



AIRI





ETS AIRI Associazione Italiana per la Ricerca sulle Istiocitosi

Chi Siamo

L'**AIRI** Associazione Italiana per la Ricerca sulle Istiocitosi ETS è un'associazione a finalità sociale, senza scopo di lucro. Nata a Mestre nel marzo del 2002, oggi ha sede a Firenze.

L'**AIRI** riunisce medici, ricercatori, genitori, volontari e opera per favorire la conoscenza dell'istiocitosi, una malattia "rara".

In particolare gli obiettivi dell'**AIRI** sono:

-  **costituire un punto di riferimento e di sostegno per le famiglie dei pazienti affetti da Istiocitosi;**
-  **divulgare informazioni sulle Istiocitosi a livello nazionale, al fine di permettere ai pazienti ed alle famiglie di pervenire al più presto alla diagnosi ed alla cura della malattia;**
-  **finanziare la ricerca medico-scientifica sulle Istiocitosi;**
-  **promuovere campagne di raccolta fondi da destinare alla ricerca.**

Sostieni la Ricerca!

5x1000

Inserisci nel riquadro del "Sostegno del volontariato e delle altre associazioni non lucrative di utilità sociale, delle associazioni di promozione sociale..." della tua dichiarazione dei redditi il **codice fiscale 03364150270**

Paypal o carta di credito

Attraverso la compilazione del modulo di donazione che trovi alla pagina www.istiocitosi.org/dona-ora-con-paypal

Bonifico Bancario

Bonifico bancario intestato a AIRI Associazione Italiana per la Ricerca sulle Istiocitosi ETS IBAN **IT41 N030 6909 6061 0000 0004 419** Banca Intesa San Paolo - Milano, Piazza Paolo Ferrari 10



www.istiocitosi.org

AIRI - Associazione Italiana per la Ricerca sulle Istiocitosi



SEDE NAZIONALE

Via Maggio 7 - Palazzo Ricasoli Firidolfi - 50125 Firenze

Contatti: 389-2700786 / 335-321349

info@istiocitosi.org



www.istiocitosi.org



AIRI

ETS AIRI Associazione Italiana per la Ricerca sulle Istiocitosi

www.istiocitosi.org

Le Istiocitosi

- Le Istiocitosi sono un gruppo eterogeneo di disordini caratterizzati dalla proliferazione di fagociti mononucleati di origine midollare che possono accumularsi in vari organi e causare danni permanenti. Se ne distinguono due famiglie principali: la Istiocitosi a cellule di Langerhans, che deriva dalle cellule dendritiche, e la linfoistiocitosi emofagocitica, che deriva dalle cellule fagocitiche.

Istiocitosi a cellule di Langerhans (ICL / LCH)

L'ICL è una malattia classificata come rara dal Ministero della Sanità con un'incidenza in Italia stimabile intorno a 1-2/100.000 nuovi ammalati ogni anno, che può coinvolgere tutte le fasce di età, con un picco di incidenza nella prima infanzia. La presentazione clinica e la prognosi sono molto eterogenee, potendo variare da lesioni cutanee o ossee uni-focali a una malattia disseminata molto grave. Il coinvolgimento del sistema nervoso centrale (SNC) può manifestarsi sotto forma di lesioni infiltranti o come complicanza neuro-degenerativa, anche a lungo termine, con conseguenze molto invalidanti.

I protocolli di cura variano dalla semplice osservazione (approccio «wait and see») a programmi intensi di chemioterapia anche prolungata nel tempo. Talora la malattia può andare incontro a risoluzione spontanea ma nel 30% dei casi essa può riattivarsi anche dopo diversi cicli di chemioterapia, con possibilità di cronicizzazione e con un impatto significativo sulla qualità di vita dei pazienti.

Linfoistiocitosi Emofagocitica (LE / HLH)

L'HLH è una rara forma di istiocitosi caratterizzata da sindrome iperinfiammatoria causata da una risposta immunitaria incontrollata ed inefficace. Se ne distinguono due forme, familiare e acquisita. La forma familiare (LEF), esordisce generalmente nei primi mesi di vita e viene trasmessa con modalità autosomica recessiva o X-linked (frequenza 1: 50.000).

L'esito è rapidamente infausto se non trattata adeguatamente. L'unica terapia definitiva è il trapianto di cellule staminali ematopoietiche. La forma acquisita è sporadica ed esordisce in età più avanzata, ma anche in questo caso la genetica potrebbe avere un ruolo predisponente.

Le famiglie si trovano quindi ad affrontare trattamenti intensivi anche per anni e questo è tanto più invalidante quando i pazienti sono bambini o adolescenti.

L'eterogeneità e rarità delle istiocitosi determina, talvolta, difficoltà nel porre una corretta e tempestiva diagnosi. Spesso, infatti, non vi è coordinamento fra le varie strutture socio-sanitarie nazionali nella corretta presa in carico diagnostica e nell'applicazione dei protocolli di cura, soprattutto nel caso di adulti colpiti dalla malattia.

La Ricerca

La ricerca scientifica è da sempre parte integrante delle attività svolte dall'AIIRI. Ciò è stato possibile grazie al lavoro coordinato di vari centri clinici italiani di eccellenza per la diagnosi e la cura di questa rara patologia.

La U.O. di Oncoematologia dell'AOU A. Meyer IRCCS di Firenze da anni coordina tale attività all'interno della rete dell'Associazione Italiana di Oncoematologia Pediatrica (AIEOP) e in diretto contatto con i maggiori centri internazionali afferenti alla Histiocyte Society. Di fondamentale importanza è anche la stretta collaborazione con Centri di riferimento per l'adulto affetto da Istiocitosi quali la Pneumologia dell'Ospedale ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda e la Dermatologia dell'Ospedale Maggiore Policlinico di Milano.

Nel sito www.istiocitosi.org è attivo, nell'area pazienti, un forum dedicato a chiunque voglia porre domande relative alla malattia ai Componenti del Comitato Scientifico dell'AIIRI.

www.istiocitosi.org/area-pazienti-info@istiocitosi.org

www.istiocitosi.org

