato ad uno studio volto ad identificare fattori predittivi su scala algometrica. Sono stati arruolati nell'arco di 1 mese 470 bambini di età 4-14 anni, la cui causa d'accesso in PS era la cefalea. Al triage il dolore è stato valutato utilizzando una scala standardizzata nel 41,5% dei casi, informalmente nel 15,5% e non valutato nel 42,9% dei casi. Solo il 32,1% dei pz arruolati ha ricevuto un trattamento antidolorifico durante il periodo di permanenza in PS. Una rivalutazione del dolore dopo il triage è stata messa in atto solo nel 15% dei casi. Bambini non nati in Italia, bambini più grandi o già trattati con antidolorifici prima dell'accesso in PS sono risultati più soggetti a ricevere almeno una rivalutazione del livello del dolore. Variabili ospedaliere (p.e. centro di ricerca o staff infermieristico più numeroso), sono i principali fattori predittivi dell'impiego di scale di valutazione del dolore. Interventi migliorativi dovrebbero includere programmi di training dello staff, audit ed attività di monitoraggio, con particolare attenzione al rinforzo del ruolo e dell'autonomia delle infermiere nella valutazione così come nel trattamento del dolore.

U.O.S.D. Centro di Medicina Fetale e Perinatale – Direttore: Dottor Dario Paladini

Campi di ricerca principale:

- Associazione tra *neurodevelopmental delay* e cardiopatie congenite. Consensus internazionale per consulenza prenatale
- Caratterizzazione ecografica 2D-3D delle anomalie congenite cerebrali, e confronto con RMN (UO Neuroradiologia) ed anatomia patologica (UOSD Anatomia patologica feto-placentare);
- Studio di correlazione anatomica dello sviluppo cerebrale precoce: ecografia 2D-3D vs dissezione anatomica ad elevata risoluzione (UOSD Anatomia patologica feto-placentare);
- Correlazione outcome-architettura angioplacentare in sindrome da Trasfusione feto-fetale (con UOSD Anatomia feto-placentare);
- Caratterizzazione ecografica 2D-3D delle cardiopatie congenite;
- Screening precoce delle anomalie congenite e cromosomiche nel I trimestre di gestazione
- Screening delle forme severe di preeclampsia ed IUGR mediante valutazione nel I trimestre di anamnesi materna, flussimetria uteroplacentare e dosaggio free-beta-hCG, PAPP-A e PlGF.

U.O.S.D. Centro Angiomi – Direttore: Dottor Pietro Dalmonte/Dottoressa Nadia Vercellino

“Studio multicentrico a carattere epidemiologico della sindrome dell’osso fantasma (Sindrome di Gorham Stout)”

Prosecuzione dello studio iniziato nel 2014

Studio della “terapia con Rapamicina delle malformazioni vascolari venose e linfatiche refrattarie alle altre terapie”

Obiettivo: Terapia farmacologica alternativa alle procedure chirurgiche e di sclero-embolizzazione delle malformazioni vascolari complesse.

Descrizione: E' in corso di definizione un protocollo operativo di diagnostica strumentale a distanza per valutare gli esiti della terapia. Lo studio è stato avviato in collaborazione con l'UOC di Oncologia

U.O.S.D. Centro Nutrizionale – Direttore: Dottor Paolo Fiore

Partecipazione a studio Multicentrico su utilizzo Triheptanoeina del deficit di GLUT1 (UOC Neuropediatria – Dr P Striano)

Personalized therapeutic education programme for adolescents with cystic fibrosis and their families (UOC Pneumologia – UOS Fibrosi Cistica)

U.O.S.D. Centro di Dialisi – Direttore: Dottor Enrico Verrina

La ricerca scientifica clinica e di laboratorio condotta nell'anno 2016 dall'UOSD Dialisi è stata finalizzata, come negli anni precedenti, alla produzione e messa a punto di strumenti diagnostici e terapeutici utili per il miglioramento delle cure a pazienti pediatriche con insufficienza renale in terapia dialitica acuta o cronica ed in attesa di trapianto renale.

In particolare nell'anno 2016 la ricerca si è concentrata sui seguenti argomenti:

1. Analisi degli effluenti peritoneali di pazienti in trattamento con dialisi peritoneale mediante metodiche di proteomica per studiarne il profilo proteico ed identificare proteine la cui presenza e/o variazione in termini sia quantitativi che qualitativi nel corso del trattamento dialitico a lungo termine possano essere indicatori precoci di variazioni funzionali della membrana peritoneale e/o dello sviluppo di fibrosi/sclerosi della membrana stessa. In particolare, è stata applicata la tecnologia della *combinatorial peptide ligand library* associata all'elettroforesi bi-dimensionale per aumentare la precisione dell'analisi proteomica di un fluido biologico con composizione molto complessa quale è il liquido peritoneale.
2. Studio dell'efficacia, tollerabilità e sicurezza del farmaco calcio-mimetico *cinacalcet* nella terapia dell'iperparatiroidismo secondario nei bambini in insufficienza renale terminale. Lo scopo del trial clinico al quale l'UOSD Dialisi ha partecipato è l'identificazione della dose pediatrica più efficace e sicura del farmaco e della formulazione farmaceutica più idonea a garantire un'agevole somministrazione ed un adeguato assorbimento del farmaco stesso soprattutto nei bambini più piccoli.
3. In collaborazione con l'ESPN/ERA-EDTA Registry (v. Collaborazioni) sono stati condotti 2 studi: I. Alterazioni del metabolismo calcio-fosforico nei bambini dopo trapianto renale. II. Epidemiologia della terapia sostitutiva renale cronica e disparità razziali sull'accesso e i risultati del trapianto renale in pazienti pediatriche in Europa.
4. In collaborazione con l'IPPN (v. Collaborazioni) è stato effettuato uno studio sulla migliore strategia trapiantologica per pazienti con rene policistico autosomico recessivo in trattamento dialitico (trapianto renale isolato vs combinato rene-fegato).
5. In collaborazione con il RIDP (v. Collaborazioni) sono stati effettuati studi su:
 - a) Trattamento con dialisi extracorporea dei bambini nei primi 2 anni di vita.
 - b) Insorgenza di neuropatia ottica ischemica in bambini in dialisi peritoneale cronica

U.O.S.D. Centro di Chirurgia Mini-invasiva e Robotica – Direttore: Professor Girolamo Mattioli

“L'approccio mini-invasivo in chirurgia pediatria: audit clinici, risk management e linee guida”

Durante l'anno 2013 è stato implementato un complesso database in grado di includere tutti i principali dati demografici e clinici, dettagli tecnici intraoperatori, misure di outcome ed eventuali complicanze. Tale database, adattato specificamente per ogni affezione, è stato sottoposto ad una popolazione selezionata di pazienti affetti da **Malattie Infiammatorie Croniche Intestinali** ed ha consentito l'analisi delle complicanze, della strategia chirurgica, dell'outcome e delle innovazioni introdotte presso il nostro Istituto (Pini Prato et al. *Morbidity and Risk Factors of Laparoscopic Assisted Ileostomies in Children with Ulcerative Colitis*. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015; Pini-Prato A et al *Minimally invasive surgery for paediatric inflammatory bowel disease: Personal experience and literature review*. World J Gastroenterol. 2015 Oct 28;21(40); Mattioli G et al. *Cone-like resection, fistulectomy and mucosal rectal sleeve partial endorectal pull-through in paediatric Crohn's disease with perianal complex fistula*. Dig Liver Dis. 2015 Aug;47(8). Il progetto di ricerca

proseguirà per un totale di 5 anni, eventualmente prolungabili. Al momento la chiusura del progetto è prevista per la **fine del 2018**.

U.O.S.D. Chirurgia Ricostruttiva e della mano – Direttore: Dottor Filippo M. Senes

Tra i vari settori di interesse si colloca in primo luogo lo studio per la correzione chirurgica degli esiti di paralisi ostetrica attuata sia come trattamento effettuato sul plesso brachiale ed i nervi (Pubblicato :Nerve Transfer for Elbow Extension in Obstetrical Brachial Plexus Palsy.Senes FM, Catena N, Dapelo E, Senes J. Ann Acad Med Singapore. 2016 May;45(5):221-4.), sia come interventi chirurgici attuati su parti molli e scheletro (Correction of elbow flexion contracture by means of olecranon resection and anterior arthrolysis in obstetrical brachial plexus palsy sequelae.Senes FM, Catena N, Dapelo E, Senes J. J Pediatr Orthop B. 2017 Jan;26(1):14-20)..

E' stato condotto uno studio di revisione degli interventi di pollicizzazione del secondo dito della mano nelle malformazioni congenite (La pollicizzazione del secondo dito nelle deformità congenite della mano presso l'irccs istituto Giannina Gaslini di Genova - *Alessandra Galuppi, Nunzio Catena, Lamberto Felli, Filippo Maria Senes* Chirurgia della Mano - Vol. 53 (3) 2016) .

I risultati degli studi sono stati presentati nei convegni della Società Italiana di Chirurgia della Mano in Palermo 2016.

U.O.S.D. Odotostomatologia e Ortodonzia Pediatrica – Direttore: Dottor Nicola Laffi

In corso studio di valutazione dell'efficacia clinica dell'espansione palatale lenta, con Ni-Ti Leaf Expander, in pazienti affetti da deficit del Mascellare Superiore.

Progetti di studio di monitoraggio dei pazienti affetti da Artrite Idiopatica Giovanile con interessamento dell'Articolazione Temporomandibolare, nell'ambito della collaborazione con la Clinica Pediatrica II e U.O.C: Radiologia dell'Istituto Giannina Gaslini.

U.O.S.D. Team Interdipartimentale delle Vie Aeree – Direttore: Dottor Michele Torre

Studio multicentrico su tumori primitivi della via aerea (in corso analisi dei dati)

Proseguimento di studi di genetica su pazienti con S Poland

Definizione di nuova classificazione anomalie toraciche in S Poland

U.O.S.D. Centro di Anestesiologia, Terapia del dolore acuto e procedurale – Direttore: Dottor Giovanni Montobbio

Proseguimento studio GAS (General versus Locoregional anesthesia in neonatal)

Costo/beneficio utilizzo dell'ecografia nell'impianto di cateteri venosi centrali anche con l'impiego di nuove metodologie di impianto.

Applicazione di nuove modalità di care dei cateteri venosi centrali a lunga e media permanenza.

U.O.S.D. Centro di Rianimazione Neonatale e Pediatrica – Direttore: Dottor Andrea Moscatelli

L'attività di ricerca ha avuto come oggetto principale i supporti extra-corporei in terapia intensiva neonatale e pediatrica, con particolare riferimento all'ECMO ed alla CRRT. E' stata descritta una nuova strategia di supporto extra-corporeo in ECMO veno-venoso per pazienti affetti da ernia diaframmatica congenita. E' stato descritto un nuovo approccio al trattamento dello shock settico in pediatria, che prevede la modulazione dell'infiammazione con membrane ad elevato cutoff e colonne ad adsorbimento per mediatori dell'infiammazione. E' stato proposto uno studio multicentrico sull'argomento. La UOSD è coinvolta in svariati progetti di ricerca sul trattamento e la prevenzione delle infezioni in terapia intensiva neonatale e pediatrica. Ulteriore ambito di ricerca è il monitoraggio emodinamico avanzato in terapia intensiva neonatale e pediatrica (vedi pubblicazioni in elenco).

Elenco pubblicazioni scientifiche (anno 2016)

Autori	Titolo	Rivista	IF Grezzo	IF Min.
Ait Ali L, Trocchio G, Crepez R, Stuefer J, Stagnaro N, Siciliano V, Molinaro S, Sicari R, Festa P.	Left ventricular dysfunction in repaired tetralogy of Fallot: incidence and impact on atrial arrhythmias at long term-follow up	Int J Cardiovas Imag 2016; 32: 1441-1449	1.88	4
Aloi M, D'Arcangelo G, Bramuzzo M, Gasparetto M, Martinelli M, Alvisi P, Illiceto MT, Valenti S, Distante M, Pellegrino S, Gatti S, Arrigo S, Civitelli F, Martelossi S.	SIGENP IBD Working Group. - Effect of Early Versus Late Azathioprine Therapy in Pediatric Ulcerative Colitis	Inflamm Bowel Dis 2016; 22(7): 1647-1654	4.358	6
Averna M, Bavestrello M, Cresta F, Pedrazzi M, De Tullio R, Minicucci L, Sparatore B, Salamino F, Pontremoli S, Melloni E.	Abnormal activation of calpain and protein kinase C δ promotes a constitutive release of matrix metalloproteinase 9 in peripheral blood mononuclear cells from cystic fibrosis patients	Arch Biochem Biophys 2016; 604: 103-112	2.807	2
Bacci G, Paganin P, Lopez L, Vanni C, Dalmastrì C, Cantale C, Daddiego L, Perrotta G, Dolce D, Morelli P, Tuccio V, De Alessandri A, Fiscarelli EV, Taccetti G, Lucidi V, Bevivino A, Mengoni A.	Pyrosequencing Unveils Cystic Fibrosis Lung Microbiome Differences Associated with a Severe Lung Function Decline	Plos One 2016; 11(6): e0156807	3.057	3
Bagatell R, McHugh K, Naranjo A, Van Ryn C, Kirby C, Brock P, Lyons KA, States LJ, Rojas Y, Miller A, Volchenboum SL, Simon T, Krug B, Sarnacki S, Valteau-Couanet D, von Schweinitz D, Kammer B, Granata C, Pio L, Park JR, Nuchtern J.	Assessment of Primary Site Response in Children With High-Risk Neuroblastoma: An International Multicenter Study	J Clin Oncol 2016; 34: 740-746	20.982	7.5
Baldelli I, Santi P, Dova L, Cardoni G, Ciliberti R, Franchelli S, Merlo DF, Romanini MV.	Body Image Disorders and Surgical Timing in Patients Affected by Poland Syndrome: Data Analysis of 58 Case Studies	Plast Reconstr Surg 2016; 137: 1273	3.087	6
Bellini C, Risso FM, Calevo MG, Ramenghi LA.	Neonatal emergency transport has played a key role in the regionalisation of perinatal care in the Liguria Region of Italy	Acta Paediatr 2016; 105: 717-718	1.647	4
Bellini C, Risso FM.	Phototherapy in transport for neonates with unconjugated hyperbilirubinaemia	J Paediatr Child H 2016; 52: 67-71	1.477	1
Benini F, Piga S, Zangardi T, Messi G, Tomasello C, Pirozzi N, Cuttini M; PIPER Study Group, Piccotti E, Manfredini L.	Nationwide study of headache pain in Italy shows that pain assessment is still inadequate in paediatric emergency care	Acta Paediatr 2016; 105: e200-e208	1.647	0.8

Bernardini FP, Cetinkaya A, Capris P, Rossi A, Kaynak P, Katowitz JA.	Orbital and Periorbital Extension of Congenital Dacryocystoceles: Suggested Mechanism and Management	Ophthalmol Plast Reconstr Surg 2016; 32:e101-104	0.991	0.5.
Bertelli R, Bonanni A, Di Donato A, Cioni M, Ravani P, Ghiggeri GM.	Regulatory T cells and minimal change nephropathy: in the midst of a complex network	Clin Exp Immunol 2016; 183: 166-174	3.148	4
Boaretto F, Snijders D, Salvoro C, Spalletta A, Mostacciolo ML, Collura M, Cazzato S, Giosi D, Silvestri M, Rossi GA, Barbato A, Vazza G.	Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia by a Targeted Next-Generation Sequencing Panel: Molecular and Clinical Findings in Italian Patients	J Mol Diagn 2016; 18(6): 912-922	5.201	3
Bonanni A, Bertelli E, Moscatelli A, Lampugnani E, Bodria M, Ravani P, Ghiggeri GM.	Ofatumumab-associated acute respiratory manifestations: clinical characteristics and treatment	Brit J Clin Pharmacol 2016; 82: 1146-1148	3.83	6
Bottari G, Taccone FS, Moscatelli A.	Hybrid blood purification strategy in pediatric septic shock	Crit Care 2016; 20: 366	4.95	6
Bramuzzo M, Martellosi S, Torre G, Cardile S, Arrigo S, Vignola S, Ferrari F, Zuin G, Illiceto MT, Gasparetto M, Pellegrino S, Romano C, Maggiore G, Montico M, Aloï M; SIGENP IBD Group.	Clinical Features and Risk Factors of Autoimmune Liver Involvement in Pediatric Inflammatory Bowel Disease	J. Pediatr Gastr Nutr 2016; 63(2): 259-264	2.4	6
Bruschettini M, Romantsik O, Ramenghi Luca A, Zappettini S, O'Donnell CP, Calevo MG.	Needle aspiration versus intercostal tube drainage for pneumothorax in the newborn	Cochrane DB Syst Rev 2016; 11: CD011724	6.035	6
Bruschettini M, Romantsik O, Zappettini S, Banzi R, Ramenghi LA, Calevo MG.	Antithrombin for the prevention of intraventricular hemorrhage in very preterm infants	Cochrane DB Syst Rev 2016; 3: CD011636	6.035	6
Bruschettini M, Romantsik O, Zappettini S, Banzi R, Ramenghi LA, Calevo MG.	Heparin for the prevention of intraventricular haemorrhage in preterm infants	Cochrane DB Syst Rev 2016; 5(5): CD011718	6.035	6
Bruschettini M, Romantsik O, Zappettini S, Ramenghi LA, Calevo MG.	Transcutaneous carbon dioxide monitoring for the prevention of neonatal morbidity and mortality	Cochrane DB Syst Rev 2016; 2: CD011494	6.035	6
Bruschettini M, Zappettini S, Moja L, Calevo MG.	Frequency of endotracheal suctioning for the prevention of respiratory morbidity in ventilated newborns	Cochrane DB Syst Rev 2016; 3: CD011493	6.035	6

Bruschi M, Petretto A, Bertelli R, Galetti M, Bonanni A, Pratesi F, Migliorini P, Candiano G, Vaglio A, Ghiggeri GM.	Post-translational modified proteins are biomarkers of autoimmune-processes: NETosis and the inflammatory-autoimmunity connection	Clin Chim Acta 2016; 464: 12-16	2.799	6
Bruschi M, Santucci L, Ravera S, Candiano G, Bartolucci M, Calzia D, Lavarello C, Inglese E, Ramenghi LA, Petretto A, Ghiggeri GM, Panfoli I.	Human urinary exosome proteome unveils its aerobic respiratory ability	J Proteomics 2016; 136: 25-34	3.888	6
Cappa M, Iughetti L, Loche S, Maghnie M, Vottero A; GeNeSIS National Board on behalf of the GeNeSIS Italian Investigators.	Efficacy and safety of growth hormone treatment in children with short stature: the Italian cohort of the GeNeSIS clinical study	J Endocrinol Invest 2016; 39: 667-677	1.994	1
Cardile S, Martinelli M, Barabino A, Gandullia P, Oliva S, Di Nardo G, Dall'Oglio L, Rea F, de'Angelis GL, Bizzarri B, Guariso G, Masci E, Staiano A, Miele E, Romano C.	Italian survey on non-steroidal anti-inflammatory drugs and gastrointestinal bleeding in children	World J Gastroentero 2016; 7: 1877-1883	2.787	2
Caridi G, Gulec EY, Campagnoli M, Lugani F, Onal H, Kilic D, Galliano M, Minchiotti L.	A nucleotide deletion and frame-shift cause analbuminemia in a Turkish family	Biochem Medica 2016; 26(2): 264-271	3.051	6
Caridi G, Thomas W, Campagnoli M, Lugani F, Galliano M, Minchiotti L.	A novel splicing mutation in the albumin gene (c.270+1G>T) causes analbuminaemia in a German infant.	Ann Clin Biochem 2016; 53(5): 615-619	2.119	4
Cherubini V, Skrami E, Ferrito L, Zucchini S, Scaramuzza A, Bonfanti R, Buono P, Cardella F, Cauvin V, Chiari G, D'Annunzio G, Frongia AP, Iafusco D, Patera IP, Toni S, Tumini S, Rabbone I, Lombardo F, Carle F, Gesuita R.	Diabetes Study Group of the Italian Society for Pediatric Endocrinology and Diabetology. - High frequency of diabetic ketoacidosis at diagnosis of type 1 diabetes in Italian children: a nationwide longitudinal study, 2004-2013	Sci Rep-UK 2016; 6: 38844	5.228	6
Ciprandi G, Tosca MA, Cirillo I, Gallo F, Ricciardolo FL, Sadatsafavi M, Mark FitzGerald J.	The asthma control in daily practice	Allergy 2016; 71: 907-909	6.335	3
Comoli P, Cioni M, Tagliamacco A, Quartuccio G, Innocente A, Fontana I, Trivelli A, Magnasco A, Nocco A, Klersy C, Rubert L, Ramondetta M, Zecca M, Garibotto G, Ghiggeri GM, Cardillo M, Nocera A, Ginevri F.	Acquisition of C3d-binding activity by de novo donor-specific HLA antibodies correlates with graft loss in non-sensitized pediatric kidney recipients	Am J Transplant 2016; 16: 2106-2116	5.669	6
Cozzani M, Ragazzini G, Delucchi A, Barreca C, Rinchuse DJ, Servetto R, Calevo MG, Piras V.	Self-reported pain after orthodontic treatments: a randomized controlled study on	Eur J Orthodont 2016; 38(3): 266-271	1.483	2

	the effects of two follow-up procedures			
Da Dalt L, Zerbinati C, Strafella MS, Renna S, Riceputi L, Di Pietro P, Barabino P, Scanferla S, Raucci U, Mores N, Compagnone A, Da Cas R, Menniti-Ippolito F; Italian Multicenter Study Group for Drug and Vaccine Safety in Children.	Henoch-Schonlein purpura and drug and vaccine use in childhood: a case-control study	Ital J Pediatr 2016; 11: 41-48	1.614	4
Damasio MB, Magnaguagno F, Stagnaro G.	Whole-body MRI: non-oncological applications in paediatrics	Radiol Med 2016; 121: 454-461	1.523	2
Dani C, Poggi C, Mosca F, Schena F, Lista G, Ramenghi LA, Romagnoli C, Salvatori E, Rosignoli MT, Lipone P, Comandini A.	Efficacy and safety of intravenous paracetamol in comparison to ibuprofen for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants: study protocol for a randomized control trial	Trials 2016; 17: 182	1.859	1
Davidson AJ, Disma N, de Graaff JC, Withington DE, Dorris L, Bell G, Stargatt R, Bellinger DC, Schuster T, Arnup SJ, Hardy P, Hunt RW, Takagi MJ, Giribaldi G, Hartmann PL, Salvo I, Morton NS, von Ungern Sternberg BS, Locatelli BG, Wilton N, Lynn A, Thomas JJ, et al.	Neurodevelopmental outcome at 2 years of age after general anaesthesia and awake-regional anaesthesia in infancy (GAS): an international multicentre, randomised controlled trial	Lancet 2016; 387: 239-250	44.002	15
Davidson AJ, Disma N, de Graaff JC, Withington DE, McCann ME.	Outcomes in the trial registry should match those in the protocol - Authors' reply	Lancet 2016; 388: 341	44.002	7.5
Davidson AJ, Disma N, de Graaff JC, Withington DE, McCann ME.	The GAS trial - Authors' reply	Lancet 2016; 387: 1615	44.002	7.5
de Filippis T, Marelli F, Nebbia G, Porazzi P, Corbetta S, Fugazzola L, Gastaldi R, Vigone MC, Biffanti R, Frizziero D, Mandarà L, Prontera P, Salerno M, Maghnie M, Tiso N, Radetti G, Weber G, Persani L.	JAG1 loss-of-function variations as a novel predisposing event in the pathogenesis of congenital thyroid defects	J Clin Endocr Metab 2016; 101: 861-870	5.531	3
Di Iorgi N, Morana G, Allegri AE, Napoli F, Gastaldi R, Calcagno A, Patti G, Loche S, Maghnie M.	Classical and non-classical causes of GH deficiency in the paediatric age	Best Pract RES Cl En 2016; 30: 705-736	5.07	6
Disma N, Hansen TG.	Paediatric anaesthesia and neurotoxicity: can we translate findings from animals to	Minerva Anestesiol 2016; 82(7): 791-796	2.036	4

	humans?			
Disma N, Leva B, Dowell J, Veyckemans F, Habre W.	Assessing anaesthesia practice in the vulnerable age group: NECTARINE: A European prospective multicentre observational study	Eur J Anaesth 2016; 33: 233-235	3.634	4
Disma N, Mondardini MC, Terrando N, Absalom AR, Bilotta F.	A systematic review of methodology applied during preclinical anesthetic neurotoxicity studies: important issues and lessons relevant to the design of future clinical research	Pediatr Anesth 2016; 26: 6-36	2.082	4
Esposito S, Di Gangi M, Cardinale F, Baraldi E, Corsini I, Da Dalt L, Tovo PA, Correr A, Villani A, Sacco O, Tenero L, Dones P, Gambino M, Zampiero A, Principi N; Ita CAP Study Group.	Sensitivity and Specificity of Soluble Triggering Receptor Expressed on Myeloid Cells-1, Midregional Proatrial Natriuretic Peptide and Midregional Proadrenomedullin for Distinguishing Etiology and to Assess Severity in Community-Acquired Pneumonia	Plos One 2016; 11: e0163262	3.057	6
Feijen EA, Font-Gonzalez A, van Dalen EC, van der Pal HJ, Reulen RC, Winter DL, Kuehni CE, Haupt R, Alessi D, Byrne J, Bardi E, Jakab Z, Grabow D, Garwicz S, Jankovic M, Levitt GA, Skinner R, Zdravec Zaletel L, Hjorth L, Tissing WJ, de Vathaire F, Hawkins MM, Kremer LCM, PanCareSurFup consortium.	Late Cardiac Events after Childhood Cancer: Methodological Aspects of the Pan-European Study PanCareSurFup	Plos One 2016; 11(9): e0162778	3.057	6
Fumagalli M, Schiavolin P, Bassi L, Groppo M, Uccella S, De Carli A, Passera S, Sirgiovanni I, Dessimone F, Consonni D, Acaia B, Ramenghi LA, Mosca F.	The Impact of Twin Birth on Early Neonatal Outcomes	Am J Perinat 2016; 33: 63-70	1.677	2
Ghezzi M, Silvestri M, Sacco O, Panigada S, Girosi D, Magnano GM, Rossi GA.	Mild tracheal compression by aberrant innominate artery and chronic dry cough in children	Pediatr Pulm 2016; 51: 286-294	2.85	6
Gigante M, Santangelo L, Diella S, Caridi G, Argentiero L, D'Alessandro MM, Martino M, Stea ED, Ardissino G, Carbone V, Pepe S, Scrutinio D, Maringhini S, Ghiggeri GM, Grandaliano G, Giordano M, Gesualdo L.	Mutational Spectrum of CYP24A1 Gene in a Cohort of Italian Patients with Idiopathic Infantile Hypercalcemia	Nephron Exp Nephrol 2016; 133(3): 193-204	1.531	2

Gigliotti AR, De Ioris MA, De Grandis E, Podda M, Cellini M, Sorrentino S, De Bernardi B, Paladini D, Gandolfo C.	Congenital neuroblastoma with symptoms of epidural compression at birth	Pediatr Hemat Oncol 2016; 33: 94-101	1.09	2
Guglieri E, Guida E, Di Grazia M, Franza F, Lisa F, Mattioli G, Rigamonti W, Pompei V.	Informative nursery rhymes: a pilot study of children's satisfaction	Minerva Pediatr 2016; 68(5): 355-359	0.532	0.5
Guzzetti C, Ibba A, Pilia S, Beltrami N, Di Iorgi N, Rollo A, Fratangeli N, Radetti G, Zucchini S, Maghnie M, Cappa M, Loche S.	Cut-off limits of peak GH response to stimulation tests for the diagnosis of GH deficiency in children and adolescents: study in patients with organic GHD	Eur J Endocrinol 2016; 175: 41-47	3.892	3
Harambat J, Bonthuis M, Groothoff JW, Schaefer F, Tizard EJ, Verrina E, van Stralen KJ, Jager KJ.	Lessons learned from the ESPN/ERA-EDTA Registry	Pediatr Nephrol 2016; 31: 2055-2064	2.338	3
Harley ME, Murina O, Leitch A, Higgs MR, Bicknell LS, Yigit G, Blackford AN, Zlatanou A, Mackenzie KJ, Reddy K, Halachev M, McGlasson S, Reijns MA, Fluteau A, Martin CA, Sabbioneda S, Elcioglu NH, Altmoller J, Thiele H, Greenhalgh L, Chessa L, Maghnie M, et al.	TRAIP promotes DNA damage response during genome replication and is mutated in primordial dwarfism	Nat Genet 2016; 48: 36-43	31.616	7.5
Hellstrom A, Ley D, Hansen-Pupp I, Hallberg B, Lofqvist C, van Marter L, van Weissenbruch M, Ramenghi Luca A, Beardsall K, Dunger D, Hard AL, Smith LE.	Insulin-like growth factor 1 has multisystem effects on fetal and preterm infant development	Acta Paediatr 2016; 105: 576-586	1.647	2
Hellström A, Ley D, Hansen-Pupp I, Hallberg B, Ramenghi LA, Löfqvist C, Smith LE, HårdAL.	IGF-I in the clinics: Use in retinopathy of prematurity	Growth Horm IGF Res 2016; 30-31: 75-80	1.448	0.5
Hellstrom A, Ley D, Hansen-Pupp I, Hallberg B, Ramenghi LA, Lofqvist C, Smith LE, Hard AL.	Role of Insulinlike Growth Factor 1 in Fetal Development and in the Early Postnatal Life of Premature Infants	Am J Perinat 2016; 33(11): 1067-10-71	1.677	2
Iughetti L, Tornese G, Street ME, Napoli Flavia, Giavoli C, Antoniazzi F, Stagi S, Luongo C, Azzolini S, Ragusa L, Bona G, Zecchino C, Aversa T, Persani L, Guazzarotti L, Zecchi E, Pietropoli A,	Long-term safety and efficacy of Omnitrope, a somatropin biosimilar, in children requiring growth hormone treatment: Italian interim analysis of the	Ital J Pediatr 2016; 42: 93	1.614	2

Zucchini S.	PATRO Children study			
Khalil A, Bennet S, Thilaganathan B, Paladini D, Griffiths P, Carvalho JS.	Prevalence of Prenatal Brain Abnormalities in Fetuses with Congenital Heart Disease: Systematic Review	Ultrasound Obst Gyn 2016; 48: 296-307	4.254	3
Krischock LA, van Stralen KJ, Verrina Enrico, Tizard EJ, Bonthuis M, Reusz G, Hussain FK, Jankauskiene A, Novljan G, Spasojevic-Dimitrijeva B, Podracka L, Zaller V, Jager KJ, Schaefer F; ESPN/ERA-EDTA Registry.	Anemia in children following renal transplantation-results from the ESPN/ERA-EDTA Registry	Pediatr Nephrol 2016; 31: 325-333	2.338	6
Lanari M, Vandini S, Prinelli F, Adorni F, Di Santo S, Silvestri M, Musicco M; Study Group of Italian Society of Neonatology on Risk Factors for RSV Hospitalization.	Exposure to vehicular traffic is associated to a higher risk of hospitalization for bronchiolitis during the first year of life	Minerva Pediatr 2016; 68: 391-397	0.532	1
Littooij AS, Kwee TC, Barber I, Granata C, de Keizer B, Beek FJ, Hobbelink MG, Fijnheer R, Stoker J, Nievelstein RA.	Accuracy of whole-body MRI in the assessment of splenic involvement in lymphoma	ACTA Radiol 2016; 57: 142-151	2.009	1
Loche S, Salerno M, Garofalo P, Cardinale GM, Licenziati MR, Citro G, Caruso Nicoletti M, Cappa M, Longobardi S, Maghnie M, Perrone R.	Adherence in children with growth hormone deficiency treated with r-hGH and the easypodâ„¸ device	J Endocrinol Invest 2016; 39: 1419-1424	1.994	0.5
Lofaro D, Jager KJ, Abu-Hanna A, Groothoff JW, Arikoski P, Hoecker B, Roussey-Kesler G, Spasojevc B, Verrina E, Schaefer F, van Stralen KJ; ESPN/ERA-EDTA Registry.	Identification of subgroups by risk of graft failure after paediatric renal transplantation: application of survival tree models on the ESPN/ERA-EDTA Registry	Nephrol Dial Transpl 2016; 31: 317-324	4.085	6
Marchetti F, Bonati M, Maestro A, Zanon D, Rovere F, Arrighini A, Barbi E, Bertolani P, Biban P, Da Dalt L, Guala A, Mazzoni E, Pazzaglia A, Perri PF, Reale A, Renna S, Urbino AF, Valletta E, Vitale A, Zangardi T, Clavenna A, Ronfani L; et al.	Oral Ondansetron versus Domperidone for Acute Gastroenteritis in Pediatric Emergency Departments: Multicenter Double Blind Randomized Controlled Trial	Plos One 2016; 23: e0165441	3.057	3
Marchisio P, Pipolo C, Landi M, Consonni D, Mansi N, Di Mauro G, Salvatici E, Di Pietro P, Esposito S, Felisati G, Principi N; Italian Earwax Study Group.	Cerumen: A fundamental but neglected problem by pediatricians	Int J Pediatr Otorhi 2016; 87: 55-60	1.125	2
Martino F, Malova M, Cesaretti C, Parazzini C, Doneda C, Ramenghi LA, Rossi A, Righini A.	Prenatal MR imaging features of isolated cerebellar haemorrhagic lesions	Eur Radiol 2016; 26: 2685-2696	3.64	3
Mastrorilli C, Tripodi S, Caffarelli C, Perna S, Di Rienzo Businco A, Sfika I, Asero R, Dondi A, Bianchi A, Povesi Dascola C, Ricci G, Cipriani F, Maiello N, Miraglia Del	Endotypes of Pollen Food Syndrome in Children with Seasonal Allergic Rhinoconjunctivitis: a molecular	Allergy 2016; 71: 1181-1191	6.335	6

Giudice M, Frediani T, Frediani S, Macri F, Pistoletti C, Dello Iacono I, Patria MF, Varin E, Peroni D, Comberiati P, Chini L, Moschese V, Lucarelli S, Bernardini R, Pingitore G, Pelosi U, Olcese R, et al.	classification			
Mattioli G, Pio L, Disma N, Torre M, Sacco O, Pistorio A, Zanaboni C, Montobbio G, Barra F, Ramenghi LA.	Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery	Pediatr Neonatol 2016; 57: 463-466	1.319	2
Mekahli D, van Stralen KJ, Bonthuis M, Jager KJ, Balat A, Benetti E, Godefroid N, Edvardsson VO, Heaf JG, Jankauskiene A, Kerecuk L, Marinova S, Puteo F, Seeman T, Zurowska A, Pirenne J, Schaefer F, Groothoff JW; ESPN/ERA-EDTA Registry, Enrico V.	Kidney Versus Combined Kidney and Liver Transplantation in Young People With Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease: Data From the European Society for Pediatric Nephrology/European Renal Association-European Dialysis and Transplant (ESPN/ERA-EDTA) Registry	Am J Kidney Dis 2016; 68: 782-788	6.269	1.2
Moresco L, Bruschetti M, Cohen A, Gaiero A, Calevo MG.	Salbutamol for transient tachypnea of the newborn	Cochrane DB Syst Rev 2016; 23(5): CD011878	6.035	6
Moresco L, Calevo MG, Baldi F, Cohen A, Bruschetti M.	Epinephrine for transient tachypnea of the newborn.	Cochrane DB Syst Rev 2016; 23(5): CD011877	6.035	6
Moscatelli A, Pezzato S, Lista G, Petrucci L, Buratti S, Castagnola E, Tuo P.	Venovenous ECMO for Congenital Diaphragmatic Hernia: Role of Ductal Patency and Lung Recruitment	Pediatrics 2016; 138: e20161034	5.196	6
Murtas C, Ghiggeri GM.	Membranous glomerulonephritis: histological and serological features to differentiate cancer-related and non-related forms	J Nephrol 2016; 29: 469-478.	1.352	2
Paglialonga F, Consolo S, Pecoraro C, Vidal E, Gianoglio B, Puteo F, Picca S, Saravo MT, Edefonti A, Verrina E.	Chronic haemodialysis in small children: a retrospective study of the Italian Pediatric Dialysis Registry	Pediatr Nephrol 2016; 31: 833-841	2.338	6
Paladini D, Alfirevic Z, Carvalho JS, Khalil A, Malinger G, Martinez JM, Rychik J, Gardiner H.	Prenatal counselling for neurodevelopmental delay in congenital heart disease. The results of a worldwide survey of experts' attitudes advise caution	Ultrasound Obst Gyn 2016; 47: 667-671	4.254	6

Paladini D, Birnbaum R, Donarini G, Maffeo I, Fulcheri E.	Assessment of fetal optic chiasm: an echoanatomic and reproducibility study	Ultrasound Obst Gyn 2016; 48: 727-732	4.254	6
Panfoli I, Cassanello M, Bruschetti M, Colella M, Cerone R, Ravera S, Calzia D, Candiano G, Ramenghi LA.	Why do premature newborn infants display elevated blood adenosine levels?	Med Hypotheses 2016; 90: 53-56	1.136	1
Panfoli I, Ravera S, Podestà M, Cossu C, Santucci L, Bartolucci M, Bruschi M, Calzia D, Sabatini F, Bruschetti M, Ramenghi LA, Romantsik O, Marimpietri D, Pistoia V, Ghiggeri GM, Frassoni F, Candiano G, Ramenghi LA.	Exosomes from human mesenchymal stem cells conduct aerobic metabolism in term and preterm newborn infants	Faseb J 2016; 30: 1416-1424	5.299	6
Parodi A, Ramenghi LA, Malova M, Tortora D, Severino M, Morana G, Rossi A.	Crossed Pontine Hemiatrophy Associated with Unilateral Cerebellar Hemorrhage in Premature Infants.	Neuropediatrics 2016; 47: 404-407	1.291	2
Pedigo CE, Ducasa GM, Leclercq F, Sloan A, Mitrofanova A, Hashmi T, Molina-David J, Ge M, Lassenius MI, Forsblom C, Lehto M, Groop PH, Kretzler M, Eddy S, Martini S, Reich H, Wahl P, Ghiggeri GM, Faul C, Burke GW 3rd, Kretz O, Huber TB, et al.	Local TNF causes NFATc1-dependent cholesterol-mediated podocyte injury	J Clin Invest 2016; 126: 3336-3350	12.575	5
Pini Prato A, Pio L, Leonelli L, Pistorio A, Crocco M, Arrigo S, Gandullia P, Mazzola C, Sanfilippo F, Barabino A, Mattioli G.	Morbidity and Risk Factors of Laparoscopic-Assisted Ileostomies in Children With Ulcerative Colitis	J Pediatr Gastr Nutr 2016; 62: 858-862	2.4	6
Pini Prato A, Zanaboni C, Mosconi M, Mazzola C, Muller L, Meinero PC, Faticato MG, Leonelli L, Montobbio G, Disma N, Mattioli G.	Preliminary results of video-assisted anal fistula treatment (VAAFT) in children	Tech Coloproctol 2016; 20: 279-285	2.32	4
Pio L, Carlucci M, Leonelli L, Erminio G, Mattioli G, Torre M.	Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum Without Bar Stabilizers Using Endo Close	J Laparoendosc Adv S 2016; 26: 148-152	1.297	2
Pongiglione G, Possidoni A, di Luzio P, Paparatti U, Costanzo AM, Gualberti G, Bonvicini M, Rimini A, Agnoletti G, Calabrò MP, Pozzi M, Tumbarello R, Salice P, Fiorini P, Russo MG, Milanese O.	Incidence of Respiratory Disease During the First Two Years of Life in Children with Hemodynamically Significant Congenital Heart Disease in Italy: A Retrospective Study	Pediatr Cardiol 2016; 37: 1581-1589	1.452	1
Ravani P, Bonanni Alice, Rossi R, Caridi G, Ghiggeri GM.	Anti-CD20 Antibodies for Idiopathic Nephrotic Syndrome in Children	Clin J Am Soc Nephro 2016; 11: 710-720	4.657	6

Romanini MV Catalan, Torre M, Santi P, Dova L, Valle M, Martinoli C, Baldelli I.	Proposal of the TBN Classification of Thoracic Anomalies and Treatment Algorithm for Poland Syndrome	Minerva Anesthesiol 2016; 82(7): 791-796	2.036	4
Romantsik O, Bruschetti M, Zappettini S, Ramenghi LA, Calevo MG.	Heparin for the treatment of thrombosis in neonates	Cochrane DB Syst Rev 2016; 11: CD012185	6.035	6
Romantsik O, Calevo MG, Norman E, Bruschetti M.	Clonidine for neonates receiving mechanical ventilation	Cochrane DB Syst Rev 2016 CD012468:	6.035	6
Rondelli R, Jankovic M, Soresina A, Valsecchi MG, De Rosa M, Cuttini M, Haupt R, Aricò M, Bisogno G, Locatelli F, Magnani C, Merletti F, Zecca M, Pession A.	The contribution of the Italian Association of paediatric haematology and oncology (AIEOP)	Epidemiol Prev 2016; 40: 23-27	0.924	0.5
Rossi G A, Silvestri M, Colin AA.	Viral Bronchiolitis in Children	New Engl J Med 2016; 374: 18	59.558	7.5
Rossi V, Mazzola C, Leonelli L, Gandullia P, Arrigo S, Pedemonte M, Schiaffino MC, Mancardi M, Sacco O, Disma N, Zanaboni C, Montobbio G, Barabino A, Mattioli G.	Long-term outcome and need of re-operation in gastro-esophageal reflux surgery in children	Pediatr Surg Int 2016; 32: 277-283	1.01	2
Rossi V, Mosconi M, Nozza P, Murgia D, Mattioli G, Ceccherini I, Pini Prato A.	Chronic intestinal pseudo-obstruction in a child harboring a founder Hirschsprung RET mutation	Am J Med Genet A 2016; 170A: 2400-2403	2.082	2
Rossi V, Torino G, Gerocarni Nappo S, Mele E, Innocenzi M, Mattioli G, Capozza N.	Urological complications following kidney transplantation in pediatric age: A single-center experience	Pediatr Transplant 2016; 20: 485-491	1.284	1
Russo S, Calzari L, Mussa A, Mainini E, Cassina M, Di Candia S, Clementi M, Guzzetti S, Tabano S, Miozzo M, Sirchia S, Finelli P, Prontera P, Maitz S, Sorge G, Calcagno A, Maghnie M, Divizia MT, Melis D, Manfredini E, Ferrero GB, Pecile V, Larizza L.	A multi-method approach to the molecular diagnosis of overt and borderline 11p15.5 defects underlying Silver-Russell and Beckwith-Wiedemann syndromes	Clin Epigenetics 2016; 8: 40	4.327	3
Sacco O, Moscatelli A, Conte M, Grasso C, Magnano GM, Sementa AR, Martelli A, Rossi GA.	Long-Term Extracorporeal Membrane Oxygenation as Bridging Strategies to Lung Transplantation in Rapidly Devastating Isolated Langerhans Cell Histiocytosis	Pediatr Blood Cancer 2016; 63: 941-943	2.634	6

Sacco O, Santoro F, Ribera E, Magnano GM, Rossi GA.	Short-length ligamentum arteriosum as a cause of congenital narrowing of the left main stem bronchus	Pediatr Pulm 2016; 51: 1356-1361	2.85	6
Salardi S, Maltoni G, Zucchini S, Iafusco D, Confetto S, Zanfardino A, Toni S, Piccini B, Zioutas M, Marigliano M, Cauvin V, Franceschi R, Rabbone I, Predieri B, Schiaffini R, Salvatoni A, Reinstadler P, Berio G, Cherubini V, d'Annunzio G; Diabetology (ISPED).	Celiac Disease Negatively Influences Lipid Profiles in Young Children With Type 1 Diabetes: Effect of the Gluten-Free Diet	Diabetes Care 2016; 39: e119-120	8.934	8
Salardi S, Porta M, Maltoni G, Cerutti F, Rovere S, Iafusco D, Tumini S, Cauvin V, Zucchini S, Cadario F, d'Annunzio G, Toni S, Salvatoni A, Zedda MA, Schiaffini R; Diabetes Study Group of the Italian Society of Pediatric Endocrinology and Diabetology (ISPED).	Ketoacidosis at diagnosis in childhood-onset diabetes and the risk of retinopathy 20years later	J Diabetes Complicat 2016; 30: 55-60	2.955	4
Santucci L, Candiano Giovanni, Anglani F, Bruschi M, Toso E, Cremasco D, Murer L, D'Ambrosio C, Scaloni A, Petretto A, Caridi G, Rossi R, Bonanni A, Ghiggeri GM.	Urine proteome analysis in Dent's disease shows high selective changes potentially involved in chronic renal damage	J Proteomics 2016; 130: 26-32	3.888	6
Saracco P, Bagna R, Gentilomo C, Magarotto M, Viano A, Magnetti F, Giordano P, Luciani M, Molinari AC, Suppiej A, Ramenghi LA, Simioni P; Neonatal Working Group of the Registro Italiano Trombosi Infantili (RITI); Neonatal Working Group of the Registro Trombosi Infantili RITI	Clinical Data of Neonatal Systemic Thrombosis	J Pediatr-US 2016; 171: 60-66	3.89	6
Semeraro F, Scapigliati A, Di Marco S, Boccuzzi A, De Luca M, Panzarino B, Cataldi W, Scelsi S, Ristagno G.	Is investing on social networks a winning strategy to promote cardiopulmonary resuscitation guidelines? A supportive example from Italy	Resuscitation 2016; 107: e5-e6.	5.414	3
Senes FM, Catena N, Dapelo E, Senes J.	Correction of elbow flexion contracture by means of olecranon resection and anterior arthrolysis in obstetrical brachial plexus palsy sequelae	J Pediatr Orthop B 2016; 26: 14-20	0.449	1

Sénès FM, Catena N, Dapelo E, Senes J.	Nerve Transfer for Elbow Extension in Obstetrical Brachial Plexus Palsy	Ann Acad Med Singap 2016; 45(5): 221-224	1.041	2
Shroff R, Aitkenhead H, Costa N, Trivelli A, Litwin M, Picca S, Anarat A, Sallay P, Ozaltin F, Zurowska A, Jankauskiene A, Montini G, Charbit M, Schaefer F, Wuhl E; ESCAPE Trial Group.	Normal 25-Hydroxyvitamin D Levels Are Associated with Less Proteinuria and Attenuate Renal Failure Progression in Children with CKD	J Am Soc Nephrol 2016; 27: 314-322	8.491	8
Silvestri M, Marando F, Costanzo AM, di Luzio Paparatti U, Rossi GA.	Respiratory Syncytial Virus-associated hospitalization in premature infants who did not receive palivizumab prophylaxis in Italy: a retrospective analysis from the Osservatorio Study	Ital J Pediatr 2016; 42: 40	1.614	4
Sinico RA, Mezzina N, Trezzi B, Ghiggeri GM, Radice A.	Immunology of membranous nephropathy: from animal models to humans	Clin Exp Immunol 2016; 183: 157-165	3.148	2
Tjaden LA, Noordzij M, van Stralen KJ, Kuehni CE, Raes A, Cornelissen EA, O'Brien C, Papachristou F, Schaefer F, Groothoff JW, Jager KJ; ESPN/ERA-EDTA Registry Study Group, Verrina E.	Racial Disparities in Access to and Outcomes of Kidney Transplantation in Children, Adolescents, and Young Adults: Results From the ESPN/ERA-EDTA (European Society of Pediatric Nephrology/European Renal Association-European Dialysis and Transplant Association) Registry	Am J Kidney Dis 2016; 67: 293-301	6.269	1.2
Toma P, Bertaina A, Castagnola E, Colafati GS, D'Andrea ML, Finocchi A, Lucidi V, Mastronuzzi A, Granata C.	Fungal infections of the lung in children	Pediatr Radiol 2016; 46: 1856-1865	1.525	4

Tomà P, Granata C.	Pediatric radiology: current status and perspectives	Radiol Med 2016; 121: 327-328	1.523	2
Tosca MA, Pistorio A, Rossi GA, Ciprandi G.	Cow's Milk Allergy: the Relevance of IgE	Allergy Asthma Immun 2016; 8: 86-87	2.309	1
Tosca MA, Silvestri M, Solari N, Rossi GA, Ciprandi G.	Inflammation Markers and FEF25-75: A Relevant Link in Children With Asthma	Allergy Asthma Immun 2016; 8: 84-85	2.309	2
Vagge A, Camicione P, Nicolò M, Capris P.	Correspondence	Retina-J Ret Vit Dis 2016; 36(10): e99-e100	3.039	3
Vagge A, Capris P, Traverso CE.	Choroidal Abnormalities Detected by Near-Infrared Imaging (NIR) in Pediatric Patients With Neurofibromatosis Type 1 (NF1)	Invest Ophth Vis Sci 2016; 57: 774	3.427	6
van Dorp W, Mulder RL, Kremer LC, Hudson MM, van den Heuvel-Eibrink MM, van den Berg MH, Levine JM, van Dulmen-den Broeder E, di Iorgi Natascia, Albanese A, Armenian SH, Bhatia S, Constine LS, Corrias A, Deans R, Dirksen U, Gracia CR, Hjorth L, Kroon L, Lambalk CB, Landier W, Levitt G, Leiper A, Meacham L, Mussa A, Neggers SJ, Oeffinger KC, Revelli A, van Santen HM, Skinner R, Toogood A, Wallace WH, Haupt R.	Recommendations for Premature Ovarian Insufficiency Surveillance for Female Survivors of Childhood, Adolescent, and Young Adult Cancer: A Report From the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group in Collaboration With the PanCareSurFup Consortium	J Clin Oncol 2016; 34(28): 3440-3450	20.982	15

Varela P, Pio L, Brandigi E, Paraboschi I, Khen-Dunlop N, Hervieux E, Muller C, Mattioli G, Sarnacki S, Torre M.	Tracheal and bronchial tumors	J Thorac Dis 2016; 8: 3781-3786	1.649	2
Varela P, Pio L, Torre M.	Primary tracheobronchial tumors in children	Semin Pediatr Surg 2016; 25: 150-155	1.624	4
Vivarelli M, Colucci M, Bonanni A, Verzani M, Serafinelli J, Emma F, Ghiggeri GM.	Ofatumumab in two pediatric nephrotic syndrome patients allergic to rituximab	Pediatr Nephrol 2016; 32: 181-184	2.338	6
Wu LH, Xie HN, Paladini D, Zheng J, Du L, Lin MF.	Azygos Vein Z Scores in Healthy Fetuses and Fetuses With Venous Malformations Related to the Azygos Vein	J Ultras Med 2016; 35: 2563-2574	1.544	2
Zucchini S, Scaramuzza AE, Bonfanti R, Buono P, Cardella F, Cauvin V, Cherubini V, Chiari G, d'Annunzio G, Frongia AP, Iafusco D, Maltoni G, Patera IP, Toni S, Tumini S, Rabbone I, Diabetes Study Group Of The Italian Society For Pediatric Endocrinology And Diabetology Isped	A Multicenter Retrospective Survey regarding Diabetic Ketoacidosis Management in Italian Children with Type 1 Diabetes	J Diabetes Res 2016; 2016: 5719470	2.431	2

Linea di ricerca 3: Immunologia Clinica e Sperimentale e Reumatologia

Titolo

Aspetti immunologici traslazionali e clinici delle neoplasie e delle patologie autoimmuni in età pediatrica

Coordinatori

Dottor Vito Pistoia, Professor Angelo Ravelli

Descrizione del progetto (Generalità e obiettivi)

Gli obiettivi generali di questa linea di ricerca includono temi di immunologia traslazionale e clinica. Per quanto riguarda i primi, proseguirà lo sforzo di identificare nuovi recettori/ligandi coinvolti nella stimolazione o inibizione della attività citotossica dei linfociti NK verso i loro bersagli, con particolare riferimento alle cellule tumorali. Studi recenti hanno dimostrato che i tumori contengono una piccola quota di cellule staminali che alimentano la crescita neoplastica: un aspetto di particolare interesse è lo studio di espressione e funzione su tali cellule di ligandi per recettori attivatori della citotossicità espressi dai linfociti NK. Un altro progetto di rilievo riguarda l'effetto inibitorio del microambiente tumorale sulla funzione delle cellule NK. Un'altra area di studio collegata è il ruolo delle cellule NK da donatori aploidentici nella terapia delle leucemie acute ad alto rischio del bambino, che ha già prodotto importanti risultati di elevato valore traslazionale e clinico. Sarà oggetto di indagine il ruolo anti-tumorale di alcune citochine che svolgono funzioni di modulazione della risposta immunitaria ma si legano anche alle cellule neoplastiche che esprimono i recettori complementari. Tali citochine includono componenti della super-famiglia dell' IL-12 (IL-23, IL-27), della superfamiglia di IL-6 (LIF, oncostatin-M) e di quella dell'IL-17 (IL-17A, IL-17B e IL-25). Gli esperimenti saranno condotti prevalentemente su neoplasie ematologiche di derivazione sia linfoide sia mieloide utilizzando modelli in vitro ed in vivo già messi a punto in studi precedenti. Verranno sviluppate nuove modalità di terapia sperimentale del neuroblastoma utilizzando tecniche di targeting liposomiale basate sulla identificazione di molecole espresse dal tumore o dall'endotelio ad esso associato. Gli studi immunologici clinici verteranno sulla attivazione di nuovi trials in pazienti pediatrici affetti da artrite idiopatica giovanile con farmaci biologici innovativi come gli anticorpi monoclonali anti-citochine infiammatorie. Il network PRINTO garantisce il reclutamento di grandi numeri di pazienti e consente di raggiungere risultati conclusivi in tempi brevi. Parallelamente verranno messi a punto criteri sempre più accurati per valutare l'attività dei nuovi farmaci oggetto di sperimentazione. Infine verrà proseguito lo studio degli aspetti immunologici delle febbri periodiche allo scopo di identificare nuovi target terapeutici.

Responsabili Scientifici del Progetto

Professoressa Cristina Bottino – U.O.C. Immunologia Clinica e Sperimentale

Professor Alberto Martini/Professor Angelo Ravelli – U.O.C. Pediatria II – Reumatologia

Dottor Vito Pistoia/Dottor Francesco Frassoni – U.O.C. Laboratorio di Oncologia

Professor Angelo Ravelli – U.O.S.D. Centro di Reumatologia

Dottorssa Maja Di Rocco – U.O.S.D. Centro Malattie Rare

Attività 2016

U.O.C. Immunologia Clinica e Sperimentale - Direttore: Professoressa Cristina Bottino

Il laboratorio studia la risposta immunitaria in condizioni fisiologiche e in patologie pediatriche quali sindromi infiammatorie, leucemie, neuroblastoma e immunodeficienze congenite. Durante l'anno in corso A) Abbiamo dimostrato che le cellule mesenchimali staminali (MSC) inducono (prevalentemente tramite il rilascio di PGE2) una polarizzazione dei macrofagi in senso immunoregolatorio. Essi assumono caratteristiche simili ai macrofagi tumore-associati (TAM), inibiscono la citotossicità di cellule NK, promuovono la polarizzazione di linfociti T regolatori, e potrebbero quindi svolgere un ruolo importante nel controllo di infiammazione e sepsi. B) Abbiamo dimostrato che in bambini leucemici che hanno ricevuto un trapianto

aploidentico T \checkmark e B depleto, la riattivazione (o l'infezione) del citomegalovirus (CMV) induce un'accelerata maturazione delle cellule NK e l'espansione di una sottopopolazione NKG2C^{pos} con fenotipo "memory like" caratterizzata da un'elevata capacità citotossica anti-tumorale. C) Abbiamo descritto un nuovo meccanismo di evasione dalla risposta immunitaria utilizzato dagli herpesvirus. In particolare, abbiamo dimostrato che la proteina virale US3 induce l'espressione nelle cellule infettate di ligandi di superficie riconosciuti dal recettore NK inibitorio CD300a, determinando una maggiore resistenza all'attività citotossica delle cellule NK. D) Al fine di rendere più accurata la selezione dei donatori di trapianto aploidentico abbiamo analizzato il polimorfismo del recettore KIR3DL1 caratterizzandone l'influenza sul riconoscimento del ligando specifico (molecole HLA-B e -A con epitopo supertipico Bw4). Abbiamo inoltre messo a punto un nuovo metodo che permette, tramite citofluorimetria e analisi di sequenza del codone 86, di discriminare tra i potenziali donatori coloro che presentano alleli KIR3DL1 che codificano per molecole funzionali (esprese in membrana 3DL1-C) e non (trattenuti all'interno della cellula, 3DL1-T). E) Abbiamo analizzato il ruolo delle cellule NK umane nel riconoscimento e nell'eliminazione del neuroblastoma e caratterizzato alcuni dei meccanismi responsabili dell'acquisizione di resistenza da parte della cellula neoplastica. F) Abbiamo descritto dal punto di vista fenotipico e funzionale le varie popolazioni di Innate Lymphoid Cells (ILC) che sono presenti nell'utero e nella decidua in corso di gravidanza, sia nell'uomo che nel topo.

U.O.C. Pediatria II – Reumatologia - Direttore: Professor Alberto Martini/Professor Angelo Ravelli

La Pediatria 2 sede del Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). PRINTO ha continuato ad occuparsi dell'implementazione, gestione ed analisi dei dati raccolti nell'ambito di 3 progetti dell'UE: Pharmachild (farmacovigilanza per i farmaci utilizzati nella cura dell'artrite idiopatica giovanile-AIG); SHARE per il rinnovo e l'aggiornamento del sito web dedicato alle famiglie contenente in oltre 50 lingue informazioni sulle malattie reumatiche (www.pediatric-rheumatology.printo.it), ed Abirisk, finalizzato alla valutazione della relazione fra la comparsa di anticorpi anti farmaco biologico e l'efficacia e la tollerabilità degli stessi. Nell'ambito del registro Pharmachild, in particolare, 8400 bambini affetti da AIG sono stati attualmente arruolati e sottoposti all'analisi descrittiva degli eventi avversi, definiti secondo il sistema classificativo MedDRA, con una attenzione particolare agli eventi seri/gravi/molto gravi. Tali eventi sono stati sottoposti a un "Safety Adjudication Committee", costituito da un pannello di 6 esperti (3 pediatri reumatologi e 3 infettivologi), che ha identificato su un totale di 7817 pazienti, 1184 infezioni (27% di tutti gli eventi analizzati). L'analisi preliminare di questi dati ha mostrato un significativo numero di infezioni nei pazienti affetti da AIG in terapia immunosoppressiva, con un rischio più elevato in coloro che introducono il farmaco biologico in terapia o che utilizzano più di un biologico.

Nell'anno 2016 sono stati pubblicati i nuovi criteri diagnostici EULAR/ACR per la diagnosi di MAS in corso di AIG sistemica. In collaborazione con l'Histiocyte Society la nostra U.O.C ha messo a punto l'MH score, volto a distinguere precocemente tra le forme primitive di linfoistiocitosi emofagocitica (HLH) e la sindrome da attivazione macrofagica (MAS).

Il nostro Centro viene considerato a livello internazionale un Centro di riferimento per l'imaging nella valutazione dei pazienti affetti da malattie reumatiche dell'infanzia. L'unità operativa si dedica alla standardizzazione dell'acquisizione delle metodiche di imaging (radiologia convenzionale, risonanza magnetica e ecografia muscoloscheletrica), nei pazienti affetti da malattie reumatiche. Nel corso del 2016, in particolare, sono stati sviluppati e validati score per la valutazione dell'attività di malattia e di danno articolare nei pazienti con artrite idiopatica giovanile e coinvolgimento della caviglia. L'U.O.C. ha partecipato attivamente ad una Task Force creata sotto l'egida dell'EULAR e della PRES per lo sviluppo delle raccomandazioni per un corretto uso dell'imaging nella valutazione dell'AIG. La nostra UO attualmente coordina la parte reumatologica di un progetto multicentrico finanziato dalla comunità europea (MD Paedegree ICT-2011.5.2, Virtual Physiological Human) che mira ad integrare dati di imaging, clinici, genetici (incluso lo studio del microbiote) e immunologici al fine di identificare fattori predittivi del decorso dell'AIG.

Centro di riferimento nazionale per la diagnosi e la cura di malattie auto infiammatorie, la nostra unità promuove inoltre dal 2009 un progetto dell'UE (Eurofever) il cui obiettivo è lo sviluppo e il mantenimento di un registro delle malattie autoinfiammatorie che ad oggi ha raccolto oltre 3500 pazienti. Le attività cliniche si sono focalizzate sullo sviluppo di un nuovo strumento per la valutazione dell'attività di malattia delle patologie autoinfiammatorie. Le attività di laboratorio si sono invece concentrate nel 2016 soprattutto

sulla patogenesi delle malattie legate al gene NLRP3 e CERC1 (DADA2), sullo sviluppo di un test funzionale per la diagnosi di deficit di ADA2. Inoltre è stato messo a punto un test di screening a scopo diagnostico utile nell'individuazione di interferonopatie. Nel corso del 2016 nell'ambito delle febbri periodiche monogeniche (TRAPS, CAPS, FMF, MDK) è altresì stata avviata l'analisi del profilo proteomico al fine di individuare i potenziali biomarker.

In ambito immunologico continua la ricerca concentrata sull'analisi del ruolo dell'immunità adattativa nella patogenesi delle malattie reumatiche. In particolare sono stati condotti progetti di ricerca relativi all'influenza dell'immunità innata nello sviluppo delle cellule TH17, alla caratterizzazione del fenotipo immunologico e funzionale delle diverse popolazioni di cellule B e al ruolo dei TLRs e dei recettori purinergici nel corso del processo di sviluppo delle cellule B. È stato inoltre sviluppato un pannello di sequenziamento di nuova generazione che permette l'analisi di circa 130 geni responsabili di immunodeficienza primaria.

U.O.C. Laboratorio di Oncologia - Direttore: Dottor Vito Pistoia/Dottor Francesco Frassoni

Nel corso del 2016 l'UOC Laboratorio di Oncologia ha contribuito in maniera significativa ad identificare nuovi meccanismi che controllano la crescita dei tumori pediatrici, con particolare riferimento al neuroblastoma. È stato, infatti, dimostrato che l'isoforma I della *proteina* della leucemia *promielocitica* (PML-I) regola negativamente l'angiogenesi attraverso l'attivazione della trombospondina 2 (TSP2) e che la ridotta espressione o l'assenza di PML-I risulta essere un marcatore di aumentato rischio di recidiva per il neuroblastoma localizzato; inoltre è stata caratterizzata in dettaglio una nuova popolazione di cellule staminali tumorali CD146 positive del carcinoma renale diverse da altre già descritte positive per CD133.

Sono state investigate strategie volte a modificare il metabolismo tumorale e il metabolismo dell'immunità antitumorale attraverso lo studio dell'effetto e dei meccanismi molecolari della restrizione calorica (RC) sul metabolismo tumorale e dell'effetto della RC su diverse popolazioni del sistema immunitario dell'ospite con particolare attenzione alla valutazione delle caratteristiche fenotipiche, plasticità, attività funzionale e metabolismo di linfociti T isolati dal tumore (TIL).

Parallelamente sono stati identificati nuovi approcci terapeutici basati sul targeting cellulare e molecolare, dimostrando che i) nuove nanoparticelle selettive per le cellule di Neuroblastoma dotate di maggior penetrazione nei tessuti tumorali risultano efficaci nel ridurre la crescita tumorale ed inibire i processi metastatici; ii) la combinazione terapeutica di piccole molecole inibitrici della tirosina chinasi ALK con il silenziamento genico di ALK porta ad un'efficacia terapeutica maggiore per il Neuroblastoma.

Infine, sono stati messi a punto modelli preclinici di immunoterapia adottiva con linfociti T con attività anti tumorale da applicarsi in protocolli di immunoterapia per il neuroblastoma. Le popolazioni cellulari utilizzate sono linfociti T del sangue periferico trasdotti per esprimere un recettore chimerico (CAR T) diretto l'antigene GD2 espresso su tumori di origine neuroectodermica e linfociti T con recettore TCRgd. La ricerca si è focalizzata sulla possibilità di potenziare l'attività anti-tumorale di tali popolazioni cellulari attraverso terapie combinate in grado di garantirne una maggiore persistenza in circolo, una maggiore capacità di infiltrare la massa tumorale e in grado di attenuare i meccanismi immunosoppressivi indotti dal tumore stesso.

U.O.S.D. Centro di Reumatologia – Direttore: Professor Angelo Ravelli

Nel corso del 2016, con la collaborazione di oltre 120 centri di Reumatologia Pediatrica in tutto il mondo appartenenti alla rete di PRINTO, è stata completata la traduzione in 53 lingue del questionario multidimensionale denominato Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR) per l'AIG e la relativa raccolta dati con quasi 9000 pazienti con AIG arruolati. Le analisi preliminari dei dati mostrano importanti differenze nei parametri di outcome dei pazienti in relazione in particolare alla disponibilità nelle diverse aree geografiche dei nuovi farmaci biologici.

L'Unità Operativa Complessa ha poi proseguito gli studi di sviluppo e validazione di nuove misure cliniche per la valutazione dell'outcome dei pazienti con AIG e dermatomiosite giovanile (DMG). Inoltre, è stato concepito un progetto per lo sviluppo di un nuovo indice composito di attività di malattia specifico per l'AIG sistemica e per lo sviluppo di un nuovo indice di attività di malattia per la DMG.

Dottorssa Maja Di Rocco – U.O.S.D. Centro Malattie Rare

Completamento studio clinico fase 3 interventzionale ENB-010-10, asfotase alpha

Attualmente in corso : NCT00358943, LSD Registry (MPSI, Gaucher disease, Fabry disease, Pompe disease) AC-056C501 NP-C Registry (Niemann PickC disease)

NCT01633489LALDR (CESD, Wolman disease), PVO-1A-001 Trial (FOP).

Elenco pubblicazioni scientifiche (anno 2016)

Autori	Titolo	Rivista	IF Grezzo	IF Min.
Airoldi I, Cocco C, Sorrentino C, Angelucci D, Di Meo S, Manzoli L, Esposito S, Ribatti D, Bertolotto M, Iezzi L, Natoli C, Di Carlo E.	Interleukin-30 promotes breast cancer growth and progression	Cancer Res 2016; 76(21): 6218-6229	8.556	8
Alicata C, Pende D, Meazza R, Canevali P, Loiacono F, Bertaina A, Locatelli F, Nemat-Gorgani N, Guethlein LA, Parham P, Moretta L, Moretta A, Bottino C, Norman PJ, Falco M.	Hematopoietic stem cell transplantation: Improving alloreactive Bw4 donor selection by genotyping codon 86 of KIR3DL1/S1	Eur J Immunol 2016; 46: 1511-1517	4.179	6
Appenzeller S, Martini A.	Autoinflammatory syndromes: rare diseases with important implications in quality of life	Rev Bras Reumatol 2016; 56: 1	0.859	2
Balza E, Piccioli P, Carta S, Lavieri R, Gattorno M, Semino C, Castellani P, Rubartelli A.	Proton pump inhibitors protect mice from acute systemic inflammation and induce long-term cross-tolerance	Cell Death Differ 2016; 7: e2304	8.218	4
Barisione C, Garibaldi S, Furfaro A, Nitti M, Palmieri D, Passalacqua M, Garuti A, Verzola D, Parodi A, Ameri P, Altieri P, Fabbi P, Ferrar PF, Brunelli C, Arsenescu V, Balbi M, Palombo D, Ghigliotti G.	Moderate Increase of Indoxyl Sulfate Promotes Monocyte Transition into Profibrotic Macrophages	Plos One 2016; 11: e0149276	3.057	3
Bolzoni M, Chiu M, Accardi F, Vescovini R, Airoldi I, Storti P, Todoerti K, Agnelli L, Missale G, Andreoli R, Bianchi MG, Allegri M, Barilli A, Nicolini F, Cavalli A, Costa F, Marchica V, Toscani D, Mancini C, Martella E, Dall'Asta V, Donofrio G, et al.	Dependence on glutamine uptake and glutamine addiction characterize myeloma cells: a new attractive target	Blood 2016; 128: 667-679	11.841	4

Bottino C, Dondero A, Moretta A, Castriconi R.	CIS is a negative regulator of IL-15-mediated signals in NK cells	Transl Res 2016; 5: S875-S877	4.557	6
Brucato A, Imazio M, Gattorno M, Lagazos G, Maestroni S, Carraro M, Finetti M, Cumetti D, Carobbio A, Ruperto N, Marcolongo R, Lorini M, Rimini A, Valenti A, Erre GL, Sormani MP, Belli R, Gaita F, Martini A.	Effect of Anakinra on recurrent pericarditis among patients with colchicine resistance and corticosteroid dependence. The AIRTRIP randomized clinical trial	Jama- J Am Med Assoc 2016; 316(18): 1906-1912	37.684	15
Cantoni C, Huergo-Zapico L, Parodi M, Pedrazzi M, Mingari MC, Moretta A, Sparatore B, Gonzalez S, Olive D, Bottino C, Castriconi R, Vitale M.	NK Cells, Tumor Cell Transition, and Tumor Progression in Solid Malignancies: New Hints for NK-Based Immunotherapy?	J Immunol Res 2016; 2016: 4684268	2.812	1
Caorsi R, Penco F, Schena F, Gattorno M.	Monogenic polyarteritis: the lesson of ADA2 deficiency	Pediatr Rheumatol 2016; 14: 51	2.144	4
Ceriolo P, Fausti V, Cinotti E, Bonadio S, Raffaghello L, Bianchi G, Orcioni GF, Fiocca R, Rongioletti F, Pistoia V, Borgonovo G.	Pancreatic metastasis from mycosis fungoides mimicking primary pancreatic tumor	World J Gastroentero 2016; 22(12): 3496-3501	2.787	2
Chiabrando D, Castori M, di Rocco M, Ungelenk M, Giebelmann S, Di Capua M, Madeo A, Grammatico P, Bartsch S, Hubner CA, Altruda F, Silengo L, Tolosano E, Kurth I.	Mutations in the Heme Exporter FLVCR1 Cause Sensory Neurodegeneration with Loss of Pain Perception	Plos Genet 2016; 12: e1006461	6.661	4
Chiossone L, Conte R, Spaggiari GM, Serra M, Romei C, Bellora F, Becchetti F, Andaloro AA, Moretta L, Bottino C.	Mesenchymal stromal cells induce peculiar alternatively activated macrophages capable of dampening both innate and adaptive immune responses	Stem Cells 2016; 34: 1909-1921	5.902	6
Colla R, Izzotti A, De Ciucis C, Fenoglio D, Ravera S, Speciale A, Ricciarelli R, Furfaro A, Pulliero A, Passalacqua M, Traverso N, Pronzato MA, Domenicotti C, Marengo B.	Glutathione-mediated antioxidant response and aerobic metabolism: two crucial factors involved in determining the multi-drug resistance of high-risk neuroblastoma	Oncotarget 2016; 7: 70715-70737	5.008	3
Collado P, Malattia C.	Imaging in paediatric rheumatology: Is it time for imaging?	Best Pract Res CL EN 2016; 30: 720-735	5.07	6

Consolaro A, Giancane G, Schiappapietra B, Davì S, Calandra S, Lanni S, Ravelli A.	Clinical outcome measures in juvenile idiopathic arthritis	Pediatr Rheumatol 2016; 14: 23	2.144	4
Consolaro A, Morgan EM, Giancane G, Rosina S, Lanni S, Ravelli A.	Information technology in paediatric rheumatology	Clin Exp Rheumatol 2016; 101(5): 11-16	2.495	4
Consolaro A, Ravelli A.	Defining criteria for disease activity states in juvenile idiopathic arthritis	Rheumatology 2016; 55: 595-596	4.524	6
Consolaro A, Ravelli A.	Unraveling the Phenotypic Variability of Juvenile Idiopathic Arthritis across Races or Geographic Areas - Key to Understanding Etiology and Genetic Factors?	J Rheumatol 2016; 43: 683-685	3.236	6
Constantin T, Foeldvari I, Vojinovic J, Horneff G, Burgos-Vargas R, Nikishina I, Akikusa JD, Avcin T, Chaitow J, Koskova E, Lauwerys BR, Calvo Penades I, Flato B, Gamir ML, Huppertz HI, Raad JJ, Jarosova K, Anton J, Macku M, Otero Escalante WJ, Rutkowska-Sak L, Trauzeddel R, Valez-Sanchez PJ, Wouters C, Wajdula J, Zang C, Bukowski J, Woodworth D, Vlahos B, Martini A, Ruperto N, for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation.	Two-year Efficacy and Safety of Etanercept in Pediatric Patients with Extended Oligoarthritis, Enthesitis-related Arthritis, or Psoriatic Arthritis	J Rheumatol 2016; 43: 4	3.236	6
Croxatto D, Micheletti A, Montaldo Elisa, Orecchia P, Loiacono Fabrizio, Canegallo F, Calzetti F, Fulcheri E, Munari E, Zamò A, Venturini PL, Moretta L, Cassatella MA, Mingari MC, Vacca P.	Group 3 innate lymphoid cells regulate neutrophil migration and function in human decidua	Mucosal Immunol 2016; 9: 1372-1383	6.103	8

De Luca M, Donà D, Montagnani C, Lo Vecchio A, Romanengo M, Tagliabue C, Centenari C, D'Argenio P, Lundin R, Giaquinto C, Galli L, Guarino A, Esposito S, Sharland M, Versporten A, Goossens H, Nicolini G.	Antibiotic Prescriptions and Prophylaxis in Italian Children. Is It Time to Change? Data from the ARPEC Project	Plos One 2016; 11: e0154662	3.057	3
Demirkaya E, Acikel C, Hashkes P, Gattorno M, Gul A, Ozdogan H, Turker T, Karadag O, Livneh A, Ben-Chetrit E, Ozen S; FMF Arthritis Vasculitis and Orphan disease Research in pediatric rheumatology (FAVOR).	Development and initial validation of international severity scoring system for familial Mediterranean fever (ISSF)	Ann Rheum Dis 2016; 75: 1051-1056	12.384	8
Demirkaya E, Consolaro A, Sonmez HE, Giancane G, Simsek D, Ravelli A.	Current Research in Outcome Measures for Pediatric Rheumatic and Autoinflammatory Diseases	Curr Rheumatol Rep 2016; 18: 8	2.976	4
Demirkaya E, Lanni S, Bovis F, Galasso R, Ravelli A, Palmisani E, Consolaro A, Pederzoli S, Marafon D, Simianer S, Martini A, Ruperto N, Pistorio A; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO).	A Meta-Analysis to Estimate the Placebo Effect in Juvenile Idiopathic Arthritis in Randomized Controlled Trials	Arthritis Rheumatol 2016; 68(6): 1540-1550	6.009	1
Demirkaya E, Saglam C, Turker T, Koné-Paut I, Woo P, Doglio M, Amaryan G, Frenkel J, Uziel Y, Insalaco A, Cantarini L, Hofer M, Boiu S, Duzova A, Modesto C, Bryant A, Rigante D, Papadopoulou-Alataki E, Guillaume-Czitrom S, Kuemmerle-Deschner J, Neven B, Lachmann H, Martini A, Ruperto N, Gattorno M, Ozen S for PRINTO and Eurofever Project.	Performance of Different Diagnostic Criteria for Familial Mediterranean Fever in Children with Periodic Fevers: Results from a Multicenter International Registry	J Rheumatol 2016; 43: 154-160	3.236	6
Dondero A, Pastorino F, Della Chiesa M, Corrias MV, Morandi F, Pistoia V, Olive D, Bellora F, Locatelli F, Castellano A, Moretta L, Moretta A, Bottino C, Castriconi R.	PD-L1 expression in metastatic neuroblastoma as an additional mechanism for limiting immune surveillance	Oncoimmunology 2016; 5: e1064578	7.644	6
Dvorkina M, Nieddu V, Chakelam S, Pezzolo A, Cantilena S, Leite AP, Chayka O, Regad T, Pistorio A, Sementa AR, Virasami A, Barton J, Montano X, Lechertier T, Brindle N, Morgenstern D, LE Bras M, Burns A, Saunders N, Hodivala-Dilke K, Bagella L, de The H, Anderson J,	A promyelocytic leukemia protein-thrombospondin 2 axis and the risk of relapse in neuroblastoma	Clin Cancer Res 2016; 22(13): 3398-3409	8.738	8

Sebire N, Pistoia V, Sala A, Salomoni P.				
Dworski S, Lu P, Khan A, Maranda B, Mitchell JJ, Parini R, Di Rocco M, Hogle B, Yoshimitsu M, Magnusson B, Makay B, Arslan N, Guelbert N, Ehlert K, Jarisch A, Gardner-Medwin J, Dagher R, Terreri MT, Lorenzo CM, Barillas-Arias L, Tanpaiboon P, Solyom A, et al.	Acid Ceramidase Deficiency is Characterized by a Unique Plasma Cytokine and Ceramide Profile that is Altered by Therapy	BBA-MOL Basis Dis 2016; 1863: 386-394	5.158	3
Ferretti E, Ponzoni M, Doglioni C, Pistoia V.	IL-17 superfamily cytokines modulate normal germinal center B cell migration	J Leukocyte Biol 2016; 100: 913-918	4.165	6
Filocamo G, Petaccia A, Torcoletti M, Sieni E, Ravelli A, Corona F.	Recurrent macrophage activation syndrome in spondyloarthritis and monoallelic missense mutations in PRF1: a description of one paediatric case	Clin Exp Rheumatol 2016; 34(4): 719	2.495	2
Finetti M, Omenetti A, Federici S, Caorsi R, Gattorno M.	Chronic Infantile Neurological Cutaneous and Articular (CINCA) syndrome: a review	Orphanet J Rare Dis 2016; 11: 167	3.29	6
Furfaro A, Piras S, Domenicotti C, Fenoglio D, De Luigi A, Salmona M, Moretta L, Marinari UM, Pronzato MA, Traverso N, Nitti M.	Role of Nrf2, HO-1 and GSH in Neuroblastoma Cell Resistance to Bortezomib	Plos One 2016; 11: e0152465	3.057	6
Furfaro A, Traverso N, Domenicotti C, Piras S, Moretta L, Marinari UM, Pronzato MA, Nitti M.	The Nrf2/HO-1 Axis in Cancer Cell Growth and Chemoresistance	Oxid Med Cell Longev 2016; 2016: 1958174	4.492	4
Giancane G, Minoia F, Davì S, Bracciolini G, Consolaro A, Ravelli A.	IL-1 Inhibition in Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis	Front Pharmacol 2016; 7: 467	4.418	6
Grauwet K, Vitale M, De Pelsemaeker S, Jacob T, Laval K, Moretta L, Parodi M, Parolini S, Cantoni C, Favoreel HW.	Pseudorabies virus US3 protein kinase protects infected cells from NK cell-mediated lysis via increased binding of the inhibitory NK cell receptor CD300a	J Virol 2016; 90: 1522-1533	4.606	3
Grom AA, Ilowite NT, Pascual V, Brunner HI, Martini A, Lovell D,	Rate and Clinical Presentation of Macrophage Activation	Arthritis Rheumatol 2016; 68: 218-228	6.009	1

Ruperto N. Paediatric Rheumatology International Trials Organisation and the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group, Leon K, Lheritier K, Abrams K.	Syndrome in Patients With Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis Treated With Canakinumab			
Hasmim M, Bruno S, Azzi S, Gallerne C, Michel JG, Chiabotto G, Lecoq V, Romei C, Spaggiari GM, Pezzolo A, Pistoia V, Angevin E, Gad S, Ferlicot S, Messai Y, Kieda C, Clay D, Sabatini F, Escudier B, Camussi G, Eid P, Azzarone B, Chouaib S.	Isolation and characterization of renal cancer stem cells from patient-derived xenografts	Oncotarget 2016; 7: 15507-15524	5.008	3
Horenstein AL, Quarona V, Toscani D, Costa F, Chillemi A, Pistoia V, Giuliani N, Malavasi F.	Adenosine Generated in the Bone Marrow Niche Through a CD38-Mediated Pathway Correlates with Progression of Human Myeloma	Mol Med 2016; 22: 694-704.	3.53	3
Imazio M, Brucato A, Pluymaekers N, Breda L, Calabri G, Cantarini L, Cimaz R, Colimodio F, Corona F, Cumetti D, Cuccio CD, Gattorno M, Insalaco A, Limongelli G, Russo MG, Valenti A, Finkelstein Y, Martini A.	Recurrent pericarditis in children and adolescents: a multicentre cohort study	J Cardiovasc Med 2016; 17: 707-712	1.658	2
Jones SA, Valayannopoulos V, Schneider E, Eckert S, Banikazemi M, Bialer M, Cederbaum S, Chan A, Dhawan A, Di Rocco M, Domm J, Enns GM, Finegold D, Gargus JJ, Guardamagna O, Hendriksz C, Mahmoud IG, Raiman J, Selim LA, Whitley CB, Zaki O, Quinn AG.	Rapid progression and mortality of lysosomal acid lipase deficiency presenting in infants	Genet Med 2016; 18: 452-458	7.71	4
Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, Anton J, Hofer M, Chkirate B, Bouayed K, Tugal-Tutkun I, Kuemmerle-Deschner J, Agostini H, Federici S, Arnoux A, Piedvache C, Ozen S; PEDBD group.	Consensus classification criteria for paediatric Behcet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD	Ann Rheum Dis 2016; 75: 958-964	12.384	8
Konukbay D, Gattorno M, Yildiz D, Frenkel J, Acikel C, Sozeri B, Makay B, Aktay Ayaz N, Barut K, Kisaarslan A, Bilginer Y, Karaman D, Peru H, Simsek D, Aydog O, Unsal E, Gunduz Z, Fidanci BE, Kone-Paut I, Kasapcopur O, Ravelli A, Ozen S, et al.	A novel assessment tool for clinical care of patients with autoinflammatory disease: juvenile autoinflammatory disease multidimensional assessment report	Clin Exp Rheumatol 2016; 102: 129-135	2.495	4
Kostik MM, Gaidar EV, Hynnes AY, Dubko MF, Masalova VV, Snegireva LS, Chikova IA, Isupova EA, Nikitina	Methotrexate treatment may prevent uveitis onset in patients with juvenile	Clin Exp Rheumatol 2016; 34(4): 714-718	2.495	2

TN, Serogodskaya ED, Kalashnikova OV, Ravelli A, Chasnyk VG.	idiopathic arthritis: experiences and subgroup analysis in a cohort with frequent methotrexate use			
Lanni S, Bovis F, Ravelli A, Viola S, Magnaguagno F, Pistorio A, Magnano GM, Martini A, Malattia C.	Delineating the application of ultrasound in detecting synovial abnormalities of subtalar joint in juvenile idiopathic arthritis	Arthrit Care Res 2016; 68(9): 1346-1353	3.229	6
Lanni S, De Lucia O, Possemato N, Malattia C, Ravagnani V, Magni-Manzoni S.	Musculoskeletal ultrasound in paediatric rheumatology: the Italian perspective	Clin Exp Rheumatol 2016; 34: 957-958	2.495	2
Lazaros G, Imazio M, Brucato A, Vassilopoulos D, Vasileiou P, Gattorno M, Tousoulis D, Martini A.	Anakinra: an emerging option for refractory idiopathic recurrent pericarditis: a systematic review of published evidence	J Cardiovasc Med 2016; 17: 256-262	1.658	2
Luli S, Di Paolo D, Perri P, Brignole C, Hill SJ, Brown H, Leslie J, Marshall HL, Wright MC, Mann DA, Ponzoni M, Oakley F.	A new fluorescence-based optical imaging method to non-invasively monitor hepatic myofibroblasts in vivo	J Hepatol 2016; 65: 75-83	10.59	8
Manzini C, Venè R, Cossu I, Gualco M, Zupo S, Dono M, Spagnolo F, Queirolo P, Moretta L, Mingari MC, Pietra G.	Cytokines can counteract the inhibitory effect of MEK-i on NK-cell function	Oncotarget 2016; 7: 60858	5.008	3
Marengo B, Bellora F, Ricciarelli R, De Ciucis C, Furfaro A, Leardi R, Colla R, Pacini D, Traverso N, Moretta A, Pronzato MA, Bottino C, Domenicotti C.	Oxysterol mixture and, in particular, 27-hydroxycholesterol drive M2 polarization of human macrophages	Biofactors 2016; 42: 80-92	4.504	3
Marengo B, Nitti M, Furfaro AL, Colla R, Ciucis CD, Marinari UM, Pronzato MA, Traverso N, Domenicotti C.	Redox Homeostasis and Cellular Antioxidant Systems: Crucial Players in Cancer Growth and Therapy	Oxid Med Cell Longev 2016; 2016: 6235641	4.492	2
Mariani G, Perri M, Minichilli F, Ortori S, Linari S, Giona F, Di Rocco M, Cappellini MD, Guidoccio F, Erba PA.	Standardization of MRI and Scintigraphic Scores for Assessing the Severity of Bone Marrow Involvement in Adult Patients With Type 1 Gaucher Disease	Am J Roentgenol 2016; 2016: 1245-1252	2.66	2
Marini C, Bianchi G, Buschiazzo A, Ravera S, Martella R, Bottoni G, Petretto A, Emionite L, Monteverde E, Capitanio S, Inglese Elvira, Fabbi M, Bongioanni F, Garaboldi L, Bruzzi P, Orengo AM, Raffaghello L, Sambuceti G.	Divergent targets of glycolysis and oxidative phosphorylation result in additive effects of metformin and starvation in colon and breast cancer	Sci Rep-UK 2016; 6: 19569	5.228	6

Marini C, Ravera S, Buschiazzi A, Bianchi G, Orengo AM, Bruno S, Bottoni G, Emionite L, Pastorino Fabio, Monteverde E, Garaboldi L, Martella R, Salani B, Maggi D, Ponzoni M, Fais F, Raffaghelli L, Sambuceti G.	Discovery of a novel glucose metabolism in cancer: The role of endoplasmic reticulum beyond glycolysis and pentose phosphate shunt	Sci Rep-UK 2016; 6: 25092	5.228	6
Marsili M, Marzetti V, Lucantoni M, Lapergola G, Gattorno M, Chiarelli F, Breda L.	Autoimmune sensorineural hearing loss as presenting manifestation of paediatric Behcet disease responding to adalimumab: a case report	Ital J Pediatr 2016; 42: 81	1.614	2
Montaldo E, Vacca P, Vitale C, Moretta F, Locatelli F, Mingari MC, Moretta L.	Human innate lymphoid cells	Immunol Lett 2016; 179: 2-8	2.483	2
Morandi F, Pozzi S, Barco S, Cangemi G, Amoroso L, Carlini B, Pistoia V, Corrias MV.	CD4(+)CD25(hi)CD127(-) Treg and CD4(+)CD45RO(+)CD49b(+)LAG3(+) Tr1 cells in bone marrow and peripheral blood samples from children with neuroblastoma	Oncoimmunology 2016; 5: e1249553	7.644	6
Morandi F, Pozzi S, Carlini B, Amoroso L, Pistoia V, Corrias MV	Soluble HLA-G and HLA-E Levels in Bone Marrow Plasma Samples Are Related to Disease Stage in Neuroblastoma Patients	J Immunol Res 2016; 2016: 7465741	2.812	1
Morandi F, Rizzo R, Fainardi E, Rouas-Freiss N, Pistoia V.	Recent Advances in Our Understanding of HLA-G Biology: Lessons from a Wide Spectrum of Human Diseases	J Immunol Res 2016; 2016: 4326495	2.812	1
Moretta F, Petronelli F, Lucarelli B, Pitisci A, Bertaina A, Locatelli F, Mingari MC, Moretta L, Montaldo E.	The generation of human innate lymphoid cells is influenced by the source of hematopoietic stem cells and by the use of G-CSF	Eur J Immunol 2016; 46: 1271-1278	4.179	6
Muccio L, Bertaina A, Falco M, Pende D, Meazza R, Lopez-Botet M, Moretta L, Locatelli F, Moretta A, Chiesa MD.	Analysis of memory-like natural killer cells in human cytomegalovirus-infected children undergoing $\hat{1}\hat{1}^2$ +T and B cell-depleted hematopoietic stem cell transplantation for hematological malignancies	Haematologica 2016; 101: 371-381	6.671	3
Naselli A, Penco F, Cantarini L, Insalaco A, Alessio M, Tommasini A, Maggio C, Obici L, Gallizi R, Cimmino M, Signa S, Lucherini OM, Carta S,	Clinical Characteristics of Patients Carrying the Q703K Variant of the NLRP3 Gene: A 10-year Multicentric National	J Rheumatol 2016; 43: 1093-1100	3.236	6

Caroli F, Martini A, Rubartelli A, Ceccherini I, Gattorno M.	Study			
Olive D, Savoldo B, Pastorino F, Castriconi R.	Immunotherapy in the Treatment of Human Solid Tumors: Basic and Translational Aspects	J Immunol Res 2016; 2016: 7853028	2.812	0.5
Omenetti A, Carta S, Caorsi R, Finetti M, Marotto D, Lattanzi B, Jorini M, Delfino L, Penco F, Picco PP, Buoncompagni A, Martini A, Rubartelli A, Gattorno M.	Disease activity accounts for long-term efficacy of IL-1 blockers in pyogenic sterile arthritis pyoderma gangrenosum and severe acne syndrome	Rheumatology 2016; 55: 1325-1335	4.524	6
Ozen S, Demirkaya E, Erer B, Livneh A, Ben-Chetrit E, Giancane G, Ozdogan H, Abu I, Gattorno M, Hawkins PN, Yuce S, Kallinich T, Bilginer Y, Kastner D, Carmona L.	EULAR recommendations for the management of familial Mediterranean fever	Ann Rheum Dis 2016; 75: 644-651	12.384	4
Papa R, Nozza P, Granata C, Caorsi R, Gattorno M, Martini A, Picco P.	Juvenile eosinophilic fasciitis: three case reports with review of the literature	Clin Exp Rheumatol 2016; 34: 527-530	2.495	4
Parodi S, Muselli M, Carlini B, Fontana V, Haupt R, Pistoia V, Corrias MV.	Restricted ROC curves are useful tools to evaluate the performance of tumour markers	Stat Methods Med Res 2016; 25: 294-314	4.634	6
Piaggio F, Kondylis V, Pastorino F, Di Paolo D, Perri P, Cossu I, Schorn F, Marinaccio C, Murgia D, Daga A, Raggi F, Loi M, Emionite L, Ognio E, Pasparakis M, Ribatti D, Ponzoni M, Brignole C.	A novel liposomal Clodronate depletes tumor-associated macrophages in primary and metastatic melanoma: Anti-angiogenic and anti-tumor effects	J Control Release 2016; 223: 165-177	7.441	8
Pietra G, Vitale C, Pende D, Bertaina A, Moretta F, Falco M, Vacca P, Montaldo E, Cantoni C, Mingari MC, Moretta A, Locatelli F, Moretta L.	Human natural killer cells: news in the therapy of solid tumors and high-risk leukemias	Cancer Immunol Immun 2016; 65: 465-476	4.846	3
Pincus T, Braun J, Kavanaugh A, Ravelli A, Smolen JS.	Information technology in rheumatology	Clin Exp Rheumatol 2016; 101(5): 1	2.495	2
Pinhas N, Sternberg-Simon M, Chiossone L, Shahaf G, Walzer T, Vivier E, Mehr R.	Murine peripheral NK-cell populations originate from site-specific immature NK cells more than from BM-derived NK cells	Eur J Immunol 2016; 46: 1258-1270	4.179	3
Piras S, Furfaro A, Domenicotti C, Traverso N, Marinari UM, Pronzato MA, Nitti M.	RAGE Expression and ROS Generation in Neurons: Differentiation versus Damage	Oxid Med Cell Longev 2016; 2016: 9348651	4.492	4
Pistoia V, Ferretti E.	Editorial: Targeting JAM-C on mantle cell lymphoma B cells:	J Leukocyte Biol 2016; 100(5): 835-837	4.165	6

	time for clinical testing?			
Pistoia V, Pezzolo A.	Involvement of HMGB1 in Resistance to Tumor Vessel-Targeted, Monoclonal Antibody-Based Immunotherapy	J Immunol Res 2016; 2016: 3142365	2.812	1
Prigione I, Covone AE, Giacomelli F, Bocca P, Risso FM, Tripodi G, Pistorio A, Sozzi G, Airoldi I, Ravazzolo R, Pistoia V.	IL12RB2 Polymorphisms correlate with risk of lung adenocarcinoma	Immunobiology 2016; 221: 291-299	2.781	4
Prinold JA, Mazzà C, Di Marco R, Hannah I, Malattia C, Magni-Manzoni S, Petrarca M, Ronchetti AB, Tanturri de Horatio L, van Dijkhuizen EH, Wesarg S, Viceconti M; MD-PAEDIGREE Consortium.	A Patient-Specific Foot Model for the Estimate of Ankle Joint Forces in Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis	Ann Biomed Eng 2016; 44: 247-257	2.887	6
Ravelli A, Minoia F, Davì S, Horne A, Bovis F, Pistorio A, Aricò M, Avcin T, Behrens EM, De Benedetti F, Filipovic L, Grom AA, Henter JI, Ilowite NT, Jordan MB, Khubchandani R, Kitoh T, Lehmborg K, Lovell DJ, Miettunen P, Nichols KE, Ozen S, Pachlopnik JP, Ramanan AV, Russo R, Schneider R, Sterba G, Uziel Y, Wallace C, Wouters C, Wulffraat N, Demirkaya E, Brunner HI, Martini A, Ruperto N, Cron RQ, on behalf of the Paediatric Rheumatology International Trials Organization, the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance, the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group, and the Histiocyte Society.	2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative	Ann Rheum Dis 2016; 75: 481-489	12.384	8
Ravelli A, Minoia F, Davì S, Horne A, Bovis F, Pistorio A, Aricò M, Avcin T, Behrens EM, De Benedetti F, Filipovic L, Grom AA, Henter JI, Ilowite NT, Jordan MB, Khubchandani R, Kitoh T, Lehmborg K, Lovell DJ, Miettunen P, Nichols KE, Ozen S, Pachlopnik Schmid J, Ramanan AV, Russo R, Schneider R, Sterba G, Uziel Y, Wallace C, Wouters C, Wulffraat N, Demirkaya E, Brunner HI, Martini A, Ruperto N, Cron RQ; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation;	2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative	Arthritis Rheumatol 2016; 68: 566-576	6.009	1

Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance; Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group; Histiocyte Society.				
Rieter JF, de Horatio LT, Nusman CM, Muller LS, Hemke R, Avenarius DF, van Rossum MA, Malattia C, Maas M, Rosendahl K.	The many shades of enhancement: timing of post-gadolinium images strongly influences the scoring of juvenile idiopathic arthritis wrist involvement on MRI	Pediatr Radiol 2016; 46: 1562-1567	1.525	2
Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian F, Cuttica R, Ravelli A, Fischbach M, Magnusson B, Sterba G, Avcin T, Brochard K, Corona F, Dressler F, Gerloni V, Apaz MT, Bracaglia C, Cespedes-Cruz A, Cimaz R, Couillault G, Joos R, Quartier P, Russo R, Martini A for PRINTO	Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial	Lancet 2016; 387: 671-678	44.002	15
Ruperto N, Pistorio A, Ravelli A, Angioloni S, Martini A; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO).	The PRINTO juvenile dermatomyositis trial - Authors' reply	Lancet 2016; 387: 2601	44.002	7.5
Russo MV, Esposito S, Tupone MG, Manzoli L, Airoidi I, Pompa P, Cindolo L, Schips L, Sorrentino C, Di Carlo E.	SOX2 boosts major tumor progression genes in prostate cancer and is a functional biomarker of lymph node metastasis	Oncotarget 2016; 7: 12372-12385	5.008	3
Sanguineti R, Monacelli F, Parodi A, Furfaro AL, Borghi R, Pacini D, Pronzato MA, Odetti P, Molfetta L, Traverso N.	Vitamins D3 and K2 may partially counterbalance the detrimental effects of pentosidine in ex vivo human osteoblasts	J Biol Reg Homeos AG 2016; 30(3): 713-726	1.546	1
Saunders PM, Pymm P, Pietra G, Hughes VA, Hitchen C, O'Connor GM, Loiacono F, Widjaja J, Price DA, Falco M, Mingari MC, Moretta L, McVicar DW, Rossjohn J, Brooks AG, Vivian JP.	Killer cell immunoglobulin-like receptor 3DL1 polymorphism defines distinct hierarchies of HLA class I recognition	J Exp Med 2016; 213: 791-807	11.24	5
Sociali G, Raffaghello L, Magnone M, Zamporlini F, Emionite L, Sturla L, Bianchi G, Vigliarolo T, Nahimana A, Nencioni A, Raffaelli N, Bruzzone S.	Antitumor effect of combined NAMPT and CD73 inhibition in an ovarian cancer model	Oncotarget 2016; 7: 2968-2984	5.008	6
Spreafico R, Rossetti M, van Loosdregt J, Wallace CA, Massa M, Magni-Manzoni S, Gattorno M, Martini A, Lovell DJ, Albani S.	A circulating reservoir of pathogenic-like CD4+ T cells shares a genetic and phenotypic signature with the inflamed synovial micro-	Ann Rheum Dis 2016; 75: 459-465	12.384	4

	environment			
Storti P, Marchica V, Airoidi I, Donofrio G, Fiorini E, Ferri V, Guasco D, Todoerti K, Silbermann R, Anderson JL, Zhao W, Agnelli L, Bolzoni M, Martella E, Mancini C, Campanini N, Noonan DM, Petronini PG, Neri A, Aversa F, Roodman GD, Giuliani N	Galectin-1 suppression delineates a new strategy to inhibit myeloma-induced angiogenesis and tumoral growth in vivo	Leukemia 2016; 30: 2351-2363	12.104	8
Storti P, Toscani D, Airoidi I, Marchica V, Maiga S, Bolzoni M, Fiorini E, Campanini N, Martella E, Mancini C, Guasco D, Ferri V, Donofrio G, Aversa F, Amiot M, Giuliani N.	The anti-tumoral effect of lenalidomide is increased in vivo by hypoxia-inducible factor (HIF)-1 α inhibition in myeloma cells	Haematologica 2016; 101: e109	6.671	3
Ter Haar NM, Jeyaratnam J, Lachmann HJ, Simon A, Brogan PA, Doglio M, Cattalini M, Anton J, Modesto C, Quartier P, Hoppenreijts E, Martino S, Insalaco A, Cantarini L, Lepore L, Alessio M, Calvo Penades I, Boros C, Consolini R, Rigante D, Russo R, Pachlopnik Schmid J, Lane T, Martini A, Ruperto N, Frenkel J, Gattorno M for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation and Eurofever Project.	The phenotype and genotype of mevalonate kinase deficiency: A series of 114 cases from the Eurofever Registry	Arthritis Rheumatol 2016; 68: 2795-2805	6.009	1
Tripodi SI, Mazza C, Moratto D, Ramenghi U, Caorsi R, Gattorno M, Badolato R.	Atypical presentation of autoimmune lymphoproliferative syndrome due to CASP10 mutation	Immunol Lett 2016; 177: 22-24	2.483	1
Verazza S, Davì S, Consolaro A, Bovis F, Insalaco A, Magni-Manzoni S, Nicolai R, Marafon DP, De Benedetti F, Gerloni V, Pontikaki I, Rovelli F, Cimaz R, Marino A, Zulian F, Martini G, Pastore S, Sandrin C, Corona F, Torcoletti M, Conti G, Fede C, Barone P, Cattalini M, Cortis E, Breda L, Olivieri AN, Civino A, Podda R, Rigante D, La Torre F, D'Angelo G, Jorini M, Gallizzi R, Maggio MC, Consolini R, De Fanti A, Muratore V, Alpigiani MG, Ruperto N, Martini A, Ravelli A, and on behalf of the Italian Pediatric Rheumatology Study Group.	Disease status, reasons for discontinuation and adverse events in 1038 Italian children with juvenile idiopathic arthritis treated with etanercept	Pediatr Rheumatol 2016; 14: 68	2.144	4

Viale M, Fenoglio C, de Toterò D, Prigione I, Cassano A, Vincenti A, Bocca P, Gangemi R, Mariggìò MA.	Potential of cisplatin-induced antiproliferative and apoptotic activities by the antiarrhythmic drug procainamide hydrochloride	Pharmacol Rep 2016; 68: 654-661	2.251	1
Volpi S, Picco PP, Caorsi R, Candotti F, Gattorno M.	Type I interferonopathies in pediatric rheumatology	Pediatr Rheumatol 2016; 14: 35	2.144	4
Xu X, Narni-Mancinelli E, Cantoni C, Li Y, Guida S, Gauthier L, Chen Q, Moretta A, Vély F, Eisenstein E, Rangarajan S, Vivier E, Mariuzza RA.	Structural Insights into the Inhibitory Mechanism of an Antibody against B7-H6, a Stress-Induced Cellular Ligand for the Natural Killer Cell Receptor NKp30	J Mol Biol 2016; 428: 4457-4466	4.517	3

Linea di ricerca 4: Onco-ematologia e terapie cellulari

Titolo

Recenti progressi nella diagnostica e nel trattamento delle patologie ematologiche e oncologiche

Coordinatori

Dottor Francesco Frassoni, Dottor Alberto Garaventa

Descrizione del progetto (Generalità e obiettivi)

Le linee di ricerca di questi settori verteranno sullo sviluppo di nuovi approcci diagnostici e terapeutici nei tumori solidi pediatrici (in particolare per quanto riguarda lo studio di nuovi farmaci antitumorali nel Neuroblastoma, nelle Neoplasie Cerebrali), nelle Leucemie Acute , nelle Sindromi Emofagocitiche e nelle Insufficienze Midollari in pediatria nelle quali verranno implementati anche registri di patologia. Nel campo del trapianto di cellule staminali emopoietiche verrà approfondito lo studio di nuovi farmaci e approcci immunosoppressivi , di manipolazioni cellulari (alpha/beta deplezione nei trapianti aploidentici, trapianto intra-osseo e selezione positiva di progenitori emopoietici, fotoafèresi extracorporee,) e la produzione di linfociti patogeno-specifici ad uso terapeutico nell'uomo. Nei soggetti sottoposti a trapianto verranno studiate le differenze nei geni correlati alla staminalità nelle cellule di pazienti trapiantati con diverse sorgenti di cellule ematopoietiche (midollo osseo vs sangue cordonale). I soggetti sottoposti a trattamento chemio-radioterapico e/o immunosoppressivo sono soggetti ad una elevata incidenza di complicanze infettive che possono essere particolarmente gravi e richiedere intense terapie di supporto per cui verrà eseguito un accurato monitoraggio dell'eziologia delle infezioni batteriche e micotiche con particolare riguardo alla comparsa di ceppi resistenti ai farmaci. Grazie ai moderni trattamenti la popolazione dei soggetti guariti da neoplasia in età pediatrica va rapidamente aumentando per cui verrà posta particolare attenzione al follow-up clinico di questi soggetti ormai fuori terapia e allo studio della riduzione degli effetti tardivi da RT per neoplasia cerebrale dopo l'introduzione di metodiche di alta precisione (Tomoterapia). Le cellule staminali del sangue dei guariti da neoplasia sottoposti o meno a trapianto di progenitori emopoietici verranno fatte oggetto di studi dei marcatori di invecchiamento e predisposizione a secondi tumori, dell'assetto immunologico e della ricostituzione ematologica . Infine, verranno valutate nuove modalità assistenziali in pazienti affetti da coagulopatie congenite e la possibilità di estendere a patologie non emato-oncologiche nuove modalità assistenziali, quali l'assistenza domiciliare.

Responsabili Scientifici del Progetto

Dottor Elio Castagnola – U.O.C. Malattie infettive

Dottor Gino Tripodi – U.O.C. Immunoematologia e Medicina TrASFusionale

Dottor Francesco Frassoni – U.O.C. Laboratorio cellule staminali post-natali e terapie cellulari

Dottor Alberto Garaventa – U.O.C. Oncologia

Dottor Carlo Dufour – U.O.C. Ematologia

Dottor Edoardo Lanino – U.O.S.D. Centro Trapianto Midollo Osseo

Dottor Sandro Dallorso - U.O.S.D. Assistenza domiciliare emato-oncologica e continuità delle cure

Dottor Maria Luisa Garrè – U.O.S.D. Neuroncologia

Attività 2016

U.O.C. Malattie Infettive - Direttore: Dottor Elio Castagnola

Sono state le collaborazioni scientifiche nazionali ed internazionali già attivate negli anni precedenti.

In particolare:

1. Pediatric Fungal Network (PFN): studio multicentrico internazionale sulla terapia delle candidemie; lo studio proseguirà anche nel 2017.
2. European Bone Marrow Transplant (EBMT): micosi pre-trapianto in soggetti candidati a trapianto di midollo allogenico.
E' stata eseguita una analisi dei dati riguardanti i pazienti pediatrici inseriti nello studio multicentrico italiano GITMO sulle micosi invasive post trapianto di midollo allogenico. I risultati dimostrano che l'età non è un fattore di rischio per micosi invasive post trapianto di midollo allogenico, mentre lo è la malattia da trapianto contro l'ospite, sia acuta sia cronica estesa. E' in corso di preparazione un lavoro scientifico.
3. European Pediatric Mycosis Network (EPMYN): studio osservazionale sulle modalità di gestione delle micosi in diversi centri europei. Organizzazione di uno studio europeo retrospettivo sulle infezioni da Candida.
4. Predicting Infectious Complications of Neutropenic sepsis In Children with Cancer (PICNICC). È stato pubblicato uno studio sulla possibilità di predire le infezioni gravi all'esordio di neutropenia febbrile, al momento in attesa di validazione.
5. International Pediatric Fever and Neutropenia Guideline Panel: sono in corso di revisione le linee guida per la terapia della neutropenia febbrile.
6. European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID): sono in corso di stesura le linee guida per la terapia dell'aspergillosi invasiva.
7. Pharmachild: è in corso uno studio per valutare le complicanze infettive in corso di terapia per artrite reumatoide giovanile.
E' iniziato un programma di valutazione dei livelli ematici di antibiotici in pediatria al fine di ottimizzare i trattamenti in termini di raggiungimento di livelli efficaci e controllo della tossicità. Sono stati pubblicati articoli sulla validazione laboratoristica dei metodi, sono in preparazione articoli sui risultati clinici.
E' proseguita la raccolta dati inerenti le complicanze infettive batteriche e micotiche in diverse popolazioni a rischio in Istituto. Sono stati pubblicati dati sulle infezioni da Candida ed è stato inviato per valutazione un articolo sull'epidemiologia delle infezioni da batteri resistenti al Gaslini.

U.O.C. Immunoematologia e Medicina Trasfusionale - Direttore: Dottor Gino Tripodi

Immunomodulazione da procedure aferetiche e TRIM (Transfusion Related ImmunoModulation): studio degli effetti del contatto tra sangue e materiali plastici biocompatibili (circuiti plastici per separatori cellulari).

Obiettivo: Analogamente a quanto dimostrato per molti emoderivati e alcuni emocomponente, il contatto prolungato tra il sangue umano ed i materiali plastici biocompatibili che compongono i circuiti monouso dei separatori cellulari per aferesi determina importanti incrementi di sFasL e sHLA-I. Scopo dello studio è verificare se anche in questo modello si verifica il coinvolgimento di CD8 solubile (sCD8).

Risultati: La presenza di elevate concentrazioni di sHLA-I in molti prodotti (immunoglobuline, emocomponenti conservati, sangue sottoposto a contatto con superfici plastiche biocompatibili in corso di procedure aferetiche) sembra essere coinvolta nell'induzione di una serie di effetti modulatori se trasfusi/infusi per via endovenosa. Nei pazienti con patologie autoimmuni e/o infiammatorie si osserva l'aumento di sHLA-I nel sangue dopo prolungato contatto, a cui corrispondono elevati livelli di sHLA-I adesi alla parete interna dei circuiti plastici. Analogamente a quanto osservato dopo trasfusione di concentrati eritrocitari, abbiamo confermato sia nei soggetti sani che nei pazienti affetti da patologie infiammatorie croniche l'attivazione transitoria dei linfociti T CD8+ (con liberazione in circolo di sCD8 e l'aumento della concentrazione della molecola attivatoria CD25 sulla membrana dei linfociti CD8+) e la mancanza di effetti biologici nei linfociti CD4+. Anche i neutrofili mostrano l'inibizione transitoria della capacità di migrazione pur in assenza di alterazioni della funzionalità immunitaria con follow-up biennale dei donatori studiati. Inoltre si osserva un aumento della concentrazione di membrana del CD11b nei neutrofili. Tutti gli effetti sono ancora presenti nei prelievi eseguiti dopo 21 giorni dalla procedura aferetica. Lo studio è stato esteso anche agli effetti della procedura di aferesi sui linfociti NK ed i monociti circolanti: è stato osservato l'up-regolazione del TGFβ₁ intracellulare a 7 giorni dalla procedura con ritorno ai livelli basali dopo 14 giorni in entrambe le

popolazioni cellulari nei donatori sottoposti a procedure aferetiche. Il dato è stato confermato anche dal riscontro (nelle medesime tempistiche) dall'aumento e successivo ritorno a livelli basali del TGF β ₁-mRNA. Nel caso di procedure aferetiche in soggetti sani (donatori) l'entità e la durata degli incrementi descritti è estremamente ridotta rispetto a quanto osservato nei pazienti sottoposti a terapie aferetiche. Una possibile spiegazione potrebbe riguardare il diverso livello di attivazione basale dei leucociti studiati nei soggetti affetti da patologie immuno-mediate/infiammatorie rispetto ai soggetti sani.

U.O.C. Laboratorio cellule staminali post-natali e terapie cellulari – Direttore: Dottor Francesco Frassoni

Valutazione dell'espressione dei geni che presiedono al self-renewal (staminalità) prima e dopo trapianto, ricostituzione dei progenitori emopoietici in soggetti adulti e pediatrici.

Il principio su cui si basa il trapianto di Cellule Staminali Emopoietiche (HSC) è dovuto alla loro capacità di espandersi e di mantenere valori stabili di globuli bianchi, rossi e piastrine per tutta la durata della vita del ricevente. Tuttavia diverse evidenze scientifiche, (i.e. il trapianto seriale nel modello murino, la ricostituzione a lungo termine nel trapianto di midollo nell'uomo) hanno sempre suggerito che questa espansione forzata portasse ad una ricostituzione limitata della riserva staminale. Poiché il trapianto è associato ad una espansione delle cellule staminali di circa 2 log per il midollo adulto (BM) e 3 log per il cordone (CB) è evidente che avvengono nelle HSC profonde modifiche nella loro espressione genica consentano di compiere la ricostituzione dell'intero sistema nel minor tempo possibile. Scopo dello studio è individuare: (a) quali sono i principali geni coinvolti in nella ricostituzione ematologica, (b) quali modifiche rispetto all'assetto "steady state", (c) per quanto tempo permangono tali modifiche e se e quando le cellule tornano allo "steady state", (d) se diverse sorgenti di HSC si comportano in maniera diversa (i.e. CB o BM); (e) infine se le HSC invecchiano dopo trapianto.

L'espressione genica basale è valutata su cellule CD34+ selezionate da sangue cordonale (CB) e da sangue midollare (BM) di soggetti adulti e pediatrici normali; cellule iPS sono state utilizzate come controllo positivo. I campioni erano costituiti da cellule CD34+ di pazienti (adulti e bambini) trapiantati con BM o CB a diversi intervalli dal trapianto (+30, +90, +180, +360 giorni, > 1 anno dal trapianto). La metodologia usata era costituita da low-density TaqMan-based CARDS su cui erano stati selezionati 93 geni coinvolti nella regolazione del ciclo cellulare, nella proliferazione, differenziazione e self-renewal. L'analisi delle corrispondenti proteine è stata eseguita su cellule CD34+ tramite anticorpi fluoresciniti corrispondenti; la loro quantificazione è avvenuta tramite confocale.

Sono stati individuati 10 geni "staminali", tra cui Nanog, Oct4 e Sox2, espressi in modo significativamente diverso dalle cellule staminali emopoietiche prima e dopo trapianto. In particolare tali geni risultano essere over-espressi nelle cellule di cordone trapiantate rispetto ai loro valori basali, a differenza degli stessi geni che sono espressi in modo significativamente più basso dopo trapianto nelle cellule emopoietiche adulte.

Sorprendentemente, tali livelli di espressione vengono mantenuti nel tempo, anche quando il sistema ematopoietico risulta completamente ricostituito ed opera secondo livelli standard di mantenimento.

In un secondo momento, abbiamo deciso di analizzare i dati ottenuti assieme al gruppo DIBRIS dell'Università di Genova. **I modelli matematici utilizzati sono stati in grado di individuare un pannello di geni (signature) specifico per tipo di sorgente di cellule trapiantate.**

I risultati, nel loro complesso, indicano che questo studio : **(1) individua i geni che sono necessari per espansione/proliferazione; (2) è possibile che lo studio individui geni responsabili di un controllo della proliferazione che mantenga le HSC al di fuori del rischio di "trasformazione" (3) individua la possibilità che esistano pathway genici diversi in grado di ottenere risultati simili (i.e. proliferazione) e/o che cellule di tessuti diversi modulino l'espressione di determinati geni in modo diverso per ottemperare alla stessa funzione. Naturalmente il CB ha necessità di proliferare un logaritmo in più per ottenere lo stesso risultato.**

U.O.C. Oncologia – Direttore: Dottor Alberto Garaventa

Stiamo conducendo diversi protocolli cooperativi internazionali e nazionali per il trattamento delle principali neoplasie dell'età pediatrica ed in particolare per il Neuroblastoma, i Sarcomi dei Tessuti Molli, i Sarcomi

Ossei, i Linfomi di Hodgkin e i Linfomi non Hodgkin. Stiamo portando avanti alcuni progetti sul Neuroblastoma miranti a individuare nuovi fattori prognostici e modalità diagnostiche e terapeutiche innovative in particolare programmi di immunoterapia con anticorpo anti GD2. In collaborazione europea con il consorzio ITCC e la società scientifica SIOPEN stiamo svolgendo studi di Fase I e II su nuovi farmaci antitumorali e su nuovi farmaci anti-emetici in Oncologia Pediatrica. Stiamo partecipando al progetto DOPO, relativo ai pazienti sopravvissuti dopo trattamento per neoplasia in età pediatrica. Si tratta di un progetto di sorveglianza e gestione delle sequele a medio e lungo termine indotte dai trattamenti erogati, progetto tuttora in corso e portato avanti in collaborazione con le altre UO dell'area Dipartimentale di Emato-Oncologia Pediatrica.

U.O.C. Ematologia – *Direttore: Dottor Carlo Dufour*

- Dettagliato il difetto energetico nelle cellule AF (Anemia di Fanconi) e Schwachman-Diamond
- Caratterizzazione molecolare di alcuni sottotipi genetici di AF
- Definito outcome di malattia nei pazienti italiani affetti da Anemia di Fanconi
- Descritta terapia di 2 linea per citopenie refrattarie/ricorrenti
- Conclusione trial clinico in uso G-CSF peghilato nelle neutropenie congenite

U.O.S.D. Centro Trapianto Midollo Osseo - *Dottor Edoardo Lanino*

L'attività di trapianto di cellule staminali emopoietiche (TCSE) ha incluso dal 1/1/2016 al 15/11/2016 44 procedure trapiantologiche, 21 allogeniche e 23 autologhe. Il programma allogenico si è sviluppato in prevalenza sul filone aploidentico, con 6 procedure in pazienti affetti da patologie non neoplastiche utilizzando la piattaforma con selezione negativa linfociti TCR $\alpha\beta$ -CD19 e 6 procedure in leucemie acute con la piattaforma mieloablativa ciclofosfamide post-trapianto (PTCy). La casistica con PTCy è stata oggetto di pubblicazione su BBMT. I restanti allotrapianti sono stati eseguiti da familiare HLA identico (4) o da donatore adulto non consanguineo (5). Nessuno dei pazienti sottoposti a allotrapianto è deceduto per complicanze trapianto-correlata (TRM= 0%). L'attività di trapianto autologo si è sviluppata prevalentemente su neuroblastomi (14) e tumori del sistema nervoso centrale (7). Sono stati sottoposti al Comitato Etico e attivati 5 nuovi studi (4 prospettici ed 1 retrospettivo). Sono stati completati (PI Dott.ssa Faraci) 2 studi multicentrici europei/EBMT (funzione gonadica in relazione al tipo di condizionamento; trapianto d'organo solido post TCSE) ed i risultati verranno presentati all'Annual Meeting EBMT 2017.

U.O.S.D. Assistenza domiciliare emato-oncologica e continuità delle cure – *Direttore: Dottor Sandro Dallorso*

Estensione della gestione del dolore cronico e delle cure palliative a tutti i reparti dell'Ospedale.

Prosecuzione studio Progetto Europeo: "GAbepentin in Paediatric Pain" – GAPP. Grant Agreement n. FP7 – HEALTH – 2013 – 1 – 602962-2

U.O.S.D. Neurooncologia – *Direttore: Dottoressa Maria Luisa Garrè*

Il centro è referente Nazionale nell'ambito della Società Internazionale di Oncologia Pediatrica-SIOP, per lo studio dei bambini affetti da neoplasie maligne al di sotto dei 3 anni di vita, per il trattamento dei tumori a cellule germinali intracranici. Nel 2015 e 16, in collaborazione con l'UOC Neuropsichiatria infantile, sono stati condotti trials clinici sperimentali sull'impiego di farmaci mirati al difetto genetico, nei tumori associati a facomatosi come la Sclerosi Tuberosa e la Neurofibromatosi 2. Nel 2016 il centro ha continuato ad alcuni studi di fase I e II ed ha aperto in collaborazione con l'Oncologia 2 nuovi studi di fase I per i tumori cerebrali (Afatinib, Tazemetostat). Il servizio, accanto all'attività clinica, affianca il laboratorio di Neurochirurgia per lo studio degli Ependimomi, dei Gliomi ad alto e basso grado e del Medulloblastoma nel bambino molto piccolo alla diagnosi e con predisposizione genetica. Inoltre è in corso lo studio della qualità di vita e gli effetti tardivi del trattamento in collaborazione con il Servizio di Epidemiologia dell'Istituto Gaslini diretto dal Dr. Haupt (Progetto DOPO-Ambulatorio dei Guariti). Nel 2016 è stato aperto e concluso uno studio europeo (Panc Care life, progetto europeo) su ototossicità e fertilità nei pazienti lungo sopravvissuti dopo tumore cerebrale. In collaborazione con l'UOC Neuroradiologia dell'istituto e con la Medicina Nucleare dell'Ospedale

Galliera è stata svolta attività di ricerca clinica nel campo delle nuove tecnologie diagnostiche (imaging avanzato, DOPA-PET) per lo studio e le applicazioni cliniche della risposta ai farmaci, alla radioterapia e per lo studio della malattia residua minima dopo intervento o terapie mediche. Con il centro di Radioterapia Oncologica dell'IST-Ospedale San Martino, UOSD Radioterapia pediatrica e con il centro di Proton Terapia dell'Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari di Trento viene condotta la ricerca clinica di applicazione delle nuove tecniche radioterapiche atte a migliorare in campo pediatrico, il risultato dei trattamenti ma anche a ridurre gli effetti collaterali tardivi della radioterapia.

L'attività di ricerca di base supportata dall'Associazione per la Ricerca sui Tumori Cerebrali del Bambino (<http://www.artuceba.org>) è svolta presso il Laboratorio di Neurochirurgia (Dott.ssa V. Capra) ed in collaborazione con l'U.O.C. Anatomia Patologica. Nel 2016 in collaborazione con l'UOSD Epidemiologia dell'istituto, è stata proseguita la ricerca a valenza nazionale che ha creato un Registro Italiano dei Tumori Cerebrali (supportato dalla Fondazione Italiana per La Lotta al Neuroblastoma ("Progetto Pensiero") (www.neuroblastoma.org)).

Elenco pubblicazioni scientifiche (anno 2016)

Autori	Titolo	Rivista	IF Grezzo	IF Min.
Alanio A, Hauser PM, Lagrou K, Melchers WJ, Helweg-Larsen J, Matos O, Cesaro S, Maschmeyer G, Einsele H, Donnelly JP, Cordonnier C, Maertens J, Bretagne S; 5th European Conference on Infections in Leukemia (ECIL-5), a joint venture of The European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT), The European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC), the Immunocompromised Host Society (ICHS) and The European LeukemiaNet (ELN), Castagnola E	ECIL guidelines for the diagnosis of <i>Pneumocystis jirovecii</i> pneumonia in patients with haematological malignancies and stem cell transplant recipients	J Antimicrob Chemoth 2016; 71: 2386-2396	4.919	1.2
Bagnasco A, Calza S, Petralia P, Aleo G, Fornoni Laura, Sasso L.	Investigating the use of Barrows Cards to improve self-management and reduce healthcare costs in adolescents with blood cancer: a pilot study	J ADV Nurs 2016; 72: 754-758	1.917	6
Barra S, Gusinu M, Timon G, Giannelli F, Vidano G, Garrè ML, Corvò R.	Pediatric craniospinal irradiation with conventional technique or helical tomotherapy: impact of age and body volume on integral dose	Tumori 2016; 102: 387-392	1.071	0.5
Berger M, Lanino E, Cesaro S, Zecca M, Vassallo E, Faraci M, De Bortoli M, Barat V, Prete A, Fagioli F.	Feasibility and Outcome of Haploidentical Hematopoietic Stem Cell Transplantation with Post-Transplant High-Dose Cyclophosphamide for Children and Adolescents with Hematological Malignancies: an AIEOP-GITMO Retrospective	Biol Blood Marrow Tr 2016; 22: 902-909	3.98	4

	Multicenter Study			
Bresters D, Lawitschka A, Cugno C, Potschger U, Dalissier A, Michel G, Vettenranta K, Sundin M, Al-Seraihy A, Faraci M, Sedlacek P, Versluys AB, Jenkins A, Lutz P, Gibson B, Leiper A, Diaz MA, Shaw PJ, Skinner R, O'Brien TA, Salooja N, Bader P, et al.	Incidence and severity of crucial late effects after allogeneic HSCT for malignancy under the age of 3 years: TBI is what really matters	Bone Marrow Transpl 2016; 51: 1482-1489	3.636	3
Calabrese FM, Clima R, Pignataro P, Lasorsa VA, Hogarty MD, Castellano A, Conte M, Tonini GP, Iolascon A, Gasparre G, Capasso M.	A comprehensive characterization of rare mitochondrial DNA variants in neuroblastoma	Oncotarget 2016; 7: 49246-49258	5.008	3
Calzi A, Grignolo S, Caviglia I, Calevo MG, Losurdo G, Piaggio G, Bandettini R, Castagnola E.	Resistance to oral antibiotics in 4569 Gram-negative rods isolated from urinary tract infection in children	Eur J Pediatr 2016; 175: 1219-1225	1.791	4
Carturan S, Petiti J, Rosso V, Calabrese C, Signorino E, Bot-Sartor G, Nicoli P, Gallo D, Bracco E, Morotti A, Panuzzo C, Gottardi E, Frassoni F, Saglio G, Cilloni D.	Variable but consistent pattern of Meningioma 1 gene (MN1) expression in different genetic subsets of acute myelogenous leukaemia and its potential use as a marker for minimal residual disease detection	Oncotarget 2016; 7: 74082-74096	5.008	3
Castagnola E, Cangemi G, Bandettini R, Torre M, Zannini L, Tuo P, Moscatelli A.	Role of linezolid therapeutic drug monitoring in the treatment of MRSA tracheo-pulmonary infection in a 10-month-old infant	J Chemometr 2016; 28: 517-519	1.873	3
Castagnola E, Gargiullo L, Renna S, Loy A, Risso F, Moscatelli A, Baldelli I, Cangemi G, Bandettini R.	What Is the Best Initial Empirical Treatment of Suspected Sepsis in a Newborn Readmitted Soon after Discharge Home in an Era of Increased Resistance to Antibiotics? A Report of Two Cases	Am J Perinat 2016; 33(11): 1090-1092	1.677	4
Castagnola E, Ruberto E, Guarino A.	Gastrointestinal and liver infections in children undergoing antineoplastic chemotherapy in the years 2000	World J Gastroentero 2016; 22(25): 5853-5866	2.787	4
Cetica V, Sieni E, Pende D, Danesino C, De Fusco C, Locatelli F, Micalizzi C, Putti MC, Biondi A, Fagioli F, Moretta L, Griffiths GM, Luzzatto L, Aricò. M.	Genetic predisposition to hemophagocytic lymphohistiocytosis: Report on 500 patients from the Italian registry	J Allergy Clin Immun 2016; 137: 188-196	12.485	4

Chiappini E, Lo Vecchio A, Garazzino S, Marseglia GL, Bernardi F, Castagnola E, Tomà P, Cirillo D, Russo C, Gabiano C, Ciofi D, Losurdo G, Bocchino M, Tortoli E, Tadolini M, Villani A, Guarino A, Esposito S; for the Italian Pediatric TB Study Group: Castagnola E, Losurdo G	Recommendations for the diagnosis of pediatric tuberculosis	Eur J Clin Microbiol 2016; 35: 1-18	2.857	0.8
Chiesa R, Ruggeri A, Paviglianiti A, Zecca M, Gonzalez-Vicent M, Bordon V, Stein J, Lawson S, Dupont S, Lanino E, Abecasis M, Al-Seraihy A, Kenzey C, Bierings M, Locatelli F, Gluckman E, Schulz A, Gennery A, Page K, Kurtzberg J, Rocha V; Eurocord, Inborn Errors Working Party, Cell Therapy, Immunobiology Working Party of the European Group for Blood and Marrow Transplantation	Outcomes after Unrelated Umbilical Cord Blood Transplantation for Children with Osteopetrosis	Biol Blood Marrow Tr 2016; 22: 1997-2002	3.98	4
Cordonnier C, Cesaro S, Maschmeyer G, Einsele H, Donnelly JP, Alanio A, Hauser PM, Lagrou K, Melchers WJ, Helweg-Larsen J, Matos O, Bretagne S, Maertens J; Fifth European Conference on Infections in Leukemia (ECIL-5), a joint venture of The European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT), The European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC), the Immunocompromised Host Society (ICHS) and The European LeukemiaNet (ELN), Castagnola E.	Pneumocystis jirovecii pneumonia: still a concern in patients with haematological malignancies and stem cell transplant recipients	J Antimicrob Chemoth 2016; 71: 2379-2385	4.919	1.2
De Luca L, Trino S, Laurenzana I, Simeon V, Calice G, Raimondo S, Podestà M, Santodirocco M, Di Mauro L, La Rocca F, Caivano A, Morano A, Frassoni F, Cilloni D, Del Vecchio L, Musto P.	MiRNAs and piRNAs from bone marrow mesenchymal stem cell extracellular vesicles induce cell survival and inhibit cell differentiation of cord blood hematopoietic stem cells: a new insight in transplantation	Oncotarget 2016; 7: 6676-6692	5.008	3
De Pasquale MD, Crocoli A, Conte M, Indolfi P, D'Angelo P, Boldrini R, Terenziani M, Inserra A.	Mediastinal Germ Cell Tumors in Pediatric Patients: A Report From the Italian Association of Pediatric Hematology and Oncology	Pediatr Blood Cancer 2016; 63: 808-812	2.634	3
Degan P, Ravera S, Cappelli E.	Why is an energy metabolic defect the common outcome in BMFS?	Cell Cycle 2016; 15(19): 2571-2575	3.952	6

Di Comite A, Esposito S, Villani A, Stronati M; Italian Pediatric TB Study Group, Castagnola E, Losurdo G.	How to manage neonatal tuberculosis	J Perinatol 2016; 36: 80-85	2.087	0.8
Dufour C, Miano M, Fioredda F.	Old and new faces of neutropenia in children	Haematologica 2016; 101: 789-791	6.671	6
Engert A, Balduini C, Brand A, Coiffier B, Cordonnier C, Dohner H, de Wit TD, Eichinger S, Fibbe W, Green T, de Haas F, Iolascon A, Jaffredo T, Rodeghiero F, Salles G, Schuringa JJ; EHA Roadmap for European Hematology Research: Dufour C.	The European Hematology Association Roadmap for European Hematology Research: a consensus document	Haematologica 2016; 101: 115-208	6.671	1.2
Faraci M, Matthes-Martin S, Lanino E, Morreale G, Ferretti M, Giardino S, Micalizzi C, Balduzzi A.	Two pregnancies shortly after transplantation with reduced intensity conditioning in chronic myeloid leukemia	Pediatr Transplant 2016; 20: 158-161	1.284	2
Farruggia P, Puccio G, Sala A, Todesco A, Buffardi S, Garaventa A, Bottigliero G, Bianchi M, Zecca M, Locatelli F, Pession A, Pillon M, Favre C, D'Amico S, Provenzi M, Trizzino A, Zanazzo GA, Sau A, Santoro N, Murgia G, Casini T, Mascarin M, Brunelli R, On behalf of AIEP and Hodgkin Lymphoma working group	The prognostic value of biological markers in paediatric Hodgkin lymphoma	Eur J Cancer 2016; 52: 33-40	6.163	6
Farruggia P, Puccio G, Sala A, Todesco A, Terenziani M, Mura R, D'Amico S, Casini T, Mosa C, Pillon M, Boaro MP, Bottigliero G, Burnelli R, Consarino C, Fedeli F, Mascarin M, Perruccio K, Schiavello E, Trizzino A, Ficola U, Garaventa A, Rossello M.	Abdomen/pelvis computed tomography in staging of pediatric Hodgkin Lymphoma: is it always necessary?	Cancer Med-US 2016; 5(9): 2359-2367	2.915	1
Fioredda F, Lanza T, Gallicola F, Riccardi F, Lanciotti M, Mastrodicasa E, Signa S, Zanardi S, Calvillo M, Dufour C.	Long-term use of Pegfilgrastim in children with severe congenital neutropenia: clinical and pharmacokinetic data	Blood 2016; 27: 2178-2181	11.841	4
Galli L, Lancella L, Garazzino S, Tadolini M, Matteelli A, Migliori GB, Principi N, Villani A, Esposito S; Italian Pediatric TB Study Group, Losurdo G.	Recommendations for treating children with drug-resistant tuberculosis	Pharmacol Res 2016; 105: 176-182	4.816	1.2
Galli L, Lancella L, Tersigni C, Venturini E, Chiappini E, Bergamini BM, Codifava M, Venturelli C, Tosetti G, Marabotto C, Corsi L, Boccuzzi E, Garazzino S, Tovo PA, Pinon M, Le Serre D, Castiglioni L,	Pediatric Tuberculosis in Italian Children: Epidemiological and Clinical Data from the Italian Register of Pediatric Tuberculosis	Int J Mol Sci 2016; 17: 960	3.257	3

Lo Vecchio A, Guarino A, Bruzzese E, Losurdo G.				
Gallo D, Nicoli P, Calabrese C, Gaidano V, Petiti J, Rosso V, Signorino E, Carturan S, Bot-Sartor G, Volpe G, Frassoni F, Saglio G, Cilloni D	The Wilms' tumor (WT1) gene expression correlates with the International Prognostic Scoring System (IPSS) score in patients with myelofibrosis and it is a marker of response to therapy	Cancer Med-US 2016; 5(7): 1650-1653	2.915	1
Garazzino S, Castagnola E, Di Gangi M, Ortolano R, Krzysztofiak A, Nocerino A, Esposito S, D'Argenio P, Galli L, Losurdo G, Calitri C, Tovo PA; SITIP Daptomycin Study Group.	Daptomycin for Children in Clinical Practice Experience	Pediatr Infect DIS J 2016; 35: 639-641	2.587	6
Ghinolfi D, Cecconi N, Molinari AC, Marengo S, Picciotto A, Paolicchi A, De Simone P, Bindi L, Filippini F.	Liver Transplantation in Type III von Willebrand Disease	Am J Transplant 2016; 16: 1936-1937	5.669	3
Gratwohl A, Iacobelli S, Bootsman N, van Biezen A, Baldomero H, Arcese W, Arnold R, Bron D, Cordonnier C, Ernst P, Ferrant A, Frassoni F, Gahrton G, Richard C, Kolb HJ, Link H, Niederwieser D, Ruutu T, Schattenberg A, Schmitz N, Torres-Gomez A, Zwaan F, et al. for the Chronic Malignancies Working Party of the European Society for Blood and Marrow Transplantation.	Splenic irradiation before hematopoietic stem cell transplantation for chronic myeloid leukemia: long-term follow-up of a prospective randomized study	Ann Hematol 2016; 95: 967-972	3.022	4
Lehrnbecher T, Robinson PD, Fisher BT, Castagnola E, Groll AH, Steinbach WJ, Zaoutis TE, Negeri ZF, Beyene J, Phillips B, Sung L.	Galactomannan, β^2 -D-Glucan, and Polymerase Chain Reaction-Based Assays for the Diagnosis of Invasive Fungal Disease in Pediatric Cancer and Hematopoietic Stem Cell Transplantation: A Systematic Review and Meta-Analysis	Clin Infect Dis 2016; 15: 1340-1348	8.736	4
Luksch R, Castellani MR, Collini P, De Bernardi B, Conte M, Gambini C, Gandola L, Garaventa A, Biondi D, Podda M, Sementa AR, Gatta G, Tonini GP.	Neuroblastoma (Peripheral neuroblastic tumours)	Crit Rev Oncol Hemat 2016; 107: 163-181	5.039	6
Maertens J, Cesaro S, Maschmeyer G, Einsele H, Donnelly JP, Alanio A, Hauser PM, Lagrou K, Melchers WJ, Helweg-Larsen J, Matos O, Bretagne S, Cordonnier C; 5th European Conference on Infections in Leukaemia (ECIL-5), a joint venture of the European Group for Blood and Marrow	ECIL guidelines for preventing Pneumocystis jirovecii pneumonia in patients with haematological malignancies and stem cell transplant recipients	J Antimicrob Chemoth 2016; 71: 2397-2404	4.919	1.2

Transplantation (EBMT), the European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC), the Immunocompromised Host Society (ICHS) and the European LeukemiaNet (ELN), Castagnola E.				
Massimino M, Biassoni V, Gandola L, Garrè ML, Gatta G, Giangaspero F, Poggi G, Rutkowski S.	Childhood medulloblastoma	Crit Rev Oncol Hemat 2016; 105: 35-51	5.039	3
Massimino M, Miceli R, Giangaspero F, Boschetti L, Modena P, Antonelli M, Ferroli P, Bertin D, Pecori E, Valentini L, Biassoni V, Garrè ML, Schiavello E, Sardi I, Cama A, Viscardi E, Scarzello G, Scoccianti S, Mascarin M, Quaglietta L, Cinalli G, Diletto B, et al.	Final results of the second prospective AIEOP protocol for pediatric intracranial ependymoma	Neuro-Oncology 2016; 18(10): 1451-1460	7.371	3
Miano M.	How I manage Evans Syndrome and AIHA cases in children	Brit J Haematol 2016; 172: 524-534	5.401	6
Miano M, Ramenghi U, Russo G, Rubert L, Barone A, Tucci F, Farruggia P, Petrone A, Mondino A, Lo Valvo L, Crescenzo N, Bellia F, Olivieri I, Palmisani E, Caviglia I, Dufour C, Fioredda F.	Mycophenolate mofetil for the treatment of children with immune thrombocytopenia and Evans syndrome. A retrospective data review from the Italian association of paediatric haematology/oncology	Brit J Haematol 2016; 175: 490-495	5.401	6
Montagnani C, Esposito S, Galli L, Chiappini E, Principi N, de Martino M; Italian Pediatric TB Study Group; Castagnola E, Losurdo G.	Recommendations for pediatric tuberculosis vaccination in Italy	Hum Vacc Immunother 2016; 12: 644-650	2.146	0.8
Montagnani C, Prato M, Scolfaro C, Colombo S, Esposito S, Tagliabue C, Lo Vecchio A, Bruzzese E, Loy A, Corsi L, Vuerich M, de Martino M, Galli L; Italian Society of Pediatric Infectious Diseases	Carbapenem-Resistant Enterobacteriaceae Infections in Children: An Italian Retrospective Multicenter Study	Pediatr Infect Dis J 2016; 35: 862-868	2.587	6
Morrissy AS, Garzia L, Shih DJ, Zuyderduyn S, Huang X, Skowron P, Remke M, Cavalli FM, Ramaswamy V, Lindsay PE, Jelveh S, Donovan LK, Wang X, Luu B, Zayne K, Li Y, Mayoh C, Thiessen N, Mercier E, Mungall KL, Ma Y, Tse K, ...Garre' ML et al.	Divergent clonal selection dominates medulloblastoma at recurrence	Nature 2016; 529: 351-357	38.138	7.5

Naselli A, Garaventa A, Buffa P, Granata C, Bandettini R, Cangemi G, Moscatelli A, Castagnola E.	Primary intestinal mold infection in children with solid tumors: a case report in an adolescent with Ewing sarcoma, and literature review	New Microbiol 2016; 39(3): 232-234	1.629	2
Pagliuca S, Gérard L, Kulasekararaj A, Eapen M, Boutboul D, Martin H, Salvino MA, Knol-Bout C, Dufour C, Peffault de Latour R, Marsh J.	Characteristics and outcomes of aplastic anemia in HIV patients: a brief report from the severe aplastic anemia working party of the European Society of Blood and Bone Marrow Transplantation	Bone Marrow Transpl 2016; 51: 313-315	3.636	3
Palmi C, Savino AM, Silvestri D, Bronzini I, Cario G, Paganin M, Buldini B, Galbiati M, Muckenthaler MU, Bugarin C, Mina PD, Nagel S, Barisone E, Casale F, Locatelli F, Nigro LL, Micalizzi C, Parasole R, Pession A, Putti MC, Santoro N, Testi AM, et al.	CRLF2 over-expression is a poor prognostic marker in children with high risk T-cell acute lymphoblastic leukemia	Oncotarget 2016; 7: 59260-59272	5.008	3
Passweg JR, Baldomero H, Bader P, Bonini C, Cesaro S, Dreger P, Duarte RF, Dufour C, Kuball J, Farge-Bancel D, Gennery A, Kroger N, Lanza F, Nagler A, Sureda A, Mohty M, for the EBMT	Hematopoietic stem cell transplantation in Europe 2014: more than 40000 transplants annually	Bone Marrow Transpl 2016; 51: 786-792	3.636	6
Phillips RS, Bhuller K, Sung L, Ammann RA, Tissing WJ, Lehrnbecher T, Stewart LA; PICNICC Collaboration, Castagnola E, Haupt R.	Risk stratification in febrile neutropenic episodes in adolescent/young adult patients with cancer	Eur J Cancer 2016; 64: 101-106	6.163	1.2
Phillips RS, Sung L, Amman RA, Riley RD, Castagnola E, Haeusler GM, Klaassen R, Tissing WJ, Lehrnbecher T, Chisholm J, Hakim H, Ranasinghe N, Paesmans M, Hann IM, Stewart LA.	Predicting microbiologically defined infection in febrile neutropenic episodes in children: global individual participant data multivariable meta-analysis	Brit J Cancer 2016; 114: 623-630	5.569	3
Pillon M, Mussolin L, Carraro E, Conter V, Aricò M, Vinti L, Garaventa A, Piglione M, Buffardi S, Sala A, Santoro N, Lo Nigro L, Mura R, Tondo A, Casale F, Farruggia P, Pierani P, Cesaro S, d'Amore ES, Basso G.	Detection of prognostic factors in children and adolescents with Burkitt and Diffuse Large B-Cell Lymphoma treated with the AIEOP LNH-97 protocol	Brit J Haematol 2016; 175: 467-475	5.401	3
Ravera S, Dufour C, Cesaro S, Bottega R, Faleschini M, Cuccarolo P, Corsolini F, Usai C, Columbaro M, Cipolli M, Savoia A, Degan P, Cappelli E.	Evaluation of energy metabolism and calcium homeostasis in cells affected by Shwachman-Diamond syndrome	Sci Rep-UK 2016; 6: 25441	5.228	6

Ricciardolo FL, Petecchia L, Sorbello V, Di Stefano A, Usai C, Massaglia GM, Gnemmi I, Mognetti B, Hiemstra PS, Sterk PJ, Sabatini F.	- Bradykinin b2 receptor expression in the bronchial mucosa of allergic asthmatics: the role of NF-kB	Clin Exp Allergy 2016; 46: 428-438	5.587	6
Risitano AM, Marotta S, Calzone R, Grimaldi F, Zatterale A; RIAF Contributors, Svahn J, Dufour C.	Twenty years of the Italian Fanconi Anemia Registry: where we stand and what remains to be learned	Haematologica 2016; 101: 319-327	6.671	1.2
Svahn J, Bagnasco F, Cappelli E, Onofrillo D, Caruso S, Corsolini F, De Rocco D, Savoia A, Longoni D, Pillon M, Marra N, Ramenghi U, Farruggia P, Locasciulli A, Addari C, Cerri C, Mastrodicasa E, Casazza G, Verzegnassi F, Riccardi F, Haupt R, Barone A, Cesaro S, Cugno C, Dufour C.	Somatic, hematologic phenotype, long-term outcome and effect of hematopoietic stem cell transplantation. An analysis of 97 Fanconi Anemia patients from the Italian national database on behalf of the Marrow Failure Study Group of the AIEOP (Italian Association of Pediatric Hematology-Oncology)	Am J Hematol 2016; 91(7): 666-671	5	6
Thompson EM, Hielscher T, Bouffet E, Remke M, Luu B, Gururangan S, McLendon RE, Bigner DD, Lipp ES, Perreault S, Cho YJ, Grant G, Kim SK, Lee JY, Rao AA, Giannini C, Li KK, Ng HK, Yao Y, Kumabe T, Tominaga T, Grajkowska WA, ...Garre' ML et al.	Prognostic value of medulloblastoma extent of resection after accounting for molecular subgroup: a retrospective integrated clinical and molecular analysis	- Lancet Oncol 2016; 17: 484-495	26.509	7.5
Vpolkl S, Rensing-Ehl A, Allgauer A, Schreiner E, Lorenz MR, Rohr J, Klemann C, Fuchs I, Schuster V, von Bueren AO, Naumann-Bartsch N, Gambineri E, Siepermann K, Kobbe R, Nathrath M, Arkwright PD, Miano M, Stachel KD, Metzler M, Schwarz K, Kremer AN, Speckmann C, et al.	Hyperactive mTOR pathway promotes lymphoproliferation and abnormal differentiation in autoimmune lymphoproliferative syndrome	Blood 2016; 128: 227-238	11.841	4

Linea di ricerca 5: Patologie muscolari e neurologiche

Titolo

Studi genetico-funzionali, morfologici e clinico-riabilitativi nelle malattie neurologiche e muscolari pediatriche

Coordinatori

Dottor Pasquale Striano, Dottor Claudio Bruno

Descrizione del progetto (Generalità e obiettivi)

L'obiettivo generale della linea è l'avanzamento delle conoscenze nel settore che riguarda le neuroscienze dell'età evolutiva, con particolare riferimento alle malattie neuromuscolari e neurodegenerative di origine genetica, attraverso un'approccio multidisciplinare che includa gli aspetti clinico-laboratoristici, neuropsicologici, neuroradiologici, neurochirurgici e riabilitativi. L'indirizzo della linea è quello di una ricerca eziopatogenetica di alta specializzazione applicata alla clinica ed orientata verso una ricaduta assistenziale diagnostica e terapeutica. Lo scopo finale dei gruppi di ricerca è di migliorare la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie mediante una efficace assistenza socio-sanitaria e la razionalizzazione e riduzione dei costi socio-sanitari diretti e indiretti, nonché di quelli intangibili connessi con i problemi culturali, sociali, scolastici e lavorativi dei piccoli pazienti. A tal fine i gruppi di lavoro sono quindi attivamente impegnati alla realizzazione dei suddetti obiettivi:

- Integrare le diverse attività diagnostiche (Elettrofisiologia, Neuroradiologia, Genetica) per migliorare la capacità diagnostica.
- Innalzamento degli standard qualitativi del servizio per la gestione di pazienti ad alta complessità per garantire ai pazienti della Regione Liguria alti livelli assistenziali e attrarre pazienti provenienti da altre Regioni.
- Elaborazione di linee-guida sull'uso delle terapie, farmacologiche e non, anche finalizzate ad una razionalizzazione dei costi.

Responsabili Scientifici del Progetto

Professor Carlo Minetti – U.O.C. Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari

Dottor Armando Cama – U.O.C. Neurochirurgia

Professoressa Edvige Veneselli – U.O.C. Neuropsichiatria infantile

Dottor Andrea Rossi – U.O.C. Neuroradiologia

Dottor Paolo Moretti – U.O.C. Medicina Fisica e Riabilitazione

Dottor Claudio Bruno - U.O.S.D. Centro Traslationale di Miologia e Patologie Neurodegenerative

Dottor Federico Zara – U.O.S.D. Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze

Dottor Carlo Gandolfo – U.O.S.D. Centro di Neuroradiologia e Radiologia Intervenzionale

Attività 2016

U.O.C. Neurologia Pediatrica e Malattie Muscolari - Direttore: Professor Carlo Minetti

L'obiettivo generale della linea è l'avanzamento delle conoscenze nel settore che riguarda le neuroscienze dell'età evolutiva, con particolare riferimento alle malattie neuromuscolari e neurodegenerative di origine genetica, attraverso un'approccio multidisciplinare che includa gli aspetti clinico-laboratoristici, neuropsicologici, neuroradiologici, neurochirurgici e riabilitativi. L'indirizzo della linea è quello di una ricerca eziopatogenetica di alta specializzazione applicata alla clinica ed orientata verso una ricaduta assistenziale diagnostica e terapeutica. Lo scopo finale dei gruppi di ricerca è di migliorare la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie mediante un'efficace assistenza socio-sanitaria e la razionalizzazione e riduzione dei costi socio-sanitari diretti e indiretti, nonché di quelli intangibili connessi con i problemi culturali, sociali, scolastici e lavorativi dei piccoli pazienti. La linea di ricerca è integrata con le UOSD Centro Traslationale di Miologia e Patologie Neurodegenerative e Laboratorio Di Neurogenetica e Neuroscienze, che già precedentemente

facevano parte della UOC. I gruppi di lavoro sono quindi attivamente impegnati alla realizzazione dei suddetti obiettivi:

- Integrare le diverse attività diagnostiche (Elettrofisiologiche, Morfologiche, Genetico-molecolari) per migliorare la capacità diagnostica dell' UOC.
- Innalzamento degli standard qualitativi del servizio per la gestione di pazienti ad alta complessità per garantire ai pazienti della Regione Liguria alti livelli assistenziali ed attrarre pazienti provenienti da altre Regioni.
- Elaborazione di linee-guida sull'uso delle terapie farmacologiche e riabilitative, anche finalizzate ad una razionalizzazione dei costi.

U.O.C. Neurochirurgia - Direttore: Dottor Armando Cama

Dall'analisi dell'esoma in una famiglia affetta da Malformazione di Chiari tipo 1 (MC1) a segregazione autosomica-dominante, sono emerse varianti nel gene *DKK1*, un inibitore della via di segnale WNT coinvolto nello sviluppo delle strutture mesodermiche cefaliche anteriori. *DKK1* è stato sequenziato in 65 casi sporadici e in 100 controlli ed una mutazione missenso (c.359G>T; p.R120L) nell'esone 2 del gene è stata individuata in due casi sporadici indipendenti. La mutazione non era presente né nei genitori (*de novo*), né negli individui di controllo. Tale variante è già stata riportata in un caso di osteoporosi infantile. *DKK1* p.R120L risulta patogenetica in base a software predittivi *in silico* ed è responsabile solo del 3% (2/65) dei casi sporadici di MC1.

L'analisi di un caso familiare con schizencefalia (SCH) ha messo in luce varianti nei seguenti geni: *COL24A1*, *CNTNAP2*, *PCDHB4* e *PCDHGA1*. Le indagini molecolari eseguite poi su 220 individui di controllo hanno identificato un caso portatore della medesima variante identificata nel probando nel gene *COL24A1*, (c.G3185T; p.G1062V), mettendo in discussione il coinvolgimento di tale gene nella patogenesi della SCH. Inoltre, un'ulteriore analisi eseguita indipendentemente su 28 pazienti sporadici ha riportato 2 casi portatori della mutazione sinonima rara nel gene *CNTNAP2* (c.681C>T; p.His227=) (MAF<0,01) e un paziente portatore della variante missenso rara nel gene *PCDHGB4* (c.1225G>A; p.Asp409Asn), risultata deleteria. Alla luce di questi dati, solo i geni *CNTNAP2* e *PCDHGB4* sono risultati informativi per la patogenesi di SCH.

Linea di ricerca 2: L'analisi NGS sulle regioni codificanti dei geni *RNF213*, *TGFB1* e *PDGFRB* è stata eseguita su 21 pazienti pediatrici italiani-caucasici, affetti da lesioni angiogenetiche, quali la malattia Moyamoya (MMD) o la sindrome Moyamoya (MMS), e sui genitori di 8 casi. Sono state individuate diverse nuove varianti nel gene *RNF213*, in particolare: due nuove mutazioni patogenetiche (p.Trp4677Leu e p.Cys4017Ser) sono state identificate in un caso MMS e in un caso MMD. Inoltre, in un caso MMS è stata identificata una nuova mutazione nel gene *PDGFRB* (p.Pro1063Thr), potenzialmente patogenetica. La predisposizione genetica della vasculopatia Moyamoya asiatica sembra dunque differire dalla malattia caucasica, mentre nessun ulteriore differenza è emersa tra MMD e MMS.

U.O.C. Neuropsichiatria infantile - Direttore: Professoressa Edvige Veneselli

Epilessia: si è partecipato a studio nazionale prospettico sulle epilessie focali dell'infanzia sintomatiche certe o presunte, a studio internazionale sullo spettro clinico di epilessie focali correlate alle mutazioni *KCNT1*, a studio internazionale sulle epilessie e disturbi neurologici con correlazioni genotipo-fenotipo *TBC1D24*; è stato migliorato il protocollo di valutazione delle epilessie candidate alla chirurgia.

Neuroimmunologia: si sono migliorati i protocolli terapeutici delle Encefaliti immunomediate; si è partecipato al Gruppo italiano Sclerosi multipla pediatrica; si è lavorato alla creazione di una rete nazionale sulle Malattie neuroimmunologiche.

Manifestazioni neurologiche e psicopatologiche in affezioni pediatriche: si sono riportati l'outcome e i problemi dei reinterventi per RGS nei bambini; si è descritto il quadro evolutivo in Sindrome di Gardner-Diamond; si sono riportati i dati neurologici della compressione epidurale nel neuroblastoma congenito.

Disturbi dello Spettro Autistico e Disabilità intellettiva: si prosegue l'analisi dei dati biologici, genetici ed elettroclinici in un'ampia casistica di pazienti ai fini di valutarne il ruolo nella patogenesi e nel fenotipo clinico.

Malattie Rare neurologiche: si sono riportati un innovativo trattamento combinato precoce degli attacchi emiplegici nell'encefalopatia da CACNA1A, un nuovo caso di delezione interstiziale 11q24, l'espansione dello spettro delle anomalie congenite della giunzione diencefalo-mesencefalica; si è studiata la correlazione genotipo-fenotipo e l'incidenza dei disturbi ECG nell'Emiplegia alternante, con collaborazioni internazionali; si è studiato lo stress ossidativo nella Sindrome di Rett.

Neurofisiologia: si è evidenziato il pattern precoce dei SEP nei piccoli acondroplasici con stenosi del forame magno; si è partecipato a studio su comorbidità, mortalità, qualità di vita e costi socio-sanitari dei Disturbi del sonno.

U.O.C. Neuroradiologia - Direttore: Dottor Andrea Rossi

Studio dell'encefalo del neonato pretermine con tecniche avanzate di RM (SWI, ASL, DTI e fMRI) applicate nella:

- Valutazione della relazione tra anatomia del sistema venoso profondo e lesioni emorragiche della matrice germinativa.
- Studio delle alterazioni microstrutturali della sostanza bianca in neonati con emorragia della matrice germinativa.
- Studio della perfusione cerebrale in neonati con emorragia della matrice germinativa.
- Studio della connettività funzionale dell'encefalo neonatale.

Studio della connettività strutturale nel paziente pediatrico con anomalie malformative della placca commissurale.

Studio della connettività funzionale e strutturale del paziente pediatrico affetto da anoressia.

Studio di fattibilità della tecnica di analisi trattografica Constrained Spherical Deconvolution e Track density map su sequenze DTI acquisite con magnete a 1.5 Tesla.

Studio delle anomalie cerebrali in pazienti con fibrodisplasia ossificante progressiva.

Studio perfusione cerebrale con e senza mdc (ASL) nel moyamoya.

Studio malformazioni della giunzione diencefalo-mesencefalica in RM fetale.

Studio correlazione genotipo-fenotipo RM nei pazienti con stroke pediatrico.

Scoperta di nuovi pattern neuroradiologici in patologie del SNC dell'omeostasi dell'acqua e degli ioni.

RUOLO DELL'IMAGING DI DIFFUSIONE (DWI) NELLA SORVEGLIANZA DEI TUMORI EMBRIONALI DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

La linea di ricerca ha avuto l'obiettivo di determinare la sensibilità dell'imaging pesato in diffusione (DWI) a confronto con l'imaging RM convenzionale nella identificazione di recidive cerebrali locali e a distanza in pazienti pediatrici con tumori embrionali del sistema nervoso centrale, e valutare le caratteristiche DWI di lesioni radio-indotte dotate di enhancement, sospette per recidiva. I risultati ottenuti dimostrano che l'imaging DWI rappresenta un indispensabile complemento nella valutazione delle recidive focali locali e a distanza in pazienti con tumori embrionali del sistema nervoso centrale e consente un significativo miglioramento delle performance diagnostiche rispetto all'imaging RM convenzionale sia per quanto riguarda l'identificazione delle lesioni che nella discriminazione tra recidive e lesioni focali radio-indotte.

IMAGING MULTIPARAMETRICO MULTIMODALE RM-PET DEI TUMORI CEREBRALI PEDIATRICI

La linea di ricerca è stata mirata allo sviluppo di un modello diagnostico integrato PET e RM nella valutazione dei tumori cerebrali diffusamente infiltranti.

In tale modello ci si è avvalsi del ruolo sinergico di metodiche RM avanzate (imaging di diffusione, perfusione con tecnica arterial spin labeling e di spettroscopia) e della PET con 18F-DOPA (tracciante amino-acidico).

Tale modello ha consentito di valutare in maniera non invasiva ed "in vivo" aspetti microstrutturali, emodinamici e soprattutto metabolici delle neoplasie gliali infiltranti pediatriche in fase di caratterizzazione

tumorale, nel monitoraggio post-trattamento, nel planning pre-chirurgico e a fini di stratificazione prognostica.

Il suddetto approccio integrato rappresenta uno dei principali avanzamenti nello scenario diagnostico neuro-oncologico pediatrico e i risultati ottenuti costituiscono una solida base di riferimento per successivi studi di “radio-genomica” e, possibilmente, per la validazione di agenti “teranostici”.

U.O.C. Medicina Fisica e Riabilitazione - Direttore: Dottor Paolo Moretti

Conclusi i progetti STARC (sistema di teleassistenza attività riabilitative domiciliari) e ACIRAS (ausili cibernetici riabilitativi arto superiore) con il consorzio Si4Life e in collaborazione con DIBRIS, iit e DINOGLI. Completato studio sulla terapia con percezione visiva e sonora nella riabilitazione dell'arto superiore paretico in bambini con paralisi cerebrale infantile in collaborazione con iit (articolo inviato per pubblicazione). In corso studio analisi strumentale del movimento del neonato pretermine in collaborazione con le U.O. di Patologia Neonatale dell'istituto Gaslini, con l'it . In fase finale studio di modellazione dell'articolazione tibio-tarsica con l'analisi strumentale del movimento nell'artrite reumatoide giovanile in collaborazione con la clinica pediatrica II dell'Istituto Gaslini e l'U.O. di Riabilitazione dell'Ospedale Bambin Gesù di Roma. In corso progetti sull'introduzione di nuove metodiche nel trattamento della spasticità, dell'epilessia e tumori intra-midollari in collaborazione con l'U.O di Neurochirurgia e nell'ambito della collaborazione Internazionale con Il Cincinnati Children Hospital.

U.O.S.D. Centro Traslazionale di Miologia e Patologie Neurodegenerative – Direttore: Dottor Claudio Bruno

L'attività di ricerca clinica e scientifica è stata svolta nel corso dell'anno nell'ambito del Dipartimento funzionale di Neuroscienze e Riabilitazione dell'Istituto, diretto dal Professore Carlo Minetti e presso il Lab. di Patologia Muscolare e Neurogenetica-UOC Neurologia Pediatrica e Malattie Neuromuscolari (Dottori F. Zara e E. Gazzero), in collaborazione con centri specialistici nazionali ed internazionali.

Il principale progetto triennale riguardava lo sviluppo di nuove strategie assistenziali e diagnostico-terapeutiche e fisiopatologiche -nel paziente con patologia neuromuscolare, con particolare riferimento alle distrofie muscolari e all'atrofia muscolare spinale (SMA).

In linea con quanto prodotto negli ultimi anni, in collaborazione con il Policlinico A. Gemelli di Roma, nell'ambito di network nazionali ed internazionali, sono state elaborate misure di 'outcome' per pazienti con distrofia muscolare e SMA, e sono stati effettuati studi di storia naturale per la distrofia muscolare di Duchenne.

Per quel che concerne l'attività di ricerca di base, questa si è focalizzata sul ruolo dell'ATP extracellulare (eATP) nella risposta infiammatoria e nella progressione del processo degenerativo in un modello murino con deficit di alfa-sarcoglicano, causa della distrofia muscolare dei cingoli di tipo 2D.

La distrofia muscolare dei cingoli da difetto di alfa-sarcoglicano (LGMD2D) è una malattia autosomica recessiva dovuta a mutazioni del gene alfa-sarcoglicano (a-SG) che codifica per una proteina associata alla membrana muscolare. La patologia è caratterizzata da debolezza muscolare progressiva, perdita della deambulazione e da disturbi respiratori che possono condurre ad un decesso precoce. Nei pazienti LGMD2D la perdita di a-SG risulta in una membrana muscolare più fragile e suscettibile al danno indotto dalla contrazione con attivazione di una risposta infiammatoria e sostituzione fibrosa del muscolo.

In questo contesto, la via di segnale dell'ATP extracellulare/recettori purinergici è determinante nello sviluppo della risposta immune. I nostri risultati indicano che il blocco di eATP induce un miglioramento della forza muscolare e del quadro istologico di topi con deficit di a-SG. Tale effetto è associato a una riduzione dell'espressione di citochine infiammatorie nel tessuto muscolare.

Il dr. Bruno è attualmente responsabile dei seguenti progetti di trial terapeutici per pazienti con distrofia muscolare di Duchenne e SMA, alcuni dei quali iniziati e/o conclusi nell'anno 2016.

2014 - (ISIS/IONIS)“A Phase 3, Randomized, Double-blind, Sham-Procedure Controlled Study to Assess the Clinical Efficacy and Safety of ISIS396443 Administered Intrathecally in Patients with Infantile onset Spinal Muscular Atrophy”:

- 2015 - (Lilly) “A Phase 3, multicenter, randomized, double-blind, parallel, three-arm, placebo-controlled study of tadalafil in patients with Duchenne muscular dystrophy”;
- 2016 - (Roche) “Multicenter, open label, single arm study to evaluate long term safety, tolerability, and effectiveness of 10 mg/kg olesoxime in patients with SMA”.
- 2016 - (IONIS/Biogen) “An Open-Label Study (SHINE) for Patients With Spinal Muscular Atrophy (SMA) Who Participated in Studies With IONIS-SMNRx”.

U.O.S.D. Laboratorio di Neurogenetica e Neuroscienze - Direttore: Dottor Federico Zara

Nel corso del 2016 sono state condotti studi afferenti a due principali linee di ricerca

- Identificazione di geni per patologie Neurologiche e Muscolari rare del bambino.

A tal fine è stata utilizzata la tecnica del sequenziamento dell’esoma in combinazione a diversi approcci: homozygosity mapping per patologie recessive, sequenziamento dell’esoma in lontani parenti per patologie dominanti, sequenziamento dell’esoma in triadi probando-genitori per patologie sporadiche. Nel corso del 2016 sono stati identificati mutazioni nei geni PDGFB, ed Emilin1. Negativo invece è stato lo studio per l’identificazione del gene responsabile della Sindrome di Aicardi, per il quale erano stati analizzati 12 nuclei familiari.

- Caratterizzazione funzionale del gene PRRT2

Nel corso del 2016 sono stati effettuati studi per la caratterizzazione funzionale del gene PRRT2 attraverso approcci di RNA interference in colture neuronali di topo. Inoltre sono state analizzate le caratteristiche morfo-funzionale di neuroni derivati da cellule pluripotenti indotti da fibroblasti umani (iNeurons), i cui protocolli di riprogrammazione e differenziamento sono stati messi a punto nel corso dell’anno 2015. Sono state eseguite analisi comparative tra le proprietà elettrofisiologiche e della trasmissione sinaptica degli iNeurons di soggetti con mutazioni PRRT2 e individui di controllo, tali studi sono in fase di pubblicazione.

- Biobanca di cellule staminali pluripotenti indotte (IPSC)

E’ stato avviato il progetto per la messa a punto dei protocolli e delle procedure sperimentali per la generazione di cellule staminali pluripotenti indotte da diversi tessuti: biopsia cutanea, sangue fetale da cordone, sangue periferico. Sono state inoltre messa a punto tecniche di caratterizzazione molecolare per la valutazione dello stato di pluripotenza delle cellule IPSC mediante tecniche di trascrittomica, immunofluorescenza e di immunocitofluorimetria.

U.O.S.D. Centro di Neuroradiologia e Radiologia Intervenzionale – Direttore: Dottor Carlo Gandolfo

“Efficacia clinica dell’etanolo gelificato nella terapia delle malformazioni venose extratrancolari”

Obiettivo: comprovare la superiorità in termini di efficacia e sicurezza di questo nuovo farmaco verso altri per la terapia di patologia venosa malformativa

Descrizione: Le malformazioni venose (MV) sono anomalie vascolari. Studi hanno dimostrato che la scleroterapia può essere una valida alternativa alla chirurgia. Lo scopo di questo studio multicentrico è stato quello di valutare la sicurezza e l’efficacia della scleroterapia percutanea con etanolo gelificato come trattamento primario per pazienti pediatrici affetti da MV di testa e collo. Sono stati reclutati circa 20 pz in diversi centri esperti nel trattamento e valutato il successo mediante controlli clinici, RM e Doppler.

Elenco pubblicazioni scientifiche (anno 2016)

Autori	Titolo	Rivista	IF Grezzo	IF Min.
Accogli A, Pavanello M, Accorsi P, De Marco P, Merello E, Pacetti M, Nozza P, Fiorillo C, Pinelli L, Cama A, Rossi A, Catala M, Capra V.	Spinal lipoma as a dysembryogenetic anomaly: Four unusual cases of ectopic iliac rib within the spinal lipoma	Birth Defects Res A 2016; 106: 530-535	1.954	2
Aguglia U, Sueri C, Gasparini S, Beghi E, Labate A, Gambardella A, Specchio LM, Ferlazzo E; Epilepsy Study Group of the Italian Neurological Society and of the Subcommittee on Status Epilepticus of the Italian League Against Epilepsy, Striano P.-	Relevance of clinical context in the diagnostic-therapeutic approach to status epilepticus	Epilepsia 2016; 57: 1521-1530	4.706	1.2
Balestrini S, Milh M, Castiglioni C, Luthy K, Finelli MJ, Verstreken P, Cardon A, Strazisar BG, Holder JL Jr, Lesca G, Mancardi MM, Poulat AL, Repetto GM, Banka S, Bilo L, Birkeland LE, Bosch F, Brockmann K, Cross JH, Doummar D, Felix TM, Giuliano F, ..Striano P, Zara F et al.-	TBC1D24 genotype-phenotype correlation: Epilepsies and other neurologic features	Neurology 2016; 87: 77-85	8.166	4
Barresi V, Branca G, Raso A, Mascelli S, Caffo M, Tuccari G.	Atypical teratoid rhabdoid tumor involving the nasal cavities and anterior skull base	Neuropathology 2016; 36: 283-289	1.556	1
Baskin JM, Wu X, Christiano R, Oh MS, Schauder CM, Gazzo E, Messa M, Baldassari S, Assereto S, Biancheri R, Zara F, Minetti C, Raimondi A, Simons M, Walther TC, Reinisch KM, De Camilli P	The leukodystrophy protein FAM126A (hyccin) regulates PtdIns(4)P synthesis at the plasma membrane	Nat Cell Biol 2016; 18: 132-138	18.699	15
Belcastro V, Striano P, Parisi P, Sheikh Z, Marks D.	Pearls & Oysters: Hemiparesis epileptica: Unfolding the mystery of an unremitting migraine	Neurology 2016; 27242382: 2115-2116	8.166	4
Bernardo P, Madia F, Santulli L, Del Gaudio L, Caccavale C, Zara F, Traverso M, Cirillo M, Striano S, Coppola A.	17q21.31 microdeletion syndrome: Description of a case further contributing to the delineation of Koolen-de Vries syndrome	Brain DEV-JPN 2016; 38(7): 663-8	1.785	2
Coll M, Allegue C, Partemi S, Mates J, Del Olmo B, Campuzano O, Pascali V, Iglesias A, Striano P, Oliva A, Brugada R.	Genetic investigation of sudden unexpected death in epilepsy cohort by panel target resequencing	Int J Legal Med 2016; 130: 331-339	2.862	3
Consales A, Pacetti M, Imperato A, Valle MM, Cama A.	Intraneural Ganglia of the Common Peroneal Nerve in Children: Case	World Neurosurg 2016; 86: 510.E11-	2.685	6

	Report and Review of the Literature	7		
Consales A, Pacetti M.	In Reply to "Pediatric Intraneural Ganglia: The Value of a Systematic Review for 'Orphan' Conditions"	World Neurosurg 2016; 91: 660	2.685	3
Coppola A, Caccavale C, Santulli L, Balestrini S, Cagnetti C, Licchetta L, Esposito M, Bisulli F, Tinuper P, Provinciali L, Minetti C, Zara F, Striano P, Striano S.	Psychiatric comorbidities in patients from seven families with autosomal dominant cortical tremor, myoclonus, and epilepsy	Epilepsy Behav 2016; 56: 38-43	2.332	4
de Lange IM, Helbig KL, Weckhuysen S, Moller RS, Velinov M, Dolzhanskaya N, Marsh E, Helbig I, Devinsky O, Tang S, Mefford HC, Myers CT, van Paesschen W, Striano P, van Gassen K, van Kempen M, de Kovel CG, Piard J, Minassian BA, Nezarati MM, Pessoa A, Jacquette A, et al.	De novo mutations of KIAA2022 in females cause intellectual disability and intractable epilepsy	J Med Genet 2016; 53: 850-858	5.65	3
De Liso P, Vigevano F, Specchio N, De Palma L, Bonanni P, Osanni E, Coppola G, Parisi P, Grosso S, Verrotti A, Spalice A, Nicita F, Zamponi N, Siliquini S, Giordano L, Martelli P, Guerrini R, Rosati A, Ilvento L, Belcastro V, Striano P, Vari MS, et al.	Effectiveness and tolerability of perampanel in children and adolescents with refractory epilepsies-An Italian observational multicenter study	Epilepsy Res 2016; 127: 93-100	2.237	1
Devillier R, Dalle JH, Kulasekararaj A, D' Aveni M, Clement L, Chybicka A, Vigouroux S, Chevallier P, Koh M, Bertrand Y, Michallet M, Zecca M, Yakoub-Agha I, Cahn JY, Ljungman P, Bernard M, Loiseau P, Dubois V, Maury S, Socie G, Dufour C, Peffault de Latour R.	Unrelated alternative donor transplantation for severe acquired aplastic anemia: a study from the French Society of Bone Marrow Transplantation and Cell Therapies and the Severe Aplastic Anemia Working Party of EBMT	Haematologica 2016; 101: 884-890	6.671	3
Dilena R, Striano P, Traverso M, Viri M, Cristofori G, Tadini L, Barbieri S, Romeo A, Zara F.	Dramatic effect of levetiracetam in early-onset epileptic encephalopathy due to STXPB1 mutation	Brain DEV-JPN 2016; 38: 128-131	1.785	2

Falsaperla R, Perciavalle V, Pavone P, Praticò AD, Elia M, Ruggieri M, Caraballo R, Striano P.	Unilateral Eye Blinking Arising From the Ictal Ipsilateral Occipital Area	Clin EEG Neurosci 2016; 47(3): 243-246	1.862	2
Ferlazzo E, Gasparini S, Beghi E, Sueri C, Russo E, Leo A, Labate A, Gambardella A, Belcastro V, Striano P, Paciaroni M, Pisani LR, Aguglia U; Epilepsy Study Group of the Italian Neurological Society.	Epilepsy in cerebrovascular diseases: Review of experimental and clinical data with meta-analysis of risk factors	Epilepsia 2016; 57(8): 1205-1214	4.706	6
Ferlazzo E, Striano P, Italiano D, Calarese T, Gasparini S, Vanni N, Fruscione F, Genton P, Zara F.	Autosomal recessive progressive myoclonus epilepsy due to impaired ceramide synthesis	Epileptic Disord 2016; 18: S120-S127	0.942	1
Fiaschi P, Pavanello Marco, Imperato A, Dallolio V, Accogli A, Capra Valeria, Consales A, Cama A, Piatelli G.	Surgical results of cranioplasty with a polymethylmethacrylate customized cranial implant in pediatric patients: a single-center experience	J Neurosurg-Pediatr 2016; 17: 705-710	1.757	4
Fiaschi P, Severino M, Ravegnani GM, Piatelli G, Consales A, Accogli A, Capra V, Cama A, Pavanello M.	Idiopathic cervical hematomyelia in an infant: SCIWORA due to a trivial trauma? Case report and review of the literature	World Neurosurg 2016; 90: 38-44	2.685	6
Fiorillo C, Astrea G, Savarese M, Cassandrini D, Brisca G, Trucco F, Pedemonte M, Trovato R, Ruggiero L, Vercelli L, D'Amico A, Tasca G, Pane M, Fanin M, Bello L, Broda P, Musumeci O, Rodolico C, Messina S, Vita GL, Sframeli M, Gibertini S, Morandi L, Mora M, Maggi L, Petrucci A, Massa R, Grandis M, Toscano A, Pegoraro E, Mercuri E, Bertini E, Mongini T, Santoro L, Nigro V, Minetti C, Santorelli FM, Bruno C, and on behalf of the Italian Network on Congenital Myopathies.	MYH7-related myopathies: clinical, histopathological and imaging findings in a cohort of Italian patients	Orphanet J Rare DIS 2016; 11: 91	3.29	6
Fiorillo C, Moro F, Brisca G, Accogli A, Trucco F, Trovato R, Pedemonte M, Severino M, Catala M, Capra V, Santorelli FM, Bruno C, Rossi A, Minetti C.	- Beyond spinal muscular atrophy with lower extremity dominance: cerebellar hypoplasia associated with a novel mutation in BICD2	Eur J Neurol 2016; 23: e19-21	3.956	6

Garbarino S, Lanteri P, Durando P, Magnavita N, Sannita WG.	Co-Morbidity, Mortality, Quality of Life and the Healthcare/Welfare/Social Costs of Disordered Sleep: A Rapid Review	Int J ENV Res Pub HE 2016; 13: 831	2.063	4
Genton P, Striano P, Minassian BA.	The history of progressive myoclonus epilepsies	Epileptic Disord 2016; 18: 3-10	0.942	1
Guerrini R, Striano P.	Dravet syndrome: Not just epilepsy	Neurology 2016; 27316245: 245-246	8.166	8
Hardies K, Cai Y, Jardel C, Jansen AC, Cao M, May P, Djémié T, Hachon Le Camus C, Keymolen K, Deconinck T, Bhambhani V, Long C, Sajan SA, Helbig KL; AR working group of the EuroEPINOMICS RES Consortium., Suls A, Balling R, Helbig I, De Jonghe P, Depienne C, De Camilli P, Weckhuysen S, Striano P, Zara F.	Loss of SYNJ1 dual phosphatase activity leads to early onset refractory seizures and progressive neurological decline	Brain 2016; 139: 2420-2430	10.103	1.6
Henden L, Freytag S, Afawi Z, Baldassari S, Berkovic SF, Bisulli F, Canafoglia L, Casari G, Crompton DE, Depienne C, Gecz J, Guerrini R, Helbig I, Hirsch E, Keren B, Klein KM, Labauge P, LeGuern E, Licchetta L, Mei D, Nava C, Pippucci T, Rudolf G, Scheffer IE, Striano P, Tinuper P, Zara F, Corbett M, Bahlo M.	Identity by descent fine mapping of familial adult myoclonus epilepsy (FAME) to 2p11.2-2q11.2	Hum Genet 2016; 135: 1117-1125	5.138	3
Italiano D, Striano P, Russo E, Leo A, Spina E, Zara F, Striano S, Gambardella A, Labate A, Gasparini S, Lamberti M, De Sarro G, Aguglia U, Ferlazzo E.	Genetics of reflex seizures and epilepsies in humans and animals	Epilepsy Res 2016; 121: 47-54	2.237	2
Johannesen K, Marini C, Pfeffer S, Moller RS, Dorn T, Niturad C, Gardella E, Weber Y, Sondergard M, Hjalgrim H, Nikanorova M, Becker F, Larsen LH, Dahl HA, Maier O, Mei D, Biskup S, Klein KM, Reif PS, Rosenow F, Elias AF, Hudson C, Helbig KL, Schubert-Bast S, Scordo MR, Craiu D, Djémié T, Hoffman-Zacharska D,	Phenotypic spectrum of GABRA1: From generalized epilepsies to severe epileptic encephalopathies	Neurology 2016; 87: 1140-1151	8.166	4

Caglayan H, Helbig I, Serratosa J, Striano P et al.				
Lal D, Reinthaler EM, Dejanovic B, May P, Thiele H, Lehesjoki AE, Schwarz G, Riesch E, Ikram MA, Duijn CM, Uitterlinden AG, Hofman A, Steinbock H, Gruber-Sedlmayr U, Neophytou B, Zara F, Hahn A; Genetic Commission of the Italian League against Epilepsy; EuroEPINOMICS CoGIE Consortium, Gormley P, Becker F, Weber YG, et al.	Evaluation of Presumably Disease Causing SCN1A Variants in a Cohort of Common Epilepsy Syndromes	Plos One 2016; 11: e0150426	3.057	6
Lotte J, Bast T, Borusiak P, Coppola A, Cross JH, Dimova P, Fogarasi A, Grane I, Guerrini R, Hjalgrim H, Keimer R, Korff CM, Kurlemann G, Leiz S, Linder-Lucht M, Loddenkemper T, Makowski C, Muhe C, Nicolai J, Nikanorova M, Pellacani S, Philip S, Ruf S, Sanchez Fernandez I, Schlachter K, Striano P et al.	Effectiveness of antiepileptic therapy in patients with PCDH19 mutations	SEIZURE-EUR J EPILEP 2016; 35: 106-110	2.109	1
Lozano R, Herman K, Rothfuss M, Rieger H, Bayrak-Toydemir P, Aprile D, Fruscione F, Zara F, Fassio A.	Clinical intrafamilial variability in lethal familial neonatal seizure disorder caused by TBC1D24 mutations	Am J Med Genet A 2016; 170A: 3207-3214	2.082	1
Mancuso M, Orsucci D, Angelini C, Bertini E, Carelli V, Comi GP, Federico A, Minetti C, Moggio M, Mongini T, Tonin P, Toscano A, Bruno C, Ienco EC, Filosto M, Lamperti C, Diodato D, Moroni I, Musumeci O, Pegoraro E, Spinazzi M, Ahmed N, et al.	"Mitochondrial neuropathies": A survey from the large cohort of the Italian Network	Neuromuscular Disord 2016; 26: 272-276	3.107	2
Marchese M, Pappalardo A, Baldacci J, Verri T, Doccini S, Cassandrini D, Bruno C, Fiorillo C, Garcia-Gil M, Bertini E, Pitto L, Santorelli FM.	Dolichol-phosphate mannose synthase depletion in zebrafish leads to dystrophic muscle with hypoglycosylated α -dystroglycan	Biochem Bioph Res Co 2016; 477: 137-143	2.371	1
Mascelli S, Nozza P, Jones DT, Colin C, Pistorio A, Milanaccio C, Ravegnani M, Consales Alessandro, Witt O, Morana G, Cama A, Capra V, Biassoni R, Pfister SM, Figarella-Branger D, Garre' ML, Raso A.	TP53 codon 72 polymorphism may predict early tumour progression in paediatric pilocytic astrocytoma.	Oncotarget 2016; 7: 47918-47926	5.008	6

Mascelli S, Nozza P, Sak K, Joost K, Cama A, Capra V, Garre' ML, Raso A.	Distinctive Genetic Profile With IDH1, TP53, and MLH1 Mutations in a Radiation-Induced Anaplastic Astrocytoma	Pediatr Blood Cancer 2016; 63: 179	2.634	6
Matricardi S, Spalice A, Salpietro V, Di Rosa G, Balistreri MC, Grosso S, Parisi P, Elia M, Striano P, Accorsi P, Cusmai R, Specchio N, Coppola G, Savasta S, Carotenuto M, Tozzi E, Ferrara P, Ruggieri M, Verrotti A.	Epilepsy in the setting of full trisomy 18: A multicenter study on 18 affected children with and without structural brain abnormalities	Am J Med Genet C 2016; 172C: 288-295	4.471	3
Mazzone ES, Coratti G, Sormani MP, Messina S, Pane M, D'Amico A, Colia G, Fanelli L, Berardinelli A, Gardani A, Lanzillotta V, D'Ambrosio P, Petillo R, Cavallaro F, Frosini S, Bello L, Bonfiglio S, De Sanctis R, Rolle E, Forcina N, Magri F, Vita G, et al.	Timed Rise from Floor as a Predictor of Disease Progression in Duchenne Muscular Dystrophy: An Observational Study	Plos One 2016; 11: e0151445	3.057	3
Mercuri E, Signorovitch JE, Swallow E, Song J, Ward SJ; DMD Italian Group.; Trajectory Analysis Project (cTAP): Bruno C	Categorizing natural history trajectories of ambulatory function measured by the 6-minute walk distance in patients with Duchenne muscular dystrophy	Neuromuscular Disord 2016; 26(9): 576-583	3.107	0.8
Mercuri E; DMD Italian Group: Bruno C.	Registries versus tertiary care centers: How do we measure standards of care in Duchenne muscular dystrophy?	Neuromuscular Disord 2016; 26: 261-263.	3.107	0.8
Merello E, Pavanello M, Consales A, Mascelli S, Raso A, Accogli A, Cama A, Capra V, De Marco P.	Genetic Screening of Pediatric Cavernous Malformations.	J Mol Neurosci 2016; 60: 232-238	2.352	2
Messina S, Vita GL, Sframeli M, Mondello S, Mazzone E, D'Amico A, Berardinelli A, La Rosa M, Bruno C, Distefano MG, Baranello G, Barcellona C, Scutifero M, Marcato S, Palmieri A, Politano L, Morandi L, Mongini T, Pegoraro E, D'Angelo MG, Pane M, Rodolico C, Minetti C, Bertini E, Vita G, Mercuri E.	Health-related quality of life and functional changes in DMD: A 12-month longitudinal cohort study	Neuromuscular Disord 2016; 26: 189-196	3.107	2
Mignot C, von Stulpnagel C, Nava C, Ville D, Sanlaville D, Lesca G, Rastetter A, Gachet B, Marie Y, Korenke GC, Borggraefe I, Hoffmann-Zacharska D, Szczepanik E, Rudzka-Dybala M,	Genetic and neurodevelopmental spectrum of SYNGAP1-associated intellectual disability and epilepsy	J Med Genet 2016; 53: 511-522	5.65	1.2

Yis U, Caglayan H, Isapof A, Marey I, Panagiotakaki E, Korff C, Rossier E, Riess A, EuroEPINOMICS-RES MAE working group, Pasquale S.				
Morana G, Piccardo A, Garre' ML, Cabria M, Rossi A.	18F-DOPA Uptake of Developmental Venous Anomalies in Children With Brain Tumors	Clin Nucl Med 2016; 41(7): e351-e352	4.278	6
Morana G, Puntoni M, Garre' ML, Massollo M, Lopci E, Naseri M, Severino M, Tortora D, Rossi A, Piccardo A.	Ability of (18)F-DOPA PET/CT and fused (18)F-DOPA PET/MRI to assess striatal involvement in paediatric glioma	Eur J Nucl Med Mol I 2016; 43: 1664-1672	5.537	6
Muller A, Helbig I, Jansen C, Bast T, Guerrini R, Jahn J, Muhle H, Auvin S, Korenke GC, Philip S, Keimer R, Striano P, Wolf NI, Pust B, Thiels Ch, Fogarasi A, Waltz S, Kurlemann G, Kovacevic-Preradovic T, Ceulemans B, Schmitt B, Philippi H, Striano P et al	Retrospective evaluation of low long-term efficacy of antiepileptic drugs and ketogenic diet in 39 patients with CDKL5-related epilepsy	Eur J Paediatr Neuro 2016; 20: 147-151	1.923	3
Nicita F, Garone G, Spalice A, Savasta S, Striano P, Pantaleoni C, Spartà MV, Kluger G, Capovilla G, Pruna D, Freri E, D'Arrigo S, Verrotti A.	Epilepsy is a possible feature in Williams-Beuren syndrome patients harboring typical deletions of the 7q11.23 critical region	Am J Med Genet A 2016; 170A: 148-155	2.082	1
Nikolic A, Ricci G, Sera F, Bucci E, Govi M, Mele F, Rossi M, Ruggiero L, Vercelli L, Ravaglia S, Brisca G, Fiorillo C, Villa L, Maggi L, Cao M, D'Amico MC, Siciliano G, Antonini G, Santoro L, Mongini T, Moggio M, Morandi L, Pegoraro E, Angelini C, Di Muzio A, Rodilco C, Tomelleri G, D'Angelo MG, Bruno C, Berardinelli A, Tupler R	Clinical expression of facioscapulohumeral muscular dystrophy in carriers of 1-3 D4Z4 reduced alleles: experience of the FSHD Italian National Registry	BMJ Open 2016; 6: e007798	2.562	3
Orivoli S, Pavlidis E, Cantalupo G, Pezzella M, Zara F, Garavelli L, Pisani F, Piccolo B.	Xp11.22 Microduplications Including HUWE1: Case Report and Literature Review	Neuropediatrics 2016; 47: 51-56	1.291	1
Pal DK, Ferrie C, Addis L, Akiyama T, Capovilla G, Caraballo R, de Saint-Martin A, Fejerman N, Guerrini R, Hamandi K, Helbig I, Ioannides AA, Kobayashi K, Lal D, Lesca G, Muhle H, Neubauer BA,	Idiopathic focal epilepsies: the "lost tribe".	Epileptic Disord 2016; 18(3): 252-288	0.942	0.5

Pisano T, Rudolf G, Seegmuller C, Shibata T, Smith A, Striano P et al.				
Papa R, Madia F, Bartolomeo D, Trucco F, Pedemonte M, Traverso M, Broda P, Bruno C, Zara F, Minetti C, Fiorillo C.	Genetic and Early Clinical Manifestations of Females Heterozygous for Duchenne/Becker Muscular Dystrophy	Pediatr Neurol 2016; 55: 58-63	1.866	4
Parisi P, Striano P, Verrotti A, Belcastro V.	"Ictal epileptic headache" is certainly a seizure which manifests itself only as headache	Seizure-Eur J Epilep 2016; 38: 77	2.109	1
Pavanello M, Melloni I, Fiaschi P, Consales A, Piatelli G, Ravegnani M, Nozza P, Gandolfo C, Cama A.	A rare case of osteoblastoma associated to aneurysmal bone cyst of the spine. Case report	Brit J Neurosurg 2016; 30: 106-109	1.063	2
Pezzini I, Geroldi A, Capponi S, Gulli R, Schenone A, Grandis M, Doria-Lamba L, La Piana C, Cremonte M, Pisciotta C, Nolano M, Manganelli F, Santoro L, Mandich P, Bellone E.	GDAP1 mutations in Italian axonal Charcot-Marie-Tooth patients: Phenotypic features and clinical course	Neuromuscular Disord 2016; 26: 26-32	3.107	2
Pichiecchio A, Decio A, Di Perri C, Parazzini C, Rossi A, Signorini S.	"Acquired" Dandy-Walker malformation and cerebellar hemorrhage: Usefulness of serial MRI	Eur J Paediatr Neuro 2016; 20: 188-191	1.923	3
Piga D, Magri F, Ronchi D, Corti S, Cassandrini D, Mercuri E, Tasca G, Bertini E, Fattori F, Toscano A, Messina S, Moroni I, Mora M, Moggio M, Colombo I, Giugliano T, Pane M, Fiorillo C, D'Amico A, Bruno C, Nigro V, Bresolin N, et al.	New Mutations in NEB Gene Discovered by Targeted Next-Generation Sequencing in Nemaline Myopathy Italian Patients	J Mol Neurosci 2016; 59: 351-359	2.352	1
Pintaudi M, Veneselli Edvige, Voci A, Vignoli A, Castiglione D, Calevo MG, Grasselli E, Ragazzoni M, Cogliati F, Calzari L, Scornavacca GF, Russo S, Vergani L.	Blood oxidative stress and metallothionein expression in Rett syndrome: Probing for markers	World J Biol Psychia 2016; 3: 198-209	4.159	6
Pinto J, Paladini D, Severino M, Morana G, Pais R, Martinetti C, Rossi A.	Delayed rotation of the cerebellar vermis: a pitfall in early second-trimester fetal magnetic resonance imaging	Ultrasound Obst Gyn 2016; 48(1): 121-124	4.254	6

Porsch RM, Merello Elisa, De Marco P, Cheng G, Rodriguez L, So M, Sham PC, Tam PK, Capra V, Cherny SS, Garcia-Barcelo MM, Campbell DD.	Sacral agenesis: a pilot whole exome sequencing and copy number study	BMC Med Genet 2016; 17: 98	2.094	2
Rodenas-Cuadrado P, Pietrafusa N, Francavilla T, La Neve A, Striano P, Vernes SC.	Characterisation of CASPR2 deficiency disorder - a syndrome involving autism, epilepsy and language impairment	BMC Med Genet 2016; 17: 8	2.094	1
Rossi A, Martinetti C, Morana G, Severino M, Tortora D.	Diagnostic Approach to Pediatric Spine Disorders	Magn Reson Imaging C 2016; 24(3): 621-644	1.854	1
Rossi A, Martinetti C, Morana G, Severino M, Tortora D.	Neuroimaging of Infectious and Inflammatory Diseases of the Pediatric Cerebellum and Brainstem	Neuroimag Clin N Am 2016; 26: 471-487	1.557	2
Savarese M, Di Fruscio G, Torella A, Fiorillo Chiara, Magri F, Fanin M, Ruggiero L, Ricci G, Astrea G, Passamano L, Ruggieri A, Ronchi D, Tasca G, D'Amico A, Janssens S, Farina O, Mutarelli M, Marwah VS, Garofalo A, Giugliano T, Sanpaolo S, Del Vecchio Blanco F, .. Minetti C et al.	- The genetic basis of undiagnosed muscular dystrophies and myopathies: Results from 504 patients	Neurology 2016; 87: 71-76	8.166	4
Savarese M, Musumeci O, Giugliano T, Rubegni A, Fiorillo C, Fattori F, Torella A, Battini R, Rodolico C, Pugliese A, Piluso G, Maggi L, D'Amico A, Bruno C, Bertini E, Santorelli FM, Mora M, Toscano A, Minetti C, Nigro V.	Novel findings associated with MTM1 suggest a higher number of female symptomatic carriers	Neuromuscular Disord 2016; 26(4-5): 292-299	3.107	2
Severino M, Bertamino M, Tortora D, Morana G, Uccella S, Bocciardi R, Ravazzolo R, Rossi A, Di Rocco M	Novel asymptomatic CNS findings in patients with ACVR1/ALK2 mutations causing fibrodysplasia ossificans progressiva	J Med Genet 2016; 53: 859-864	5.65	6
Severino M, Tortora D, Pistorio A, Ramenghi LA, Napoli F, Mancardi MM, Striano P, Capra V, Rossi A.	Expanding the spectrum of congenital anomalies of the diencephalic-mesencephalic junction	Neuroradiology 2016; 58: 33-44	2.274	4
Stamberger H, Nikanorova M, Willemsen MH, Accorsi P, Angriman M, Baier H, Benkel-Herrenbrueck I, Benoit V, Budetta M, Caliebe A, Cantalupo G, Capovilla G, Casara G, Courage	STXBP1 encephalopathy: A neurodevelopmental disorder including epilepsy	Neurology 2016; 86: 954-962	8.166	4

C, Deprez M, Destrée A, Dilena R, Erasmus CE, Fannemel M, Fjaer R, Giordano L, Helbig KL, Heyne HO, Klepper J, Kluger GJ, Lederer D, Lodi M, Maier O, Markenschlager A, Michelberger N, Minetti C, Striano P et al.-				
--	--	--	--	--

Striano P, Belcastro V, Coppola A, Minetti C, Striano S.	Antiepileptic Drugs Under Investigation for Treatment of Focal Epilepsy	Clin Neuropharmacol 2016; 39: 281-287	1.748	2
Striano P, Michelucci R, Striano S, Nobile C.	In response: DEPDC5 mutations in epilepsy with auditory features	Epilepsia 2016; 57: 335-340	4.706	3
Striano P, Vari MS, Mazzocchetti C, Verrotti A, Zara F.	Management of genetic epilepsies: From empirical treatment to precision medicine	Pharmacol Res 2016; 107: 426-429	4.816	6
Striano P, Zara F.	Autosomal dominant cortical tremor, myoclonus and epilepsy	Epileptic Disord 2016; 18: S139-S144	0.942	1
Suffia C, Sorrentino S, Vetrella S, Bifano D, Nantron M, De Bernardi B, Gandolfo C.	Neuroblastoma presenting with symptoms of epidural compression at birth: a case report	Ital J Pediatr 2016; 42(1): 52	1.614	4
Tortora D, Severino M, Malova M, Parodi A, Morana G, Ramenghi LA, Rossi A	Variability of Cerebral Deep Venous System in Preterm and Term Neonates Evaluated on MR SWI Venography	Am J Neuroradiol 2016; 2016: 2144-2149	3.124	6
Trucco F, Pedemonte M, Fiorillo C, Tacchetti P, Brisca G, Bruno C, Minetti C.	Respiratory pattern in a FSHD pediatric population	Resp Med 2016; 119: 78-80	3.036	4
Turnbull J, Tiberia E, Striano P, Genton P, Carpenter S, Ackerley CA, Minassian BA.	Lafora disease	Epileptic Disord 2016; 18: S38-S62	0.942	0.5
Valente P, Castroflorio E, Rossi P, Fadda M, Sterlini B, Cervigni RI, Prestigio C, Giovedì S, Onofri F, Mura E, Guarnieri FC, Marte A, Orlando M, Zara F, Fassio A, Valtorta F, Baldelli P, Corradi A, Benfenati F.	PRRT2 Is a Key Component of the Ca(2+)-Dependent Neurotransmitter Release Machinery	Cell Rep 2016; 15: 117-131	7.87	4
Valtorta F, Benfenati F, Zara F, Meldolesi J.	PRRT2: from Paroxysmal Disorders to Regulation of Synaptic Function	Trends Neurosci 2016; 39(10): 668-679	12.504	5
van Karnebeek CD, Bonafé L, Wen XY, Tarailo-Graovac M, Balzano S, Royer-Bertrand B, Ashikov A, Garavelli L, Mammi I,	NANS-mediated synthesis of sialic acid is required for brain and skeletal development	Nat Genet 2016; 48: 777-784	31.616	7.5

Turolla L, Breen C, Donnai D, Cormier V, Heron D, Nishimura G, Uchikawa S, Campos-Xavier B, Rossi A, Hennet T, Brand-Arzamendi K, Rozmus J, Harshman K, ...Rossi A et al.-				
Vari MS, Pinto F, Mencaroni E, Giudizioso G, Minetti C, La Neve A, Francavilla T, Piccioli M, Striano S, Del Gaudio L, Tovo P, Striano P, Verrotti A.	Safety of Overnight Switch from Brand-Name to Generic Levetiracetam	Clin Drug Invest 2016; 36: 87-91	1.806	1
Vecchi M, Barba C, De Carlo D, Stivala M, Guerrini R, Albamonte E, Ranalli D, Battaglia D, Lunardi G, Boniver C, Piccolo B, Pisani F, Cantalupo G, Nieddu G, Casellato S, Cappanera S, Cesaroni E, Zamponi N, Serino D, Fusco L, Iodice A, Palestra F, Giordana L, Freri E, De Giorgi I, Ragona F, Granata T, Fiocchi I, Bova SM, Mastrangelo M, Verrotti A, Matricardi S, Fontana S, Caputo D, Darra F, Dalla Bernardina B, Beccaria F, Capovilla G, Baglietto MG, et al.	Symptomatic and presumed symptomatic focal epilepsies in childhood: An observational, prospective multicentre study	Epilepsia 2016; 57: 1808-1816	4.706	3
Verrotti A, Laino D, Rinaldi VE, Suppiej A, Giordano L, Toldo I, Margari L, Parisi P, Rizzo R, Matricardi S, Cusmai R, Grosso S, Gaggero R, Zamponi N, Pavone P, Capovilla G, Rauchenzauner M, Cerminara C, Di Gennaro G, Esposito M, Striano P, Savasta S, et al.	Clinical dissection of childhood occipital epilepsy of Gastaut and prognostic implication	EUR J NEUROL 2016; 23: 241-246	3.956	3
Verrotti A, Tambucci R, Striano P.	Reply to 'Hitting two birds with one stone: daily scheduled opioids in preventing migraine and migraine-related epilepsy (migralepsy)'	Eur J Nuerol 2016; 23(9): e60-61	3.956	3
Verrotti A, Zara F, Minetti C, Striano P.	Novel treatment perspectives from advances in understanding of genetic epilepsy syndromes	Expert Opin Orphan D 2016; 4: 485-490	0.464	1
Wang M, De Marco P, Merello E, Drapeau P, Capra V, Kibar Z.	Role of the planar cell polarity gene Protein tyrosine kinase 7 in neural tube defects in humans	Birth Defects Res A 2015; 103: 1021-1027.	1.954	2

Seminari di ricerca 2016

“Commercialisation of patients, biobanks and research grants”

Relatore: Knut T. Smerud

Data: 07 gennaio 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Alterazioni della biogenesi ribosomiale nel cancro: ruolo delle modificazioni di rRNA uridina sul controllo dell'espressione genica”

Relatore: Lorenzo Montanaro

Data: 20 gennaio 2016

Servizio proponente: U.O.C. Ematologia

“Istiocitosi a cellule di Langerhans e non-Langerhans: novità biologiche e terapeutiche”

Relatore: Oussama Abla

Data: 15 febbraio 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Epidemiologia, Statistica e Comitati, Dipartimento Funzionale Ematoncologia

“Lo shock settico del neonato: cosa sapere e cosa non sbagliare”

Relatore: Sergio Demarini

Data: 04 marzo 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Network Europeo di Riferimento per le malattie Rare”

Relatore: Alberto Martini

Data: 31 marzo 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Duchenne muscular dystrophy: the death of a dogma?”

Relatore: Dariusz C. Górecki

Data: 05 aprile 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Centro Traslationale di Miologia e Patologie Neurodegenerative

“Postoperative care and complications of surgery for laryngotracheal stenosis”

Relatore: Philippe Monnier

Data: 05 aprile 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Team Interdipartimentale delle Vie Aeree

“L'Uromodulina (Tamm-Horsfall glycoprotein): biologia e ruolo nella malattia renale cronica”

Relatore: Luca Rampoldi

Data: 13 aprile 2016

Servizio proponente: U.O.C. Nefrologia, Dialisi e Trapianto

“Il Modello Zebrafish: alcuni esempi di studio dello sviluppo della emopoiesi e discussione sulle possibili molteplici applicazioni del modello stesso nelle varie aree di ricerca dell'Istituto”

Relatore: Monica Ciarlo

Data: 03 maggio 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Lab. Cellule Staminali Post-Natali e Terapie Cellulari

“Le malattie genetiche, le loro metafore, il sogno e la paura di eliminarle”

Relatore: Baroukh Maurice Assael

Data: 12 maggio 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Centro Malattie Rare

“SCIENCE CLUB: Cellule pluripotenti indotte”

Relatore: Tavola Rotonda

Data: 19 maggio 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Life, death and repair of alpha-sarcoglycan”

Relatore: Dorianna Sandonà

Data: 23 maggio 2016

Servizio proponente: U.O.S.D. Centro Traslationale di Miologia e Patologie Neurodegenerative

“New tools to get useful biological answers from extremely complex OMICS datasets”

Relatore: Andrea Armirotti

Data: 24 maggio 2016

Servizio proponente: U.O.C. Genetica Medica

“T helper 1 immunity requires complement-drive, NLRP3 inflammasome activity in CD4+ T lymphocytes”

Relatore: Giuseppina Arbore

Data: 01 giugno 2016

Servizio proponente: U.O.C. Pediatria II - Lab. Immunologia Malattie Reumatiche

“Lung Physiology and lung function measurements in term and preterm infants”

Relatore: Andrew A. Colin

Data: 20 giugno 2016

Servizio proponente: U.O.C. Patologia Neonatale - U.O.C. Pediatria ad indirizzo Penumologico e Allergologico - Centro Riferimento Regionale per la Fibrosi Cistica

“Video-Tutorial PROQUEST-PIVOT: Opportunità di finanziamento e potenziali collaborazioni integrate in un unico strumento”

Relatore: Claudia Cocco

Data: 21 giugno 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“SCIENCE CLUB: Towards clinical translation of the new gene editing technologies for empowering adoptive immunotherapy and correcting inherited diseases”

Relatore: Pietro Genovese

Data: 23 giugno 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Cystic fibrosis: from bench to the bed side”

Relatore: Eitan Kerem

Data: 27 giugno 2016

Servizio proponente: U.O.C. Pediatria ad indirizzo Penumologico e Allergologico - Centro Riferimento Regionale per la Fibrosi Cistica

“Il sistema cognitivo Watson”

Relatore: Chiara Marchiori e Mauro Gatti

Data: 05 luglio 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Systemic effects of IL-17 on vessels and liver”

Relatore: Pierre Miossec

Data: 12 luglio 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Ecografia polmonare: Point of care”

Relatore: Alessandro Accattatis, Francesco Forfori e Luigi Vetrugno

Data: 15 luglio 2016

Servizio proponente: Centro di Anestesiologia, Terapia del Dolore Acuto Procedurale

“Metabolismo, displasie ossee e Next Generation Sequencing: due storie genovesi”

Relatore: Andrea Superti Furga

Data: 01 settembre 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Traveling into the 21st century - a survival handbook for the clinical scientist”

Relatore: Berent Prakken

Data: 14 settembre 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“La via della Medicina Predittiva: il futuro della ricerca pediatrica?”

Relatore: Marco Viceconti

Data: 20 settembre 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“1) Coagulopathy in vascular anomalies - 2) Longterm pediatric VTE (Venous Thromboembolism) outcomes”

Relatore: Leonardo Brandao

Data: 19 ottobre 2016

Servizio proponente: UOSD Centro Ematologia e Patologie della Coagulazione, Emostasi Clinica e di Laboratorio - Dip. Funz. Ematocologia

“SCIENCE CLUB: Genomic Medicine: hype or hope? Tools, opportunities and pitfalls”

Relatori: Roberto Ravazzolo, Marta Rusmini, Pasquale Striano, Lorella Covone, Gianluca Caridi, Stefano Volpi, Federico Zara, Isabella Ceccherini

Data: 08 novembre 2016

Servizio proponente: Direzione Scientifica

“Induzione meccanica del travaglio. Induzione del travaglio nella precesarizzata: possibilità e rischi. Misoprostolo e dinoprostone a confronto”.

Relatore: Antonella Cromi

Data: 30 novembre 2016

Servizio proponente: Dipartimento Alta Intensità di Cura e Percorso Nascita

“La medicina personalizzata nelle malformazioni congenite dei reni e delle vie urinarie”

Relatori: Simone Sanna Cherchi, Beatrice Damasio e Mariasavina Severino

Data: 07 dicembre 2016

Servizio proponente: UOC Nefrologia, Dialisi, Trapianto

Finanziamenti per progetti di ricerca in corso nel 2016

Finanziamenti per progetti di ricerca ottenuti dal Ministero della Salute

Assegnazione contributo 5x1000 2014 (redditi 2013) percepito nell'anno 2016: € 3.552.277,18.

Si rappresenta che il contributo per la Ricerca Corrente e il 50% a saldo 2016 dei tre progetti europei non sono inseriti nel presente elenco di finanziamenti.

Finanziamenti per progetti di ricerca ottenuti dall'Unione Europea

“Novel therapeutic approaches for the treatment of cystic fibrosis based on small molecule trans membrane anion transporters”

In collaborazione con Università di Burgos

Responsabile Scientifico: Dottoressa Olga Zegarra

Finanziamento: € 390.002,50

Finanziamenti per progetti di ricerca ottenuti dall'Associazione per la Ricerca sul Cancro (AIRC)

“Zoledronic acid as therapeutic tool to prevent leukemic relapse by boosting $\gamma\delta$ T cell functions in transplanted children”

I annualità.

Responsabile scientifico: Dottor Irma Airoidi

Finanziamento: € 112.000,00

“Hypoxia signatures in primary tumors and blood exomes are prognostic biomarkers for neuroblastoma patients”

I annualità

Responsabile scientifico: Dottor Luigi Varesio

Finanziamento: € 80.000,00

“Targeting metabolism of tumor and/or effector cells to boost the efficacy of adoptive cell therapy of cancer”

I annualità

Responsabile scientifico: Dottor Vito Pistoia

Finanziamento € 70.000,00

“Prediction of liver adenoma and carcinoma onset by assessment of miRNA in the blood”

II annualità

Responsabile Scientifico: Dottoressa Alessandra Eva

Finanziamento: 58.644,00

“Tissue-penetrating peptides-coated nanoparticles as a personalized strategy for the targeted therapy of Neuroblastoma”

III annualità

Responsabile Scientifico: Dottor Mirco Ponzoni

Finanzimento: 79.995,60

Finanziamenti per progetti di ricerca ottenuti da Enti Pubblici

“Advancing Clinical Research in Primary Glomerular Diseases”

III annualità

In collaborazione con Columbia University di New York

Responsabile Scientifico: Dottor Gian Marco Ghiggeri

Finanziamento: € 42.631,58

“Genetics of renal hypodysplasia”

In collaborazione con Columbia University di New York

Responsabile Scientifico: Dottor Gian Marco Ghiggeri

Finanziamento: € 21.291,78

“Dietary Restriction, GH/IGF-I & Mechanisms of Differential Cellular Protection”

IV annualità

In collaborazione con University of Southern California

Responsabile Scientifico: Dottor Vito Pistoia e Dottoressa Lizzia Raffaghello

Finanziamento: € 48.274,41

“HLBI Model – High-level Ligurian Biobanks Infrastructure Model”

Programma attuativo regionale FAS 2007-2013 - Polo di ricerca Tecnobionet

Responsabile Scientifico: Dottor Luigi Varesio

Finanziamento: € 23.260,33

“Espressione in Escherichia Coli e produzione su larga scala di nuovi formati di un anticorpo ricombinante specifico per un marker pan-tumorale”

Programma attuativo regionale FAS 2007-2013 - Polo di ricerca Tecnobionet

Responsabile Scientifico: Dottor Vito Pistoia

Finanziamento: € 9.628,66

Finanziamenti per progetti di ricerca ottenuti da Enti Privati

“Nuove strategie nella diagnosi e trattamento della sindrome nefrosica nel bambino”

Finanziato dalla Compagnia di San Paolo

Responsabile Scientifico: Signor Gianluca Caridi

Finanziamento: € 128.000,00

“La restrizione calorica quale strategia terapeutica per riprogrammare il metabolismo del cancro e l’immunità antitumorale”

Finanziato dalla Compagnia di San Paolo

Responsabile Scientifico: Dottoressa Lizzia Raffaghello

Finanziamento: € 178.000,00

“Ruolo degli ectoenzimi nella nicchia midollare del mieloma multiplo: implicazioni per la immunoterapia con anticorpi monoclonali anti-CD38”

Finanziato dalla Compagnia di San Paolo

Responsabile Scientifico: Dottor Vito Pistoia

Finanziamento: € 180.000,00

“Generazione ed espansione di ILC per terapie cellulari a partire da induced pluripotent stem cells (iPS) ed altre fonti di progenitori ematopoietici”

Finanziato dalla Compagnia di San Paolo

Responsabile Scientifico: Professoressa Cristina Bottino

Finanziamento: € 180.000,00

“Biobanca di cellule staminali pluripotenti indotte: una risorsa per lo studio delle malattie rare dell’età pediatrica”

Finanziato dalla Compagnia di San Paolo

Responsabile Scientifico: Dottor Federico Zara

Finanziamento: € 180.000,00

“In vitro and in vivo experimental models to discover molecules for the treatment of bone alterations in type I Gaucher disease”

Finanziato da Genzyme Corporation (USA)

Responsabile Scientifico: Dottoressa Mirella Filocamo

Finanziamento: € 22.000,00

“Caratterizzazione dei diversi disordini che possono associarsi a mutazioni anche atipiche del gene PHOX2B”

Finanziato dall’Associazione Italiana per la Sindrome da Ipoventilazione Centrale Congenita ONLUS

Responsabile Scientifico: Dottoressa Isabella Ceccherini

Finanziamento: € 25.000,00

“Next Generation Sequencing (NGS) approach to deepen into PHOX2B mutations mediated pathogenesis and to identify drugs able to rescue cellular and molecular defects in CCHS”

Finanziato da CCHS Family Network

Responsabile scientifico: Dottoressa Isabella Ceccherini

Finanziamento: € 26.580,00

“Genetics, physiopathology and therapeutic options in a novel monogenic multisystem inflammatory disorder due to DNase II deficiency”

Finanziato dalla Fondazione Telethon

Responsabile Scientifico: Dottor Marco Gattorno

Finanziamento: € 93.000,00

Contributo da Fondazione Gerolamo Gaslini per ricerca € 1.950.000,00

Contributi liberali da varie associazioni/organizzazioni a sostegno della ricerca scientifica in ambiti diversi
€ 785.230,00

“Attività clinica nel Neuroblastoma”

Finanziato dalla Fondazione Italiana per la Lotta al Neuroblastoma ONLUS

Finanziamento: € 272.000,00

Capitolo 5 – Attività Assistenziale

Presentazione del Direttore Sanitario



Nel corso dell'anno 2016 l'Ospedale Gaslini ha continuato le sue attività in linea con le politiche di razionalizzazione dei costi di gestione che prendono origine da un momento congiunturale non favorevole che la situazione contingente impone.

In questo clima, con il piano di budget 2016 la Direzione ha emanato linee di indirizzo finalizzate al raggiungimento di obiettivi individuati nel piano strategico aziendale, orientando i comportamenti dei Dirigenti verso l'attuazione pratica dei contenuti, supportandone la sostenibilità.

Gli obiettivi prioritari per il 2016 sono stati così declinati in riferimento a: prospettive per processi di attività, economico finanziaria, e degli obiettivi strategici.

Per quanto concerne la prospettiva per processi di attività, è stato dato massimo rilievo:

- a. Avvio del processo di riorganizzazione delle attività di sala operatoria in conformità con quanto previsto dal piano strategico 2015/2020;
- b. Implementazione delle attività di bed management nell'ambito del progetto di bed unit in conformità con quanto previsto dal piano strategico 2015/2020;
- c. Trasferimento nella sede definitiva della U.O. Ortopedia situata al quarto piano del padiglione 17;
- d. Avvio della fase progettuale di riassetto delle attività chirurgiche che afferiranno alla week-surgery;
- e. alla riduzione dell'ospedalizzazione per i casi di bassa complessità di pazienti provenienti da fuori regione;
- f. alla riduzione del numero dei ricoveri per i DRG a rischio di inappropriately di pazienti provenienti da fuori regione;
- g. al consolidamento della riduzione del numero degli interventi di taglio cesareo.

Sul versante economico finanziario è stata data massima enfasi al rispetto dei tetti di spesa per:

- a. ricavi per attività produttiva;
- b. costo del personale;
- c. costo dei farmaci;
- d. costo dei materiali sanitari;
- e. costo dei materiali tecnico economici.

Infine per quel che riguarda il capitolo degli obiettivi strategici, sono stati implementati:

- a. i progetti di collaborazione internazionale ed i progetti strategici dipartimentali e di cooperazione;
- b. gli indicatori di processo ed outcome riferiti all'adeguamento agli standard ed agli elementi misurabili del manuale Joint Commission International, che hanno permesso di superare brillantemente l'ultima survey condotta dalla Commissione Internazionale nel febbraio 2017.

I risultati raggiunti nell'anno appena trascorso possono essere ritenuti complessivamente positivi confermando il forte impulso al sempre migliore utilizzo delle risorse assegnate.

Silvio Del Buono
Direttore Sanitario

Dati di attività 2016

1. Analisi di tendenza

La tabella 1 riporta i dati di confronto 2015-2016 riferito ai principali indicatori di attività.

Tab. 1 Dati di attività

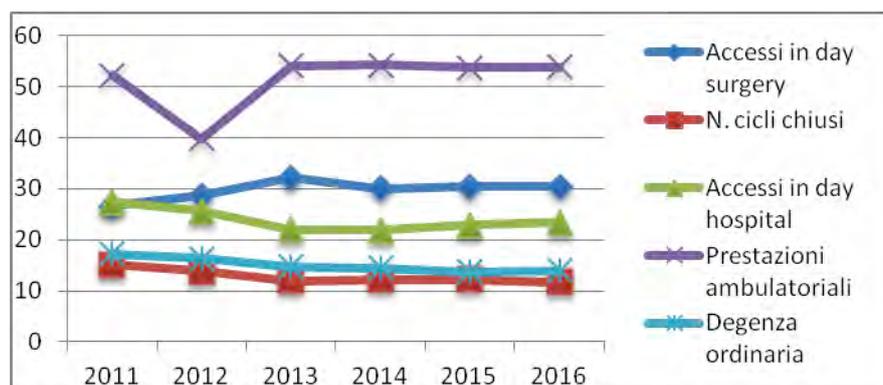
	2015	2016
DEGENZA ORDINARIA		
Durata media degenza	5,94	5,83
N° dimessi	13.704	13.946
di cui n° dimessi fuori regione	5.605	6.005
Peso Medio	1,11	1,08
Tasso di Occupazione	93,9	93,06
Intervallo di turn over	1,05	1,09
Indice di rotazione	51,75	52,35
DAY HOSPITAL		
n° accessi di DH e DS	25.864	26.422
n° cicli di DH e DS	15.297	14.695
di cui n° cicli DS	3.035	3.038
PRESTAZIONI AMBULATORIALI		
	539.199	538.663

Il confronto evidenzia l'incremento dei ricoveri ordinari nella misura del 1,76%; la quota dei pazienti provenienti da fuori regione è aumentata del 7,13%. Quest'ultimo dato è da considerarsi positivamente in quanto attesta una prima inversione di tendenza, dopo il processo di riconversione della casistica avviato a partire dal 2012 volto al recupero di maggiore appropriatezza per setting di cura.

Poco significative le variazioni dei volumi di attività di day hospital ed ambulatorio.

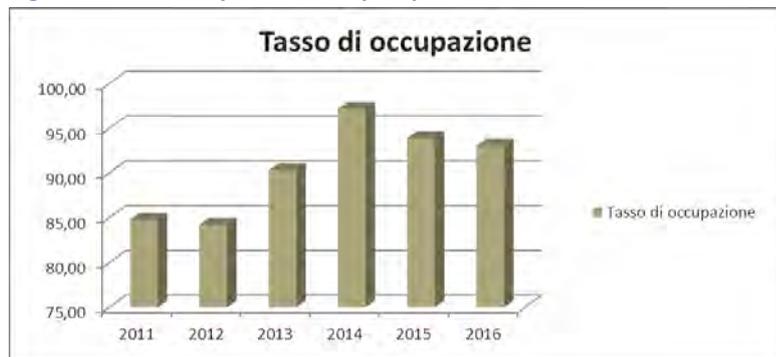
In figura 1 viene rappresentato il trend dei volumi di attività secondo i diversi regimi assistenziali.

Fig. 1 Volumi di attività per singola tipologia



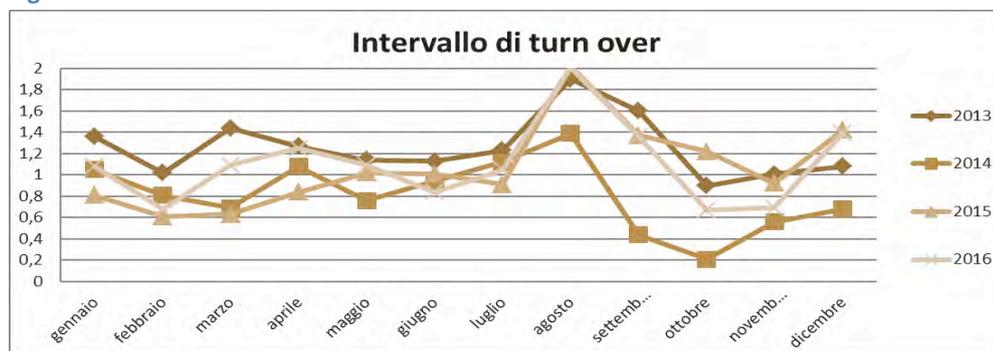
Il tasso di occupazione, inteso quale tempo medio su base annua durante il quale i posti letto sono stati utilizzati, ha superato stabilmente la soglia del 90 % (figura 2); i dati delle diverse annualità non sono completamente confrontabili in quanto non omogenei, data la riduzione del numero dei posti letto intercorsa negli anni.

Fig. 2 Tasso di occupazione nel quinquennio



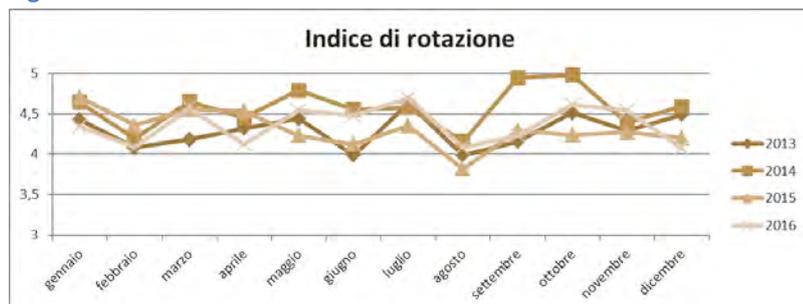
L'intervallo di turn over rappresenta il periodo intercorrente fra un ricovero ed il successivo sullo stesso posto letto: quanto più è breve tanto maggiore la capacità di utilizzo (figura 3).

Fig. 3 Intervallo di turn over



La figura 4 riporta l'indice di rotazione, espressione del numero di pazienti che ruotano sullo stesso posto letto in un arco temporale (il mese): il dato è da considerarsi tanto migliore quanto più il numero è alto (figura 3).

Fig. 4 Indice di rotazione

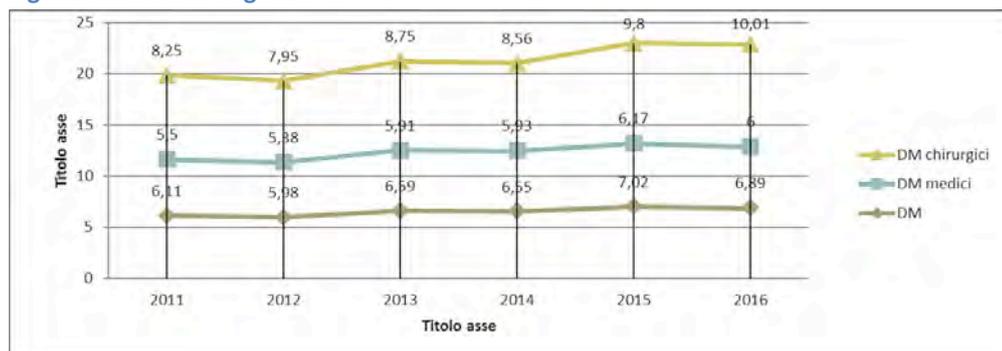


Nelle diverse annualità si conferma la fisiologica variazione stagionale con migliore performance nei mesi invernali e, pur constatando una progressiva maggiore efficienza, ancora margini di miglioramento.

In figura 5 è rappresentata la durata media della degenza per ciascun anno in esame, complessiva e riferita ai casi medici ed a quelli chirurgici.

Nel 2016 si è ridotta rispetto all'anno precedente: 5,83 a fronte di 5,9 nel 2015.

Fig. 5 Durata della degenza



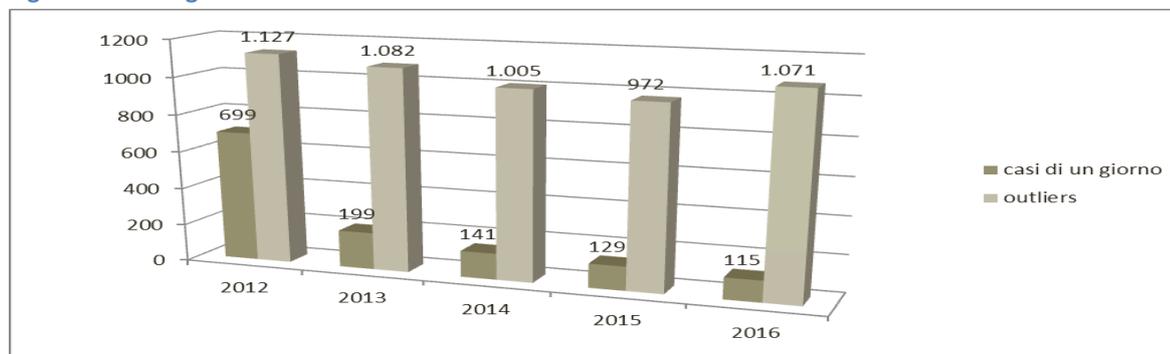
In figura 6 viene riportato l'andamento del numero dei casi di un giorno e degli outliers.

I primi rappresentano i ricoveri in regime ordinario con durata della degenza inferiore a due giornate e comprendo sia icasi di pazienti entrati ed usciti nella stessa giornata, sia quelli con una sola notte trascorsa in ospedale.

I casi outliers riguardano i ricoveri in regime ordinario la cui durata della degenza è superiore alla soglia specifica prevista per il DRG di riferimento.

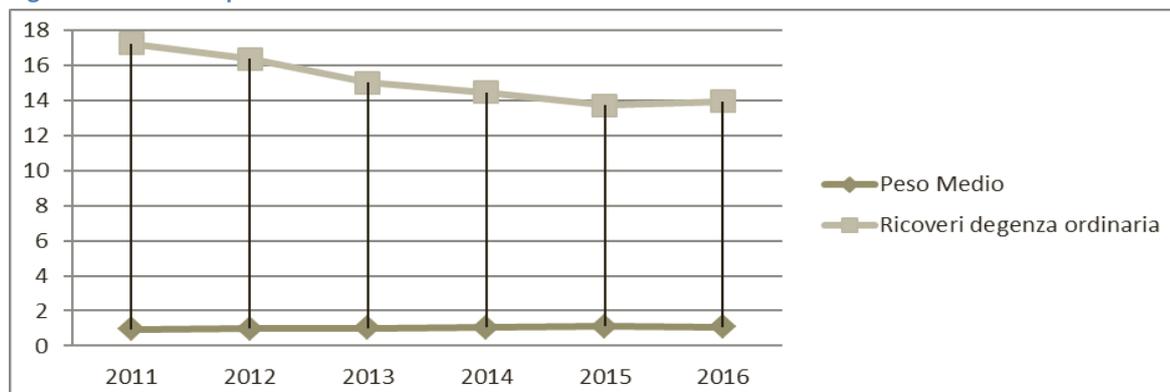
Nell'ultimo biennio la riduzione dei casi di un giorno è stata del 10,85%; i casi outliers sono aumentati del 10,18%.

Fig. 6 Casi di un giorno e outliers



La figura 7 riporta le variazioni intercorse circa numerosità dei ricoveri e complessità della casistica.

Fig. 7 Volumi e complessità della casistica



Tab. 2 Complessità della casistica per provenienza

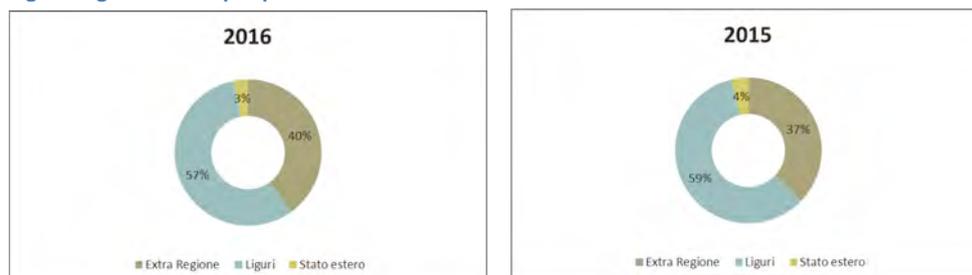
	2013	2014	2015	2016
P.M. pazienti liguri	0,89	0,92	1,00	0,97
P.M. pazienti da fuori regione	1,17	1,18	1,24	1,18

Nel periodo in esame, nel rispetto dei criteri di appropriatezza, è stato progressivamente ridotto il numero dei pazienti meno complessi con peso medio $\leq 0,69$ sia in assoluto che riferito a pazienti provenienti da fuori regione).

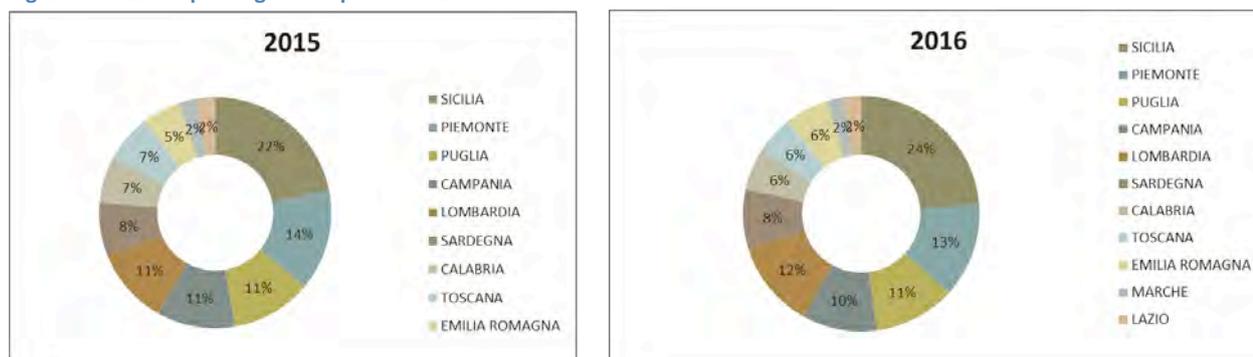
Tab. 3 Articolazione della casistica per fasce di complessità

	2015	2016
N°. dimessi	13.704	13.946
Dimessi DO con peso DRG $\leq 0,69$	5.720	6.056
di cui casi FR peso inferiore o uguale a 0,69	1.700	2.007
Dimessi DO con Peso DRG $>0,69$ e $\leq 0,92$	2.939	2.798
Dimessi DO con peso DRG $>0,92$ e $\leq 1,42$	3.036	2.987
Dimessi DO con Peso DRG $>1,42$ e $\leq 2,5$	1.283	1.315
Dimessi DO con peso DRG $>2,5$	710	664

In figura 9 e 10 viene rappresentata la quota percentuale dei pazienti secondo provenienza negli anni 2015 e 2016: è stato registrato un aumento di 400 casi.

Fig. 8 - Fig 9 Casistica per provenienza

In figura 11 viene rappresentata la quota percentuale dei pazienti reclutati in ricovero ordinario nel 2015 e 2016 per regione di provenienza, con numerosità interna superiore a 100 casi.

Fig. 10 Attrazione per Regione di provenienza

La tabella 4 riporta il numero di casi ricoverati provenienti da fuori regione nell'ultimo biennio con riferimento alle regioni verso le quali il Gaslini esercita la maggiore mobilità.

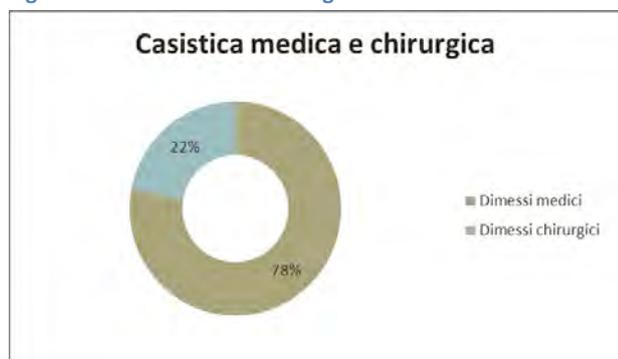
Le variazioni 2015-2016 sono positive: Sicilia + 17,66%; Piemonte + 0,60%; Puglia + 8,85%; Campania + 1,55%; Lombardia + 24,75%, Sardegna +15,60%.

Tab. 4 Attrazione da fuori regione: annualità a confronto

	2015	2016
Sicilia	1.036	1.219
Piemonte	664	667
Puglia	531	578
Campania	518	524
Lombardia	501	625
Toscana	308	279
Calabria	310	292
Sardegna	359	415
Emilia Romagna	257	307
Marche	119	115
Stranieri	515	438

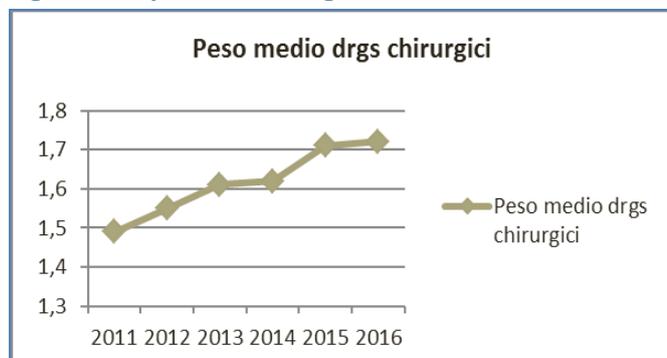
In figura 11 viene rappresentata la percentuale dei DRGs chirurgici sul totale della casistica nel 2016

Fig. 11 casistica medica e chirurgica 2016



La figura 12 evidenzia l'incremento progressivo della complessità dei casi chirurgici osservati nel periodo 2011 - 2016.

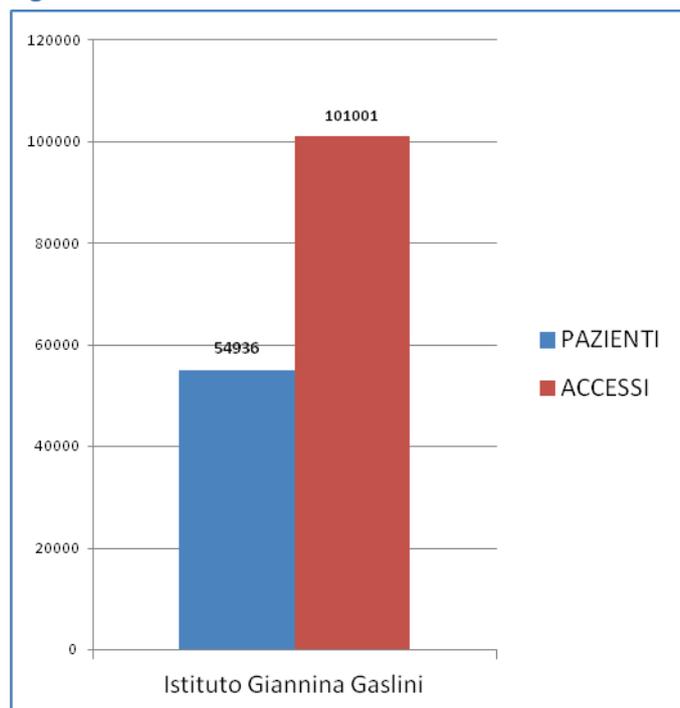
Fig. 12 Complessità chirurgica



Nel 2016 i pazienti assistiti in regime ambulatoriale sono stati 54.936 (singole teste), con 101.001 accessi complessivi.

Le prestazioni diagnostiche erogate (di laboratorio, radiologia, visite specialistiche ...) sono state 539.199.

Fig. 13 Attività ambulatoriale



Nelle tabelle 6 e 7 vengono riportati, rispettivamente, l'elenco dei 10 DRGs a maggiore complessità e quello dei più frequenti dimessi nel 2016.

Tab. 5 DRG più complessi

Elenco dei 10 DRG a maggiore complessità
(481) TRAPIANTO DI MIDOLLO OSSEO - Chirurgico
(541) OSSIGENAZIONE EXTRACORPOREA A MEMBRANE O TRACHEOSTOMIA CON VENTILAZIONE MECCANICA > 96 ORE - Chirurgico
(386) NEONATI GRAVEMENTE IMMATURI O CON SINDROME DA DISTRESS RESPIRATORIO - Medico
(542) TRACHEOSTOMIA CON VENTILAZIONE MECCANICA = 96 ORE O DIAGNOSI PRINCIPALE NON RESPIRATORIA - Chirurgico
(104) int. valvole cardiache con cateterismo cardiaco - Chirurgico
(496) artrodesi vertebrale combinata anteriore/posteriore - Chirurgico
(546) ARTRODESI VERTERBALE ECCETTO CERVICALE CON DEVIAZIONE DELLA COLONNA VERTEBRALE - Chirurgico
(105) int. valvole cardiache senza cateterismo cardiaco - Chirurgico
(578) MALATTIE INFETTIVE E PARASSITARIE CON INTERVENTO CHIRURGICO - Chirurgico
(473) leucemia acuta senza int. chir. maggiori, eta' >1 - Medico

Tab. 6 DRG più frequenti

Elenco dei 10 DRG a maggiore frequenza
(391) NEONATO NORMALE - Medico
(373) parto vaginale senza diagnosi complicanti - Medico
(035) altre mal. sist. nervoso senza cc - Medico
(371) parto cesareo senza cc - Chirurgico
(087) edema polmonare e insuff. respiratoria - Medico
(410) CHEMIOTERAPIA NON ASSOCIATA A DIAGNOSI SECONDARIA DI LEUCEMIA ACUTA - Medico
(017) mal. cerebrovascolari aspecifiche senza cc - Medico
(390) NEONATI CON ALTRE AFFEZIONI SIGNIFICATIVE - Medico
(333) altre dia. rene e vie urinarie, eta' <18 - Medico

La percentuale dei pazienti deceduti sul totale dei ricoveri è sostanzialmente stabile nel quinquennio (fig. 14); la figura 15 correla la complessità della casistica ai pazienti deceduti.

Fig. 14 Percentuale dei decessi sui ricoveri

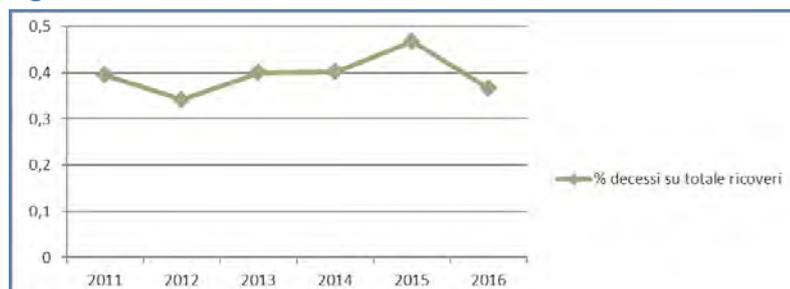
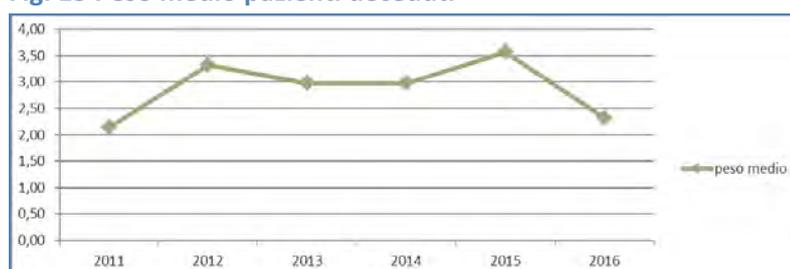


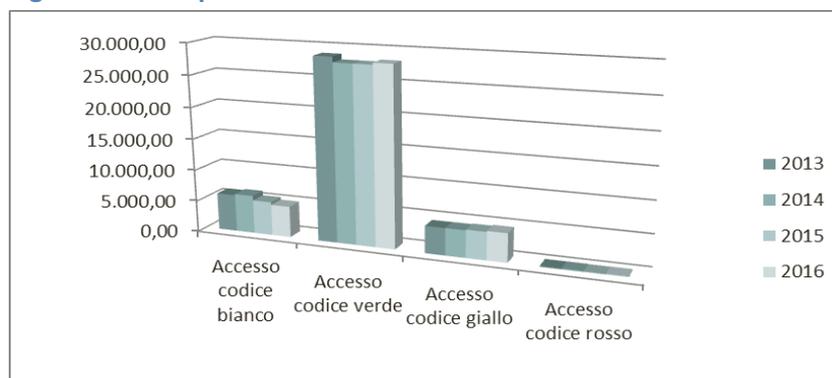
Fig. 15 Peso medio pazienti deceduti



Tab. 7 Attività e accessi al pronto soccorso

	2013	2014	2015	2016
n. accessi totali in PS	37.236	36.600	35.756	35.614
N. accessi ginecologici	1.828	1.833	2.012	2.206
n. accessi traumi ortopedici		523	3.491	3.374
Ricoveri da PS	3.597	3.363	2.889	2.927
n. OBI	2.227	2.499	2.384	2.228
n. allontanamenti da PS	588	747	709	633

Fig. 16 Accesso per codice colore



Obiettivi strategici di collaborazione internazionale e di miglioramento organizzativo

Ciascuna Unità Operativa ha concorso alla realizzazione degli obiettivi strategici di collaborazione internazionale e di miglioramento organizzativo.

Le relazioni di sintesi della attività svolte sono archiviate presso il Servizio Qualità e sono disponibili in Intranet – area CCD.

I programmi di collaborazione che nel 2016 hanno avuto particolare sviluppo hanno riguardato: CH Cincinnati: riabilitazione e chirurgia delle epilessie;

CH Bosron: condivisione progetto organizzazione per intensità di cure;
CH Toronto: modello centralizzazione pazienti e famiglie nei percorsi di cura.
Per i dati di dettaglio si rimanda ai report analitici.

Obiettivi di qualità e sicurezza dei pazienti

Il piano qualità 2016 ha rappresentato il documento di riferimento per la preparazione dell'Istituto alla survey JCI triennale pianificata per febbraio 2017.

Il piano ha avuto quali obiettivi prioritari:

- adeguamento agli standard della V edizione del manuale JCI
- audit interni per verifiche sul "campo" dell'adesione del personale a politiche e procedure;
- analisi delle segnalazioni di eventi avversi/quasi evento
- verifica periodica della documentazione sanitaria
- misure di prevenzione e controllo delle infezioni
- formazione continua del personale

Audit interni: il team preposto alla realizzazione degli audit nelle unità operative ha verificato la coerenza del comportamento degli operatori rispetto a politiche e procedure aziendali assumendo il manuale degli standard JCI V edizione- quale riferimento.

In particolare hanno costituito oggetto di focalizzazione durante le visite:

- tenuta della documentazione sanitaria;
- gestione farmaci e presidi;
- rispetto delle procedure per la prevenzione delle infezioni ospedaliere.

Le principali problematiche affrontate nel 2016 hanno riguardato:

- procedure di identificazione del paziente;
- strumenti a supporto della comunicazione fra i diversi professionisti durante il passaggio di consegne;
- politiche e procedure riguardanti il lavaggio mani, il rispetto della dress policy e in generale delle misure di prevenzione delle infezioni correlate alle pratiche assistenziali;
- implementazione delle procedure riguardanti la preparazione magistrali - farmaci iniettabili;
- implementazione dei percorsi assistenziali – PDTA secondo metodologia consolidata.

Esiti del sistema di monitoraggio

Vengono di seguito rappresentate le tabulazioni più significative relative al monitoraggio del sistema qualità.

Segnalazione spontanee

La rilevazione degli errori e dei quasi errore è elemento essenziale per poter individuare criticità che hanno o potrebbero costituire pericolo per la sicurezza dei pazienti e per poter porre in essere le azioni di miglioramento necessarie.

Il clima di fiducia con tutti gli operatori è essenziale: le Direzioni dell'Istituto favoriscono la segnalazione e si impegnano a non attivare nei confronti dei segnalatori alcun provvedimento punitivo.

La responsabilità della registrazione degli eventi è in capo all'UOC Servizio Qualità.

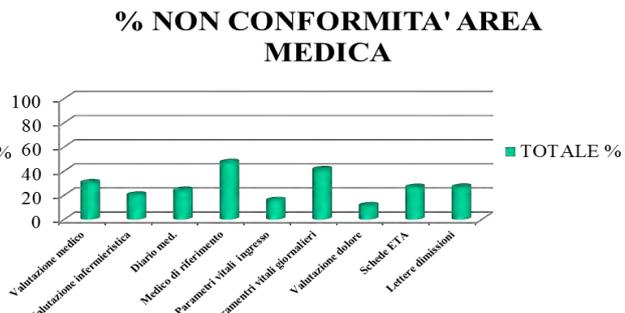
Fig. 17 Segnalazioni spontanee



Verifica periodica documentazione sanitaria:

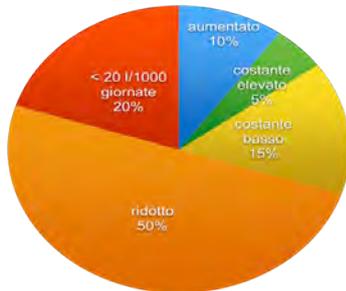
La cartella raccoglie tutta la documentazione sanitaria e traccia il percorso del paziente durante il ricovero; è strumento indispensabile per il corretto passaggio di consegne fra gli operatori.

La completa e puntuale compilazione è ritenuto elemento essenziale per garantire la sicurezza dei pazienti.



Lavaggio delle mani

Questo indicatore è basato sulla valutazione del volume totale dei prodotti per frizione alcolica utilizzati dal personale di assistenza in un determinato arco temporale e rapportato alle giornate di assistenza erogate. Quanto più è alto tanto più è probabile che i lavaggi delle mani secondo i 5 momenti dell'OMS siano stati efficaci.



Prevenzione e controllo infezioni correlate alle pratiche assistenziali

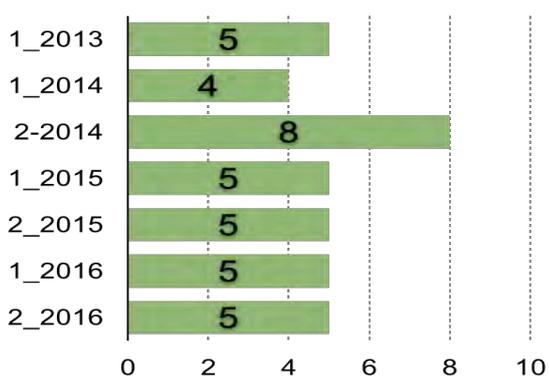
Questo indicatore valuta l'andamento tassi di isolamento di patogeni (MRSA, CoNS, Gram negativi, Gram negativi CAZ-R e ESBL produttori) in ciascuna unità operative e lo confronta con il dato storico della U.O. e con i valori di riferimento di tutto l'Istituto.

	Totale Gaslini anno precedente	Totale progressivo Gaslini anno in corso
Dati globali		
MRSA (n)	184	216
Tasso MRSA	1,88	2,22
% CoNS Met-R	82	77
Tasso CoNS Met-R	3,04	2,41
<i>Enterococcus</i> G I/R (n)	2	3
Tasso <i>Enterococcus</i> G I/R	0,02	0,03
C.difficile / Tox A-B (n)	79	85
Tasso C.difficile	0,81	0,87
Gram-negativi (n)	2533	2592
Tasso Gram-negativi	25,88	26,67
Tasso C-1Z R	1,40	4,32
tasso carbapeneme R		0,42
Tasso CPE		0,39
Emocolture		
Tasso CoNS	3,16	2,56
Tasso Gram-negativi	0,93	0,69
Vie respiratorie		
Tasso MRSA	1,13	1,33
Tasso Gram-negativi CAZ R	2,60	2,73
Vie urinarie		
Tasso <i>Enterococcus</i>	0,67	0,74
Tasso Gram-negativi	4,04	4,32
Lesioni cutanee		
Tasso <i>S.laureus</i>	1,20	1,47
Tasso MRSA	0,22	0,35
Tasso Gram-negativi	1,60	1,57
Altro		
Tasso MRSA	0,06	0,19
Tasso Gram-negativi	1,65	1,84

Studio di prevalenza anni 2013-2016

Nella tabella è suddivisa la popolazione entrata nello studio di prevalenza secondo protocollo ECDC negli anni dal 2013 ad oggi.

L'andamento delle Infezioni Correlate all'assistenza (ICA) è sostanzialmente costante nel tempo, con una percentuale in linea con gli studi nazionali ed internazionali.



Formazione continua del personale

Come pre le annualità precedenti anche nel 2016 si è tenuto il corso di formazione aziendale in tema di gestione del rischio clinico.

Il corso è stato orientato alla preparazione di tutto il personale alla survey JCI triennale con adeguamento ai contenuti degli standard secondo la V edizione del Manuale.

Le tematiche prioritarie sono state:

- Politiche e procedure per l'efficacia del passaggio di consegne fra professionisti IPSG 2.2
- Revisione prescrizione farmaci COP.2.2 .MMU 4.1 e 5.1 Gestione farmaci ad alto rischio
- Prevenzione e controllo ICA – Igiene delle mani-Sicurezza dei lavoratori nei Laboratori
- Gestione del maxi afflusso; gestione flusso di pazienti ACC 2.2.1
- Pianificazione delle cure e obiettivi misurabili del ricovero
- Strumenti per il riconoscimento precoce dei cambiamenti nelle condizioni del paziente
- Pianificazione del trattamento chirurgico compreso impianto di dispositivo medicale , sedazione procedurale e controllo del dolore
- Applicazione a regime della cartella elettronica e verifica aderenza agli standard relativi alla valutazione del paziente e alla comunicazione fra professionisti.

Si sono tenute 10 edizioni del corso che hanno visto la presenza di oltre 800 partecipanti.

Sono stati attribuiti 30 punti ECM

Il Sistema Qualità 2016

L'integrazione fra assistenza, ricerca, didattica e formazione continua sono il presupposto per garantire qualità delle cure e prestazioni di eccellenza secondo tutte le prospettive: della sicurezza, della presa in carico globale del bambino e della sua famiglia, della tempestività e dell'efficacia delle prestazioni.

L'Istituto è accreditato secondo Joint Commission International continuativamente dal 2007 ed è sottoposto a visite ispettive di verifica ogni tre anni.

Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations è oggi il maggior ente di accreditamento degli Stati Uniti: ha accreditato quasi 5.000 ospedali e monitorizza più di 20.000 programmi sanitari.

Joint Commission International è il braccio internazionale di The Joint Commission USA: avvalendosi di esperti in tutte le aree specialistiche e di una straordinaria esperienza fornisce elementi oggettivi per valutare le organizzazioni sanitarie sulla base di criteri espliciti e condivisi.

Il programma di accreditamento è articolato in oltre 370 standard che coprono tutte le funzioni principali dell'ospedale e sono oltre 1200 gli eventi misurabili attraverso cui se ne verifica il rispetto.

Su queste basi, l'Istituto redige ogni anno Il Piano per la qualità che definisce il programma di lavoro, individua le azioni da intraprendere e le relative risorse necessarie.

Prevenzione e controllo delle infezioni correlate alle pratiche assistenziali, uso sicuro dei farmaci, gestione del percorso chirurgico, sviluppo di strumenti idonei per presidiare la comunicazione fra professionisti, assegnazione, verifica e revisione periodica di compiti e titolarità ad operare in autonomia o con supervisione, sicurezza delle infrastrutture, costituiscono le principali aree di intervento continuamente presidiate.

L'obiettivo "ospedale senza dolore" può essere perseguito secondo gli indirizzi programmatori del comitato ospedaliero e mediate una sempre più stretta integrazione dei gruppi operativi.

L'ospedale è impegnato a garantire la massima sicurezza e fare in modo che ogni bambino riceva le cure giuste e le giuste procedure: per la identificazione dei pazienti e scongiurare errori, al momento del ricovero è apposto a tutti i bambini un braccialetto identificativo; il controllo dei dati anagrafici è obbligatorio prima della terapia e l'esecuzione di ogni prestazione diagnostica o interventoria.

Particolare attenzione è dedicata a tutto il processo di gestione, preparazione e somministrazione sicura dei farmaci. L'ospedale utilizza da anni la scheda unica di terapia, attualmente in fase di informatizzazione, ed opera il doppio controllo su ogni prescrizione.

E' stato disciplinato l'utilizzo dei farmaci ad alto rischio e degli ioni ad alta concentrazione identificando i reparti dell'ospedale autorizzati a farne uso, verificando preliminarmente le conoscenze di tutto il personale coinvolto ed adeguandone ove necessario le competenze.

Sono in uso procedure rigorose per rendere sicuro tutto il percorso dei pazienti che accedono in sala operatoria a presidio delle fasi più critiche: quella di induzione (è previsto, la rivalutazione del paziente prima di iniziare le procedure, di monitoraggio intra-operatorio, di risveglio (trasferimento "sicuro" dei pazienti alle unità operative di destinazione).

In particolare, prima di iniziare ogni intervento viene eseguito il time out: il capo equipe conferma l'identificazione del paziente, verifica la correttezza della procedura, il giusto sito, la presenza di tutti i componenti dell'equipe, di tutta la strumentazione necessaria.

Se non ottiene risposta positiva si ferma fino a risoluzione del problema. Nessun elettrobisturi o forbice possono essere impugnati fino a quando il time out non è completato.

Particolare attenzione è volta ai processi di comunicazione e trasmissione delle informazioni fra i vari attori, dalle modalità di ottenimento del consenso informato ai programmi di coinvolgimento dei pazienti e delle loro famiglie nei piani di cura e di follow up.

L'assegnazione di "privilegi" individuali a ciascun professionista fa sì che le prestazioni possano essere erogate solo da medici esperti e competenti in quel determinato campo in cui sono chiamati ad operare.

Il governo clinico rappresenta la modalità operativa in base alla quale tutto il management e tutti i professionisti dell'ospedale, sinergicamente e nell'operatività quotidiana, si rendono direttamente responsabili per il miglioramento continuo della qualità ed il mantenimento degli standard più elevati

Il riferimento assunto per lo sviluppo dei piani qualità fa riferimento alla metodologia definita PDCA (Plan-Do-Check-Act).

Le quattro fasi che definiscono il processo sono così delineate:

- Plan: identifica e analizza il problema;
- Do: sviluppa e testa le soluzioni potenziale;
- Check: misura quanto adeguata sia la soluzione proposta e analizza se potrebbe essere oggetto di ulteriore miglioramento;
- Act: implementa le soluzioni di miglioramento.

Gli incontri di Morbidity & Mortality costituiscono occasione per presentare casi di particolare rilevanza in cui si siano realizzati eventi che abbiano messo a rischio la sicurezza del paziente con complicanze e/o esiti indesiderati ("accident") o senza causare alcun danno al paziente, magari evitato per caso fortuito o per intervento di un operatore all'ultimo momento ("No harm event").

Finalità degli incontri è la condivisione delle problematiche e l'individuazione delle azioni di miglioramento per favorire l'assunzione di scelte professionali e/o organizzative in grado di prevenire il ripetersi di eventi analoghi, migliorando la sicurezza dei pazienti e la qualità delle cure.

L'audit clinico è un processo sistematico condotto da professionisti finalizzato a migliorare la qualità dell'assistenza attraverso il confronto delle prestazioni erogate e dei risultati ottenuti rispetto a standard espliciti predefiniti. Partendo dalla identificazione di un problema ne analizza le cause, definisce l'obiettivo di miglioramento e gli interventi correttivi.

Pertanto educa ad un atteggiamento di autovalutazione, permette di valutare, confrontare e interpretare i dati, tenendo conto delle risorse e della qualità di vita del paziente; è strumento di valutazione non del professionista, ma della qualità delle cure erogate a carattere multidisciplinare. La rilevazione degli errori e dei quasi errore sono elementi essenziali per poter individuare criticità che possono costituire pericolo per la sicurezza dei pazienti. Tutto il personale dell'Istituto in posizione permanente o a tempo determinato è incentivato a riportare sull'apposita scheda di segnalazione ogni evento avverso/near miss. Le segnalazioni sono utilizzate per identificare eventuali carenze correlate ad aspetti strutturali/organizzativi, competenze/conoscenze del personale, ai loro comportamenti, al sistema delle relazioni interne e delle modalità di comunicazione.

I referenti per la qualità, medici, infermiere, capo-tecnici (RAQ) individuati presso ogni unità operativa, affiancano stabilmente il gruppo ristretto di lavoro in fase di progettazione e svolgimento dei programmi di miglioramento per la prevenzione dei fattori di rischio.

Capitolo 6 – Trasparenza Anticorruzione e Tutela Privacy

Trasparenza Anticorruzione

RELAZIONE DEL RESPONSABILE DELLA PREVENZIONE DELLA CORRUZIONE AI SENSI DELL'ART. 1 C. 14 DELLA L. N. 190/12 RIFERITA ALL'ANNO 2016

INTRODUZIONE

Con deliberazione n. 159 del 17 ottobre 2016, il sottoscritto, Avv. Carlo Berri, già nominato Responsabile della Prevenzione della Corruzione dell'Istituto Giannina Gaslini con Deliberazione del C.d.A. n. 268 del 16.12.2013, è stato nominato anche responsabile della Trasparenza (RPCT) in ragione dell'art. 41 del D.Lgs. 97/16 che ha modificato l'art 1 comma 7 della L 190/12, unificando in un unico soggetto i ruoli di responsabile della prevenzione della corruzione e di responsabile della trasparenza che, fino alla data della citata delibera, era svolto dall'Ing. Gaetano Tufaro, giusta nomina avvenuta con Deliberazione n. 137 del 20 maggio 2013.

Con la presente viene resa una sintetica relazione a beneficio del Consiglio di Amministrazione e della Direzione relativa alle principali azioni messe in atto durante l'anno 2016 e soprattutto quelle di prossima adozione, anche se l'ANAC ha specificato che l'adempimento di cui all'art. 1 comma 14 della L 190/12 si intende adempiuto con la compilazione e la pubblicazione da parte del RPCT dello schema che si riporta in allegato alla presente (allegato A).

Preliminarmente è d'uopo rilevare che il 2016 è stato un anno di fermento positivo in riferimento all'attività di prevenzione della corruzione in quanto è sensibilmente cambiata da parte delle istituzioni la percezione della rilevanza dell'attività stessa, sulla scia di quanto evidenziato dall'ANAC nella Determina n. 12 del 28 ottobre 2015 che ha richiamato tutti gli attori del sistema impostato dalla L. 190 e disposizioni delegate e collegate ad una maggiore attenzione finalizzata all'effettiva efficacia degli adempimenti previsti dalle norme.

Così in particolare Regione Liguria, nell'ambito della sua funzione di coordinamento, ha istituito un gruppo di lavoro comprendente i responsabili della prevenzione della corruzione e della trasparenza delle Aziende sanitarie del proprio territorio, avviando un network che ha facilitato gli scambi e la condivisioni degli aspetti più problematici, agevolando il superamento di quella carenza di confronto e di punti di riferimento tecnici nello svolgimento di un ruolo che non ha un background all'interno delle figure tipiche degli Enti pubblici. In particolare l'azione di questo gruppo di lavoro si è sviluppata attraverso l'analisi dei principali argomenti relativi alla prevenzione della corruzione, con l'assegnazione di un determinato tema a ciascuna azienda affinché il proprio RPCT approfondisse detto tema per poi condividerlo con gli altri. I temi trattati sono stati i seguenti:

- Metodologie per la mappatura dei processi
- Farmaceutica, Dispositivi e altre tecnologie
- Attività, accordi e contratti con Strutture private accreditate
- Attività libero-professionale
- Rotazione degli incarichi
- Controlli, verifiche, ispezioni e sanzioni
- Gestione dei contratti pubblici
- Conflitto di interessi in ambito sanitario
- Sperimentazioni cliniche
- Attività conseguenti al decesso in ambito intraospedaliero

- Incompatibilità e inconfiribilità degli incarichi
- Analisi comparativa tra la L. 231 e la L. 190
- Modulistica standard per le aziende sanitarie liguri
- Riflessioni su figura e ruolo del responsabile per la prevenzione della corruzione e per la trasparenza

Sono state inoltre presentate una serie di proposte per la continuazione del lavoro sulla base delle esigenze manifestate dai RPCT, creando un network permanente che consenta un confronto costante sui temi più complessi. Inoltre è stata avanzata la proposta di un percorso di formazione e di aggiornamento a livello regionale sia per gli stessi RPCT, sia per tutti gli operatori del Sistema Sociosanitario ligure, secondo le indicazioni espresse dallo stesso gruppo di lavoro e che dovrebbe essere realizzato nel corso dell'anno 2017.

Conclusivamente è stata redatta una relazione resa pubblica in data 19/12/16, che può essere consultata al seguente indirizzo internet:

http://www.alisa.liguria.it/index.php?option=com_content&view=article&id=1067:rapporto-anticorruzione-asl-liguri&catid=7:notizie&Itemid=109

Detta relazione è da intendersi come un lavoro preliminare di cui comunque si è tenuto conto nell'ambito della redazione del nuovo PTPCT 2107-2019 (e per i futuri aggiornamenti) soprattutto in sede di redazione dell'allegato 2, per una più attenta analisi delle singole fasi del procedimento di Appalto e Affidamento di servizi, lavori e forniture, nonché determinazione delle misure di prevenzione. Proprio la previsione di dettagliate misure di prevenzione a fronte dell'analisi dei rischi di corruzione è il principale passo in avanti previsto nel nuovo PTPCT 2017-2019 verso una maggiore efficacia di tale documento programmatico, che è stato elaborato con una nuova impostazione sistematica rispetto a quella degli anni precedenti.

L'altro elemento positivo dell'anno trascorso è la nomina del OdV di cui alla deliberazione n. 122 del 18 luglio 2016, al termine di una procedura selettiva, in quanto trattasi di un altro importante soggetto con cui il RPCT può confrontarsi e sviluppare sinergie. In particolare con detta figura si è da subito instaurata una proficua collaborazione e si stanno sviluppando sinergie che verranno implementate e coltivate negli anni a seguire, perseguendo un modello a tendere in cui non vi sia sovrapposizione o duplicazione di controlli ed anzi una condivisione dei compiti. Il nuovo piano 2017-2019 è stato elaborato con un nuovo ordine sistematico concordato con l'OdV, anche in considerazione del fatto che in un futuro il PTPCT potrebbe essere integrato al modello ex lege 231, mutuando quanto previsto dall'ANAC per le società private che pur avendo già adottato il modello del D.Lgs. 231/01 sono tenute anche all'applicazione della L 190/12. L'OdV ha presentato un proprio piano di lavoro per l'anno 2017 – di cui il CDA ha preso atto - con deliberazione n. 171 del 21 novembre u.s. che prevede, oltre la disamina della reportistica periodica e lo svolgimento delle attività già previste nel Modello 231, le verifiche in materia di salute e sicurezza sui luoghi di lavoro, gestione dei rifiuti, appalti con procedura negoziata senza pubblicazione di bando per forniture e servizi infungibili, attività di ricerca e personale (presenze, autorizzazioni per incarichi esterni, rimborsi per spese di trasferta). In particolare sarà utile sviluppare una sinergia con detto organo in tema di monitoraggio degli appalti e delle attività di ricerca e del personale, tenuto conto in particolare che, su quest'ultimo tema, non risulta ancora adottata una procedura prestabilita per il rilascio delle autorizzazioni allo svolgimento di incarichi ai dipendenti: ciò è dovuto soprattutto al pensionamento del Direttore della UOC Gestione e Valorizzazione del Personale che ha fatto venire meno l'apporto di uno degli attori fondamentali nella redazione di un apposito regolamento che dovrà essere adottato con il nuovo responsabile di detta UOC nel corso dell'anno 2017.

Per quanto riguarda la stesura del Nuovo PTPCT 2017 – 2019, oltre a quanto sopra esposto si è voluto cercare di coinvolgere gli stakeholders invitandoli a formulare eventuali proposte di aggiornamento del precedente Piano triennale. A tal fine è stato pubblicato un avviso pubblico concernente "Procedura aperta alla consultazione per l'aggiornamento del Piano triennale di prevenzione della corruzione - PTPCT 2017-2019 dell'Istituto Giannina Gaslini", rivolta ai cittadini, a tutte le associazioni e alle organizzazioni sindacali che abbiano interesse, al fine di formulare osservazioni finalizzate ad una migliore individuazione delle misure preventive anticorruzione. Nell'intento di favorire il più ampio coinvolgimento, i suddetti stakeholders (portatori d'interesse) sono stati invitati a presentare contributi nei 15 giorni successivi alla data di pubblicazione dell'avviso, che è avvenuta in data 13/12/2016 sul sito internet dell'Istituto www.gaslini.org sezione amministrazione trasparente-corruzione.

Si riportano di seguito, sinteticamente, le questioni più rilevanti che si ritiene di evidenziare in riferimento all'anno 2016:

Aggiornamento del (PTPC)

Con Deliberazione n. 6 del 11/01/2016 è stato aggiornato per il triennio 2016/2018 il “Piano di prevenzione della corruzione e Programma per la trasparenza e l'integrità” già approvato per il triennio 2015/2017 con deliberazione n. 13 del 19/01/2015.

Trasparenza:

In merito alla trasparenza è stato adeguato il piano triennale come sezione del PTPC 2016-2018 ed è in corso di adozione dal 17 ottobre u.s. ovvero dalla nomina del sottoscritto a responsabile anche della trasparenza una serie di iniziative di verifica dello stato di attuazione della normativa ex D.Lgs. 33/2013, nonché di richiamo proattivo per il miglioramento del livello di trasparenza dell'Istituto. In particolare il sottoscritto dall'atto della sua nomina:

- ha provveduto, come da nota prot. 35352 del 04/11/2016, - previa sommaria e informale verifica dello stato di completezza dei dati all'interno della sezione del sito web dell'Istituto denominata “Amministrazione Trasparente” – ad invitare i Direttori delle UOC indicate nel provvedimento n. 332 del 30/03/2015, nelle more dell'adozione del PTCT 2017-2019 che conterrà anche gli aggiornamenti previsti dal D.Lgs. n. 97 del 2016, a provvedere secondo le competenze indicate nel provvedimento stesso, alla produzione e pubblicazione dei dati necessari per le pubblicazioni previste dal D.Lgs. 33/13 sul sito istituzionale all'interno della sezione “Amministrazione Trasparente”, sollecitando, anche successivamente per le vie brevi - nella forma della comunicazione con mail e telefonica -, la produzione dei predetti dati;

- con nota prot. 3959 del 07/12/2016 ha impartito indicazioni alla UOC Gestione e Valorizzazione del personale in merito alla permanenza dei bandi di concorso sul sito web, specificando inoltre che, in riferimento ai nuovi obblighi previsti dal D.Lgs. 97/2016, la citata UOC dovrà provvedere alla ulteriore pubblicazione (a partire dal 23 dicembre 2016) dei criteri di valutazione delle Commissioni e delle tracce delle prove scritte;

- con nota prot. 40266 del 14/12/2016 ha richiesto all'UOC SIA di predisporre per la data del 23 dicembre 2016 – data entro la quale sarebbe obbligatorio pubblicare i dati - l'estrazione dei dati di cui agli art. 41 e 33 del novellato DLgs. 33/13, evidenziando per tempo eventuali problemi tecnici. Con nota prot. 40470 del 15/12/2016, l'UOC SIA riscontrava positivamente senza evidenziare problemi tecnici per l'estrazione. I dati sono stati dunque pubblicati.

- con nota prot. 4039 del 14/12/2016 in riferimento all'articolo 9-bis del decreto legislativo n. 33 del 2013, inserito dall'articolo 9, comma 2, del decreto legislativo n. 97 del 2016, che prevede - con efficacia del 23 giugno 2017 - che le pubbliche amministrazioni adempiano agli obblighi di pubblicazione, indicati nell'allegato B del predetto decreto, mediante la comunicazione dei dati, delle informazioni o dei documenti dagli stessi detenuti all'amministrazione titolare delle banche dati di cui al medesimo Allegato B, e con la pubblicazione sul proprio sito istituzionale, nella sezione "Amministrazione trasparente", del collegamento ipertestuale, rispettivamente, alla banca dati contenente i relativi dati, informazioni o documenti, ferma restando la possibilità per le amministrazioni di continuare a pubblicare sul proprio sito i predetti dati, purché identici a quelli comunicati alla banca dati, ha chiesto alle UOC amministrative di indicare le banche dati sopra citate, presso cui le UOC stesse inseriscono dati contemplati anche nel D.Lgs. 33/2013 e che devono esser pubblicati nella sezione amministrazione trasparente del sito istituzionale.

- infine, in riferimento agli obblighi di pubblicazione dei novellati art. 14 e 15 anche in riferimento a quanto disposto dall'art. 41 del D.Lgs. 33/13, ha predisposto n. 3 relazioni informative con modulistica allegata:

- relazione per il Collegio di Direzione del 12/12/2016 (tenutosi in vero nella mattina del 13/12/2016)
- relazione per il Consiglio di Amministrazione del 13/12/2016
- relazione per il Gruppo di monitoraggio (cui partecipano i Direttori unitamente ai Dirigenti Amministrativi) del 14/12/2016.

Con le predette relazioni ha evidenziato quanto segue:

- L'art. 14 del D.Lgs. n. 33/2013 che disciplina la materia della trasparenza prescrive l'obbligo, in capo alle Pubbliche Amministrazioni destinatarie della normativa, tra le quali vi rientra anche l'Istituto G. Gaslini, di pubblicare una serie di dati relativi ai soggetti "titolari di incarichi politici, di carattere elettivo o comunque di esercizio di poteri di indirizzo politico, di livello statale regionale e locale" (tra cui l'atto di nomina, il curriculum, i compensi connessi all'assunzione della carica, i dati relativi ad altri eventuali incarichi).
- Il recente D.Lgs. n.97/2016 di modifica ed integrazione del D.Lgs n.33/2013, recependo orientamenti e prassi nel frattempo consolidate, ha integrato l'art.14 con il comma aggiuntivo (l'1 bis) la cui applicabilità si estende ai "titolari di incarichi o cariche di amministrazione, di direzione o di governo comunque denominati, salvo che siano attribuiti a titolo gratuito, e per i titolari di incarichi dirigenziali, a qualsiasi titolo conferiti, ivi inclusi quelli conferiti discrezionalmente dall'organo di indirizzo politico senza procedure pubbliche di selezione". Tra questi soggetti rientrano i componenti del Consiglio di Amministrazione dell'Ente, salvo che l'incarico sia a titolo gratuito, e i titolari di incarichi dirigenziali a qualsiasi titolo conferiti. Di fatto gli obblighi di pubblicità vengono equiparati a quelli previsti per gli organi di indirizzo politico.

Inoltre l'articolo 41, rubricato "Trasparenza del servizio sanitario nazionale", prevede:

- al comma 2 che "le aziende sanitarie ed ospedaliere pubblicano tutte le informazioni e i dati concernenti le procedure di conferimento degli incarichi di direttore generale, direttore sanitario e direttore amministrativo, nonché degli incarichi di responsabile di dipartimento e di strutture semplici e complesse, ivi compresi i bandi e gli avvisi di selezione, lo svolgimento delle relative procedure, gli atti di conferimento";
- al comma 3 che "alla dirigenza sanitaria di cui al comma 2 si applicano gli obblighi di pubblicazione di cui all'articolo 15. Per attività professionali, ai sensi del comma 1, lettera c) dell'articolo 15, si intendono anche le prestazioni professionali svolte in regime intramurario";

Per comodità di consultazione venivano allegati gli articoli 14 e 47 del novellato D.Lgs n. 33/2013 con l'evidenza degli obblighi di pubblicazione e delle sanzioni in caso di mancata o incompleta comunicazione delle informazioni e dei dati prescritti.

Veniva dunque evidenziato che l'applicazione della normativa in questione è resa particolarmente difficile in quanto (come evidenziato dall'ANAC nello schema di linee guida sull'attuazione degli obblighi del D.Lgs. 33/13 come modificato dal D.Lgs. 97/16) l'applicazione letterale dei citati art. 14 e 41 comporterebbe una disparità di trattamento tra i Direttori, i Dirigenti Medici e Sanitari e i Dirigenti del comparto professionale tecnico ed amministrativo.

Stante la delicatezza e la complessità dei dati e delle informazioni soggetti a pubblicazione ha ritenuto utile proporre una modulistica standard volta ad uniformare e semplificare gli adempimenti previsti, ritenendo appunto opportuno relazionare al Collegio di Direzione in merito all'esigenza di una apposita delibera per l'approvazione di moduli standard, anche per definire la linea dell'Istituto in merito all'applicazione delle disposizioni suesposte, nonché per la disciplina delle modalità di applicazione della stessa per quanto attiene le cariche di Direzione e gli incarichi Dirigenziali, mentre per quanto attiene le cariche del Consiglio di Amministrazione, veniva solo predisposta apposita informativa per i Consiglieri, consegnata durante il CDA del 13/12/16.

In merito alla tematica, conclusivamente, evidenziava che, seppure nelle linee guida ANAC (art. 20) in tema di applicazione degli oneri di pubblicità derivanti dall'applicazione del D.Lgs. 97/2013 – in allora ancora in forma di documento ancora in consultazione – secondo un'interpretazione coerente e costituzionalmente orientata degli articoli in argomento, risulterebbe un refuso nella legge - per cui l'Anac stessa si riservava di inviare un'apposita segnalazione al Governo e al Parlamento -, trattandosi di dati patrimoniali personali non connessi con il rapporto di impiego, in assenza di una disposizione chiara sull'applicazione degli stessi, in sede di confronto regionale, si era stabilita la linea comune di applicare la norma secondo quella che viene definita anche dall'Autorità l'interpretazione letterale e cioè di applicare le disposizioni di cui all'art. 14 alla Dirigenza Professionale, Tecnica e Amministrativa e le disposizioni di cui all'art. 15 ai Direttori generali,

amministrativo e sanitario, nonché alla Dirigenza sanitaria con incarico di responsabile di dipartimento e di strutture semplici e complesse;

In merito all'applicazione del combinato disposto degli art 14 e 41 del D.Lgs.33/2013, come sopra riportato, è stata adottata una delibera del Direttore Generale n. 1111 del 27/12/2016 di approvazione della modulistica. Data la complessità della materia e le difficoltà interpretative, anche evidenziate dall'ANAC, non è escluso che vengano assunte nuove determinazioni in merito alla luce di evoluzioni normative o atti interpretativi più incisivi da parte di ANAC stessa.

Il nuovo PTPCT 2017-2019, riporta, in linea con la normativa, una sezione relativa al programma triennale per l'integrità e la trasparenza che è stato redatto in conformità con la novella del D.Lgs 97/2016 e dunque contiene l'indicazione del responsabile della trasmissione del dato e del responsabile della pubblicazione.

Infine bisogna evidenziare che, non essendo attualmente attivo in Istituto un Nucleo di Valutazione che ai sensi dell'art. 14 del D.Lgs. 150/2009 dovrebbe provvedere ad effettuare le verifiche sull'applicazione del D.Lgs. 33/13, il sottoscritto, all'atto della nomina non ha potuto godere di un confronto sullo stato di attuazione della normativa, il che ha reso più complesso l'avvio dell'attività connessa al nuovo ruolo assunto a seguito della delibera n. 59 del 17/10/16.

La giornata della trasparenza prevista dall'art 10 comma 6 del D.Lgs. 33/13 quest'anno non si è tenuta in quanto solitamente venivano redatti due documenti di rendicontazione: il bilancio di sostenibilità e l'annual report. Per l'anno in corso è stato deciso di unificarli in un unico documento di rendicontazione con la conseguenza che i tempi si sono dilatati e la pubblicazione avverrà nel 2017. Pertanto detta giornata, con la contestuale presentazione della nuova pubblicazione, dovrebbe essere effettuata nei primi mesi dell'anno prossimo. Una volta entrato a regime la nuova tipologia di pubblicazione dovrebbe essere ripristinato il regolare andamento di rendicontazione di un anno per l'altro con cadenza regolare.

Formazione:

- in merito al Corso F.A.D. "Piano Formativo sull'Anticorruzione" della "Maggioli Formazione Spa". Sono stati invitati a partecipare in una prima fase - entro il 30/04/2016 - tutti i dipendenti (dirigenti e comparto), collaboratori, borsisti, degli uffici indicati nel Piano di prevenzione della corruzione e Programma per la trasparenza e l'integrità. Sicuramente la formazione di base andrebbe estesa a tutto il personale dell'Istituto. Al personale maggiormente esposto al rischio corruzione, dovrebbero essere dedicate altre giornate di formazione più approfondita in aula.

- il corso di formazione sulla prevenzione della corruzione e trasparenza organizzato dall'Università di Genova, Dipartimento di Scienze Politiche di durata di 40 che l'RPCT doveva seguire nel 2016, causa sovrapposizione con altri corsi di formazione, verrà seguito nell'edizione 2017.

- l'RPCT ha frequentato dal febbraio a luglio 2016 il "Corso di alta formazione manageriale per i dirigenti di struttura complessa nella sanità digitale" di 144 ore istituito e tenuto dall'Università di Urbino Carlo Bo con superamento del colloquio finale tenutosi in data 19/07/2016 con tesina ad oggetto: "Normativa anticorruzione negli Enti Pubblici: L. 190/2012 e s.m.i e norme delegate"

In tema di formazione si auspica che vi sia un coordinamento regionale per l'anno 2017 come evidenziato dal gruppo di lavoro di cui si è detto in apertura del presente documento.

Cause di Inconferibilità e/o incompatibilità:

In tema di obblighi in materia di inconferibilità e/o incompatibilità degli incarichi si è preso atto di quanto riportato nella Delibera Anac 149/14 e ribadito dal PNA Delibera Anac 12/15 per cui il D.Lgs. 39/2013 si applica limitatamente alle figure di direttore generale, amministrativo, sanitario e scientifico. Dunque le verifiche effettuate hanno riguardato solo dette figure e le nomine negli enti partecipati, senza che, peraltro, venissero riscontrate violazioni.

Clausole di legalità:

Sono state aggiornate le clausole di legalità – con la citazione anche del modello ex lege 231 - da inserire negli schemi di contratti pubblici di acquisizione di beni e servizi e di affidamento di lavori, di acquisizioni di collaborazioni e/o di consulenze, nonché nei bandi di gara, nei disciplinari o nei capitolati di appalto, nelle lettere di invito, richieste di preventivo e nei contratti individuali di lavoro;

Nel 2017 dovrebbe essere aggiornato anche il codice etico e di comportamento sulla base delle linee guida emanata dall'ANAC che attualmente sono solo in consultazione, rispetto alle quali tuttavia emergono degli elementi che evidenziano l'appropriatezza di alcune scelte effettuate in sede di redazione del codice etico e di comportamento dell'Istituto.

Il tema dell'introduzione di meccanismi di rotazione del personale all'interno dei singoli servizi, non può essere affrontato se non previa una scelta forte e sistematica degli organi di direzione o di indirizzo. Nel PTPCT si prende atto che la determina ANAC n. 831 del 03 agosto 2016 ha previsto che la rotazione del personale possa essere sostituita da altre misure – tenuto conto delle difficoltà degli enti di piccole dimensioni come il nostro – quali la segregazione funzionale, che sono le misure di prevenzione che, tra le altre, sono indicate nel nuovo piano 2017/2019.

Contesto di lavoro e prospettive:

Viene ancora percepita dal sottoscritto una certa indifferenza sul tema da parte di alcuni colleghi (che pure sono individuati come referenti della prevenzione della corruzione nel PTPCT) che comunque dovrebbe sensibilmente ridursi attraverso una formazione più approfondita e l'inserimento tra gli elementi di valutazione delle performance dell'obbligo di collaborazione con il RPCT oltre che con l'OdV.

Resta comunque da evidenziare che, tra i principali interlocutori che dovrebbero collaborare con il RPCT, il nucleo di Valutazione, che dovrebbe svolgere le funzioni di OIV, deve essere ricostituito a seguito del pensionamento del Direttore della UOC Gestione e Valorizzazione del personale che ne era componente. La ricostituzione di detto organo è in itinere, come da delibera n. 196 del 13/12/16, che prevede l'individuazione di un nuovo membro esterno attraverso una procedura selettiva pubblica. L'altro ufficio che deve essere citato per la relazione con l'attività di prevenzione della corruzione, è l'ufficio procedimenti disciplinari che non risulta incardinato presso una precisa struttura aziendale, in ragione di una composizione ampiamente variabile secondo il soggetto che è sottoposto al procedimento. Riguardo a questo ufficio si evidenzia, tra l'altro, che, poco opportunamente, il sottoscritto risulta ancora il Presidente dell'UPD per i procedimenti disciplinari relativi alla Dirigenza.

La riorganizzazione aziendale, il cui processo è in itinere, dovrebbe tenere conto di risolvere le suddette sovrapposizioni di incarichi e di riassegnare ad altre strutture i servizi i cui procedimenti sono individuati tra le aree a rischio e che richiederebbero una segregazione funzionale che vedrebbe il RPCT quale controllore, come in alcune delle attività del C.A.B.E.F.

Sempre in sede di riorganizzazione, inoltre, sarebbe opportuno che venisse attentamente valutato se sussiste la possibilità di individuare personale dedicato al supporto delle attività previste dalla normativa anticorruzione, che possa formarsi con corsi di formazione ad hoc, nonché con l'apporto degli attuali RPCT e OdV e nel contesto del percorso di coordinamento regionale iniziato a maggio 2016 e che si svilupperà negli anni a venire. In visione prospettica, sarebbe dunque opportuno tenere in debito conto che le attività di prevenzione della corruzione e trasparenza sono ormai un'incombenza fondamentale dell'ente pubblico, per cui, in un percorso pluriennale, potrebbe essere utile investire sulla formazione di una figura giovane, assegnata ad un ufficio di nuova istituzione, che possa tendere all'obiettivo di accorpamento in unico servizio delle attività di Internal Audit e di tutte le funzioni di compliance aziendale.

Avv. Carlo Berri

Responsabile della prevenzione della corruzione e della trasparenza dell'Istituto G. Gaslini

Nominato con Delibera del Consiglio di Amministrazione n. 159 del 17.10.2016

Tutela Privacy

Il diritto alla Salute e il diritto alla Privacy sono due importanti diritti inviolabili dell'uomo e come tali sono tutelati dall'articolo 2 della Costituzione italiana. Le attività di ricerca cura e assistenza prestate a tutti i piccoli e alle loro famiglie dall'Istituto Giannina Gaslini sono svolte nel rispetto dei principi costituzionali e con l'obiettivo principale di tutela dei diritti.

Tutelare e rispettare la Privacy di chiunque comporta assumersi l'onere di verificare che ogni attività e azione, svolta quotidianamente, sia effettuata nel rispetto di tali principi inviolabili.

Il nostro Istituto tratta i dati delle persone per fini di tutela della salute e ha la necessità di mettere in atto tutte quelle iniziative necessarie a garantire agli utenti che i dati siano trattati con le dovute precauzioni al fine di non ledere il diritto alla riservatezza che la natura di tali informazioni richiede, in particolare trattandosi di dati riferiti alla propria condizione di salute, il paziente (interessato), ha diritto di essere reso edotto sulle modalità con le quali questi dati vengono trattati oltre che le modalità con le quali esercitare i propri diritti sui dati medesimi.

Le informazioni oggetto di tutela sono pertanto prevalentemente quelle legate alla identificazione delle persone (dati anagrafici) e alla situazione sanitaria/clinica (dati anamnestici, referti diagnostici, diagnosi ecc.).

I dati sono trattati all'interno di documenti amministrativi (prestazioni e ricoveri) i primi e sanitari (cartelle cliniche, dossier sanitario) i secondi.

Il Garante della Privacy ha posto particolare attenzione alla tutela dei dati sanitari contenuti nel Dossier Sanitario. (Il dossier sanitario elettronico è lo strumento costituito presso un'unica struttura sanitaria, che raccoglie informazioni sulla salute di un paziente al fine di documentarne la storia clinica presso quella singola struttura e offrirgli un migliore processo di cura. Si differenzia dal fascicolo sanitario elettronico in cui invece confluisce l'intera storia clinica di una persona generata da più strutture sanitarie.)

Il nostro Istituto per tale particolare trattamento ha adottato le prescrizioni dettate dal vigente Codice della Privacy e dal Garante e in particolare ha provveduto nel corso del 2016 a realizzare diverse azioni di miglioramento nella gestione privacy:

Anno 2015:

1. Verifica degli adempimenti necessari all'adeguamento del precedente impianto di gestione della Privacy e redazione, approvazione e pubblicazione online dell'ultima versione del Documento Programmatico per la Privacy (DPS).
2. Programmazione degli interventi per l'anno 2016

Gennaio – Febbraio 2016:

1. Affissione e distribuzione nei locali frequentati dall'utenza delle informative (ex art 13 CdP) rinnovate e in quattro lingue (italiano, francese, inglese, spagnolo).
2. Pubblicazione delle informative in lingua sul sito web dell'ente
3. Formazione al personale sulle modalità di tutela della privacy.

Marzo – Aprile – Maggio 2016

1. Attivazione gestione informatizzata dei consensi all'utenza in regime di ricovero e Day Hospital
2. Implementazione tecnologica per la acquisizione digitale dei consensi al Dossier Sanitario elettronico direttamente sulla cartella clinica informatizzata.
3. Formazione del personale addetto all'acquisizione dei consensi

Giugno - dicembre 2016

1. Miglioramento della gestione dei consensi sottoscritti
2. Attivazione della gestione informatizzata dei consensi all'utenza del Pronto soccorso
3. Assistenza utenti per l'esercizio dei diritti di oscuramento dei dati sanitari (art.7 CdP)
4. Inserimento delle novità sul tema privacy nella carta dei servizi
5. Aggiornamento elenco responsabili privacy e sua pubblicazione online

6. Predisposizione informativa privacy benefattori e pubblicazione online
7. Redazione del consenso in lingua inglese
8. Pianificazione delle attività necessarie per la somministrazione dei consensi informatizzati all'utenza ambulatoriale del Padiglione 20 (Ospedale di Giorno)

Di seguito sono riportati alcuni dati significativi sull'attività svolta nel 2016

Gestione delle richieste ex art.7 CdP:

- 4 richieste di oscuramento parziale dei dati (diritto all'oblio).
- 1 richiesta di modifica dei dati conservati

Consensi gestiti 2016:

- I semestre 2.000/mese (dato medio del periodo)
- II semestre 3.000/mese (dato medio del periodo)

Tipo di scelte effettuate dall'utenza per il Dossier Sanitario Elettronico (DSE)

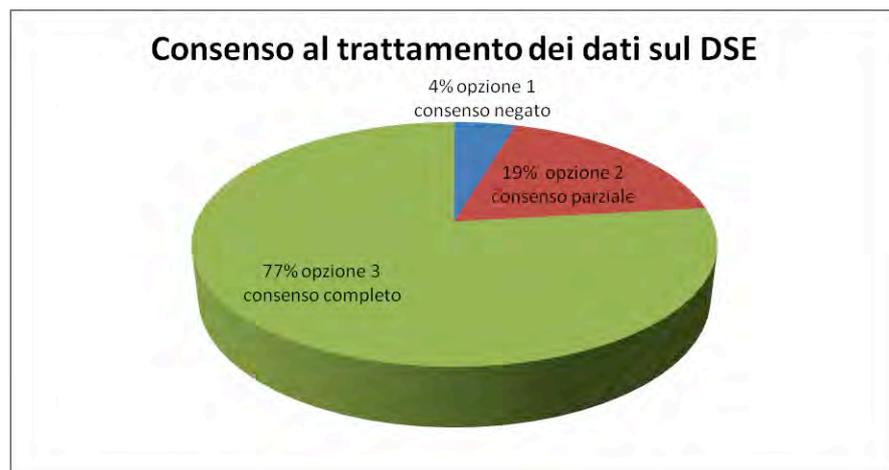


Figura 1. Opzioni espresse relative al conferimento dei consensi al trattamento dei dati per il Dossier Sanitario Elettronico (DSE)

Esito questionario di gradimento dell'utenza sulla percezione della riservatezza nell'Istituto Giannina Gaslini:

Quanto valuta il rispetto della sua Privacy

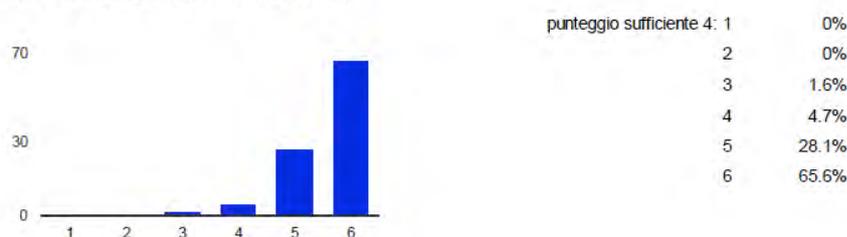


Figura 2: Nota bene il voto 4 è riferito ad una valutazione sufficiente

Capitolo 7 – Attività Formativa

Centro Internazionale di Studi e Formazione “Germana Gaslini”- CISEF



Direttore

Dottor Maurizio Luvizone

Localizzazione

Via Romana della Castagna, 11 A
16147 Genova

Referente per la qualità

Dottoressa Laura Fornoni

Scopo del Centro

- Il **CISEF Gaslini**, Centro Internazionale di Studi e Formazione Germana Gaslini, **promuove, progetta e realizza** progetti formativi e culturali, di ricerca, di aggiornamento e di educazione sanitaria di interesse nazionale ed internazionale per favorire lo sviluppo, la fruizione e la condivisione della cultura e del sapere a favore dei professionisti della salute, delle istituzioni sanitarie e della collettività, con la sinergia di competenze scientifiche e cliniche dei massimi esperti a livello mondiale unite a capacità organizzative e progettuali. Nell'ambito del programma del Ministero della Salute "Educazione Continua in Medicina", il CISEF Gaslini opera come **provider nazionale accreditato** per eventi residenziali (RES), Formazione sul Campo (FSC) e Formazione a Distanza (FAD) per tutte le professioni sanitarie, avvalendosi della sinergia di tre settori dedicati alla formazione in tutti i suoi aspetti.

Report attività 2016

Settore Attività Formativa Assistenza (AFA)

- 114 eventi svolti
- 698 giornate formative erogate (corsi Operatore Socio Sanitario compresi)
- 7.250 partecipanti (compresa FAD=Formazione a Distanza)
- 2.344 partecipanti ad Eventi Formazione per Operatori Esterni (compresa FAD=Formazione a Distanza)
- 11,8 crediti assegnati per ogni corso (media) compresa FAD=Formazione a Distanza

Settore Attività Formativa Ricerca (AFR)

- 30 eventi svolti (n. 4 non accreditati)
- 42 giornate formative erogate
- 1.178 partecipanti (613 con crediti + 565 senza crediti)
- 9,20 crediti assegnati per ogni partecipante (media)

Settore Congressi & Eventi (C&E)

- 44 eventi svolti (20 non accreditati)
- 58 giornate formative erogate
- 2235 partecipanti (n. 829 con crediti + n. 1406 senza crediti)
- 11,16 crediti assegnati per ogni partecipante (media)

Gli eventi svolti dai tre Settori sono stati valutati da tre indici richiesti dall'ECM, qualità educativa, rilevanza degli argomenti trattati, utilità degli interventi per la formazione.

CORSI DI F.A.D. RIVOLTI AD OPERATORI ESTERNI

- 8 Corsi F.A.D.
- 7.332 partecipanti

CORSI DI PRIMA FORMAZIONE PER OPERATORI SOCIO SANITARI

- 2 Corsi per O.S.S.
- 58 partecipanti

Staff

Maurizio Luvizone, Rita Di Pietro, Eleonora Cantini, Michele Pesce, Claudio Barisione, Giorgio Mobilio, Andrea Bruno, Laura Fornoni, Roberta Bertola, Paola Traverso, Laura Vassallo, Sarah Vespertino, Anna Renzini, Rossana Prestifilippo, Flavia Todde, Giacomina Gheza, Stefania Torti, Claudia Olcese, Caterina Cogorno, Lena Cosulich, Manuela Aloe, Laura Isnardi, Kristina Cosulich, Maria Laura D'Asta; Miriam Flore

Attività formative – Settore AFA – anno 2016

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
04/01/- 29/02/16	REVISIONE DELLE PROCEDURE PER LA GESTIONE DEL RISCHIO INFETTIVO NEL SETTORE DI OSTETRICIA E GINECOLOGIA	<i>Dott. Silvio Del Buono</i>	Ginecologi. Anestesisti Ostetriche Infermieri, Infermieri Pediatrici, Oss	ECMPG 6760 / 50
01/01-31/12	FAD: Corso Antincendio	<i>Dott. Assunta Capiello</i>	Tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG6783/5
01/01-31/12	CORSO FAD: Corso base sulla sicurezza e salute sul lavoro per lavoratori ai sensi dell'art.37, D.Lgs 81/08	<i>Ing. Guido Torrielli</i>	Tutto il personale sanitario dell'Istituto G. Gaslini	856-149041/6
01/01-31/12	FAD: CORSO DI FORMAZIONE SUI RISCHI SPECIFICI IN AMBIENTE SANITARIO AI SENSI DELL'ART. 37 DEL D. LVO. 81/2008 (per operatori sanitari Istituto G. Gaslini)	<i>Dott.ssa Susy Capiello</i>	Operatori IGG che abbiano già frequentato i Corsi Sicurezza Base e Antincendio	ECMPG6814 /10,5
01/01-31/12	FAD: CORSO DI FORMAZIONE SUI RISCHI SPECIFICI IN AMBIENTE SANITARIO AI SENSI DELL'ART. 37 DEL D. LVO. 81/2008 (per operatori non ruolo sanitario Istituto G. Gaslini)	<i>Dott.ssa Susy Capiello</i>	Operatori IGG non afferenti al ruolo sanitario che abbiano già frequentato i Corsi Sicurezza Base e Antincendio	N.A.
01/01-31/12	CORSO FAD: Accoglienza, cura e dimissioni: comportamenti terapeutici	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Tutto il personale sanitario dell'Istituto G. Gaslini	856-149043/6
01/01/- 15/04/16	CORSO F.A.D. ANTICORRUZIONE	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Tutto il personale del ruolo Tecnico e Amministrativo afferenti alle seguenti UU.OO. (individuate con Deliberazione n. 09 del 20/01/2014): Acquisti e Gestione Risorse, Servizi Tecnici e Logistici, Affari Generali e Legali, Gestione e Valorizzazione del Personale, Sistema Informativo Aziendale, U.O.S. Servizi Amministrativi e sanitari, Bilancio, Contabilità e Finanze, Centro di Controllo Direzionale e Servizio Qualità, Settore Formazione Aziendale - Medico Competente - Tutto il Personale del ruolo Sanitario, Tecnico e Amm.vo afferente al Servizio di	Accreditato da Spett.le Maggioli Spa / 10

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
Dal 18/01 al 27/04/16	PERCORSO FORMATIVO DI AGGIORNAMENTO SUGLI STRUMENTI INFORMATICI DI GESTIONE SANITARIA DEL PAZIENTE	<i>Dott. S. Del Buono, S. Lightwood, U. Rosati</i>	Farmacia Medici, Infermieri ed altro personale I.G.G.	ECMPG6682/ 5,1
25 Gennaio- 1 Febbario - 23 Febbraio 2016	SEMINARIO GESTIONE ACCESSI VENOSI CENTRALI : PREVENZIONE DEL RISCHIO INFETTIVO	<i>Dott.ssa A.M.Urbano</i>	Medici, Infermieri, infermieri Pediatrici Ostetriche, OSS	ECMPG6766/ 3,8
21/01/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: PRIORITA' DI VALUTAZIONE E TRATTAMENTO AI PAZIENTI CON BISOGNI IMMEDIATI	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 6828 / 3,5
18/02/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: SICUREZZA DELLE TECNOLOGIE MEDICALI	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 6894 / 3,5
17/03/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: ESPERIENZE A CONFRONTO	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7023 / 3,5
19/04/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: INTERVENTI TEMPESTIVI DI RIANIMAZIONE SONO DISPONIBILI IN TUTTE LE AREE DELL'OSPEDALE	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7181 / 3,5
18/05/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: Le procedure di controllo delle malattie trasmissibili proteggono pazienti, visitatori e operatori	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7307 / 3,5
15/06/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: gestione e utilizzo dei farmaci	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7403 / 3,5
15/09/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO:le linee guida , i percorsi assistenziali e/o i protocolli clinici guidano l'assistenza	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7510 / 3,5

11/10/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: il riconoscimento precoce dei segni di deterioramento clinico e il passaggio di consegne	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7596 / 4
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
11/11/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: MARCIA DI AVVICINAMENTO ALLA SURVEY J.C.I.	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7665 / 3,5
13/12/2016	METODI E STRUMENTI PER LA GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO: prevenzione e controllo delle infezioni	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	R.A.Q. e tutto il personale dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7741 / 3,5
dal 13/01 al 09/11/16 (1° ed) e dal 27/2/2016 al 23/11/16 (2° ed)	ASSISTENZA INFERMIERISTICA E STRUMENTAZIONE IN SALA OPERATORIA DI CHIRURGIA CARDIOVASCOLARE: ASPETTI CHIRURGICI, ANESTESIOLOGICI E GESTIONE DEGLI EVENTI CRITICI IN SALA OPERATORIA IBRIDA DI EMODINAMICA	<i>Dott. F. Santoro Dott.ssa A.M. Urbano</i>	Infermiere pediatriche di sala operatoria, sala emodinamica, perfusionisti, tecnici di radiologia del gruppo angiografia.	ECMPG6780/ 32,9
dal 14/01 al 09/11/16 (1° ed.) e dal 28/2 al 23/11/16 (2° ed.)	ASSISTENZA INFERMIERISTICA E STRUMENTAZIONE IN SALA OPERATORIA DI CHIRURGIA CARDIOVASCOLARE: GRUPPI DI MIGLIORAMENTO ED ESERCITAZIONI PRATICHE	<i>Dott. F. Santoro Dott.ssa A.M. Urbano</i>	Infermiere pediatriche di sala operatoria, sala emodinamica, perfusionisti, tecnici di radiologia del gruppo angiografia.	ECMPG6784/ 18
1a edizione: 12-14/01/16 e 2a edizione: 21/01-26/01/16	AGGIORNAMENTO INFERMIERISTICO IN OPERATIVITA' MULTISPECIALISTICA: GASTROENTEROLOGIA, PNEUMOLOGIA, CHIRURGIA, LABORATORIO ANALISI E SALA PRELIEVI ODG	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	Personale infermieristico ODG	ECMPG6787/ 6,6
13-27 gennaio 2015	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI PARTE PRIMA	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG6797/ 14,1
03-10-17-24 febbraio 16	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI PARTE SECONDA	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG6869/ 18,6
02-09-16-23-30 marzo 2016	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA'	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG6927/ 23,1

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
06-13-20-27 aprile 2016	PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI PARTE TERZA GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI APRILE 2016	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7104/ 18,6
04-11-18-25 maggio	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI MAGGIO 2016	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7240/ 18,6
01-08-15-22-29 giugno	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI GIUGNO 2016	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7350/ 23,1
06-13-20-27 luglio	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI LUGLIO	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7425/ 18,6
07-14-21-28 settembre	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI SETTEMBRE	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7506/ 18,6
05-12-19-26 ottobre	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI OTTOBRE 2016	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7565/ 18,6
02-09-16-23-30 novembre	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI NOVEMBRE 2016	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7658/ 23,1

dicembre 07, 14, 21	GESTIONE PERIOPERATORIA MEDICA ED INFERMIERISTICA IN CHIRURGIA MINI INVASIVA ED ENDOSCOPIA IN ETÀ PEDIATRICA : DISCUSSIONE CASI CLINICI MESE DI DIC.	<i>Prof. G. Mattioli</i>	Personale Medico, Infermieristico e O.S.S. delle sale operatorie	ECMPG7730/ 14,1
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
19-22 e 26/01/2016	CORSO DI AGGIORNAMENTO SULLE GASTROSTOMIE	<i>Prof. G. Mattioli, Dott.ssa Cinzia Mazzola</i>	Personale Medico e Infermieristico UU.OO. Chirurgia, Pediatria 3, pediatria 2, malattie muscolari, neuropsichiatria e rianimazione.	ECMPG6827 / 5,8
dal 26/01/16 al 15/12/16	FORMAZIONE, AGGIORNAMENTO E DISCUSSIONE DI CASI CLINICI E DI PERCORSI ASSISTENZIALI - DIPARTIMENTO EMERGENZA ACCETTAZIONE ISTITUTO G. GASLINI ANNO 2016	<i>Dott. S. Renna, Dott.ssa E. Piccotti</i>	Personale Medico e Infermieristico Dipartimento Emergenza Accettazione	ECMPG6832 / 24,6
25/01- 03/02- 02/03/16	GESTIONE INFERMIERISTICA PRE E POST CHIRURGICA DEL PAZIENTE OCULISTICO	<i>Prof. Paolo Capris</i>	Personale Medico, Infermieristico e Ortottista U.O. Oculistica	ECMPG6834 / 6,6
03/02/2016	LE RESPONSABILITA' PROFESSIONALI E LE COPERTURE ASSICURATIVE DEI MEDICI	<i>Dott. Ubaldo Rosati</i>	Dirigenti Medici Istituto G. Gaslini e Personale U.O. Affari Generali e Legali	ECMPG6838 / 4
20/01/2016 - 23/11/2016	Aggiornamento e discussione Casi clinici per il personale Medico e Infermieristico U.O. Ortopedia e Traumatologia - Anno 2016	<i>Dott. Silvio Boero</i>	Personale Medico e Infermieristico U.O. Ortopedia e Traumatologia	ECMPG6839 / 24,6
18/01/16 - 21/11/16	Aggiornamento e discussione Casi clinici per il personale Medico U.O. Ortopedia e Traumatologia - Anno 2016	<i>Dott. Silvio Boero</i>	Personale Medico U.O. Ortopedia e Traumatologia	ECMPG6841 / 42,6
21/01/16 - 17/11/16	Aggiornamento e discussione interdisciplinare di casi di Patologie Tumorali Ortopediche Pediatriche - Anno 2016	<i>Dott. Silvio Boero</i>	Personale Medico U.O. Ortopedia e Traumatologia	ECMPG6842 / 42,6
20/02/2016	PRINCIPI DI EARLY TREATMENT DIAGNOSI, PREVENZIONE E TERAPIA PRECOCE DELLE MALOCCLUSIONI IN ETÀ EVOLUTIVA CON DISCUSSIONE INTERATTIVA DI PIANI DI TRATTAMENTO	<i>Prof.A. Silvestrini Biavati</i>	Odontoiatri Istituto G. Gaslini ed esterni	ECMPG6843 /6,8

03/02/16 - 30/06/16	LAB MEETING (FSC RIEDIZIONE 2015)	<i>Prof. R. Ravazzolo</i>	Ricercatori e Tecnici di Laboratorio Biomedico Lab Genetica Molecolare	ECMPG6864 /23
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
dal 12/2/2016 al 15/7/2016	NEUROBLASTOMA:DISCUSSIONI CLINICHE E DI RICERCA (ediz 2016 prima parte)	<i>Dott. A. Garaventa</i>	Medici, Biologi, Tecnici di Laboratorio Biomedico	ECMPG6867 /21
dal 16/2/2016 al 29/7/2016	CASI CLINICI IN ONCOLOGIA PEDIATRICA (ediz. 2016 prima parte)	<i>Dott. A. Garaventa</i>	Medici, Psicologi,Infermieri,Infermieri Pediatrici, Fisioterapisti U.O. Ematoncologia	ECMPG6882 /17,1
12- 13/05/2016 e 08- 09/11/2016	P.A.L.S. AHA (Pediatric Advanced Life Support)	<i>Dott.ssa E. Piccotti</i>	Medici D.E.A. - Speicalizzandi	ECMPG6883 /24,6
10/02/2016	COINVOLGIMENTO DELL'ENDOTELIO DOPO TRAPIANTO DI CELLULE STAMINALI EMOPOIETICHE	<i>Dott.ssa Maura Faraci</i>	Medico Chirurgo (discipline: Ematologia, Radiologia, Anestesia e Rianimazione, Oncologia, Medicina Trasfusionale); Infermiere, Infermiere Pediatrico, interni ed esterni	856-145866 / 05
20/02/2016	PERCORSO PER INTENSITA' DI CURA NELLA UOC DI OSTETRICIA E GINECOLOGIA ISTITUTO G.GASLINI-RUOLO DELL'OSTETRICA NEL PROFILO ASSISTENZIALE IN AREA CRITICA- RISK MANAGEMENT IN OSTETRICA	<i>Dott. Pietro Tuo</i>	Medici chirurgi, ostetriche, infermieri e infermieri pediatrici della Sala Operatoria ostetricia	ECMPG 7045 / 5,7
dal 24/02 al SETTEMBRE	DISCUSSIONE CASI CLINICI DEL PROGRAMMA TRAPIANTO ANNO 2016- 1 PARTE	<i>Dott. G.Morreale</i>	Personale medico, biologo, tecnico, infermieristico del programma trapianto	ECMPG6911/ 18,6
dal 24/02 al 31/12/2016	L'Assistenza in Terapia Intensiva Neonatale secondo il metodo N.I.D.C.A.P. (Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program): un Programma di Cura Personalizzato, Centrato sulla Famiglia, a protezione e promozione dello sviluppo neuro evolutivo del nato pretermine e/o ad alto rischio – 2° Modulo - Anno 2016	<i>Dott. Paolo Moretti, Dott. Luca Ramenghi</i>	n. 2 Unità di personale infermieristico individuato dell'Istituto G. Gaslini e n. 2 unità di personale infermieristico individuato proveniente, rispettivamente, dall'E.O. Ospedali Galliera e dall'A.O. San Martino	ECMPG6929/ 50

09/02/2016	POLITICA ECONOMICA SANITARIA E SPESA FARMACEUTICA	<i>Dott.ssa Paola Barabino</i>	Personale U.O. Farmacia	NON ACCREDITATO
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
18 Aprile - 14 Dicembre 2016	ABC DELLA VENTILAZIONE NON INVASIVA (NIV) - ANNO 2016	<i>Dott. Pietro Tuo - Dott. C. Minetti</i>	Medico chirurgo, infermiere pediatrico, infermiere, Ostetrica, Fisioterapista, Anestesisti dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 6943 / 11,8
10 Marzo - 20 Dicembre 2016	PBLS-D RETRAINING	<i>Dott. S. Renna</i>	Personale Istituto G. Gaslini in possesso della certificazione PBLS	ECMPG6944/ 6,6
DAL 21/372016 AL 22/9/2016	PBLS-D BASE	<i>Dott. S. Renna</i>	Personale Istituto G. Gaslini NON in possesso della certificazione PBLS	ECMPG6945/ 12,1
1 edizione: 8- 17/03/2016, 2 edizione: 15- 24/03/2016	AGGIORNAMENTO INFERMIERISTICO IN OPERATIVITA' MULTISPECIALISTICA: REUMATOLOGIA	<i>Dott. U. Rosati</i>	Personale Infermieristico afferente all' U.O. Ospedale di Giorno dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG6969/ 6,6
da Marzo 2016 a Luglio 2016	INSERIMENTO DEL NEOASSUNTO/NEOINSERITO in Anestesia Rianimazione, Patologia neonatale, Sale Operatorie	<i>Dott. A.M. Urbano</i>	Neosunto e neoinserti in Anestesia Rianimazione, Patologia neonatale, Sale Operatorie	ECMPG6966/ 30
26/04/16 al 27/06/2016	PERCORSO FORMATIVO A SUPPORTO DI SVILUPPO E APPLICAZIONE DELLA CARTELLA CLINICA INFORMATIZZATA-ANNO 2016	<i>Dott. U. Rosati</i>	Il corso, nell'ambito del programma di aggiornamento obbligatorio dell'Istituto, è indirizzato agli utilizzatori (medici, infermieri e operatori sanitari per le sezioni di specifica competenza di ciascuna area) della cartella informatizzata che operano nelle Unità Operative assistenziali dell'Istituto di area medica pediatrica, chirurgica e intensiva (Pediatria 2- Reumatologia , Malattie infettive, Fisiatria, Pneumologia, Neuropsichiatria Infantile , Medicina d'urgenza, Pediatra 3- Gastroenterologia, Emato- Oncologia e TMO, Neurologia e Malattie Muscolari, Clinica pediatrica, Nefrologia, Dermatologia, Oculistica , Otorinolaringoiatria, Chirurgia, Neurochirurgia, Cardiovascolare, Ortopedia, Ostetricia, Anestesia e Rianimazione neonatale e pediatrica, Patologia neonatale	ECMPG7044/ 9,6

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
29/03, 24/05, 17/11/2016	RUOLO DEI BLOCCHI NERVOSI CENTRALI E PERIFERICI NELL'ANALGESIA POST OPERATORIA	<i>Dott. G. Montobbio</i>	medici, infermieri pediatrici, fisioterapisti (allargato a tutte le professioni)- sala operatoria, reparti	ECMPG7078/ 5,1
18/06/2016	LE MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE INTESTINALI DEL BAMBINO	<i>Dott. A. Barabino</i>	Medico Chirurgo (discipline: Gastroenterologia, Radiodiagnostica, Chirurgia, Chirurgia pediatrica, Pediatria, Anatomia Patologica, Reumatologia); Infermiere, Infermiere Pediatrico	856-151004/9
02/04/2016	AGGRESSIVITA' E ABUSI SUL BAMBINO	<i>Dott.ssa E. Piccotti Prof. E. Veneselli</i>	Tutte le professioni interessate e coinvolte nella tematica - operatori esterni	ECMPG7086 / 5,5
dal 20/04/2016 al 2/11/2016 dal 27/04/2016 a 17/11/2016	PERCORSI DIAGNOSTICO-TERAPEUTICI: IMPLEMENTAZIONE E VERIFICA DI QUALITÀ	<i>Dott.ssa E. Piccotti</i>	Operatori DEA	ECMPG7096/18
06/06/16 - 04/10/16	GESTIONE DEGLI ACCESSI VENOSI CENTRALI: PREVENZIONE DELLE COMPLICANZE OCCLUSIVE	<i>Dott. AC Molinari</i>	Dirigenti Medici, Personale infermieristico, ostetriche, tecnici di radiologia operanti in tutto l'Istituto (accreditato tutte le professioni)	ECMPG7098 /2,5
Dal 11/04/16 al 30/09/16	REVISIONE DELLE PROCEDURE DEL SISTEMA QUALITA' SUL CONTROLLO DEL RISCHIO INFETTIVO NELL' IRCCS G. GASLINI - ANNO 2016	<i>Dott. S. Del Buono, Dott.U. Rosati, Dott.ssa A.M. Urbano</i>	RIO, RAQ, responsabili Medici, responsabili Infermieri, infermieri, infermieri pediatrici, ostetriche, tecnici sanitari e della riabilitazione individuati – N. 15 partecipanti max per ogni edizione	ECMPG7106 /22,5
05/04/2016	MORTE INASPETTATA DEL FETO DI ETA' GESTAZIONALE SUP. A 25 SETTIMANE: GESTIONE ED APPLICABILITA', COMPETENZE DEL CENTRO REGIONALE SIDS	<i>Prof. E. Fulcheri Dott.ssa A. Palmieri</i>	Operatori afferenti alle UU.OO. Anatomia Patologica e Ostetricia e Ginecologia	ECMPG7116 / 5
14- 15/04/2016	LA NUTRIZIONE "SPECIALE" NELL'ETA' PEDIATRICA	<i>Dott. Arrigo Barabino</i>	Dirigenti Medici Istituto G. Gaslini e Dietiste e Dirigenti medici esterni	ECMPG7133 / 10,9

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
20 Aprile-30 Dicembre 2016	REVISIONE PROCEDURE E PROTOCOLLI PER LA PREVENZIONE ED IL CONTROLLO DELLE INFEZIONI OSPEDALIERE IN PATOLOGIA NEONATALE E ANESTESIA /RIANIMAZIONE NEONATALE: INFERMIERE REFERENTE PER IL CONTROLLO DEL RISCHIO INFETTIVO PER OGNI TURNO LAVORATIVO	<i>Dott. U. Rosati, Dott. S. Del Buono, Dott.ssa A. Urbano</i>	Medici (neonatologi e anestesisti) Infermieri, Infermieri pediatrici, della Patologia Neonatale e Anestesia e Rianimazione identificati dal settore di appartenenza	ECMPG7153 / 17
19/01/2017	CHIRURGIA PRENATALE DELLA SPINA BIFIDA	<i>Dott. Dario Paladini</i>	Medici Chirurghi, Infermieri, Infermieri Pediatrici, Ostetriche, Tecnico della Fisiopatologia Cardiocircolatoria e Perfusione Cardiovascolare e Tecnico Sanitario di Radiologia Medica	ECMPG7161 / 5,1
28/04/16 - 22/12/16	CORSO TEORICO-PRATICO ANTINCENDIO BASE	<i>Dott.ssa Susy Capiello</i>	Operatori individuati dal Servizio Prevenzione e Protezione (tutte le professioni)	ECMPG 7125 / 25,2
10-13-23 GIUGNO 2016	CORSO DI AGGIORNAMENTO ANTINCENDIO	<i>Dott.ssa Susy Capiello</i>	Operatori individuati dal Servizio Prevenzione e Protezione che hanno già partecipato al corso base(tutte le professioni)	ECMPG7169/ 11,1
21 Aprile, 18 ottobre e 14 novembre 2016	STRUMENTI BIBLIOGRAFICI E BIBLIOMETRICI: LE RISORSE DEL GASLINI	<i>Prof. Alberto Martini</i>	Tutte le professioni sanitarie e amministrative dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG7172/ 6,1
29-30/04/16 e 14-15/10/16	Corso European Pediatric Life Support (E.P.L.S.)	<i>Dott. Pietro Tuo</i>	Dirigenti Medici U.O. Anestesia e Rianimazione Dirigenti Medici, Infermieri, esterni	ECMPG 7206/ 30,2
dal 16/02 al 07/06/16	SVILUPPO DEL PERCORSO ATTUATIVO DELLA CERTIFICABILITA' (P.A.C.)	<i>Dott.ssa Stefania Moncini</i>	Personale amministrativo individuato	NON ACCREDITATO
09/05/2016	DISCUSSIONE DI CASI CLINICI DI PAZIENTI CANDIDATI A INTERVENTI DI CHIRURGIA DELL'EPILESSIA	<i>Dott. A.Consales, M.G. Baglietto, P. Striano</i>	Pediatri, neuropsichiatri infantili, neurologi, neurochirurghi, neuroradiologi, tecnici neuro fisiopatologia, infermieri pediatrici UU.OO.: Pediatria, Neuropsichiatria, Neurochirurgia, Neurologia, Neuroradiologia	ECMPG 7231/ 8,7

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
23/09/2016	I COMPITI DEL DIRIGENTE E DEL PREPOSTO IN MATERIA DI SICUREZZA E SALUTE SUL LAVORO ALLA LUCE DEL D.LGS 81/08 ART. 37, MODIFICATO DA D.LGS 106/09	<i>Dott.ssa Assunta Capiello</i>	Dirigenti e Preposti dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7242/ 8,5
15/04/2016	Il glaucoma in età pediatrica: diagnosi, terapia e sorveglianza della malattia	<i>Dot. Paolo Capris</i>	Personale U.O. Oculistica Istituto G. Gaslini ed Operatori esterni	CORSO ACCREDITATO DA FORMAZIONE ED EVENTI SRL PER SIOP: 8 CREDITI
dal 15/04/2016 al 31/12/2016	L'AUTOPSIA NEI PERCORSI DIAGNOSTICI	<i>Prof. E.Fulcheri</i>	Personale Medico e delle professioni Sanitarie	ECMPG 7270/6,5
14/05/2016	INTEGRATED STRAIGHT WIRE-PIANIFICAZIONE E CONTROLLO IN 10 PUNTI CON L'UTILIZZO DEL DAMON SYSTEM	<i>Dott. N. Laffi</i>	Odontoiatri Istituto G. Gaslini ed esterni	ECMPG 7271/6,8
dal 24/10 al 30/11/2016	MOVIMENTAZIONE MANUALE PAZIENTI - RETRAINING ON THE JOB	<i>Dott.ssa Assunta Capiello</i>	Infermieri, Infermieri Pediatrici, Ostetriche, Tecnici Sanitari di Radiologia Medica, Fisioterapisti	ECMPG 7314/6,6
dal 19/05 al DICEMBRE	CASI CLINICI IN MEDICINA FETALE. PRIMA PARTE (ANNO 2016)	<i>Dott. Dario Paladini</i>	Medico chirurgo, Infermieri pediatrici, Infermieri, Ostetriche	ECMPG 7317/15,6
25 maggio e 31 maggio 2016	AGGIORNAMENTO INFERMIERISTICO IN OPERATIVITA' MULTISPECIALISTICA: MALATTIE RARE	<i>Dott. U. Rosati</i>	Personale Infermieristico afferente all' U.O. Ospedale di Giorno dell'Istituto G. Gaslini	ECMPG 7326 / 5,1
06,07,13 giugno - 04, 05, 07 luglio	BASIC LIFE SUPPORT AND DEFIBRILLATION- BASE ANNO 2016	<i>Dott. Pietro Tuo</i>	Medico Chirurgo, Infermiere, Infermiere Pediatrico, Ostetrico	ECMPG7363/ 7,2
dal 07/06/2016 al 15/12/16	GALILEO:GESTIONE DELLA PRIVACY ED INTRODUZIONE AGLI STRUMENTI DI INVIO DELLE RICHIESTE DI LABORATORIO ED ANATOMIA PATOLOGICA	<i>Dott. U. Rosati</i>	Medico Chirurgo, Infermiere, Infermiere Pediatrico, Fisioterapista	ECMPG7375 /4,6
14/06, 23- 29/09, 04- 14/11 2016	SICUREZZA IN RISONANZA MAGNETICA: GLI AMBIENTI DIAGNOSTICI CON APPARECCHIATURE DA 1,5 A 3T - ANNO 2016	<i>Dott. A. Rossi, Dott. G.M. Magnano</i>	Medici (Radiologia, Neuroradiologia, Anestesia e Rianimazione, DEA),TSRM, VI Radiologia e Neuroradiologia, Rianimazione, SSOO, DEA	ECMPG7385 /4,5

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
13/06/2016	NUOVE TECNOLOGIE ANALITICHE E LORO APPLICAZIONI	<i>Dott. G. Tripodi, Dott. G. Parodi</i>	Medici di Laboratorio, Biologi, Tecnici sanitari di Laboratorio	ECMPG7387 /3,5
21-22 giugno 2016	LEGGERE L'ORGANIZZAZIONE: STRUMENTI DI CAMBIAMENTO	<i>Dott.ssa Silvia Scelsi</i>	COORDINATORI DI AREA INFERMIERISTICA , TECNICA E DI FISIOTERAPIA	ECMPG7408/ 4,1
01/07/2016	RIUNIONE DEL GRUPPO DI STUDIO DI CHIRURGIA MINI-INVASIVA E ROBOTICA DELLA SOCIETA' ITALIANA DI CHIRURGIA PEDIATRICA	<i>Prof. Girolamo Mattioli</i>	Dirigenti Medici e Personale Infermieristico UU.OO. Interessate e coinvolte nella tematica - esterni	ECMPG7409/ 5,5
16/07/2016 + GENNAIO 2017	LE N.T.S. (NON-TECHNICAL SKILLS) IN SALA PARTO: METODI DI ANALISI	<i>Prof. Pietro Tuo</i>	Dirigenti Medici, Personale Ostetrico e Infermieristico Area Materno Infantile Interno ed esterno all'Istituto	ECMPG7433/ 9,3
13/07/2016	INTENSITA' DI CURA	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Direttori di Dipartimento, Direttori di Struttura Complessa Dipartimentale, Coordinatori Infermieristici, Capotecnici	NON ACCREDITATO
03/07/16 - 09/07/16	PROGETTO FORMATIVO: "CAMPO SCUOLA VARAZZE SAIL CAMP 2016"	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Pazienti D.H. Diabetologia e Personale Infermieristico in formazione	NON ACCREDITABILE
06-13-20-27 OTTOBRE 2016	LA CULTURA DELL'HOSPICE	<i>Dott. Sandro Dallorso- Dott. Luca Manfredini</i>	Tutti gli operatori sanitari dell'Istituto interessati e coinvolti nella tematica	ECMPG 7519 / 4
5-6 / 7-8 13-14 / 15-16 SETTEMBRE 2016	ACQUISIZIONE DI COMPETENZE IN MERITO AL CORRETTO UTILIZZO DELL'APPARECCHIATURA "ORTHO VISION MAX" DELL'U.O.C. IMMUNOEMATOLOGIA E MEDICINA TRASFUSIONALE	<i>Dott. Gino Tripodi</i>	Dirigenti Medici, Biologi, Tecnici Sanitari Laboratorio Biomedico U.O.C. Immunoematologia e Medicina TrASFusionale	ECMPG 7523 / 24,6
16/12/2016	DISCUSSIONE DI CASI CLINICI DI PAZIENTI CANDIDATI A INTERVENTI DI CHIRURGIA DELL'EPILESSIA – 2° incontro	<i>Dott. A.Consales, M.G. Baglietto, P. Striano</i>	Pediatri, Neuropsichiatri infantili, Neurologi, Neurochirurghi, Neuroradiologi, Tecnici Neuro Fisiopatologia, Infermieri Pediatrici; UU.OO.: Pediatrie, Neuropsichiatria,	ECMPG 7560 / 9,6

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
30/09/2016 AL 16/12/2016	NEUROBLASTOMA:DISCUSSIONI CLINICHE E DI RICERCA (ediz 2016 seconda parte)	<i>Dott. A. Garaventa</i>	Medici, Biologi, Tecnici di Laboratorio Biomedico	ECMPG 7558 / 15,6
dal 27/9/2016 al 29/12/2016	CASI CLINICI IN ONCOLOGIA PEDIATRICA (ediz. 2016 seconda parte)	<i>Dott. A. Garaventa</i>	Medici, Psicologi, Infermieri, Infermieri Pediatrici, Fisioterapisti U.O. Emat oncologia	ECMPG7556 /11,1
dal 10/10/2016 al 19/12/2016	Lab Meeting (EDIZ. 2016-SECONDA PARTE)	<i>Dott. R. Ravazzolo</i>	Ricercatori e Tecnici di Laboratorio Biomedico Lab Genetica Molecolare	ECMPG7586 /23
17/10- 10/11- 28/11/2016	CORSO E.N.L.S. (EUROPEAN NEWBORN LIFE SUPPORT)	<i>Dott. E.Lampugnani Dott.M.Tumolo</i>	Personale Medico ed Infermieristico di UOC Patologia Neonatale, Anestesia e Rianimazione, Ostetricia e personale ostetrico ed operatori esterni	ECMPG7612 /12,2
22/10/2016	INQUADRAMENTO E APPROCCIO TERAPEUTICO DELL'OBESITA' NELL'ETA' EVOLUTIVA	<i>Prof. M.Maghnie, Dott. P.fiore</i>	Dirigenti Medici, Operatori sanitari coinvolti ed interessati alla tematica	ECMPG7619 /6
24/10/2016	L'ISTITUTO G. GASLINI E LA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE: COME CAMBIANO L'ORGANIZZAZIONE E L'ASSISTENZA SECONDO IL MODELLO DELLA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE E DELL'INTENSITA' DI CURA	<i>Dott.ssa Silvia Scelsi</i>	Tutte le professioni afferenti al D.I.P.S.	ECMPG7627 /3,5
27/10/2016	1° GIORNATA NAZIONALE DELLA PSICO-ONCOLOGIA: "APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE AL PAZIENTE EMATO-ONCOLOGICO: MESSA IN COMUNE DI SAPERI E COMPETENZE	<i>Dott.ssa Daniela Caprino</i>	Tutti gli operatori sanitari dell'Istituto interessati e coinvolti nella tematica	ECMPG7633 /5,4

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
dal 03/11 a GENNAIO	CASI CLINICI IN MEDICINA FETALE. SECONDA PARTE (ANNO 2016)	<i>Dott. Dario Paladini</i>	Medico chirurgo, Infermieri pediatrici, Infermieri, Ostetriche	ECMPG7646/15,6
05/11/2016	CONFERENZA PANS-PANDAS: "MEET THE EXPERTS"	<i>Prof.ssa E. Veneselli / Prof. E. Guerci</i>	Tutti gli operatori sanitari dell'Istituto interessati e coinvolti nella tematica, operatori esterni	ECMPG7647 /3,5
12/10/2016 - 31/12/2016	PROGETTO: "FORMAZIONE PER LA PREPARAZIONE ALLA IV SURVEY JOINT COMMISSION INTERNATIONAL"	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Tutti gli operatori sanitari afferenti alle UU.OO. Coinvolte	NON ACCREDITATO
14/11/2016	SEMINARIO: "PERSONA, DIRITTO E PACE"	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Tutti gli operatori sanitari dell'Istituto interessati e coinvolti nella tematica, operatori esterni	ECMPG7664 /3,5
11/12/2015	SECONDO CONVEGNO: ADOLESCENZA LA TERRA DI MEZZO: PSICOPATOLOGIA IN ADOLESCENZA, METAMORFOSI DEL SETTING E RELAZIONI TERAPEUTICHE	<i>Prof.ssa Edvige Veneselli</i>	Personale dell'Istituto interessato e coinvolto nella tematica, operatori esterni	ECMPG7667 /8,5
15/11/2016	EDUCAZIONE TERAPEUTICA PERSONALIZZATA DELL'ADOLESCENTE CON FIBROSI CISTICA: CRITICITA' ED EFFICACIA DEGLI INTERVENTI E DEGLI STRUMENTI EDUCATIVI E DI VALUTAZIONE	<i>Dott.ssa Silvia Scelsi</i>	Infermieri U.O.C di Pediatria a indirizzo Pneumologico e Allergologico e Centro Regionale Fibrosi Cistica: n. 10 infermieri	NON ACCREDITATO
28/11/2016	Novità nell'ambito della diagnosi della malattia reumatica e della diagnosi ecocardiografica della cardite reumatica	Dott. A. Ravelli, Dott. A. Rimini	Personale Medico IGG	ECMPG7715/ 4,2

29/11/2016	Child and Family Centred Care: un approccio culturale per migliorare l'assistenza	<i>Dott.ssa Silviia Scelsi</i>	Tutte le professioni dell'istituto G. Gaslini	ECMPG7716/3,8
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
28-29/11 /16 e 05-06/12/16	ASSISTENZA SANITARIA PER INTENSITA' DI CURE - Riorganizzare l'offerta dei servizi sanitari secondo i bisogni assistenziali dei pazienti	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Professionisti coinvolti nella riorganizzazione dell'assistenza ospedaliera e territoriale secondo i modelli per intensità di cura	ECMPG7724/24,6
dal 2 al 31 /12 /16	INTENSITA' DI CURA NELLA UOC OSTETRICIA E GINECOLOGIA Percorso on the job	<i>Dott. P. Tuo Dott.ssa Silvia Scelsi</i>	ostetriche, infermiere sala operatoria ostetrica	ECMPG7725/8
da definire (gennaio 2017)	PROGETTO GASLINI SCORE	<i>Dott. Paolo Petralia</i>	Professionisti coinvolti nella riorganizzazione dell'assistenza ospedaliera e territoriale secondo i modelli per intensità di cura	NON ACCREDITATO
29/11/2016	CORSO DI FORMAZIONE PER ADDETTI MOVIMENTAZIONE VASSOI E CARRELLI PASTI	<i>Dott.ssa Silvia Scelsi</i>	Personale addetto alla movimentazione dei vassoi	NON ACCREDITABILE
22/12/2016 - gennaio 2017	IL REPROCESSING DEGLI ENDOSCOPI: CORSO DI ADDESTRAMENTO	<i>Dott.ssa Anna Maria Urbano</i>	Infermieri pediatrici, Operatori Socio Sanitari	NON ACCREDITATO

Attività formative – Settore AFA – EVENTI RIVOLTI AD OPERATORI ESTERNI

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
01/01/16 – 31/12/16	N. 2 CORSI PER OPERATORE SOCIO SANITARIO	<i>Dott.ssa Laura Fornoni</i>	Operatori esterni	N.A.
01/01/16-31/12/16	N. 12 Edizioni CORSO DI PRIMO SOCCORSO PER OPERATORI NON SANITARI	<i>Dott.ssa Antonella Palmieri</i>	Operatori non sanitari esterni	N.A.

Convegni e Corsi – Settore AFR

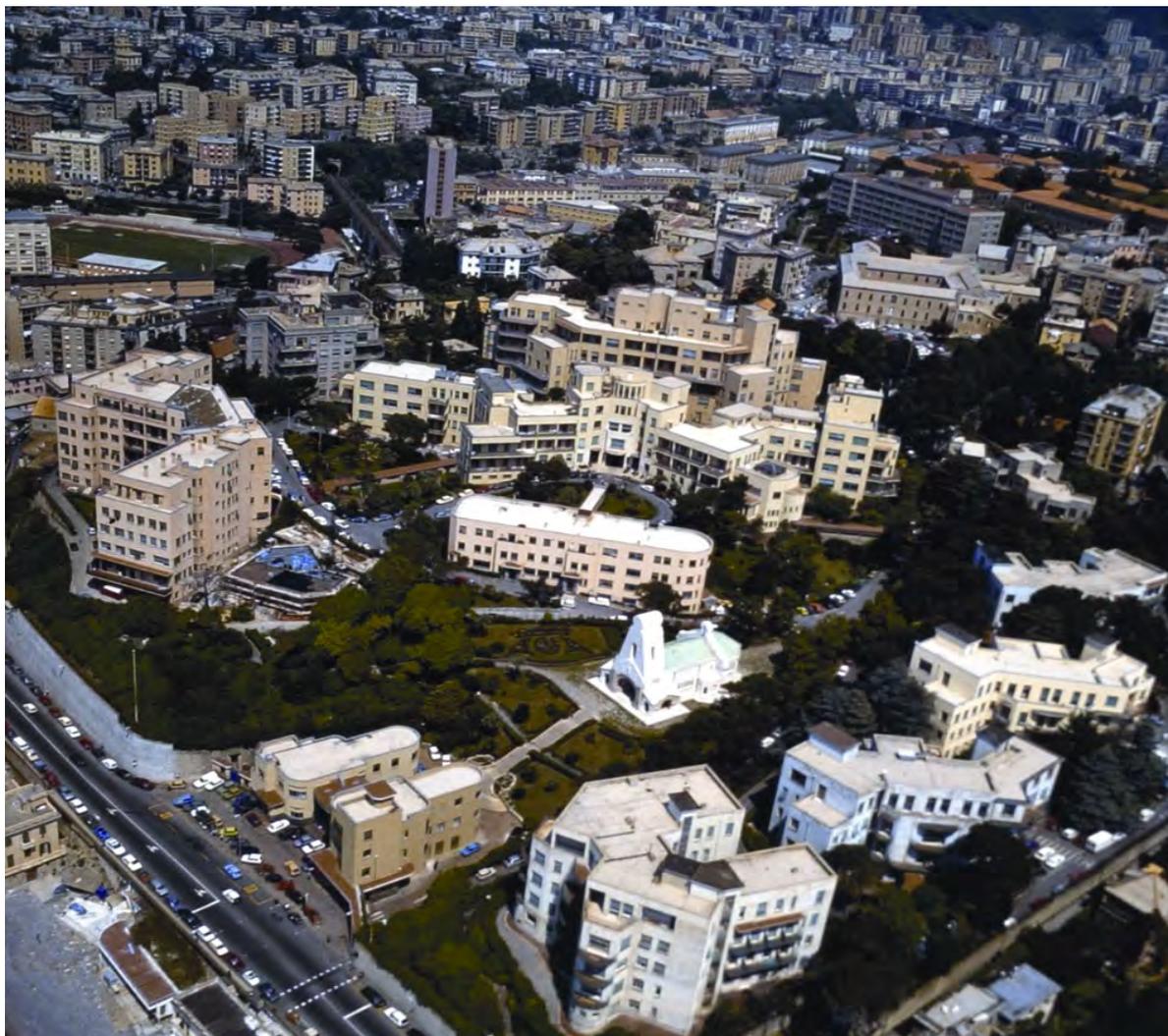
DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
20/1/2016	XV corso di aggiornamento in Genetica Clinica - 1 ^a parte	R. Ravazzolo, M. Lerone	Biologo, Medico	7,5
29/2/2016	Neurlta. I ricercatori italiani sul neuroblastoma si incontrano	L. Varesio	Medico	n.a.
05/03/2016	Up-date sulla Distrofia Muscolare di Duchenne. La diagnosi, i percorsi assistenziali, le nuove terapie	C. Bruno	Medico, Biologo, Chimico, Fisioterapista, Psicologo, Dietista, Terapista di neuropsicomotricità dell'età evolutiva	7
11/03/2016	AGGIORNAMENTO IN TEMA DI PATOLOGIA FETO-PERINATALE: Riscontro diagnostico in caso di morte materna	E. Fulcheri	Medico, Tecnico sanitario di laboratorio Biomedico	2,6
11-13/03/2016	IMMAGINARE IL RENE: corso teorico-pratico di Ecografia in Nefrologia Pediatrica – 4 ^a ed.	G. Piaggio, GM Ghiggeri	Medico	16,9
16/03/2016	XV corso di aggiornamento in Genetica Clinica - 2 ^a parte	R. Ravazzolo, M. Lerone	Biologo, Medico	7,5
21/03/2016	Monitoraggio intraoperatorio neurofisiologico nella patologia vertebro-midollare in età pediatrica: dai primi mesi di vita all'adolescenza	A. Cama, G. Piatelli, P. Lanteri	Medico, Fisioterapista Infermiere, Infermiere Pediatrico, Tecnico di Neurofisiopatologia	7
13/4/2016	Riunione tecnico-scientifica dei Centri partecipanti al Registro Italiano di Dialisi Pediatrica	E. Verrina	Medico	n.a.
20/4/2016	XV corso di aggiornamento in Genetica Clinica - 3 ^a parte	R. Ravazzolo, M. Lerone	Medico, Biologo	7,5
11-14/05/2016	Ecocardiografia funzionale neonatale e pediatrica	P. Tuo, S. Buratti, E. Lampugnani	Medico	30,4
20/05/2016	Gestione degli accessi venosi centrali nel neonato e nel bambino – GESTIONE	C. Zanaboni, G. Montobbio, M. Pittiruti	Medico, Infermiere pediatrico, Infermiere	9,5
21/05/2016	Gestione degli accessi venosi centrali nel neonato e nel bambino - IMPIANTO	C. Zanaboni, G. Montobbio, M. Pittiruti	Medico, Infermiere pediatrico, Infermiere	8,5
10/06/2016	Approccio multidisciplinare interattivo dei tumori vascolari	C. Occella	Medico	7,5
17/06/2016	AGGIORNAMENTO IN TEMA DI PATOLOGIA FETO-PERINATALE: Monitoraggio delle malformazioni congenite in Liguria	E. Fulcheri	Medico, Biologo, Tecnico sanitario di laboratorio Biomedico	2,2
18/06/2016	SAFETOTS: the Safe Anaesthesia for every Tots	P. Tuo, N. Disma	Medico, Fisioterapista, Infermiere pediatrico, Infermiere	6
27-28/09/2016	23 rd European Pediatric Rheumatology Congress (PRES) – Young Investigator Meeting (YIM)	A. Martini	Medico	n.a.
29/09/2016	MACRON 2016: Happy Birth – Day 1 The Breech Day	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o, Infermiere, Infermiere pediatrico	8
29/09/2016	MACRON 2016: HFS (High Fidelity Simulation) in	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o,	10,8

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
	peripartum hemorrhage		Infermiere, Infermiere pediatrico	
30/09/2016	MACRON2016: Sessione Plenaria	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o, Infermiere, Infermiere pediatrico	5,3
01/10/2016	MACRON2016: Happy Birth-Day 2 The operative vaginal delivery day	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o, Infermiere, Infermiere pediatrico	8
01/10/2016	MACRON2016: Airway Management in Obstetric patient	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o, Infermiere, Infermiere pediatrico	9,3
01/10/2016	MACRON2016: Analgesia per il travaglio ed il parto	P. Tuo, G. de Tonetti	Medico, Ostetrica/o, Infermiere, Infermiere pediatrico	9,3
7/10/2016	SIDS&ALTE: spunti di lavoro e confronti. Ma non solo	A. Palmieri	Medico, Infermiere pediatrico, Infermiere, Ostetrica/o, Psicologo	6
8/10/2016	SIDS&ALTE: spunti di lavoro e confronti. Ma non solo	A. Palmieri	Medico, Infermiere Pediatrico, Infermiere, Ostetrico/a, Psicologo	6
8/10/2016	AGGIORNAMENTO IN TEMA DI PATOLOGIA FETO-PERINATALE: La morte improvvisa del feto superiore a 25 EG	E. Fulcheri	Medico, Biologo, Tecnico sanitario di laboratorio Biomedico	3
16-19/11/2016	Corso per Istruttori in Simulazione	P. Tuo, D. Celleno, G. Torre	Tutte le professioni sanitarie	41,8
18/11/2016	Corso di Aggiornamento sulla Malformazione di Chiari 1 ed idrosiringomielia. Riunione del Consorzio Interregionale Piemonte, Valle d'Aosta, Liguria e Sicilia	G. Piatelli, A. Cama	Medico	n.a.
19/11/2016	Giornata Mondiale del Diabete 2016: aspetti pediatrici	M. Maghnie, G. d'Annunzio	Medico, Farmacista, Biologo, Psicologo, Infermiere pediatrico, Dietista	3
25/11/2016	Neuroblastoma: esperienze e prospettive	A. Garaventa	Medico, Farmacista, Biologo, Infermiere pediatrico, Tecnico sanitario di radiologia medica, Psicologo, Tecnico sanitario di laboratorio biomedico	8
1-2/12/2016	EPILEPSY SURGERY FOR FOCAL CORTICAL DYSPLASIAS	A. Cama G. Lo Russo	Medico, Tecnico della neurofisiopatologia, Tecnico sanitario di radiologia medica, infermiere, Infermiere pediatrico	10,1
3/12/2016	La Neurologia per sintomi: approccio clinico-diagnostico	S. Renna, A. Palmieri	Medico, Infermiere pediatrico	5
3/12/2016	Le Dislipidemie in età pediatrica	G. d'Annunzio	Medico, Farmacista, Psicologo, Biologo, Dietista, Infermiere pediatrico, Tecnico Sanitario di Laboratorio Biomedico	4

Convegni e Corsi – Settore C&E

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
23-gen	Abilitazione manovre PBLs	A. Ferrando	Medico	
29-gen	Fibrosicisti uterina	S. Paganini	Medico	8
12-feb	Riunione Gadomed	F. Patti	Medico, Biologo,	
15-mar	Focus on	M. Gattorno	Medico,	
6-7/04/2016	Life Tech Forum	P. Macri	Medico	
09-apr	Stipsi cronica	A. Barabino	, Medico	
09-apr	Naso e d'intorni	G. Icardi	Medico	6
16-apr	Hot Topics nel trapianto renale"	G. Garibotto	Medico	8
16-apr	Vaccinando su e giù per lo stivale	G. Conforti	Medico,	
29-apr	Corso ecografia in emergenza Utilizzo dell'ecografo in ambiente pre-ospedaliero	dr F. Patrone	Medico, Infermiere	11
05-mag	I valori della Sanità Pubblica per la sostenibilità del SSN	G. Icardi	Medico, Infermiere pediatrico, Infermiere	7,5
10-mag	Le tecniche cromatografiche e la spettrometria di massa nel laboratorio di analisi cliniche	S. Cangemi	Medico, Biologo	
11-mag	Corso avanzato di Nutrizione Artificiale Entereale	P. Gandullia	Medico	9,8
17-mag	LA NUOVA ETICHETTA NUTRIZIONALE: LEGGERE LE ETICHETTE FA BENE ALLA SALUTE	G. Adami	Medico, Biologo, Tecnico sanitario di laboratorio Biomedico	6
24-mag	Assemblea Ordine dei Biologi	P. Calatella	Biologi	
27-mag	Corso ecografia in emergenza Utilizzo dell'ecografo in ambiente pre-ospedaliero	F. Patrone	Medico Infermiere	11
28-mag	PEARS - Pediatric Emergency Assessment Recognition and Stabilization	P. Gianiorio	Medico,	8
08-giu	XII GIORNATE LIGURI DI MEDICINA DEL LAVORO	G. Icardi	Medico,	45
16-17 giu	X File Nutrizione Clinica	SG Sukkar	Medico, Dietisti;, Infermiere, Infermiere pediatrico	
7/8 luglio	LE VACCINAZIONI TRA PROMOZIONE DELLA SALUTE ED INNOVAZIONE SCIENTIFICA: UN'OCCASIONE PER OGNI ETA'	G. Icardi	Medico, Infermiere,	10
15-16 settembre	X Biennial Meeting of Mediterranean Society of Coloprocto	A. Amato GA. Binda	Medico,	8
26/27 settembre	CORSO ALS 2016	I. Brunetti	Medico,	
01-ott	Tecnologie avanzate per la cura del Diabete: il microinfusore e il CGM Corso di II livello per team diabetologici	S. Carro	Medico, Infermiere	8,4
02-ott	Evento Associazione Malattie Reumatiche Infantili	A. Martini	Medico	
03-ott	SCIENTIFIC WRITING COURSE	L. Battistuzzi	Tutte le professioni	32

DATA	TITOLO	RESPONSABILE	DESTINATARI	CREDITI
			sanitarie	
06-ott	Evento Azienda farmaceutica ARHOPHARMA	S. Ghiselli	Tutte le professioni sanitarie	
08-ott	VI Convegno Aritmologico - La gestione del paziente aritmico	P. Rissu	Medico	
12-ott	Corso Mercoledì da Pediatri	A. Ferrando-G. Ottonello	Medico,	7
15-ott	Corso AME SIA	G. Icardi	Medico	6
19-ott	Evento Azienda farmaceutica Gemi	P. Bini	Medico;farmacista	
21-ott	Evento Azienda farmaceutica Errekappa	M. Penna	Medico;farmacista	
22-ott	Corso: Aerosol terapia in alte e basse vie respiratorie	A. Ferrando	Medico,	
27-ott	“Attualità per il controllo della tubercolosi in ambito comunitario, assistenziale e occupazionale”	G. Icardi	Medico, Infermiere	7
04-nov	IL BUONO, IL BRUTTO E IL CATTIVO”	G. Icardi	Medico	
05-nov	Congresso SIMEU Liguria. Pillole di emergenza nelle reti	P. Moscatelli	Medico,	6
26-nov	Il Convegno SIAIP Liguria Novità in Allergologia Pediatrica	F. Tosca	Medico, Infermiere pediatrico	
26-nov	Riunione Associazione ARLAFE	S. Fragomeno	Tutte le professioni sanitarie	3
30-nov	SERATA DI GASTROENTEROLOGIA PEDIATRICA	A. De Alessandri	Medico,	
07-dic	Ordine Biologi	M. Bertagnon	Medico, Infermiere pediatrico	
14-dic	Levels of care in the high intensity of care area: comparing different organizational models	P. Tuo	Medico,	6
21-dic	Nuove frontiere terapeutiche nella gestione della persona con diabete	A. Aglialoro	Medico,	6
01-set	Corso FAD “Herpes Zoster”	G. Viscoli	Medico, Infermiere	43,5
01-nov	Corso Blended "Vaccini"	G. Gabutti	Medico, Biologo,	



Report Annuale 2016



Istituto pediatrico di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico "Istituto Giannina Gaslini"
Via Gerolamo Gaslini, 5 - 16147 Genova – Italia
Tel. 010 5636.1 - www.gaslini.org



IRCCS "Istituto Giannina Gaslini"
Via Gerolamo Gaslini, 5
16147 Genova
Telefono +39 010 56361
www.gaslini.org