



Progetto DIPG

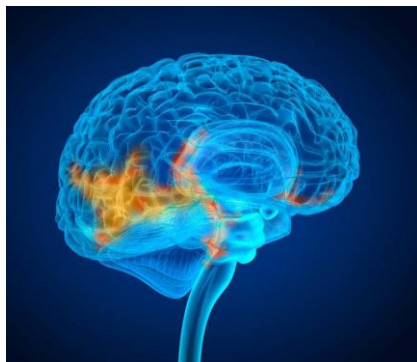
SVILUPPO TERAPIA PER LA CURA DEL GLIOMA
DIFFUSO DEL TRONCOENCEFALO NEI BAMBINI

Titolo

“Gliomi diffusi intrinseci del ponte (DIPG) Pediatrici: dalla genomica attraverso la chimica farmaceutica e la biologia al Farmaco” (acronimo: DIPG)

Responsabile Scientifico del progetto: Prof. Antonio SCILIMATI

Stato dell'arte



La classificazione dei tumori del sistema nervoso centrale redatta dall'Organizzazione mondiale della sanità nel 2021 definisce i gliomi diffusi della linea mediana come un'entità a sé stante (WHO CNS5). Tali neoplasie comprendono i gliomi diffusi intrinseci del ponte (DIPG), essendo questa la sede del tronco encefalico più frequentemente coinvolta.

In oltre il 90% dei casi, il DIPG porta la mutazione istonica H3K27M, per cui, nella WHO CNS5, i DIPG sono stati inseriti nel gruppo dei gliomi ad alto grado “pediatric-type” e definiti

gliomi diffusi della linea mediana H3K27 mutati (GDLM-HM). I DIPG insorgono prevalentemente in età pediatrica e rappresentano circa il 10% dei tumori encefalici in questa fascia di età, ma possono essere diagnosticati anche nei giovani adulti, solitamente entro i 35 anni di età.

La **diagnosi** può essere eseguita esclusivamente mediante risonanza magnetica (RM) encefalica con gadolinio alla quale, durante la stadiazione oncologica, viene aggiunto lo studio del midollo spinale in toto, per escludere disseminazione in tale sede. La **prognosi** dei piccoli pazienti affetti da DIPG è scarsa, con una sopravvivenza media di 12 mesi, poiché la **chirurgia** è sconsigliata e attualmente non esiste alcun **trattamento** radio-terapico risolutivo.

Obiettivi

Tale progetto si propone di acquisire una maggiore conoscenza molecolare del DIPG, quale base per la progettazione razionale di **farmaci** utili per la stabilizzazione dei pazienti e creare i presupposti per un allungamento sostanziale delle aspettative di vita.