

## Progetti innovativi per le malattie rare

### **AIDA: the AutoInflammatory Disease Alliance network**

Carla Gaggiano<sup>1,2</sup>, Alberto Balistreri<sup>3</sup>, Antonio Vitale<sup>1</sup>, Jurgen Sota<sup>1</sup>, Stefano Gentileschi<sup>1</sup>, Valeria Caggiano<sup>1</sup>, Claudia Fabiani<sup>4</sup>, Gian Marco Tosi<sup>4</sup>, Salvatore Grosso<sup>2</sup>, Bruno Frediani<sup>1</sup>, Luca Cantarini<sup>1</sup>

1 UOC Reumatologia - Azienda Ospedaliero-Universitaria Senese, Siena

2 UOC Pediatria - Azienda Ospedaliero-Universitaria Senese, Siena

3 Laboratorio di Bioingegneria, Dipartimento di Biotecnologie Mediche – Università di Siena, Siena

4 UOC Oculistica - Azienda Ospedaliero-Universitaria Senese, Siena

### **Abstract**

Nato nel 2017, il programma AIDA (AutoInflammatory Disease Alliance) si propone l'obiettivo di superare l'isolamento dei centri di riferimento per le malattie autoinfiammatorie sistemiche e per le malattie autoimmuni oculari, facilitando la raccolta e la condivisione dei dati clinici ai fini degli studi multicentrici e la diffusione della cultura scientifica a livello nazionale e internazionale (ClinicalTrials.gov Identifier: NCT05200715). Nell'ambito di tale progetto, nel quinquennio 2017-2021 sono stati raggiunti i seguenti obiettivi:

- Sono stati costruiti nella cornice della piattaforma REDCap 9 registri dedicati alla raccolta di dati demografici, clinici, laboratoristici, clinimetrici, terapeutici e socio-economici dei pazienti affetti da sindrome di Behçet, malattie autoinfiammatorie monogeniche, malattia di Still, sindrome di Schnitzler, sindrome PFAPA (febbre periodica, aftosi orale, faringite, linfadenite laterocervicale), malattia autoinfiammatoria indifferenziata, sindrome VEXAS (Sindrome autoinfiammatoria somatica legata all'X con vacuoli e interessamento dell'enzima E1), uveite non infettiva e sclerite non infettiva.
- Sono stati coinvolti nell'arruolamento dei pazienti nei registri 109 centri reumatologici e reumatologici pediatrici che operano in 22 Paesi europei ed extra-europei, per un totale di oltre 300 utenti.
- Sono stati arruolati nei registri AIDA 1829 pazienti, di cui 645 affetti da sindrome di Behçet, 379 affetti da malattie autoinfiammatorie monogeniche, 140 affetti da sindrome PFAPA, 177 affetti da malattia di Still, 52 affetti da malattia autoinfiammatoria indifferenziata, 23 affetti da sindrome di Schnitzler, 350 con uveite non infettiva, 63 con sclerite non infettiva e 5 con sindrome VEXAS.
- Sono stati disseminati i metodi e i risultati del progetto attraverso la pubblicazione di articoli scientifici su riviste internazionali indicizzate, in forma di poster e comunicazioni orali ai principali congressi scientifici di settore e attraverso il sito internet del network (<https://aidanetwork.org/en/>).
- Sono stati organizzati nell'ambito dell'AIDA Academy 15 eventi formativi in modalità virtuale, che hanno visto la partecipazione di oltre 50 relatori di chiara fama internazionale, per un totale di 26:58:00 ore di formazione, le cui registrazioni sono disponibili nella sezione riservata del sito internet del network.

I registri AIDA aderiscono allo schema ERDRI dell'European Commission Department for Health & Food Safety, finalizzato a rendere i dati raccolti FAIR (Findable, Accessible, Interoperable, Reusable) in ambito europeo. Questo approccio massimizzerà l'integrazione dei dati con gli altri registri per le malattie autoinfiammatorie già esistenti a livello europeo che adottano il medesimo schema, in accordo con la visione strategica dell'ERN RITA.



## Bibliografia

1. Della Casa F, Vitale A, Guerriero S, et al; Autoinflammatory Diseases Alliance (AIDA) Network. Development and Implementation of the AIDA International Registry for Patients with Non-Infectious Uveitis. *Ophthalmol Ther*. 2022 Jan 31. doi: 10.1007/s40123-022-00459-1. Epub ahead of print. PMID: 35099782.
2. Della Casa F, Vitale A, Pereira RM, et al. Development and Implementation of the AIDA International Registry for Patients with Non-Infectious Scleritis. *Ophthalmol Ther*. 2022 Jan 29. doi: 10.1007/s40123-022-00466-2. Epub ahead of print. PMID: 35092604.
3. Gaggiano C, Rigante D, Hernández-Rodríguez J, et al. Anakinra and canakinumab for patients with R92Q-associated autoinflammatory syndrome: a multicenter observational study from the AIDA Network. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2021 Sep 9;13:1759720X211037178. doi: 10.1177/1759720X211037178. PMID: 34527082; PMCID: PMC8436281.
4. Vitale A, Obici L, Cattalini Met al. Biotechnological Agents for Patients With Tumor Necrosis Factor Receptor Associated Periodic Syndrome-Therapeutic Outcome and Predictors of Response: Real-Life Data From the AIDA Network. *Front Med (Lausanne)*. 2021 Jul 8;8:668173. doi: 10.3389/fmed.2021.668173. PMID: 34307404; PMCID: PMC8295690.
5. Sota J, Rigante D, Cimaz R, et al; Autoinflammatory Diseases Alliance (AIDA) and the Autoinflammatory Diseases Working Group of the Italian Society of Rheumatology (SIR). Drug survival of anakinra and canakinumab in monogenic autoinflammatory diseases: observational study from the International AIDA Registry. *Rheumatology (Oxford)*. 2021 Dec 1;60(12):5705-5712. doi: 10.1093/rheumatology/keab419. PMID: 33961014.
6. Sota J, Rigante D, Lopalco G, et al. Clinical profile and evolution of patients with juvenile-onset Behçet's syndrome over a 25-year period: insights from the AIDA network. *Intern Emerg Med*. 2021 Nov;16(8):2163-2171. doi: 10.1007/s11739-021-02725-9. Epub 2021 Apr 9. PMID: 33835406; PMCID: PMC8563590.
7. Gaggiano C, Vitale A, Obici L, et al. Clinical Features at Onset and Genetic Characterization of Pediatric and Adult Patients with TNF- $\alpha$  Receptor- Associated Periodic Syndrome (TRAPS): A Series of 80 Cases from the AIDA Network. *Mediators Inflamm*. 2020 Aug 7;2020:8562485. doi: 10.1155/2020/8562485. PMID: 32831641; PMCID: PMC7428902.
8. Vitale A, Sota J, Obici L, et al. Role of Colchicine Treatment in Tumor Necrosis Factor Receptor Associated Periodic Syndrome (TRAPS): Real-Life Data from the AIDA Network. *Mediators Inflamm*. 2020 May 27;2020:1936960. doi: 10.1155/2020/1936960. PMID: 32565720; PMCID: PMC7273368.