

DADA2 Congress

ADA2 deficiency (DADA2): more than one disease.
A multidisciplinary approach from the clinic to the bench

Con il patrocinio di



Sezione **Emilia Romagna**

5 Maggio 2022

Aemilia Hotel, Bologna



RAZIONALE E OBIETTIVO

Il Difetto di ADA2 (DADA2) è un immunodeficit primitivo, monogenico, a trasmissione autosomica recessiva nel gene ADA2. Lo spettro della presentazione clinica è molto eterogeneo e variabile con fenotipi clinici puramente infiammatori (vasculiti, artriti, febbri ricorrenti) fino a fenotipi puramente immuno-ematologici (deficit anticorpi, linfopenia, aplasia midollare della linea rossa, neutropenia). Tra le caratteristiche cliniche sono da evidenziare inoltre, quelle con interessamento cutaneo (livedo reticularis, panarterite nodosa) e neurologico (eventi ischemico-emorragici a livello del sistema nervoso). Sebbene si tratti di una malattia genetica, l'esordio della malattia può avvenire sia in età pediatrica che in età adulta. Se per le manifestazioni infiammatorie i meccanismi sono stati in parte delucidati (polarizzazione dei macrofagi verso un fenotipo infiammatorio M1 e over attivazione dei neutrofili) per le manifestazioni immuno-ematologiche restano ancora poco chiari. La gravità della malattia risulta anch'essa molto variabile e ad oggi non sono stati identificati marcatori predittivi di outcome più grave. Il trattamento di scelta in particolare per le forme infiammatorie vasculitiche è rappresentato dagli inibitori del TNF-alpha, che giocano un ruolo fondamentale nella prevenzione degli eventi ischemici cerebrali. In caso di ipogammaglobulinemia la terapia sostitutiva con immunoglobuline rimane un trattamento essenziale nella prevenzione del rischio infettivo. L'unico trattamento curativo, da considerare in casi selezionati, rimane ad oggi il trapianto di cellule staminali ematopoietiche. L'obiettivo principale di questo evento è quello di accrescere la consapevolezza del DADA2 a livello multidisciplinare, di importanza cruciale per sospettare precocemente tale disordine, per ridurre il ritardo diagnostico e migliorare la presa in carico e la prognosi dei pazienti affetti da DADA2.

PROGRAMMA

09.15 Registrazione dei partecipanti

09.40 Salute delle autorità e introduzione ai lavori
A. Pession, Bologna

I SESSIONE

Moderatori: A. Pession, Bologna - F. Conti, Bologna

10.00 DADA2 overview: aspetti clinici e terapeutici. Dalla terapia sostitutiva con immunoglobuline al trapianto di cellule staminali ematopoietiche.
A. Pession, Bologna - F. Conti, Bologna - A. Miniaci, Bologna

- 11.00** Il punto di vista del genetista
S. Ferrari, Bologna
- 11.30** Caso clinico: L'esperienza di Bologna
Un caso di neutropenia persistente, CVID e T-LGL:
il volto immunoematologico del DADA2
L. Ronchini, Bologna
- 11.50** Caso clinico: L'esperienza di Bologna
Non sempre 1 + 1 = (ADA) 2
E. Cantarelli, Bologna
- 12.10** Caso clinico: L'esperienza di Bologna
I diversi volti di una vasculite familiare
M. Neri, Bologna
- 12.30** Discussione sui temi trattati
- 13.00** Light Lunch

II SESSIONE

Moderatori: F. Conti, Bologna - A. Miniaci, Bologna

- 14.00** L'esperienza del Gaslini di Genova: test funzionali
M. Gattorno, Genova
- 14.45** L'esperienza del TIGET di Milano, dal trapianto di cellule staminali
alla terapia genica
F. Barzaghi, Milano - A. Mortellaro, Milano
- 15.30** Discussione sui temi trattati
- 15.45** Tavola Rotonda: L'importanza della multidisciplinarietà nella DADA2
Coordinatore della tavola rotonda: A. Pession, Bologna
- Discussants: S. Ferrari, Bologna; M. Gattorno, Genova; F. Barzaghi, Milano; F. Conti, Bologna; A. Miniaci, Bologna; A. Mortellaro, Milano**
- 16.45** Take home message e conclusione dei lavori
A. Pession, Bologna - F. Conti, Bologna
- 17.00** Compilazione questionario ECM

INFORMAZIONI

RESPONSABILE SCIENTIFICO

Dott.ssa Francesca Conti

Responsabile del Servizio di Immunologia, U.O. Pediatria
IRCCS, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Policlinico S. Orsola-Malpighi

CREDITI FORMATIVI ECM

DueCi Promotion Srl, Provider ECM n. 1463, accrediterà il Corso per n. 80-100 partecipanti alle seguenti figure professionali:

- **Biologo**
- **Medico chirurgo** specializzato in: Allergologia ed immunologia clinica, Dermatologia e venerologia, Ematologia, Gastroenterologia, Genetica medica, Malattie dell'apparato respiratorio, Malattie infettive, Medicina Interna, Neurologia, Neuropsichiatria infantile, Neuroradiologia, Pediatria, Radioterapia, Reumatologia, Radiodiagnostica

OBIETTIVO FORMATIVO

Documentazione clinica.
Percorsi clinico-assistenziali diagnostici e riabilitativi, profili di assistenza profili di cura

SEDE

Aemilia Hotel | Via Zaccherini Alvisi, 16 - 40138 Bologna

MODALITÀ DI ISCRIZIONE

L'iscrizione al congresso è gratuita. È possibile la registrazione esclusivamente collegandosi al sito: www.duecipromotion.com > Corsi > selezionare il corso d'interesse > iscriviti online. L'accesso al congresso è consentito esclusivamente ai soggetti in possesso di Certificazione Verde COVID-19 in corso di validità.

SEGRETARIA ORGANIZZATIVA E PROVIDER ECM



DueCi Promotion srl

Via S. Stefano, 75 - 40125 Bologna

Tel. 051 4841310 - Fax 051 247165

abianconi@duecipromotion.com - aastore@duecipromotion.com

www.duecipromotion.com

CON IL CONTRIBUTO NON CONDIZIONANTE DI

CSL Behring

Biotherapies for Life™



KEDRION
B I O P H A R M A

octapharma

For the safe and optimal use of human proteins

dada2
FOUNDATION