



AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA INTEGRATA VERONA

(D.Lgs. n. 517/1999 - Art. 3 L.R. Veneto n. 18/2009)



DIPARTIMENTO AD ATTIVITÀ INTEGRATA CARDIO-VASCOLARE E TORACICO

UNITÀ OPERATIVA COMPLESSA FIBROSI CISTICA dO - *Direttore: Prof. B.M. Assael*

Centro Regionale Veneto di Ricerca Prevenzione Cura FIBROSI CISTICA (L. n. 548 del 23 dicembre 1993)

Borgo Trento - P.le. A. Stefani, 1 - 37126 Verona - e-mail: centro.fibrosi.cistica@ospedaleuniverona.it - www.cfcverona.it

cfc
centro fibrosi cistica verona

Segreteria
M.Masotto
Tel. 045-81272750
M.Benvenuti
Tel. 045-8122370
Fax 045-8122042
*

Unità semplice di pediatria - USF

Dr. C.D'Orazio
Tel. 045-8122294
Dr.ssa S.Volpi
Tel. 045-8123025
IP G.Amenta
Tel. 045-8123005
*

Servizio nutrizionale
Dietista Dr.ssa S.Cordioli
Tel. 045-8127217
*

Centro ricerca clinica - USF

Dr. M. Cipolli
Dr.ssa M.Passiu
Dr.ssa I.Meneghelli
Tel. 045-8123740
*

Follow-up Trapianto

D.ssa M.Ocampo
Tel. 045-8123741
*

Consulenza genetica e

Screening neonatale
Dr. C.Castellani
Dr.ssa P.Melotti
Tel. 045-8123419
*

Unità Semplice Centro adulti - USF

Dr. C.Castellani
Tel. 045-8122293
*

Gastroenterologia

Dr. M.Cipolli
Tel. 045-8123520
*

Servizio psicologia clinica - USF

Dr.ssa S. Perobelli
Tel. 045-8122286
*

Servizio sociale

Dr. G. Zoccatelli
Tel. 045-8122429
*

Fisioterapia

Ft Coord. Dr.ssa C.Tartali
Tel. 045-8123162
*

Fisiopatologia respiratoria

Tel. 045-8123165

Dott. U. Pradal
Tel. 045-8123739
*

Caposala

Dr.ssa C. Ronca
Tel. 045-8122292/2369
*

Servizio informatica

P.Iansa Tel. 045-8123561

Verona, 30.11.2012

All'attenzione di
Dott. A. Lococo
Presidente AISS
Padova

Gentile dott. Lococo,

Le invio una sintesi relativa al progetto di studio giunto nella fase finale.

Restando a disposizione per ogni ulteriore informazione,
Le porgo cordiali saluti.

Dott. S. Perobelli

Psicologo clinico-responsabile dello studio



UNITÀ OPERATIVA CON SISTEMA QUALITÀ UNI EN ISO 9001:2008 - Certificato n. 194114

Progetto di ricerca
“Valutazione della funzione cognitiva e della struttura cerebrale nei pazienti con Sindrome di Shwachman-Diamond (SDS)”

Il progetto di studio è giunto nella fase finale di elaborazione dei dati e di stesura del testo definitivo per la pubblicazione.

Lo studio è stato approvato dal Comitato Etico dell’Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona. L’informato consenso è stato sottoscritto dai genitori e/o dai pazienti (quando necessario), come pure è stato raccolto l’assenso del minore.

Hanno aderito allo studio 10 pazienti in età 9-19 anni; 1 si è ritirato al momento dell’esame neuroradiologico. I 9 soggetti con SDS rappresentano il 50 % dei pazienti di pari età inclusi nel Registro Italiano SDS. Sono stati poi reclutati 9 soggetti sani comparabili per età e sesso.

Il protocollo di studio prevedeva la somministrazione di una batteria completa di test cognitivi e l’esecuzione di una risonanza magnetica sia strutturale (MRI) che funzionale (fMRI).

La batteria di test somministrata prevedeva la valutazione di funzioni cognitive generali e specifiche. Il funzionamento intellettivo è stato valutato attraverso la Wechsler Intelligence Scale-third edition (WISC III – adattamento italiano) o la Wechsler Scale (WAIS- adattamento italiano) secondo l’età del paziente. Il Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration (VMI), con i due test supplementari -the *VMI Visual Test* and the *VMI Motor Test*- sono stati somministrati per la valutazione della percezione visiva, della coordinazione motoria e dell’integrazione visuo-motoria. Per il funzionamento della memoria è stato somministrato il Test of Memory and Learning (TOMAL) e per la valutazione delle funzioni esecutive è stato usato il Wisconsin Card Sorting Test (WCST). La somministrazione della batteria di test è stata realizzata da psicologi clinici con esperienza nella valutazione psicometrica dell’età evolutiva.

I genitori hanno fornito informazioni anamnestiche e hanno completato il questionario Child Behaviour Checklist (CBCL) per la valutazione delle competenze sociali e dello stato emotivo e comportamentale del bambino.

La somministrazione dei test è stata suddivisa in due giornate successive onde evitare un eccessivo affaticamento del soggetto con conseguente bias per le prestazioni intellettive.

Le immagini di risonanza magnetica (MRI) sono state acquisite attraverso uno scanner 3.0 T (Siemens Allegra, Erlangen, Germany).

La procedura includeva di:

- a) acquisizione e processamento di immagini ad alta risoluzione 3D T1-weighted
- b) acquisizioni e processamento in 30 direzioni di immagini attraverso Diffusion Tensor Imaging (DTI)
- c) acquisizioni e processamento di immagini di fMRI con registrazione di segnali BOLD (Blood oxygen level-dependent)

In totale la durata della seduta MRI era di circa 40 minuti.

I risultati delle indagini su esposte hanno evidenziato nel gruppo dei pazienti con SDS un ridotto funzionamento cognitivo in diversi ambiti e alterazioni strutturali e funzionali in varie aree significative. E’ attualmente in corso una “peer review” dei dati finali dello studio a cui seguirà la pubblicazione su rivista scientifica.