

Premio Mario Ricciardi

Terza Edizione



I vincitori

La terza edizione del Premio Mario Ricciardi si è conclusa il 15 dicembre del 2024. La novità di quest'anno è l'ex equo di due articoli che condividono la prima e la seconda posizione a pari merito, e le cui autrici sono giovani scienziate impegnate nella ricerca e nella cura della HLH. Ci congratuliamo con tutti i partecipanti per il loro contributo, ringraziamo tutti i membri dell'associazione per aver reso possibile il premio e giudici per il loro lavoro nella selezione dei vincitori.

Qui sotto riportiamo un breve contributo di ciascuna vincitrice che sottolinea il significato scientifico delle pubblicazioni premiate



DeMatteis Arianna

Articolo "Expansion of CD4dimCD81 T cells characterizes macrophage activation syndrome and other secondary HLH"
Blood (2022) 140 (3): 262-273.

Con il termine di linfocitosi emofagocitica secondaria (sHLH) si intende un insieme di condizioni iperinflammatorie correlate ad un'attivazione incontrollata dei linfociti T CD8+. La diagnosi precoce di sHLH è fondamentale per migliorare l'outcome di malattia. In questo studio abbiamo dimostrato che la percentuale delle cellule T CD38high/HLA-DR+CD8+ sono in grado di discriminare le diverse forme di sHLH (sindrome da attivazione macrofagica nel contesto di malattia Still - MAS, HLH secondarie ad infezioni ed altre forme) dalla malattia di Still in fase attiva o inattiva. Abbiamo inoltre ritrovato che le cellule T CD4dimCD8+, un sottogruppo delle cellule T CD38high/HLADR+CD8+, sono produttori di IFN γ , che gioca un ruolo importante nella patogenesi dell'HLH, e sono aumentati in maniera significativa nei pazienti con sHLH. Infine abbiamo riscontrato che la percentuale delle cellule T CD4dimCD8+ correla con la gravità di malattia, misurata mediante uno score clinico.





Dr.ssa Alexandra Haara Löfstedt, pediatra Karolinska Institute Svedese

This study is one of the first national study on demographics and outcome of the rare hyperinflammatory syndrome of malignancy-associated HLH. By combining three nation-wide registries, the in-patient registry, the cause of death registry and the Swedish Cancer registry, we could evaluate all Swedish patients with a diagnosis of HLH over two decennia, from 1997 to 2018. We present a population-based incidence of malignancy-associated HLH and establish that the annual incidence of HLH increased 10-fold during the course of the study; from 0.026 per 100 000(1997-2007) to 0.45 per 100 000 (2008-2018). We hypothesize that this is due to increased knowledge of HLH among doctors. We could establish an overrepresentation of HLH in young men with hematological malignancies, and show that the 1-month survivorship, related to the acute hyperinflammation episode, improved over time, whereas the 2-year survivorship at 25%, was unfortunately almost identical at the beginning and the end of the study period. Future HLH research will hopefully benefit from this data and also we model how educational efforts can be used to improve outcome in rare diseases.

Dr.ssa Alexandra Haara Löfstedt

Articolo “ Malignancy-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis in Sweden: incidence, clinical characteristics, and survival”. *Blood* (2024) 143 (3): 233-242.

Questa pubblicazione è il risultato di una delle prime ricerche nazionali (svedesi ndr) su dati demografici e sulle conseguenze della HLH, rara sindrome iperinflammatoria, associata alle neoplasie maligne. Abbiamo potuto valutare tutti i pazienti svedesi con una diagnosi di HLH nell'arco di due decenni, dal 1997 al 2018, combinando tre registri nazionali, il registro dei pazienti ricoverati, il registro delle cause di morte e il registro svedese del cancro. [Nell'articolo] riportiamo l'incidenza basata sulla popolazione di HLH associata a neoplasia maligna e stabiliamo che l'incidenza annuale di HLH è aumentata di 10 volte nel corso dello studio; da 0,026 per 100.000 (1997-2007) a 0,45 per 100.000 (2008-2018). Ipotizziamo che ciò sia dovuto alla maggiore conoscenza della HLH tra i medici. Abbiamo potuto accertare una presenza maggiore di HLH in uomini giovani affetti da neoplasie ematologiche e dimostrare che la sopravvivenza ad 1 mese, correlata all'episodio di iperinflammazione acuta, è migliorata nel tempo. Purtroppo, la sopravvivenza a 2 anni rimane al 25%, pressoché identica durante tutto il periodo in cui è stata condotta la ricerca scientifica. Speriamo che le future indagini sulla HLH-associata a neoplasie possano trarre beneficio da questi dati e modellare gli sforzi educativi per migliorare l'esito nelle malattie rare.