



Bambino Gesù
FONDAZIONE

I Progetti del nostro Ospedale

La Fondazione Bambino Gesù Onlus

- La Fondazione Bambino Gesù Onlus nasce nel 2000, a sostegno degli obiettivi di sviluppo dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico (IRCCS).
- La Fondazione, nel novembre 2015, è stata completamente rinnovata nel suo Consiglio Direttivo che è composto, attualmente, da Mariella Enoc (Presidente), Pietro Brunetti, Ferruccio De Bortoli, Bianca Maria Farina, Caterina Sansone, Anna Maria Tarantola, Antonio Zanardi Landi.
- La Fondazione non ha fini di lucro e persegue finalità di solidarietà sociale mediante la promozione e il sostegno a:
 - **progetti di ricerca scientifica** rilevanti per le ricadute sul piano dell'intervento diagnostico e terapeutico;
 - **progetti clinico assistenziali** per la messa a punto di metodiche rilevanti nella prassi ospedaliera e ambulatoriale;
 - **progetti per l'acquisto** di particolari attrezzature;
 - **progetti per la promozione e il sostegno delle attività di accoglienza del paziente e della sua famiglia**
 - **Progetti per sostenere interventi umanitari** dell'Ospedale in missioni in Italia e all'estero, finalizzate a costruire in loco presidi sanitari e a svolgere attività di formazione per il personale medico e infermieristico

La Fondazione si impegna a reperire in tutto o in parte finanziamenti per i progetti presentati a settembre e a novembre 2016 e non ancora finanziati.

Il presente catalogo, che verrà costantemente aggiornato, è stato realizzato nel mese di gennaio 2017 dalla Fondazione Bambino Gesù Onlus, a cura di Valeria Svaldi.



Progetti finanziati a settembre 2016

Progetti di Ricerca

1. Il danio zebrato come sistema modello per l'identificazione di nuovi geni-malattia e studi di genomica funzionale

Descrizione:

Il danio zebrato (*Danio reiro*) rappresenta un organismo modello d'eccellenza per lo studio dei processi dello sviluppo nei vertebrati. Questo piccolo pesce (2-3 cm di lunghezza in età adulta) ha una grande capacità proliferativa e un rapido sviluppo. Gli embrioni si sviluppano esternamente alla madre e sono trasparenti, fatto che ne facilita l'osservazione e la manipolazione. Il pesce zebra è adatto alle analisi genetiche e rappresenta un valido strumento per la creazione di modelli di malattie. Infine, il suo allevamento è economicamente più vantaggioso se confrontato con altri modelli animali, rendendo questo organismo modello estremamente conveniente anche per screening farmacologici. L'obiettivo del progetto è quello di sviluppare e rendere operativo il workflow sperimentale necessario all'uso del danio zebrato come organismo modello per la validazione funzionale di varianti geniche identificate tramite analisi genomiche e per la comprensione dei meccanismi molecolari implicati nella patogenesi di malattie genetiche.

L'uso di questo modello animale consentirà di comprendere i meccanismi molecolari implicati nella patogenesi di malattie genetiche e rappresenterà un utilissimo strumento per lo sviluppo di progetti diretti allo sviluppo di nuovi approcci terapeutici.

Durata: 36 mesi

Cifra stanziata: 50.000,00 euro

Referente: **Marco Tartaglia**

2. L'interazione «ospite-microbiota-esposoma»: il nuovo ruolo della medicina di sistema in pediatria

Descrizione:

Il microbiota intestinale umano è un ecosistema microbico, il cui intero contenuto genomico (metagenoma) rappresenta più di 100 volte il genoma umano. I commensali del microbiota giocano un ruolo fondamentale nella salute umana, agendo come barriera contro i patogeni e la loro invasione con una modalità altamente dinamica, esercitando funzioni metaboliche e stimolando lo sviluppo del sistema immunitario dell'ospite. In questo contesto è opportuno chiarire il ruolo del microbiota nelle traiettorie genotipo-fenotipo individuali, per capire meccanismi di controllo ad ogni livello dell'organismo, nel contesto della variabilità dell'ospite e delle modificazioni esterne. Quando l'omeostasi intestinale viene perturbata, si innesca uno stato disbiotico del microbiota, come già dimostrato in numerose patologie pediatriche. L'applicazione di approcci meta-omici basati su avanzate procedure analitiche e computazionali, può ora fornire strumenti per la caratterizzazione del microbiota nelle varie patologie pediatriche.

Le evidenze sulla correlazione tra le alterazioni dei microbioti endogeni e alcune importanti modificazioni fisiopatologiche dell'ospite in una serie di patologie pediatriche, come le malattie infiammatorie intestinali croniche, le malattie metaboliche, la fibrosi cistica e altre ancora, stanno indirizzando i clinici a trattare queste complesse patologie attraverso strategie di "medicina di sistema". Esse si prefiggono di analizzare lo stato di disbiosi intestinale del paziente come fattore prognostico di malattia complessa e come Indice per indurre uno stato "migliorativo del quadro clinico", attraverso l'integrazione di prebiotici e probiotici al fine di migliorare le condizioni cliniche generali dei pazienti.

Durata: 36 mesi

Cifra stanziata: 30.000,00 euro

Referente: Lorenza Putignani

3. Validazione di tecniche di stampa tridimensionale e di immagini diagnostiche per la pianificazione dell'intervento chirurgico

Descrizione:

L'elaborazione di modelli tridimensionali a partire da immagini diagnostiche ricavate dalle indagini di Tomografia Computerizzata (TC) e di Risonanza Magnetica (RM) rappresenta un concreto supporto alla pianificazione degli interventi chirurgici. Il riscontro di tali modelli tridimensionali graficamente elaborati è allo stato attuale squisitamente qualitativo e viene generalmente effettuato durante le procedure chirurgiche e durante le indagini anatomo-patologiche. Il progetto si propone di: 1) validare un sistema di rappresentazione grafica tridimensionale utilizzando le informazioni ricavate dalla cattura di immagini fotografiche dei reperti anatomici post-operatori e ponendo a confronto le caratteristiche morfologiche e volumetriche reali con quelle stimate dalle immagini diagnostiche TC e RM preoperatorie; 2) strutturare un sistema per l'archiviazione di immagini tridimensionali anatomiche utili per la messa a punto di una banca dati anatomopatologica basata sui dati 3D diretti e indiretti.

La possibilità di archiviare modelli tridimensionali ha una potenziale ricaduta per le valutazioni anatomiche che si basano su archivi fotografici bidimensionali. La creazione di modelli tridimensionali permetterà di apprezzare caratteristiche morfologiche altrimenti non visualizzabili e utili come riferimento clinico. La sperimentazione di modelli di confronto tra immagini diagnostiche e reperti anatomici sulla base dei modelli tridimensionali generati rappresenterà quindi un importante progresso sia in termini diagnostici che di approccio terapeutico.

Durata: 36 mesi

Cifra stanziata: 20.000,00 euro

Referente: Aurelio Sercinaro



Bambino Gesù
FONDAZIONE

Progetti Clinico-Assistenziali e richieste contributo per acquisto apparecchiature



Bambino Gesù
FONDAZIONE

1. Acquisto di un polisonnifrago notturno

Descrizione:

- Garantire la possibilità di eseguire esami a domicilio in pazienti con sospette patologie respiratorie del sonno che non necessitano di ricovero
- Garantire un monitoraggio in tempo reale e centralizzato dei pazienti ad alta complessità, ed in particolare dell'elevato numero di pazienti con disabilità grave ricoverati, senza necessità di movimentazione dei monitor disponibili.
- L' apparecchio autonomo per il reparto ed il DH di pediatria permetterebbe una migliore gestione dei pazienti con disabilità ad alta complessità al fine di ridurre gli spostamenti tra reparti.

Il soddisfacimento delle richieste dovrebbe garantire un miglioramento della qualità dell'assistenza e della sicurezza per i pazienti ed al contempo una riduzione dei ricoveri potenzialmente inappropriati e dei rischi per il personale medico/ infermieristico legati alla movimentazione dei monitor.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: 18.050,00 euro

Referente: Andrea Campana

2. Diagnostica dell'insufficienza velo-faringea

Descrizione:

L'insufficienza velo-faringea dovuta ad un anomalo funzionamento della muscolatura del palato, nei pazienti affetti da palatoschisi e labiopalatoschisi, è una complicanza che colpisce circa il 30% dei casi. L'eloquio spontaneo di un bambino affetto da insufficienza velo-faringea è pressoché inintelligibile e comporta l'impossibilità di avere una vita di relazione adeguata, con conseguente isolamento del bambino. Per tale motivo la diagnosi deve essere accurata e l'intervento chirurgico correttivo deve essere eseguito tra il 4° e il 5° anno di vita, per garantire al bambino un eloquio spontaneo normale ed un corretto inserimento scolastico.

La diagnostica dell'insufficienza velo-faringea si avvale di una serie di test e valutazioni strumentali tra i quali la fibrorinoscopia occupa un posto di primo piano. La possibilità di inserire attraverso la fossa nasale un fibrorinoscopio e quindi di vedere su monitor i movimenti del palato e della parete posteriore e laterale del faringe e al tempo stesso di registrare la voce permette di effettuare una diagnosi accurata e di modulare la correzione chirurgica in rapporto al tipo di alterazione di movimento che viene rilevata.

Per lo sviluppo del progetto sono necessarie le seguenti apparecchiature:- Fibrorinoscopio flessibile 3,5 mm x 30 cm- Fibrorinoscopio flessibile 2,5 mm x 27 cm- Unità video- Telecamera- Microfono.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: 38.500,00 euro

Referente: Mario Zama

3. Lampade posto letto

Descrizione:

La disponibilità di una lampada orientabile da fissare su ogni posto letto del Dipartimento di Neonatologia Medica e Chirurgica permetterebbe di effettuare in modo ottimale qualunque tipo di intervento diretto sui piccoli pazienti ricoverati durante l'orario notturno (per esempio prelievi, medicazioni, somministrazione di terapie, altro) illuminando solo la zona interessata e non l'intera stanza.

La disponibilità di tali lampade, oltre a migliorare la qualità assistenziale (migliore illuminazione), permetterebbe anche di tutelare gli altri neonati degenti che sicuramente risentono di una illuminazione di tutta la stanza, con alterazione del loro ritmo sonno-veglia.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: euro 15.200,00

Referente: Pietro Bagolan

4. Trattamento dell'ambliopia mediante Stimolazione Transcranica a Corrente Diretta (TDCS)

Descrizione:

L'ambliopia è la ridotta capacità visiva mono o bilaterale, non immediatamente e totalmente migliorabile con la correzione ottica, direttamente legata ad un alterato sviluppo neurofisiologico della visione da anomala esperienza verificatasi durante l'età plastica del bambino e che può esitare in un deficit permanente della funzione visiva. La prevalenza dell'ambliopia varia in relazione a statistiche più o meno recenti, da 1.6 a 3.6% della popolazione. Nei primi 4-5 anni di vita, l'ambliopia è considerata la prima, o la seconda, o la terza causa di deficit visivo, a seconda delle diverse casistiche. Nell'ambliope, in caso di deficit visivo grave, la perdita dell'occhio migliore può comportare automaticamente il passaggio alla condizione di ipovedente. Lo scopo del nostro studio è l'adozione della tecnica tDCS, già impiegata in altre condizioni morbose, in soggetti ambliopi selezionati oggi considerati incurabili per insufficiente plasticità neuronale delle stazioni nervose coinvolte, sia in rapporto all'età sia per scarsa efficacia dei trattamenti ricevuti (bendaggio dell'occhio sano, correzione del difetto refrattivo, ecc...).

Tutti i trattamenti attualmente utilizzati per migliorare l'ambliopia perdono gradualmente efficacia dopo l'età dei 7-8 anni. Oltre questa età ogni tentativo di trattamento è risultato ad oggi inefficace. I soggetti potenzialmente beneficiari del trattamento non invasivo tDCS potrebbero essere elevati, considerata la prevalenza dell'ambliopia non curata nella popolazione.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: euro 15.000,00

Referente: Luca Buzzonetti

5. Vaccino per tutti: progetto pilota per il controllo delle infezioni prevenibili e delle vaccinazioni nella popolazione di bambini e adolescenti migranti

Descrizione:

Le recenti gravi violazioni dei diritti umani e le violenze spingono migliaia di persone a lasciare il proprio paese, per povertà e fame o per fuggire dalla guerra. Nel 2015 gli arrivi di migranti in fuga hanno coinvolto massicciamente Italia e Grecia, arrivando a oltre 500.000 unità. Il numero di minori stranieri è altresì in costante aumento (oltre 30.000 nel 2015) di cui circa il 60% non accompagnati da genitori o parenti.

Una particolare attenzione alla profilassi sanitaria nei migranti è di rilevanza prioritaria anche in considerazione della provenienza di queste popolazioni da zone endemiche (Nigeria) o recentemente affette (Siria) da malattie attualmente debellate come la poliomielite. La profilassi vaccinale in questa popolazione di bambini e adolescenti è particolarmente difficile, in quanto spesso non hanno accesso ai programmi vaccinali e adeguata informazione sull'importanza dell'immunizzazione. Di conseguenza generalmente la loro copertura vaccinale è bassa o assente. Favorire l'accesso alle vaccinazioni nella popolazione infantile migrante è fondamentale per il controllo della loro salute e delle malattie prevenibili, per raggiungere l'eliminazione del morbillo e della rosolia congenita, per mantenere l'attuale condizione di assenza della poliomielite in Europa (European Vaccine Action Plan - Goal 1 - WHO 2015).

Raggiungere con la vaccinazione i bambini migranti ha un ruolo di particolare rilevanza sia per la loro protezione che per raggiungere e mantenere i risultati legati alla eliminazione di alcune malattie. Le vaccinazioni inoltre possono costituire il veicolo per offrire cure primarie e altri servizi di prevenzione e screening, in particolare per le malattie infettive e parassitarie, così come fornire una educazione sanitaria ai migranti provenienti dai Paesi più poveri.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: euro 8.000,00

Referente: **Dr. Guido Castelli Gattinara**

6. Valutazione della qualità di vita in pazienti pediatrici trattati mediante stenting esofageo per stenosi da ingestione di caustici con lungo follow-up

Descrizione:

Gli incidenti domestici in età pediatrica presentano numeri sempre più alti negli ultimi anni. Fra tali incidenti, una importanza sempre più rilevante è assunta dall'ingestione di sostanze caustiche conservate in contenitori impropri. Il bambino con sospetta o sicura ingestione di caustico deve ricevere una accurata valutazione in ambito ospedaliero. Caposaldo della diagnosi è l'endoscopia che deve avvenire entro e non oltre le 24 ore dall'ingestione. Al momento non vi è consenso unanime sulla migliore modalità di trattamento. Tradizionalmente, si sono confrontati il trattamento conservativo, mediante dilatazioni endoscopiche ripetute, ed il trattamento chirurgico di sostituzione esofagea. Ha guadagnato consenso anche una terza possibilità conservativa: il posizionamento dello stent esofageo. La caratteristica del dispositivo è favorire la motilità esofagea al passaggio del cibo che avviene tra lo stent intraluminale e la parete dell'esofago. Il dispositivo è costruito su misura per ogni singolo paziente, è poco costoso e ben tollerato dai bambini. Lo studio verrà eseguito presso le strutture ambulatoriali dell'U.O. di Chirurgia ed Endoscopia Digestiva dell'OPBG. Da esso ci si attende: A) di validare ulteriormente lo stent esofageo dinamico mostrando la buona qualità di vita dei pazienti trattati. B) di ottenere dati affidabili da fornire ai genitori dei pazienti che si sentono fortemente responsabili dell'accaduto e sono angosciati dagli esiti del danno provocato. I dati ottenuti dallo studio consentiranno di rispondere con più precisione alle loro domande e incrementare la fiducia nelle proposte terapeutiche.

Durata: 12 mesi

Cifra stanziata: euro 5.000,00

Referenti: Dr.ssa Anna Contini, Dr. Luigi dall'Oglio



Progetti finanziati a
novembre 2016

Progetti di Ricerca

1. Progetto «Le cellule staminali pluripotenti indotte come modello per la comprensione dei meccanismi molecolari e l'identificazione di nuove terapie di malattie genetiche con coinvolgimento neuronale

Descrizione:

Le cellule staminali pluripotenti indotte (iPSCs) sono ottenute da cellule somatiche mediante l'espressione di quattro fattori di trascrizione: Oct4, Sox2, Klf4 e Myc (valso il premio Nobel a Yamanaka, 2012). Queste cellule possono proliferare e differenziare in tutte le cellule dell'organismo. Sono state utilizzate per lo studio di malattie (i.e. sindrome di Rett, malattia di Parkinson) e per la cura della degenerazione maculare. Abbiamo già sviluppato alcuni modelli malattia ed approcci terapeutici utilizzando iPSCs derivate da pazienti con sindrome Oligofrenina1, sindrome di Brown-Vialetto-Van Laere ed atassia di Friedreich. Ora ci proponiamo di ottenere iPSCs da fibroblasti di pazienti con malattie neurologiche rare, come tubulinopatie ed epilessia causata da mutazioni nel gene PCDH19. Il fine di tale studio è la comprensione dei meccanismi biologici e lo sviluppo di soluzioni farmacologiche che possano alleviare i disagi dei pazienti.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

La riprogrammazione dei fibroblasti (ottenuti da biopsia cutanea dei pazienti) in iPSCs ci permetterà di differenziarle nel tipo neuronale d'interesse, e di studiarne morfologia, caratteristiche molecolari e funzionali (elettrofisiologiche). Compresi i meccanismi biologici che determinano le alterazioni neuronali, sarà possibile procedere con degli screening farmacologici mirati alla correzione del fenotipo alterato. Ci auguriamo che questo possa essere seguito da specifici trial clinici.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 50.000,00

Referente: Claudia Compagnucci

2. Progetto «Malattie mitocondriali: nuovi approcci terapeutici»

Descrizione:

I disordini mitocondriali, un gruppo eterogeneo di malattie ereditarie del metabolismo energetico, possono essere causati da mutazioni del DNA nucleare e nel DNA mitocondriale ed i pazienti presentano un largo spettro di mutazioni cliniche. La grande eterogeneità genetica e clinica di queste malattie rende molto difficile lo sviluppo di appropriate terapie. Ad oggi, non esiste una cura definitiva per tali disordini e i pazienti vengono sottoposti a trattamenti che riducono la sintomatologia o ritardano la progressione della malattia. Sperimentalmente la maggior parte degli approcci terapeutici prevede l'utilizzo di molecole naturali o di sintesi per migliorare la funzionalità mitocondriale; mentre, a causa della complessità genetica, lo sviluppo di terapie geniche è una sfida ancora aperta. In questo progetto proponiamo l'utilizzo di nanotecnologie per veicolare peptidi bioattivi nel mitocondrio al fine di migliorare il fenotipo clinico, agendo direttamente a livello subcellulare.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

In questo progetto fibroblasti di pazienti con mutazioni nei tRNA mitocondriali verranno trattati con nanotubi di carbonio rivestiti di poliamine legati alla porzione C-terminale della tRNA sintetasi mitocondriale specifica. Ci aspettiamo che l'utilizzo dei nanotubi possa facilitare l'ingresso del peptide attivo all'interno del mitocondrio e migliorare il fenotipo patologico. Il successo di questa sperimentazione può portare all'utilizzo di nanotecnologie per lo sviluppo di terapie target.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 20.000,00

Referente: Michela Di Nottia

3. Progetto «Identificazione di profili di espressione di microRNAs in artrite psoriasica. Nuovi biomarcatori di malattia»

Descrizione:

L'artrite psoriasica (APS) è una artrite infiammatoria cronica la cui patogenesi è poco nota, è caratterizzata da erosione ossea e neoapposizione ossea, colpisce il 10-30% dei pazienti con psoriasi cutanea ed ha una prevalenza stimata dell' 1%. La diagnosi è puramente clinica e non sono ad oggi disponibili biomarcatori diagnostici. I microRNAs (miRNA) sono regolatori dell'espressione genica e sono coinvolti in importanti processi biologici e in particolare nel controllo del sistema immunitario. Rappresentano una classe di biomolecole promettente nell'identificazione di nuovi biomarcatori di diagnosi e prognosi in un'ampia varietà di malattie. Sebbene la funzione dei miRNA sia stata associata ad alcune patologie autoimmuni, non ci sono dati allo stato attuale sull'APS. Intendiamo utilizzare un approccio combinato di micro array e real time PCR 1) per identificare *signatures* molecolari di miRNA in APS, 2) per identificare i loro targets molecolari, 3) per validarli quali potenziali biomarcatori di malattia da usare in fase diagnostica, nel follow-up e nella valutazione della risposta al trattamento convenzionale con farmaci biotecnologici.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

Nel breve (6 mesi): identificazione di profili di espressione di miRNA in PBMC e plasma di pazienti affetti da APS.

Nel medio (12 mesi): 1) validazione dei miRNA identificati quali biomarcatori di malattia e valutazione dei livelli di espressione alla diagnosi, durante il follow up e dopo trattamento con farmaci convenzionali e biotecnologici. 2) identificazione dei loro targets molecolari e quindi del loro possibile ruolo patogenetico in APS.

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 20.000,00

Si richiede un contributo alla copertura per l'acquisto di reagenti. Le spese relative al personale /contrattista di Ricerca) sono coperte dai fondi della U.O. Materiali necessari: - Studi di espressione genica: kit di estrazione di miRNA, kit di retro trascrizione, probes, master mix per PCR – Acquisto di citochine, anticorpi etc. per la valutazione dello stato di malattia

Referenti: Antonio Puccetti, Andrea Pelosi

4. Progetto «Identificazione di nuovi approcci terapeutici mirati a ridurre la crescita del carcinoma del fegato»

Descrizione:

Il carcinoma del fegato o carcinoma epatocellulare (CE), è il secondo per prevalenza fra i tumori infantili del fegato. Il CE è spesso asintomatico, pertanto la diagnosi avviene in fase avanzata riducendo notevolmente la possibilità di sopravvivenza dei pazienti. I meccanismi che portano allo sviluppo del CE sono ancora poco noti, pertanto, anche la terapia farmacologica è ancora agli albori. Risultati recenti, ottenuti nel Laboratorio di Patologia Epatica dell'OPBG, hanno evidenziato che l'inibizione di una proteina chiamata FAK può rallentare la crescita del CE spegnendo geni tumorali o accendendo geni anti-tumorali tramite un meccanismo noto come epigenetica.

Scopo principale del progetto sarà quello di individuare i geni modulati dalla proteina FAK e di identificare farmaci in grado di inibire tale proteina e spegnere del tutto la sua azione epigenetica riducendo sia la crescita del CE che agevolandone l'eradicazione. Lo studio sarà effettuato su modelli sperimentali di malattia.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

Con questo progetto ci aspettiamo:

- di chiarire il ruolo di FAK e della sua azione epigenetica nel CE pediatrico
- di scoprire nuovi inibitori di FAK applicabili al CE pediatrico
- di individuare tra gli inibitori farmacologici di FAK già approvati per l'uso clinico in altri tumori un pannello di farmaci efficaci anche contro il CE.

Sarà proprio questo ultimo punto ad essere di fondamentale importanza per favorire il passaggio del trattamento farmacologico più efficace alla pratica clinica.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 24.000.00 (euro 12.000,00/anno)

Referente: Anna Alisi

5. Progetto «La riproduzione tridimensionale di disformismi facciali congeniti attraverso la scansione 3D, la modellazione software e il bioprinting 3D»

Descrizione:

Il progetto riguarda la creazione di una raccolta di casi clinici di dismorfismi facciali congeniti mediante riproduzione 3D dell'anatomia facciale dei pazienti pediatrici. Attraverso uno scanner 3D (Ein Scan Pro di Shining 3D a luce LED), software di Modellazione 3D e Stampanti 3D (Biobot per la polimerizzazione di materiali biocompatibili) è possibile acquisire, processare e stampare parti anatomiche tridimensionali che costituiranno un "Atlante" di casi clinici complessi (fino ad oggi osservati solo dal vivo o tramite fotografie). Il progetto prevede il reclutamento di alcuni pazienti che verranno sottoposti a scansione 3D per l'ottenimento virtuale della copia 3D della faccia del paziente. Le copie 3D acquisite con questa metodica verranno archiviate per formare un Atlante generale che includa i casi di dismorfismo congenito osservati nelle nostre strutture sanitarie. Sarà anche possibile stampare prototipi di varie parti anatomiche in materiale polimerico biocompatibile.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

Creare una libreria virtuale dei casi di dismorfismi congeniti trattati nei nostri reparti. Un algoritmo di riconoscimento permetterà di confrontare il caso specifico con la libreria per indirizzare il medico verso un corretto inquadramento diagnostico. La libreria sarà accessibile a tutti mediante un portale web e un "3D viewer" integrato. Lo scanner 3D servirà per ottenere modelli 3D di parti anatomiche. I modelli 3D ottenuti potranno essere stampati con stampanti 3D in vari materiali per scopi illustrativi, terapeutici (produzione di tessuti con materiale cellulare proveniente dal paziente) o per il training dei medici.

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 25.000,00

Referente: Luca Borro

6. Progetto «Ruolo dei Pattern Recognition Receptors (PRRs) nella patogenesi della Sindrome dell'Enterocolite Indotta da Proteine alimentari (FPIES)»

Descrizione:

La FPIES è una forma rara e potenzialmente fatale di allergia alimentare gastrointestinale non mediata dalle Immunoglobuline E, che si sviluppa principalmente durante l'infanzia, la cui patogenesi non è ancora nota. In studi preliminari, abbiamo dimostrato che nei pazienti con FPIES, durante la fase acuta delle reazioni, vi è un aumento dei parametri di infiammazione, analogamente a quanto avviene nella risposta infiammatoria acuta. In 2/10 pazienti con FPIES, abbiamo identificato due nuove mutazioni a carico di un gene appartenente alla famiglia dei PRRs, recettori con un ruolo chiave nell'attivazione della risposta innata. Ipotizzando che alterazioni della risposta immune innata siano coinvolte nella fisiopatologia della FPIES, ci proponiamo di analizzare il DNA di pazienti seguiti dalla UOC di Allergologia e seguiti presso il Children's Hospital di Philadelphia per verificare se varianti dei geni dei PRRs siano associate allo sviluppo ed al grado di gravità della malattia.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

Sulla base dell'identificazione di due nuove mutazioni in un gene della famiglia dei PRRs, ci aspettiamo di identificare nuove mutazioni/polimorfismi in diversi geni della stessa famiglia, associati a FPIES. Questo progetto ci aiuterà a comprendere il ruolo della risposta immune innata nella patogenesi della FPIES, identificherà marcatori diagnostici, getterà le basi per futuri studi volti a comprendere il ruolo del microbiota intestinale e fornirà il razionale per nuovi approcci terapeutici.

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 20.792,84

Referente: Giusi Prencipe

7. Acquisto apparecchiatura Stoelting Just For mouse e Cappa PCR UV cabinets- DNA/RNA

Descrizione:

- 1) L' apparecchiatura stereotassica è uno strumento neurochirurgico che consente di operare topi o altri piccoli roditori nell'encefalo, quando è necessario raggiungere formazioni situate in profondità, risparmiando le strutture soprastanti e riducendo al minimo la lesione cranica. Si basa sull'uso di un'apparecchiatura applicata al capo dell'animale che permette di dirigere lo strumento chirurgico con movimenti orientati e graduati in precedenza.
- 2) La Cappa PCR UV cabinets è una cappa da banco dotata di lampada UV, di un sistema di ri-circolazione dell'aria e di una lampada a luce.

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta

Nell'ambito dei progetti del gruppo di Terapia Cellulare e Genica dei Tumori Pediatrici, lo strumento stereotassico sarà di notevole importanza per lo sviluppo di modelli xenograft di tumori cerebrali umani per cui c'è un'impellente necessità di individuazione di nuove terapie d'intervento. Lo strumento permetterà tramite la sua accuratezza la somministrazione non solo di cellule tumorali primarie o immortalizzate ma anche di farmaci biologici in loco riducendo i livelli di tossicità e concentrando dove necessario il farmaco. Al fine, poi, di analizzare i prodotti di terapia genica da noi generati nell'ambito degli esperimenti animali e dei campioni biologici raccolti da pazienti arruolati nei trial di immunoterapia, riteniamo essere necessario operare in condizioni di sterilità e riduzione dei processi di cross-contaminazione, utilizzando una cappa specifica per studi molecolari come la "PCR UV cabinets – DNA/RNA".

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura:

L'utilizzo di tale strumentazione porterà a verificare se le nuove strategie immunoterapiche da noi studiate inducono un beneficio anche nel trattamento di malattie che colpiscono il sistema nervoso centrale. Inoltre sarà possibile valutare gli effetti a breve e a lungo termine dei nuovi farmaci, riproducendo sugli animali gli stessi meccanismi che si vogliono utilizzare sui pazienti. I dati sperimentali raccolti da questi modelli saranno di estrema utilità nel trasferimento del prodotto biologico-farmaco dal banco all'uomo. La cappa "PCR UV cabinets– DNA/RNA" permetterà di allestire i prodotti per PCR e/o Real-Time in condizione ottimale di sterilità e bio-sicurezza.

Finanziamento richiesto: euro 16.136,50 (stereotassico) + 1.855,35 (cappa PCR)

Referente: Ignazio Caruana

8. Progetto «Utilizzo della Tecnologia Prospective-Motion Correction (PMC) per l'esecuzione di esami RM senza necessità di ricorrere alla sedazione profonda in pazienti non collaborativi»

Descrizione:

Lo scopo dello studio è ottimizzare i tempi e razionalizzare i costi legati all'esecuzione degli esami RM in pazienti non collaboranti. La qualità delle immagini RM sono infatti altamente compromesse dal movimento volontario ed involontario del paziente. Il progetto prevede l'utilizzo di PMC che consente la riduzione degli artefatti da movimento in pazienti che normalmente eseguono l'esame RM in anestesia generale (AG). La tecnica PMC utilizza una telecamera ottica (Kineticor) montata all'interno della RM che misura il movimento di alcuni particolari "marker" passivi chiamati "Moire phase" posizionati sulla cute del paziente. Questo monitoraggio del movimento permette di conoscere accuratamente il movimento della testa del paziente e di correggerlo prima ancora di averlo acquisito. In particolare, 300 pazienti che normalmente accederanno alla risonanza verranno suddivisi in 2 gruppi (media, elevata collaborazione); da ciascuno di questi pazienti si acquisiranno le immagini corrette con il metodo PMC; queste verranno confrontate con il nostro gold standard degli esami acquisiti in AG. Data inoltre l'expertise dell'OPBG delle sequenze di risonanza magnetica e la partnership di ricerca con Siemens, sarà inoltre possibile utilizzare PMC anche con sequenze RM più avanzate.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

I vantaggi ottenuti sono sia sul piano della sicurezza del paziente (che evita i rischi relativi all'esecuzione dell'anestesia), sia sul piano dell'ottimizzazione dei tempi (riduzione globale della durata della procedura: anestesia+ esame RM) sia sul piano della razionalizzazione dei costi (non è necessario prevedere il ricovero).

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 100.000,00 (50.000,00/anno)

Referenti: Antonio Napolitano e Lorenzo Figà Talamanca

9. Acquisto apparecchiatura Scanner Digitale Automatico

Descrizione:

Lo Scanner Digitale Automatico è una tecnologia di scansione che permette la digitalizzazione di campioni istologici e citologici ad alta velocità, con un'ottima risoluzione e definizione dell'immagine, consentendo la visualizzazione della scansione in tempo reale.

Lo strumento opera sia in campo chiaro che a fluorescenza ed è in grado di acquisire grandi aree tessutali o l'intera superficie del vetrino citologico, consentendo la cattura di immagini ad ingrandimento 20x-40x con estrema precisione, secondo la modalità mosaic-scan o line-scan; infine la ricostruzione dell'intera area scannerizzata è molto accurata da consentirne il suo utilizzo per l'analisi di immagine.

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Lo scanner automatico si dimostra di grande utilità per i ricercatori che necessitano di acquisire campioni citologici e istologici ad alta velocità associata ad un ottimo grado di risoluzione delle immagini. La possibilità di avere la scansione dell'intero campione, consente di confrontare intere sezioni istologiche (es: di controllo e patologiche) e di individuare facilmente le alterazioni morfologiche o la distribuzione di biomarcatori di interesse.

Inoltre la possibilità di condividere le immagini mediante un tool che consente di connettere in tempo reale diversi esperti collocati in parti diverse del mondo, rende questo sistema di fondamentale utilità per la lettura dei vetrini, eliminando i tempi di spedizione da un centro di ricerca ad un altro.

Risultati attesi e ricadute operative della Ricerca:

I risultati attesi convergono su alcuni punti comuni: 1) acquisizione di grandi casistiche di campioni isto-citologici, ottenendo una panoramica complessiva del campione con una ottima definizione dei dettagli, in tempi estremamente veloci, riducendo enormemente il tempo impiegato per l'acquisizione che potrà essere dedicato alla successiva elaborazione ed analisi. 2) utilizzo dell'intera ricostruzione del campione per l'analisi quantitativa della distribuzione e espressione di proteine grazie alla elevata risoluzione delle immagini. 3) lettura e condivisione delle immagini con esperti distribuiti in altre parti del mondo.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 39.000,00/anno , costo previsto per il noleggio triennale

Referente: Stefania Petrini

Progetti Clinico-Assistenziali e richieste contributo per acquisto apparecchiature

1. Atresia esofagea e cardiopatie congenite: nuovi approfondimenti genetici

Descrizione:

L'atresia esofagea (AE) è una grave malformazione la cui eziologia è sostanzialmente sconosciuta. In questi pazienti, diverse anomalie cromosomiche sono state descritte ma nessuna ha identificato un fattore eziologico. I neonati affetti da AE presentano cardiopatie congenite maggiori (CCM) che richiedono correzioni cardiocirurgiche in circa il 30-40% dei casi. E' noto che la concomitanza di queste patologie aumenta significativamente il rischio di mortalità e morbilità, esponendo ad un più severo periodo perinatale. E' meno noto che i pazienti con CCM presentino un minor tasso di stenosi esofagee postoperatorie rispetto ai pazienti con AE isolata. Poiché è dimostrato che le CCM si associano a difetti genetici del collagene, questa caratteristica potrebbe spiegare la maggiore «plasticità esofagea» dei pazienti affetti da AE e CMM.

Scopo del presente studio è di eseguire nei pazienti affetti da AE il pannello genetico già sviluppato per i pz cardiopatici, al fine di meglio caratterizzare geneticamente il paziente con AE.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Sono attesi circa 25 neonati/anno affetti da AE, di questi circa 8-10 saranno affetti da CCM. La valutazione genetica dei pazienti con AE consentirà di caratterizzare geneticamente questi neonati ad alto rischio, fornendo nuove conoscenze circa l'eziopatogenesi di questa grave malformazione. Le ricadute cliniche dello studio sono da ricercarsi nell'identificazione di un fattore eziologico della patologia esofagea, con la successiva possibile modulazione del trattamento medico-chirurgico di questi pazienti.

Durata: 36 mesi

Finanziamento richiesto: euro 45.000,00 (euro 15.000,00/anno)

Referente: Andrea Conforti

2. Studio dei disordini della deglutizione tramite FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing) nei pazienti pediatrici affetti da disfagia

Descrizione:

Per disfagia si intende un disturbo del meccanismo di deglutizione degli alimenti solidi e/o liquidi. Questo sintomo può derivare da un vastissimo spettro di condizioni cliniche, molto spesso correlate con patologie neurologiche congenite o acquisite. In età pediatrica la Disfagia si presenta in forma più o meno grave, in pazienti affetti da Paralisi Cerebrale infantile nonché in pazienti affetti da una vasta gamma di malattie genetiche di tipo metabolico o degenerativo. La riabilitazione della disfagia consente molto spesso un recupero, almeno parziale, del deficit deglutitorio, favorendo una rieducazione dell'alimentazione per vie naturali. Per valutare la tipologia del deficit è indispensabile la valutazione clinica da parte dello staff del Centro Disfagia, ma spesso si rendono necessari accertamenti strumentali quali la videofluoroscopia o l'esame endoscopico della deglutizione (FEES). Grazie a questi esami è possibile identificare con precisione il tipo di deficit e seguirne nel tempo la sua evoluzione durante tutto il programma riabilitativo.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Attualmente nel nostro Ospedale la diagnostica strumentale dei disturbi maggiori della deglutizione è basata quasi esclusivamente sull'uso della videofluoroscopia. Questo esame è spesso molto indaginoso e poco tollerato dai bambini affetti da patologia neurologica severa. Esso inoltre espone ad una notevole irradiazione, prolungandosi spesso per molti minuti, con osservazione radioscopica continua. Lo scopo di questo progetto è pertanto quello di potenziare la diagnostica endoscopica dei disturbi maggiori della deglutizione adottando un metodo quale la FEES scarsamente invasivo, di facile esecuzione, ripetibile anche a breve distanza di tempo e con risultati facilmente esportabili in formato video. Il progetto sarà Condiviso dalla UOS di Chirurgia Generale Palidoro e dalla UOC di ORL.

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 18.000,00 videoendoscopio + euro 9.000
videoregistratore dvd = euro 27.000,00

Referente: Francesco De Peppo

3. Progetto NIDCAP (Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program) all'OPBG

Descrizione:

Il metodo Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) è un programma di valutazione e assistenza personalizzata allo sviluppo neuro-comportamentale del neonato pretermine, centrato sulla famiglia. Esso si basa su un insieme di interventi di carattere ambientale (per es. rumorosità o illuminazione), la prevenzione e il trattamento del dolore, il contenimento corporeo, il rispetto del ritmo sonno-veglia, etc. Inoltre alcuni interventi mirano a stimolare positivamente il neonato, come la presenza e il contatto con i genitori e in particolare il contatto pelle-pelle (*Kangaroo mother care*), l'allattamento materno, il massaggio.

Tali interventi vengono proposti gradualmente al pretermine, al fine di evitarne il sovraccarico e favorirne la maturazione il più possibile fisiologica in modo personalizzato. A tal fine viene condotta un'osservazione strutturata e sistematica del neonato.

Numerosi studi hanno validato il metodo NIDCAP, dimostrando che questo modello assistenziale determina: promozione dell'autonomia genitoriale e del raggiungimento della triade familiare, riduzione dell'insorgenza delle disabilità permanenti, miglioramento degli esiti a lungo termine, riduzione dei giorni di degenza e dei costi assistenziali.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

L'adesione al progetto NIDCAP ha come presupposto la formazione dei professionisti della TIN.

Da esso si attende:

- 1) l'adeguamento del team di cura dei neonati ad un approccio facilitante lo sviluppo neurocomportamentale del neonato pretermine
- 2) L'acquisizione da parte di alcuni operatori (infermieri o terapisti riabilitazione o psicologi, etc.) delle tecniche specifiche di osservazione del neonato (per es. almeno un infermiere per turno)
- 3) La condivisione di quanto emerge dalle osservazioni al team di cura

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 15.000,00

Referente: Anna Portanova

4. Trattamento con belimumab di pazienti con sindrome nefrosica corticosensibile a frequenti recidive o corticodipendente

Descrizione:

La sindrome nefrosica corticosensibile è la più frequente patologia glomerulare pediatrica. Studi recenti hanno dimostrato che la terapia con anticorpi monoclonali anti-CD20 (rituximab), che elimina transitoriamente i linfociti B circolanti, è efficace nella maggior parte dei pazienti, aumentando in modo significativo il tempo in remissione senza farmaci immunosoppressivi. Questo approccio però in alcuni pazienti interferisce in modo significativo con la memoria immunologica e la competenza vaccinale. Belimumab è un anticorpo monoclonale anti-BLYs, in grado di bloccare la proliferazione dei linfociti B senza eliminarli, pertanto con un minor rischio infettivo associato. Studi eseguiti in altre patologie glomerulari (glomerulopatia membranosa) hanno mostrato una buona efficacia. Pertanto proponiamo di effettuare uno studio clinico pilota utilizzando belimumab per trattare per 1 anno 5 pazienti con sindrome nefrosica corticosensibile a frequenti recidive o corticodipendente.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Le forme corticosensibili di sindrome nefrosica non portano ad insufficienza renale, ma possono essere gravate da numerosi effetti collaterali legati all'immunosoppressione cronica. L'introduzione della terapia con rituximab negli ultimi anni ha permesso in molti pazienti di ridurre significativamente tali effetti collaterali mantenendo la malattia in remissione. Belimumab potrebbe avere un effetto paragonabile con un minor impatto sullo sviluppo della memoria immunologica durante la crescita.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 25.000,00 (euro 2.500/paziente per le infusioni + euro 2.500/paziente per la copertura assicurativa)

Referenti: Dr. Francesco Emma, Dr.ssa Marina Vivarelli

5. Misuratori per intervento di sostituzione completa dei lembi valvolari aortici in età pediatrica

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Recentemente il Dr. Ozaki, chirurgo giapponese, ha proposto una tecnica chirurgica di sostituzione completa dei lembi valvolari aortici usando il pericardio del paziente. I vantaggi di questa tecnica consistono nell'evitare l'utilizzazione di protesi valvolari, conservando la funzione dinamica dell'anulus aortico, evitare l'uso di farmaci anticoagulanti e prospettare durabilità nel tempo della neo-valvola aortica così ricostruita. Sebbene la casistica di Ozaki comprenda una popolazione di pazienti anziani, gli innegabili vantaggi della tecnica da lui proposta appaiono di particolare rilievo, se traslati in età pediatrica. A questo si aggiunga la possibilità attuale di utilizzazione di materiali diversi dal pericardio autologo, rappresentati da *scaffolds* di ingegneria tissutale, che offrono – e sono certificati dalla FDA come tali – presupposti di durevolezza nel tempo. Sulla base di ciò sono partite le prime esperienze preliminari di sostituzione completa dei lembi valvolari aortici in età pediatrica, a cura del Centro di Monaco di Baviera, in Europa e di Boston, negli USA.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

La possibilità di sostituire in maniera completa i lembi valvolari aortici apre un importantissimo orizzonte nella chirurgia valvolare aortica in età pediatrica. La preservazione dell'integrità dell'anulus aortico, infatti, permette la sua crescita, offrendo al paziente, raggiunta l'età adulta, ulteriori possibilità di trattamento sostitutivo valvolare che il blocco della crescita anulare potrebbe precludere. Evitare l'anticoagulazione in età pediatrica permette ai bambini di svolgere attività ludica e sportiva normali, eliminando i rischi tromboembolici ed emorragici ed offrendo loro una normale qualità di vita.

Finanziamento richiesto: euro 25.000,00

Referente: Adriano Carotti

6. Approccio assistenziale innovativo per la riduzione del tempo di degenza media dei pazienti con diabete mellito tipo 1 (DM1) all'esordio ed impostazione di programma di assistenza ed educazione post dimissione

Descrizione:

Il DM1 è in costante aumento (tra il 2001 e il 2015 l'incidenza del DM1 sotto i 18 anni è aumentata del 23% ovvero una un aumento del 3% dei giovani con DM1 ogni anno). In Ospedale abbiamo circa 85-90 nuovi casi l'anno di DM1; la degenza media è di una settimana e raccogliamo circa l'85% dei nuovi casi di DM1 regionali con età inferiore ai 18 anni. Obiettivo principale di questo progetto è: 1) sviluppare un'App per sistemi Android e IOS con le notizie principali sul Centro Diabetologico, il percorso per i primi giorni subito dopo la dimissione e le modalità di autogestione e autocontrollo (sezione ipoglicemia, iperglicemia, FAQ per le occasioni più frequenti che possono generare dubbi nei genitori. 2) produrre una brochure/documentazione cartacea in alternativa per i pazienti sprovvisti di un cellulare adeguato. Obiettivo secondario di questo progetto, grazie al supporto di questo materiale educativo e assistenziale (app o cartaceo), è di ridurre i giorni di degenza media del DM1 all'esordio (target di degenza media di 72-96 ore) migliorando così la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie ed il loro impatto iniziale con la malattia; la ridotta degenza si rifletterà infine su una riduzione dei costi. Il paziente seguirà quindi un programma assistenziale integrato, al passo con i tempi, che ne faciliterà il percorso durante le prime fasi della malattia accorciando il più possibile la degenza in ambito di ricovero.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Le ricadute del progetto sono:

- 1) Miglioramento della qualità assistenziale
- 2) Miglioramento compliance del paziente e della famiglia nei confronti della malattia
- 3) Riduzione dei tempi di degenza
- 4) Riduzione dei costi

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 20.000,00 (euro 10.000,00/anno)

Referente: Paolo Ciampalini

7. Gestione dei gravi allergici con asma difficile ed anafilassi alimentari multiple mediante ImmunoAferesi IgE propedeutica ad Omalizumab (IAO)

Descrizione:

Nel 2015 è stata pubblicata su Pediatrics la prima esperienza al mondo di applicazione di aferesi IgE per il trattamento di un bambino con asma grave allergico ad alimenti. Si trattava di un bambino di 6 anni, stato ricoverato già a Misurina per un'asma resistente ai trattamenti, che presentava reazioni gravi e potenzialmente mortali alla inalazione ed ingestione di latte, uovo, frutta secca, gambero e crostacei, pesce. Il bambino era stato rifiutato dalla scuola elementare. Con il trattamento eseguito presso la nostra UOC in collaborazione con la UOC Immunotrasfusionale, il bambino è stato ammesso alla scuola, ha azzerato la sua sintomatologia ed ora frequenta regolarmente senza più incidenti. La notizia fece un certo rumore nell'ambiente scientifico ed anche tra il pubblico, sicchè da allora abbiamo avuto riferiti parecchi bambini con questa problematica. La gran parte di essi è stata trattata con terapie convenzionali. Una piccola fetta di essi vi è refrattaria per una serie di motivi. Questi bambini sono candidati a ciò che abbiamo chiamato IAO: IgE apheresis as introduction to Omalizumab severe asthma with severe anaphylaxis.

Il trattamento si applicherà a bambini con:

- a) Allergia alimentare multipla con reazioni anafilattiche
- b) Asma bronchiale moderato-severo persistente (secondo classificazione linee guida GINA) non controllato con l'impiego di due farmaci in sensibilizzazione ad un allergene perenne
- c) Test in vivo (prick test e/o prick by prick per alimenti ed inalanti) positivi
- d) Test in vitro (dosaggio IgE totali e/o IgE specifiche per alimenti ed inalanti) positive.

Si tratta di bambini con scarsa qualità della vita che non hanno altra soluzione. Infatti, le normali opzioni terapeutiche per i pazienti con le caratteristiche sopra menzionate prevedono:

- a) Prevenzione della ingestione di allergeni alimentari (dieta d'esclusione)
- b) Prevenzione dell'inalazione/contatto con gli allergeni sensibilizzanti (bonifica ambientale)
- c) Gestione periodica della fornitura di adrenalina auto iniettabile
- d) Controllo farmacologico dell'asma secondo le linee-guida GINA
- e) Controllo farmacologico della rinite secondo le linee-guida ARIA
- f) Educazione alla gestione dell'asma nelle sue fasi di persistenza e di possibili riacutizzazioni
- g) Controllo della sintomatologia cutanea

A soluzione del problema dell'allergia alimentare, si potrebbe prevedere una serie di iposensibilizzazioni per gli specifici alimenti .

Tuttavia tale soluzione non avrebbe praticabilità per i seguenti motivi:

- a) Il trattamento è specifico per il singolo alimento
- b) Il trattamento determina alto rischio di reazioni anafilattiche
- c) La durata di ciascun trattamento è almeno di alcuni mesi, per cui la maggior parte di questi pazienti non si avrebbe una soluzione del problema prima di un anno (stima minima)
- d) Per la sua specificità il trattamento non coprirebbe i pazienti dal rischio di reazioni con alimenti cross-reattivi (ad esempio il latte d'asina nei soggetti affetti da APLV) e quindi non porterebbe a completa risoluzione del problema

Una seconda possibilità per la soluzione del problema dell'allergia alimentare è l'uso di anticorpi specifici anti-IgE. Si tratta di prodotti in commercio con indicazione per la gestione dell'asma moderato persistente. Gli attuali criteri di indicazione sono: a) asma moderato persistente o più grave; b) allergia ad allergeni perenni; c) scarsa o nulla risposta alle terapie convenzionali.

Nei casi di specie troverebbero piena indicazione sulla base dei criteri di definizione. Le anti-IgE determinano una riduzione sostanziale del rischio di reazione allergica alimentare tra i bambini anafilattici. Tuttavia questa soluzione trova un limite nel livello di IgE totali: se sopra i 1500 kU/L, si teme che si possano sviluppare reazioni generalizzate alle anti-IgE. A risoluzione del problema inerente il valore basale delle IgE, per i piccoli pazienti che presentano valori basali di IgE totali > 1500kU/L vi è la soluzione alternativa della immunoadferesi selettiva delle IgE. Questo trattamento, analogo ma differente dalla plasmadefesi, consiste nella rimozione selettiva delle IgE, analogamente alla procedura già consolidata per la rimozione degli anticorpi anti IgG, da noi utilizzata per il rigetto al trapianto. Dal punto di vista soggettivo, consiste nella applicazione di un catetere centrale e nella esecuzione di sedute successive di aferesi della durata di circa 90 minuti l'una, da eseguire in giorni differenti, fino a quando il valore delle IgE totali sarà stabilmente inferiore a 1500 kU/L. Il progetto che proponiamo consiste nella applicazione di questa tecnologia a bambini con gravi allergie. Dal punto di vista operativo, i bambini verrebbero ammessi a ricovero e così valutati:

- a) Prick Tests e dosaggio delle IgE specifiche per inalanti e alimenti offendenti; b) esami ematochimici, c) ECG e videat cardiologico; d) prove di funzionalità respiratoria; e) valutazione dermatologica per la definizione dello SCORAD; f) valutazione della qualità della vita (QoL) attraverso somministrazione di questionari; g) test di provocazione orale con gli alimenti che in base all'anamnesi hanno determinato lo sviluppo di reazioni severe (minimo 2); h) valutazione immunologica per esclusione di Sindrome da iper-IgE.

Durante il ricovero, i bambini saranno sottoposti a immunoassorbimento di tipo IgE mediante separatore cellulare presso il Servizio di Aferesi Terapeutica in UOC di Medicina Trasfusionale. Il dosaggio delle IgE totali verrà determinato per ogni procedura di aferesi con la seguente tempistica: prima e durante ogni procedura e dopo 2,4,6,8,12,18,24 ore dal trattamento. Le procedure di aferesi verranno somministrate in base al valore iniziale di IgE totali e in relazione alla risposta individuale del singolo paziente. Si somministreranno per ogni paziente 3 procedure consecutive di aferesi eseguite i primi tre giorni del trattamento, poi si continuerà a giorni alterni per altre 3 procedure per un totale di 10 giorni.

Quando il dosaggio delle IgE totali risulterà stabilmente <1000 kUI/L, sarà possibile procedere alla prima somministrazione di Omalizumab e verranno sospese le procedure di immunoassorbimento IgE. Il bambino verrà dimesso, ed alle successive valutazioni ambulatoriali e di Day Hospital verranno controllati i parametri iniziali. I test di provocazione orale con gli alimenti precedentemente testati verranno eseguiti in Day-Hospital il giorno precedente ad una delle successive somministrazioni di Omalizumab. Verrà misurata a 60-90 giorni di distanza la qualità della vita.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Il progetto risponde alla vocazione di complessità del nostro ospedale, giacchè è rivolto a bambini con situazioni di vita compromesse dalla loro patologia di base. Sulla base dell'esperienza pilota, possiamo prevedere che la ricaduta essenziale sarà un drastico miglioramento della qualità della vita dei pazienti e delle loro famiglie. Tra i bambini che sono candidati al trattamento abbiamo bambini che non riescono a frequentare la scuola. Quando vi sono ammessi, nessuno di loro può partecipare alla regolare refezione comune né alle gite scolastiche. Nessuno di loro può partecipare alle attività sociali dove sia previsto consumo di cibo (feste di compleanno, trasferte sportive, eccetera). Gli eventi fatali e quasi fatali per anafilassi alimentare sono legati alla assunzione, contatto od inalazione di quantità di alimenti anche minime e sono stati riportati in svariate situazioni: non solo ristoranti e mense, ma nelle aule scolastiche, a casa di parenti, al cinema e persino in chiesa. Alcuni dei candidati hanno già provato terapie iposensibilizzanti presso altri Centri ed hanno dovuto desistere a causa dei gravi effetti collaterali di queste somministrazioni domestiche 'controllate'.

Dal punto di vista assistenziale il progetto passerà attraverso le strutture di Day Hospital ed Ambulatorio della UOC di Allergologia per tutte le fasi preparatorie e di follow-up. Nella sua fase centrale i bambini verranno ricoverati in DPUO per i test di provocazione orale a rischio e per le sedute di aferesi. Verrà coinvolto il servizio di psicologia clinica per la valutazione della qualità della vita. Le prestazioni relative al progetto saranno coperte dai DRG dei day-hospitals, delle prestazioni ambulatoriali e dei ricoveri. Quel che non verrà coperto, e che forma l'oggetto della presente applicazione, è il costo delle colonne di aferesi (circa euro 7.000,00 l'una) che dovranno essere utilizzate ciascuna per un paziente. Prevediamo di poter trattare 5 pazienti l'anno.

Durata: 36 mesi

Finanziamento richiesto: euro 35.000,00/ anno per 3 anni

Referente: Alessandro Giovanni Fiocchi

8. VICORDER: Doppler vascolare portatile per lo studio della rigidità vascolare arteriosa e della pressione aortica centrale

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Studi riportano evidenza di ispessimento arterioso in bambini con malattia renale cronica con ridotta distensibilità, elevate pressioni pulsate brachiali e velocità di onda continua, aumentato post-carico ventricolare sinistro, elevata pressione arteriosa, ridotta perfusione coronarica. La registrazione simultanea dell'onda pulsata carotide-femorale è considerata valida misura della rigidità arteriosa predittiva del rischio di eventi cardiovascolari .

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Bambini e adolescenti con malattia renale cronica sono ad alto rischio per eventi cardiovascolari. Possono presentare una patologia cardiovascolare silente con significative modificazioni strutturali e funzionali delle grandi arterie che possono essere evidenziate precocemente con metodiche sensibili non invasive come la misurazione tramite doppler vascolare portatile (VICORDER) per lo studio della rigidità vascolare arteriosa e della pressione aortica centrale

Finanziamento richiesto: euro 20.000,00

Referente: Maria Chiara Matteucci

9. Veinsite, Verathon: sistema ad infrarossi per la visualizzazione dei vasi venosi periferici. Visore ricaricabile applicabile al capo dell'operatore

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Visualizzazione di vene periferiche in pazienti pediatrici e neonati con punteggio di difficoltà all'accesso venoso (DIVA score) superiore a 5. Utilizzabile in pronto soccorso e in tutti i reparti medico-chirurgici di degenza per ridurre i tentativi di posizionamento accesso venoso periferico.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Miglioramento di qualità dell'assistenza in termini di riduzione dei tentativi di posizionamento di accesso venoso periferico, aumento della curva di apprendimento da parte del personale medico ed infermieristico nell'uso del *device*, riduzione delle richieste di consulenza anestesiologicalo-rianimatoria per il posizionamento di accessi venosi difficili, o presunti tali, limitando così l'assenza dell' anestesista-rianimatore dai reparti di elevata criticità come le Terapie intensive. Raggiungimento di un accesso venoso periferico sicuro e funzionale in tempi brevi, anche quando il personale medico di area critica è inesorabilmente impegnato in altra occupazione.

Finanziamento richiesto: euro 12.000,00

Referente: Emanuele Rossetti

10. Palestra 2.0

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Si propone l'acquisto di materiale software e hardware specificamente orientato al gioco terapeutico con i bambini della Neuroriabilitazione Pediatrica. Si tratta di materiale software e hardware che permette di adattare ai bisogni specifici dei bambini giochi educativi e terapeutici dalla veste interattiva. I software richiesti possono inoltre costituire una fonte utilissima di dati derivati dall'analisi del comportamento motorio del bambino durante una attività. I terapeuti propongono ai bambini della Neuroriabilitazione esercizi che debbono essere inquadrati in una cornice ludica. Oggi le nuove tecnologie forniscono una vasta gamma di strumenti flessibili e personalizzabili. Inoltre, nella realtà familiare i nostri bambini hanno ormai familiarizzato con ausili elettronici, che sono per loro particolarmente attraenti. Il terapeuta può sfruttare le opportunità che le nuove tecnologie offrono, adattando i materiali che qui vengono richiesti alle esigenze specifiche di ciascun bambino e di ciascuno specifico esercizio terapeutico.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Ci aspettiamo più ordini di ricadute:

- Maggiore possibilità di coinvolgimento dei bambini in attività riabilitative offerte tramite l'uso dei materiali richiesti
- Ricavo di dati immediati e misurabili dalle attività svolte con l'uso dei materiali richiesti
- Aggiornamento professionale dei terapeuti tramite l'introduzione all'uso di materiali che sono sempre più presenti nella letteratura scientifica di settore

Finanziamento richiesto: euro 2.500,00

Referenti: Enrico Castelli, Mauro Ventura

11. Materiali Palestra

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Le attività riabilitative nella palestra di Neuroriabilitazione Pediatrica hanno un carattere non meramente passivo ma coinvolgono i bambini in attività dinamiche. Per rendere tali attività fruibili da parte di bimbi con caratteristiche diverse fra loro è necessario avere a disposizione materiali adattabili, dedicati e sicuri. I cuscini imbottiti, i panchetti di varie misure/forme e i tavolini con incavo permettono di posizionare correttamente i bambini e di poter svolgere con loro le attività riabilitative nella maniera più efficiente. Inoltre i materiali richiesti sono lavabili e consentono di mantenere la necessaria igiene dopo ciascun utilizzo.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Grazie all'implementazione dei materiali richiesti ci aspettiamo una migliore fruibilità della palestra e delle attività riabilitative da parte dei piccoli pazienti e il mantenimento del livello di igiene e di sicurezza.

Finanziamento richiesto: euro 2.500,00

Referenti: Enrico Castelli, Mauro Ventura

12. Analizzatore della composizione corporea BIA 101 New Edition e Misuratore del dispendio energetico basale FITMATE

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Valutazione e controllo dello stato di nutrizione/idratazione/fabbisogni in età pediatrica e adulta, definizione di piani dietetici personalizzati per perdita o recupero ponderale, valutazione dello stato di nutrizione/idratazione/fabbisogni nella fase riabilitativa.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

L'acquisto degli strumenti è finalizzato all'utilizzo in ambito della riabilitazione psico-nutrizionale di pazienti con Disturbo del Comportamento

Alimentare in cura presso il reparto di Neuropsichiatria Infantile.

I dati di letteratura supportano l'utilizzo dello strumento al fine di:

Migliorare il trattamento riabilitativo

Personalizzare il trattamento nutrizionale

Raccogliere dati utilizzati per progetti di ricerca e pubblicazioni future.

Finanziamento richiesto: euro 12.000,00

Referente: Valeria Zanna

12. Progetto di collaborazione tra l'Istituto Pio XII di Misurina e l'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma

Descrizione:

In relazione al protocollo di intesa firmato tra il nostro Ospedale e l'Istituto Pio XII di Misurina, il progetto operativo prevede:

- Informazione presso gli ambulatori e relative sale d'attesa della possibilità di un soggiorno climatico per bambini affetti da asma presso l'Istituto Pio XII di Misurina. Questa informazione potrebbe essere data con affissione di poster informativi. Distribuzione di dépliant informativi ad hoc (a richiesta) e presso il Presidio di San Paolo attraverso la diffusione di un video informativo.
- Selezione di pazienti affetti da Asma Grave per i quali richiedere ricovero educativo e terapeutico con domanda presso la ASL di appartenenza.
- Proposta per un gruppo di circa 30 bambini con Asma difficile di un soggiorno di 15 gg nel periodo delle vacanze estive 2017 presso l'Istituto Pio XII di Misurina con concorso alle spese (pacchetto a prezzi sociali) con accompagnamento di un medico e un infermiere del nostro Ospedale, possibilmente della UOC di Broncopneumologia. A questa tipologia di offerta sarebbe molto utile un coinvolgimento, almeno nella fase iniziale, del Fund Raising per le famiglie meno abbienti.
- Progetti di Ricerca ad Hoc su patologie Allergiche non asmatiche sono in corso di elaborazione in collaborazione con il dr. Alessandro Fiocchi, responsabile della UOC di Allergologia e saranno presentati per valutazione ed eventuale finanziamento al Direttore Scientifico.

Risultati attesi e ricadute operative del progetto :

Migliore assistenza clinica per bambini affetti da asma difficile.

Durata: 24 mesi

Finanziamento richiesto: euro 40.000,00

Referente: Renato Cutrera

Funzione Qualità dei Servizi alla Famiglia

1. Genitori con Figli ricoverati nelle Terapie Intensive (Sedi del Gianicolo e di Palidoro)

I Genitori con figli nei reparti intensivi non solo sono fra le Persone più fragili e colpite, ma si trovano anche esclusi dal percorso del vitto (spesso il Familiare si accontenta di quanto il Bambino non consuma del pasto) per cui accade che, distrutti da dolore, ansia e fatica, si dimentichino di mangiare o non possano permetterselo. Per loro è stata ipotizzata l'erogazione di un buono pasto (pranzo o cena).

Sono stati previsti due progetti:

Sede del Gianicolo

36 X 5 euro di costo/pasto X 365 gg. pari a **65.700** euro/anno

Sede di Palidoro

6 X 5 euro di costo/pasto X 365 gg. pari a **10.950** euro/anno

TOTALE COSTO PROGETTO GENITORI DI PAZIENTI RICOVERATI NELLE TERAPIE INTENSIVE: euro 76.650

Progetti con finanziamento o cofinanziamento da parte di terzi che la Fondazione seguirà per raggiungere l'esito positivo

1. Richiesta contributo per utilizzo apparecchiatura per la cura di neoplasie cutanee

L'apparecchio ad oggi utilizzato è Cliniporator di Igea corredato di manipoli esagonali di lunghezza variabile. Si tratta di una tecnica che combina l'impiego di chemioterapici ed elettroporazione. Essa consiste nell'applicazione di intense stimolazioni elettriche che aumentano la permeabilità delle membrane cellulari

Diversi studi clinici hanno dimostrato l'efficacia del trattamento delle neoplasie cutanee e sottocutanee di diversa natura (melanoma, carcinoma, merkelomi, sarcoma di Kaposi) anche nei casi non responders alla classica chemioterapia o ai trattamenti locali. Il vantaggio di questa tecnica è la minima invasività, l'esiguità degli effetti collaterali e la possibilità di ripetere più volte nel tempo il trattamento. Un particolare vantaggio ne traggono i pazienti con epidermiolisi bollosa (EB) quando giungono all'osservazione del curante con carcinomi spino cellulari molto estesi e profondi e non aggredibili chirurgicamente.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura:

Guarigione di carcinomi, oppure riduzione delle dimensioni per rendere la neoplasia aggredibile chirurgicamente, in funzione della lesione, sede e condizioni cutanee del paziente.

Finanziamento richiesto: euro 4.000-5.000 ca a trattamento

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare il noleggio dell'apparecchiatura:

Associazione Debra Italia Onlus

Referente: May El Hachem

2. Ecomedics Exhalizer-D

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Si tratta di un sistema computerizzato per l'esecuzione del test di funzionalità delle piccole vie aeree mediante la metodica del lavaggio di azoto con respiro multiplo eseguibile a respiro spontaneo. Misura il Lung Clearance Index (LCI), un indice della disomogeneità ventilatoria che si ottiene attraverso l'esecuzione di Multiple Breath Washout Test (MBW). La tecnica del test consente una diagnosi precoce ed il relativo monitoraggio di patologie a carico delle piccole vie aeree che sono in grado di generare una disomogeneità ventilatoria (es. Fibrosi Cistica, Asma etc.) nel paziente adulto, pediatrico sino al neonato, collaborante o non collaborante. Nella cura della Fibrosi Cistica l'analisi tempestiva delle piccole variazioni dello stato di salute del paziente è fondamentale per mettere in atto in modo rapido una cura mirata e per questo è necessaria una strumentalizzazione ad altissimo livello di precisione. Avere a disposizione tali strumenti diagnostici è fondamentale per migliorare la presa in carico e la cura dei pazienti. Le prove di funzionalità respiratoria rivestono un ruolo fondamentale nella diagnosi e nella gestione della Fibrosi Cistica. Per questo la ricerca ha sempre cercato di indirizzarsi verso il loro sviluppo e il loro perfezionamento, fino a oggi, l'indice chiave per la funzionalità respiratoria è dato dalla flussimetria che calcola la FEV1, FEV0.5 e FEF25-75. Questo indice si può misurare solo per i pazienti che presentano ancora funzionalità polmonare normale (FEV>80%).

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Il Lung Clearance Index (LCI) è un indice della disomogeneità ventilatoria che si ottiene attraverso l'esecuzione di Multiple Breath Washout Test (MBW). E' definito come il numero di capacità funzionali residue (FRC) necessarie ad ottenere una concentrazione finale di gas tracciante pari ad 1/40esimo di quella iniziale. Per misurare questo indice e dare la possibilità a tutti i pazienti del Centro di Fibrosi Cistica dell'Ospedale Bambino Gesù di usufruire dei vantaggi della conoscenza di questo indice che permette una cura mirata della malattia, si rende necessario l'acquisto di un macchinario specifico: l'ECOMEDIC EXHALIZER-D distribuito in Italia dalla Sensormedics Italia. Il sistema permette la misura per diagnosi e monitoraggio nella Fibrosi Cistica, in conformità alle linee guida ERS/ATS sulla «diagnosi dell'infiammazione delle vie respiratorie» con controllo di qualità «online» per assicurare una valutazione corretta.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Lifc Lazio – Comitato Ufficium

Finanziamento richiesto: euro 19.800,00

Referente: Vincenzina Lucidi

3. Sistema di realtà virtuale basato su smartphone e occhiali per la visione binoculare

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

La proiezione di due immagini differenti per l'occhio sinistro e destro realizzata mediante apposito visore che divide in due porzioni il monitor dello smartphone utilizzato come visore, consente di realizzare contesti di realtà immersiva illudendo la percezione visiva. Inoltre l'utilizzo dei sensori inerziali e accelerometrici del dispositivo consente la navigazione ambientale.

L'apparecchiatura sarà utilizzata in ambito riabilitativo pediatrico e indirizzata a tutti i piccoli pazienti con problemi di bilanciamento in stazione eretta e di cammino in abbinamento alla pedana robotica presso il Laboratorio di Analisi del Movimento e Robotica Riabilitativa. Il sistema di realtà virtuale offrirà opportuni sfondi visivi adeguati alle competenze percettive spesso alterate quando si hanno lesioni cerebrali e opportuni ritorni di controllo sulla base di appoggio trasferendo l'orientamento del capo al sistema di controllo della pedana robotica.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Il dispositivo avrà tre principali ricadute, la prima sarà relativa ad una migliore comprensione dei disturbi di bilanciamento nei bambini consentendo la rilevazione integrata dei movimenti della base di appoggio e del capo che raccoglie, con la vista, il sistema vestibolare, l'udito e i recettori del collo, il sistema di percezione più raffinato dell'organismo. Dall'altro lato il sistema consentirà di individuare le modalità più idonee al recupero funzionale in differenti patologie, da quelle ortopediche a quelle neurologiche fino alle malattie rare, che in differenti modalità affliggono il controllo del movimento. La terza ricaduta è relativa alla trasferibilità del *know how* sul territorio e a casa del piccolo paziente aprendo la possibilità di ampliare le esperienze riabilitative nella propria nicchia ecologica di sviluppo

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Samsung Italia

Finanziamento richiesto: euro 22.000,00

Referenti: Enrico Castelli, Maurizio Petrarca

5. Simulatore avanzato SimNewB eSimJunior

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Il numero dei neonati e dei bambini ad alto rischio ricoverati in ospedale, nonché la complessità assistenziale, sono in continuo incremento. Per il mantenimento delle competenze sono necessarie nuove strategie di formazione continua, adeguate all'apprendimento dell'adulto.

Il progetto strategico sul training in simulazione in OPBG ha l'obiettivo di svolgere simulazioni per il personale sanitario che lavora in diversi ambiti e specialità pediatriche. I simulatori avanzati neonatale e pediatrico verrebbero impiegati principalmente nella realizzazione di simulazioni sulla gestione dell'emergenza clinica Crisis Resource Management (CRM) rivolta ai professionisti sanitari interni all'OPBG ed esterni. Il realismo del *setting* e delle reazioni riprodotte dal simulatore sono essenziali per il coinvolgimento dei partecipanti al training e per l'esito dell'esecuzione. Il SimNewB, simulatore neonatale, verrebbe impiegato per il training del personale sanitario che assiste neonati e dei genitori provenienti dal dipartimento di neonatologia e dipartimento di cardiocirurgia. Il SimJunior sarebbe un'utile integrazione dei manichini presenti in ospedale a bassa fedeltà attualmente in uso per i corsi Pediatri Advanced Life Support e per le simulazioni in situ.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

L'adozione di simulatori avanzati, adeguati all'età del paziente pediatrico, aumenterebbe la qualità del training e permetterebbe di ampliare l'offerta formativa del progetto simulazione all'interno e all'esterno. In particolare i risultati attesi sono:

- Avvio del progetto simulazioni in situ per l'assistenza al neonato a rischio
- Miglioramento delle competenze tecniche e non tecniche dei professionisti medici ed infermieri
- Certificazione delle competenze
- Training rivolto anche ai genitori dei pazienti ricoverati in OPBG

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Il Sig. Luciano Lelli ha donato euro 14.500,00

Finanziamento richiesto: euro 28.000,00

Referente: Orsola Gawronski

6. n. 6 Poltrone multifunzionali elettriche ad altezza variabile pe trattamenti e terapie

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Necessità di sostituire le poltrone attualmente in uso al Servizio Infusionale, che sono rotte ed usurate, con queste poltrone completamente reclinabili e con pedana poggiapiedi regolabile per le diverse età pediatriche. Braccioli e poggiatesta regolabile.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Aumento della sicurezza del paziente. Miglioramento del comfort e della soddisfazione dell'utenza. Miglioramento della qualità assistenziale.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Fondazione Rosangela D'Ambrosio Onlus

Finanziamento richiesto: euro 15.000,00

Referente: Michele Salata

7. n. 10 Sedie a poltroncina in materiale plastico lavabili e impilabili, n. 2 Tavoli servitore uso pazienti in laminato plastico, n.1 carrello terapia con spazi alti, n. 2 tavoli da letto, n. 3 tablet

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Il materiale richiesto verrà utilizzato nel servizio infusioni ambulatoriali. Il servizio è stato istituito da gennaio 2016 e vi afferiscono tutte le UUOCC del Dipartimento Pediatrie Specialistiche, con previsione di apertura a pazienti provenienti anche da UOC extra Dipartimentali che ne abbiano necessità.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Le sedie per dare al familiare-accompagnatore un comfort migliore nelle ore di attesa (in alcuni casi anche 6-8 ore); lavabili per rispondere alle esigenze di sanificazione (in alcuni giorni accessi di pazienti immunodepressi), Impilabili, al fine di ottimizzare al meglio gli spazi a disposizione. Tavoli servitori per permettere ai bambini sia che siano nel letto che sulla poltrona, la possibilità durante le ore di permanenza di espletare attività ludiche e non (disegnare, mangiare...). Carrello per terapia, necessità di avere più piani disponibili per l'operatore al fine di ottimizzare i tempi di preparazione e somministrazione di farmaci. Tavoli da letto, per ottimizzare gli spazi a disposizione dei bambini sui letti. Tablet: l'uso permetterebbe ai pazienti anche distrazioni nelle ore delle infusioni, dove è necessario rimanere in spazi 'confinati' anche per 6-8 ore consecutive.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Fondazione Rosangela D'Ambrosio Onlus

Finanziamento richiesto: euro 6.500,00

Referente: Michele Salata

8. Ob-Server – Prevenzione dell'obesità in età pediatrica

Descrizione:

Il progetto si fonda sui risultati del progetto europeo DAPHNE che ha visto l'Ospedale Bambino Gesù collaborare con IBM per lo sviluppo di una soluzione web/mobile per la cura dell'obesità in età pediatrica. OPBG e Fondazione IBM vogliono sviluppare e testare in uno studio pilota una soluzione esclusivamente per sistema android per monitorare l'incidenza di obesità nell'ambiente obesigeno italiano. L'utilizzo della soluzione è destinato a pediatri di libera scelta, specialisti e insegnanti. Lo studio pilota arruolerà 100 bambini della scuola primaria afferenti ad una scuola romana e vedrà il coinvolgimento del corpo insegnante e dei pediatri di libera scelta. Utilizzando la soluzione disegnata ad hoc, la famiglia, il corpo insegnante ed il pediatra potranno registrare informazioni sullo stato di salute del bambino, informazioni dinamiche sullo stile di vita e sociometriche (per esempio sulla capacità a relazionarsi ed inserirsi in un network sociale) e testare le sue capacità cognitive.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

La soluzione sarà disegnata e testata per sostituire surveys effettuate con metodologie classiche di indagine epidemiologica promosso dal Ministero della Salute. Mediante un processo nazionale ed internazionale di scale-up i risultati dello studio pilota possono essere estesi a realtà geografiche diverse (utilizzando ad esempio il network collaborativo della società italiana di endocrinologia pediatrica) ed anche nell'ambito di progetto su scala europea. La soluzione potrà essere ampliata con moduli ulteriori che mirino alla correzione dei fattori di rischio obesigeni fornendo un feedback adeguato alla famiglia.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

In Kind da Fondazione IBM

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 90.000,00

Referente: Alberto Tozzi

10. Supporto per la sostituzione di n. 6 letti bilancia del DEA Area Rossa con letti dotati di bilancia incorporata

Descrizione:

L'acquisto dei letti bilancia per il DEA Area Rossa rientra nel «Programma di sostituzione triennale letti Terapie Intensive» che prevede la sostituzione dei letti attualmente in uso con modelli di letto dotati di sistema integrato di pesatura.

La rilevazione del peso corporeo del paziente degente nelle terapie intensive, specialmente in età pediatrica, è importante soprattutto per definire il giusto dosaggio farmacologico e procedere allo screening nutrizionale, così come richiesto dagli standard di qualità assistenziale JCI.

Sono stati analizzati diversi modelli di letti bilancia per area intensiva, disponibili attualmente sul mercato, ed è stato definito che la migliore scelta sono i letti Hill Room, Mod. Progressa Pulmonary PRO 875, del costo orientativo di circa 18.000,00 euro cad.

La peculiare caratteristica di questo letto, oltre la completa movimentazione elettrica e la presenza di un sistema integrato di pesatura del bambino, riguarda la presenza di un materasso antidecubito integrato.

Tale materasso permette di effettuare la Rotazione Laterale Continua (CLRT) del paziente (sino a 30°/40° per lato), scientificamente dimostrata efficace nel ridurre le complicanze respiratorie durante la degenza in terapia intensiva, oltre ad una funzione di percussione e vibrazione toracica.

Da segnalare che la funzionalità CLRT si è rivelata un valido supporto allo svolgimento dell'attività assistenziale poiché permette di ridurre il rischio di danno nel paziente durante la sua movimentazione manuale ed offre comprovati benefici clinici in merito alla prevenzione delle complicanze in pazienti sottoposti a ventilazione polmonare assistita, attestandosi quindi come valida alternativa alla terapia manuale eseguita dal personale sanitario

Risultati attesi:

Miglioramento della qualità assistenziale, adeguamento agli standard JCI, riduzione delle complicanze respiratorie nei bambini degenti in area intensiva e in ventilazione meccanica.

Finanziamento richiesto: euro 30.000,00

L'acquisizione sarà co-finanziata con fondi dell'Ospedale destinati alle nuove acquisizioni per l'anno 2016

Referente: Nicola Pirozzi

**Finanziamento
raggiunto**

12. L' Ospedalizzazione domiciliare nei bambini con malattia onco-ematologica *

Descrizione:

Il numero di bambini affetti da patologie emato-oncologiche diagnosticati e trattati presso il Dipartimento di Oncoematologia Pediatrica e Medicina Trasfusionale (DOEMT) dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù (OPBG) è progressivamente aumentato negli ultimi anni, passando dai 150 casi per anno diagnosticati nel 2009 a oltre 350 nuovi casi diagnosticati nel 2015, superando così il 25% del totale nazionale delle nuove diagnosi di tumore nella fascia di età compresa tra 0 e 19 anni. A tutti i pazienti viene offerta la migliore terapia possibile per la loro patologia, grazie all'adesione ai più moderni protocolli nazionali e internazionali di trattamento. Il miglioramento delle terapie di supporto e l'utilizzo di nuovi approcci farmacologici, oltre che una progressiva ottimizzazione delle risorse, hanno portato da un lato al miglioramento della prognosi dei piccoli pazienti, dall'altro alla progressiva riduzione dei tempi di ricovero ordinario; tuttavia, il percorso di cura richiede tempi prolungati, dell'ordine di mesi e talvolta di anni. Durante questo tempo il paziente necessita, oltre che di periodi di ricovero ordinario, di frequenti accessi (spesso anche per più giorni a settimana) nella struttura diurna per effettuare visite specialistiche, esami di controllo, trattamenti specifici e terapia di supporto. Ogni giorno, per tali ragioni, afferiscono al servizio diurno del Dipartimento tra i 90 e i 110 bambini. L'assistenza domiciliare è un sistema integrato di interventi domiciliari sanitari continuativi che consente ai bambini di poter ricevere assistenza coordinata con l'équipe curante nel proprio ambiente abituale di vita. Questo sistema permette di contenere da un lato il numero di accessi in Ospedale, selezionando quei pazienti che ne presentano effettivamente necessità, dall'altro il numero e la durata dei ricoveri ospedalieri.

Una efficiente assistenza domiciliare avvantaggia sia il singolo paziente, migliorandone la qualità della vita e riducendo significativamente i tempi di ospedalizzazione, sia la comunità, garantendo una ottimizzazione delle risorse sanitarie. Il progetto ha l'obiettivo di potenziare le attività di assistenza domiciliare già in atto presso l'OPBG, per offrire la possibilità di un percorso di cura a domicilio sia durante la fase di cura della malattia, sia eventualmente in fase palliativa.

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: un medico specialista (circa 25.000,00 euro/anno) e due infermieri full time (circa 15.000 Euro/anno/cad.), e un mezzo di trasporto dedicato, dotato della strumentazione medico-infermieristica necessaria (circa 30.000,00 Euro).

Referente: Franco Locatelli

**Finanziamento rimodulato in euro 24.492,00 euro e interamente coperto da Lagardère Food Service Srl che ha versato il relativo importo alla Fondazione. Tale importo si riferisce all'acquisto n.2 autovetture Panda medica accessoriate.*

**Finanziamento
raggiunto**

11. Televisore con monitor superiore ai 50 pollici

Utilità e impiego dell'apparecchiatura richiesta:

Tutte le mattine durante gli staff, vengono valutate le immagini radiologiche dei pazienti indirizzati a chirurgia nei giorni seguenti, ovvero quelle dei pazienti appena operati. Sarebbe necessaria la disponibilità di una apparecchiatura ad alta risoluzione per la visualizzazione delle stesse.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Maggiore adeguatezza nella visualizzazione e possibilità di condivisione all'interno del Multidisciplinare.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Studio Marchetti - Roma

Finanziamento richiesto: euro 5.000,00

Referente: Alessandro Inserra

**Finanziamento
raggiunto**

13. Genomica delle cardiopatie congenite sindromiche e isolate

Descrizione:

Le cardiopatie congenite sono malformazioni strutturali di una o più parti del cuore o dei grossi vasi con un'incidenza di 8 su mille nuovi nati. Si tratta di condizioni clinicamente eterogenee, spesso geneticamente determinate. Esse rimangono ancora oggi una importante causa di mortalità in età pediatrica e una percentuale significativa di queste è costituita da condizioni sindromiche dovute a difetti in singoli geni.

Nonostante gli importanti successi della genetica nella comprensione delle basi molecolari delle cardiopatie congenite isolate e sindromiche, i geni implicati in un'ampia proporzione di questi disordini dello sviluppo sono ancora sconosciuti. Il progetto si pone l'obiettivo di identificare nuovi geni-malattia coinvolti in un gruppo selezionato di queste condizioni le cui basi molecolari sono attualmente sconosciute, consentendo quindi una diagnosi più precoce ed accurata e la comprensione dei meccanismi molecolari implicati nella loro patogenesi.

Risultati attesi e ricadute operative dell'uso dell'apparecchiatura

Lo studio ha dirette ricadute cliniche. In particolare, l'identificazione di nuovi geni-malattia consentirà di sviluppare nuovi test genetici per un corretto inquadramento diagnostico e di comprendere i meccanismi molecolari implicati nella patogenesi delle condizioni studiate. Tali risultati permetteranno di fornire una consulenza genetica più adeguata alle famiglie e informazioni potenzialmente utili per migliorare e rendere più efficace la presa in carico dei pazienti.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Pompi - Il Regno del Tiramisù - Roma

Durata: 12 mesi

Finanziamento richiesto: euro 20.000,00

Referente: Marco Tartaglia

**Finanziamento
raggiunto**

8. Studio dell'induzione e mantenimento di risposte protettive nei pazienti con immunodeficienza acquisita

Descrizione:

Uno tra i grandi traguardi della medicina moderna è rappresentato dall'utilizzo dei vaccini. Questo intervento di immunizzazione, cui è seguita una drastica riduzione della mortalità e della morbilità causate da patologie infettive, si scontra tuttavia con condizioni cliniche e patologie croniche legate all' 'host' che ne riducono l'efficacia. I pazienti pediatrici con infezione da HIV-1 ed in generale i bambini affetti da Immunodeficienze primitive o acquisite o in terapia immunosoppressiva in seguito a trapianto d'organo, spesso non sono in grado di produrre una risposta adattativa dopo la vaccinazione o non sono in grado di mantenerla nel tempo, risultando quindi non protetti verso malattie vaccino-prevenibili.

Di qui la necessità di affiancare a correlati immunologici noti, nuovi e più sofisticati correlati relativi alla genomica, trascrittomica e proteomica con l'obiettivo di definire biomarkers predittivi specifici per pazienti immunocompromessi, ed in quanto tali, maggiormente a rischio di contrarre complicanze alle malattie vaccino prevenibili.

Il progetto si pone l'obiettivo di predire la capacità dei pazienti con infezione da HIV di rispondere alle vaccinazioni, fornendo quindi le basi per la definizione di strategie vaccinali personalizzate. Il progetto offre inoltre la possibilità di definire il timing di inizio della terapia antiretrovirale e gli specifici regimi terapeutici che possono influenzare la quota di persistenza del virus nei pazienti infetti, analizzando quindi la sicurezza del vaccino anche da un punto di vista clinico.

Eventuale associazione disponibile a finanziare o co-finanziare l'apparecchiatura

Associazione volontari Opbg

Durata: 36 mesi

Finanziamento richiesto: euro 30.000,00/anno

Referente: Paolo Palma

**Finanziamento
raggiunto**

Ultima revisione : marzo 2017



Bambino Gesù
FONDAZIONE