

RAZIONALE

La **Malattia di Hunter** che insorge tipicamente nell'infanzia è una mucopolisaccaridosi di tipo II ed ha una prevalenza stimata di 1-9/ 1 000 000. Il quadro clinico varia tra le forme gravi (le più frequenti), con una regressione precoce dello sviluppo psicomotorio, alle forme lievi. Alla nascita i bambini sono normali e i sintomi compaiono progressivamente. Nelle forme gravi i segni clinici comprendono le ernie, i dismorfismi facciali (macroglossia, bocca costantemente aperta, tratti del viso grossolani), l'epatosplenomegalia, la ridotta motilità articolare, la sindrome del tunnel carpale, la disostosi multipla, la bassa statura, i disturbi del comportamento e la regressione psicomotoria, che comporta ritardo mentale, sordità, problemi cardiaci e respiratori e segni cutanei (cute a buccia d'arancia sulle scapole e sulle cosce); di solito le cornee sono trasparenti. Le forme intermedie sono caratterizzate da intelligenza normale, dismorfismi lievi, disostosi e buone attese di vita. Nelle mucopolisaccaridosi, il sistema cardiovascolare è frequentemente coinvolto con un ampio spettro di manifestazioni dalle più comuni come le anomalie valvolari a quelle meno comuni come la cardiopatia ischemica e i difetti di conduzione, quelle rare comprendono: aortopatia, ipertensione arteriosa sistemica e polmonare, fibroelastosi endomiocardica. Nei soggetti con danno valvolare severo, la sostituzione valvolare ha effetti molto favorevoli cambiando la qualità di vita dei soggetti operati. E' quindi auspicabile sviluppare la conoscenza della malattia favorendo la diagnosi precoce attraverso la sensibilizzazione degli specialisti cardiologi verso l'individuazione delle anomalie morfo-strutturali cardiache precoci.

I contenuti verranno erogati attraverso la metodologia della FAD ASINCRONA con la partecipazione a sessioni formative remote tramite piattaforma multimediale dedicata fruibile in modo asincrono tramite connessione ad Internet.

L'iscrizione è gratuita e potrà essere effettuata collegandosi al seguente link:

<https://fenix-srl.it/ecm-fad/hunter4>

EVENTO FAD ASINCRONA / ID ECM: 331-343616

N. CREDITI ECM: 3

È stato accreditato per la professione di **MEDICO CHIRURGO** nelle seguenti discipline: Cardiologia, Cardiocirurgia e Genetica Medica.

Obiettivo formativo (18)

Contenuti tecnico professionali specifici di ciascuna professione, di ciascuna specializzazione e di ciascuna attività ultraspecialistica, ivi incluse le malattie rare e la medicina di genere.



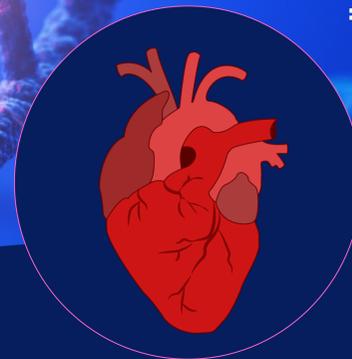
Con la sponsorizzazione non condizionante di:



PROVIDER ECM: FENIX Srl - Via Ugo Foscolo, 25 - 27100 Pavia
Tel. +39 0382 1752851 - e-mail: federica.tacconi@fenix-srl.it



codice C-ANPROM/IT/HUNS/0017

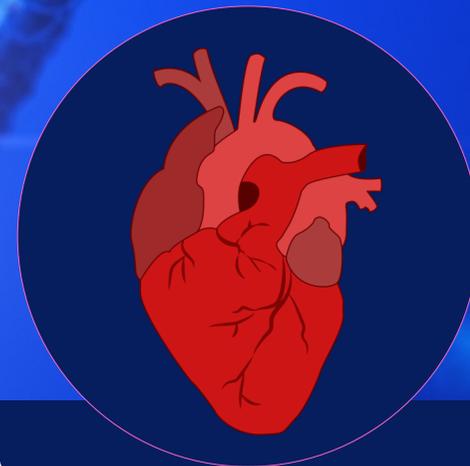


Il coinvolgimento cardiovascolare nelle mucopolisaccaridosi: FOCUS ON MALATTIA DI HUNTER



**Percorso di FAD
asincrona online**

dal 1 aprile al 16 dicembre 2022



Il coinvolgimento cardiovascolare nelle mucopolisaccaridosi: FOCUS ON MALATTIA DI HUNTER

RESPONSABILI SCIENTIFICI

Pasquale PERRONE FILARDI

Pierluigi RUSSO

PROGRAMMA

SESSIONE 1

Introduzione e obiettivi del corso
Mucopolisaccaridosi e apparato cardiovascolare
La Malattia di HUNTER e apparato cardiovascolare
Questions & Answers
Conclusioni

Pasquale Perrone Filardi
Pasquale Perrone Filardi
Antonio Barbato
Perrone Filardi - Barbato
Pasquale Perrone Filardi

SESSIONE 2

Introduzione e obiettivi del corso
Il cardiologo e le mucopolisaccaridosi.
Raccomandazioni del GICEM (Gruppo Italiano
Cardiologi Esperti Malattie Metaboliche) su
diagnosi, follow-up e management cardiologico
La Malattia di HUNTER effetti della
terapia enzimatica
Discussione sugli argomenti sopra trattati
Conclusioni

Pierluigi Russo
Pierluigi Russo

Pierluigi Russo

Pierluigi Russo
Pierluigi Russo

Antonio BARBATO

Referente Malattie da Accumulo Lisosomiale dell'Adulto
Ambulatorio Ipertensione (Centro di Eccellenza per l'Ipertensione Arteriosa)
Dipartimento Assistenziale Integrato di Medicina Interna ad Indirizzo Specialistico
Azienda Ospedaliera Universitaria "Federico II" - Napoli

Pasquale PERRONE FILARDI

Professore Ordinario di Cardiologia
Direttore della Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare
Università degli Studi di Napoli Federico II
Responsabile del PI di Cardiomiopatie ed ipertensione Polmonare
Azienda Ospedaliera Universitaria "Federico II" - Napoli

Pierluigi RUSSO

Responsabile Ambulatorio di Cardiologia Pediatrica
e Cardiopatie Congenite e Genetiche nell'adulto
ASL BT Trani