



Il deficit congenito del fattore X (FX) è una patologia ereditaria rara, caratterizzata dalla riduzione dell'attività e/o della quantità del fattore X, una serina proteasi vitamina K dipendente che svolge un ruolo fondamentale nella cascata della coagulazione. La malattia provoca **sintomi emorragici di gravità variabile**, da moderati a gravi. La prevalenza delle forme omozigoti è stimata in 1/1.000.000, senza differenze tra uomini e donne. La malattia può manifestarsi a qualsiasi età, ma le forme più gravi tendono a essere precoci. Nelle persone affette possono verificarsi sanguinamenti significativi al cordone ombelicale, epistassi ricorrenti, emorragie nei tessuti molli, menorragie, lividi, presenza di sangue nelle urine, ematridi, eccessivi sanguinamenti durante interventi chirurgici, traumi o il parto. Gli individui eterozigoti, invece, di solito non mostrano sintomi.

Essendo il deficit di fattore X una malattia rara, è **molto complesso identificare tempestivamente i pazienti** affetti da trattare in modo adeguato, pertanto la patologia risulta ampiamente sottostimata e misconosciuta in alcuni setting terapeutici.

La diagnosi si basa sul prolungamento del tempo di protrombina (TP), del tempo di tromboplastina parzialmente attivata (TTPa) e del tempo del veleno della vipera Russell (TVVR), insieme alla riduzione dei livelli plasmatici di **FX**.

La diagnosi differenziale include altri deficit congeniti dei fattori della coagulazione (II, V, VII, VIII, IX, XI, XIII) o il deficit acquisito del **FX**, come nel caso dell'amiloidosi.

I **trattamenti autorizzati** fino ad oggi sono utilizzati per la gestione e prevenzione di episodi emorragici e per il controllo del sanguinamento durante le procedure chirurgiche in pazienti con deficit ereditario fattore X.

Lo scopo del convegno è informare e formare gli operatori sanitari, in particolar modo ospedalieri, potenzialmente coinvolti nella diagnosi e nella gestione della malattia al fine di **aumentare la consapevolezza** delle implicazioni cliniche e dell'importanza di una diagnosi precoce e un trattamento appropriato.

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI

KEDRION
B I O P H A R M A

CON IL PATROCINIO DI



PROGRAMMA

PER MAGGIORI INFORMAZIONI

smc-media.eu/fixthex

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA



SMC MEDIA srl - Via Giovenale, 7 - Milano
congress@smc-media.eu
Tel: +39 02.8341.9430

IL DEFICIT DI FATTORE X
una condizione sottodiagnosticata

12.03.2025
h 9:00 - 18:00

MILANO
Grand Hotel Visconti Palace - Viale Isonzo, 14

- 09:00 **Introduzione e finalità dell'incontro**
Flora Peyvandi, Rita Carlotta Santoro
- 09:15 **Che cosa è il fattore X (FX). La storia clinica del deficit di FX**
Rita Carlotta Santoro
- 09:45 **Epidemiologia, classi di pazienti e setting clinici più frequenti. La necessità di un Registro**
Flora Peyvandi
- 10:15 **Diagnosi: quando sospettare il deficit di fattore X**
Raimondo De Cristofaro
- 10:45 **Discussione sui temi precedentemente trattati**
- 11:00 Break
- 11:30 **Aggiornamento della letteratura sulle terapie**
Ezio Zanon
- 12:00 **Disponibilità dei prodotti per il trattamento nelle diverse regioni italiane. Farmacisti a confronto**
Marcello Sottocorno, Federica Romano
- 12:45 **Discussione sui temi precedentemente trattati**
- 13:00 Pranzo
- Deficit congenito di fattore X nei diversi setting**
Moderatori: Cristina Santoro, Antonio Coppola
- 14:00 **Gestione del deficit di fattore X in ambito cardiocirurgico**
Marco Ranucci
- 14:15 **Profilassi nel setting pediatrico**
Paola Stefania Preti
- 14:30 **Profilassi nell'adolescente**
Giancarlo Castaman
- 14:45 **Profilassi nell'adulto**
Angelo Claudio Molinari

- 15:00 **Discussione sui temi precedentemente trattati**
- 15:40 **Il fattore che non ti aspetti: diagnosi di deficit acquisito di fattore X**
Giancarlo Castaman
- 16:00 **L'importanza della diagnosi tempestiva e la gestione del paziente in condizioni particolari**
Filomena Daniele
- 16:15 **Discussione sui temi precedentemente trattati**
- 16:30 Break
- 16:45 **Tavola Rotonda: Disponibilità e difficoltà di accesso ai farmaci per il trattamento nelle diverse regioni italiane. Il ruolo delle associazioni per la sensibilizzazione e supporto alla garanzia della cura da parte del SSN**
Moderata: Silvia Alparone
Intervengono: Flora Peyvandi, Rita Carlotta Santoro, Cristina Cassone, Fiorenzo Santoleri, Marcello Sottocorno
- 17:45 **Conclusioni e saluti**
Flora Peyvandi, Rita Carlotta Santoro
- 18:00 **Chiusura convegno e compilazione questionario ECM online**

RESPONSABILI SCIENTIFICI: F. Peyvandi (Milano), R. C. Santoro (Catanzaro)

ID ECM: EVENTO RES N. 439401 Ed. 1
CREDITI: 7
PROVIDER: SMC media Srl - ID 6796

OBIETTIVI E AREA FORMATIVA: Documentazione clinica. Percorsi clinico-assistenziali diagnostici e riabilitativi, profili di assistenza - Profili di cura

RELATORI E MODERATORI

Silvia Alparone

Giornalista specializzata in comunicazione medico-scientifica, Torino

Cristina Cassone

FedEmo - Federazione delle Associazioni Emofilici, Martina Franca (TA)

Giancarlo Castaman

Università degli Studi di Firenze; SOD Malattie emorragiche e della coagulazione, Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi, Firenze

Antonio Coppola

SS Emofilia e Malattie emorragiche congenite, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, Parma

Filomena Daniele

UOC Ematologia, Azienda Ospedaliera di Cosenza, Cosenza

Raimondo De Cristofaro

Università Cattolica del Sacro Cuore; Dipartimento di Medicina e chirurgia traslazionale e Servizio malattie emorragiche e trombotiche, Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli IRCCS, Roma

Angelo Claudio Molinari

Università degli Studi di Genova; UOSD Centro emostasi e trombosi, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova

Flora Peyvandi

Università degli Studi di Milano; SC Medicina emostasi e trombosi, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, Milano

Paola Stefania Preti

Università degli Studi di Pavia; Dipartimento di Medicina interna e terapia medica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

Marco Ranucci

Università degli Studi di Milano; UO Anestesia e terapia intensiva cardiovascolare, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese (MI)

Federica Romano

UO Farmaceutica ospedaliera e politiche del farmaco, Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi, Firenze

Fiorenzo Santoleri

UOC Farmacia ospedaliera, ASL Lanciano-Vasto-Chieti, Ospedale SS. Annunziata, Chieti

Cristina Santoro

UOC Ematologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico Umberto I, Roma

Rita Carlotta Santoro

AICE-Associazione Italiana Centri Emofilia; Centro emofilia emostasi e trombosi - Dipartimento di emato-oncologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria Renato Dulbecco, Catanzaro

Marcello Sottocorno

SC Farmacia, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, Milano

Ezio Zanon

Università degli Studi di Padova; Clinica medica 1° ad indirizzo trombotico-emorragico, Azienda Ospedale Università di Padova, Padova