

## SCHEDA PROGETTO

<b>Responsabile del progetto e dell'esecuzione del contratto:</b> Prof.ssa Chiara Fiorillo
<b>Obiettivo del progetto:</b> L'obiettivo generale dello studio è quello di aumentare l'esperienza nella presa in carico e avviare uno studio sperimentale nei bambini con Distrofia Miotonica di Steinert congenita (CDM). Verranno inclusi nello studio 10 bambini con la forma congenita. I bambini verranno valutati, come da Standard di Cura ogni 6 mesi per 3 anni. Gli obiettivi specifici dello studio saranno: 1. Stabilire quali sono le misure di outcome neuromotori funzionali migliori per i bimbi con CDM. 2. Stabilire le misure di outcome migliori per gli aspetti cognitivi e di qualità di vita percepita. 3. Confrontare i tests a tempo tra le coorti non affette e i bimbi con CDM e di base e nel tempo 4. Valutare la riproducibilità dei test proposti nelle 2 coorti CDM. 5. Correlare i risultati dei test a tempo con specifiche misure di outcome come la densitometria ossea, i trascritti del RNA a livello serico e muscolare.
<b>Oggetto della prestazione:</b> Attività di supporto alla ricerca nella fase conclusiva del progetto con raccolta dei dati relativi ai test somministrati e alle valutazioni cliniche effettuate. Stesura del report finale del progetto.
<b>Descrizione dettagliata della prestazione:</b> Il candidato si occuperà del reclutamento dei pazienti e dell'organizzazione delle valutazioni previste dallo studio. Si occuperà inoltre della somministrazione e dell'organizzazione di seguenti procedure o test: - Esami del sangue di routine - ECG ed ecocardiogramma - Esame fisico generale - Esame obiettivo neurologico generale compreso il bilancio muscolare e la quantificazione della miotonia se presente - Valutazioni neuromotorie funzionali (test dei 10 metri; test dei 6 minuti (6MWT); forza dei flessori lunghi al grip utilizzando il dinamometro JAMAR; test dei 4 gradini; misurazione della forza dell'orbicolare della bocca e della lingua utilizzando lo strumento IOPI (Iowa Oral Performance Instrument). - Valutazioni respiratorie (prove di funzionalità respiratoria per i bambini > 6 anni di età e comprenderanno la misura della capacità vitale forzata (FVC), SNIFF e FEV1 utilizzando lo spirometro Carefusion Spirometer. - Valutazioni cognitive e comportamentali (Bayley-III, Reading Passage, WPPSI-III, WISC-IV - La valutazione della massa muscolare e della componente ossea utilizzando la DEXA Muscle Mass and Bone Assessments. Lean muscle mass and bone density will be evaluated using serial - Valutazioni nutrizionali e della capacità masticatoria e deglutitoria (TOMASS), Oral Motor Feeding Rating Scale (OMFRS). - Valutazioni di qualità di vita e di carico di malattia (Congenital and Childhood Onset Myotonic Dystrophy Health Index, CCMDHI), Pediatric Quality of Life (Peds QL) - Valutazioni cognitive e comportamentali (BRIEF; Pediatric Daytime Sleepiness Scale, PDSS; Pediatric Sleep Questionnaire, PSQ; Autism Spectrum Screening Questionnaire, ASSQ; Repetitive Behavior Scale- Revised, RBS-R)
<b>Competenze richieste al prestatore:</b> Laurea in medicina e chirurgia Specializzazione in Neuropsichiatria Infantile Documentata esperienza nella somministrazione delle suddette scale
<b>Durata del progetto:</b> La prestazione avrà una durata di 6 mesi.
<b>Compenso:</b> Importo lordo ente 11.900,00 euro

# UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI GENOVA

Compenso presunto lordo massimo prestatore Euro 11.900,00

Compenso presunto lordo minimo prestatore Euro 9.004,16

## Natura Fiscale della prestazione:

**Natura Fiscale della prestazione: (non si applica nel caso un dipendente dell'Ateneo risponda alla ricognizione interna)**

- Contratti con **prestazione di durata** : lavoro autonomo – redditi assimilati al lavoro dipendente (art. 50, comma 1, lett. c-bis, D.P.R. 917/86 TUIR);
  - lavoro autonomo – redditi di lavoro autonomo- professionisti abituali (art. 53, comma 1, D.P.R. 917/86 TUIR)
- Contratti che hanno per oggetto **una prestazione unica a esecuzione pressoché istantanea** (carattere episodico quali studi, consulenze etc) e nell'ambito dei quali il committente effettua il controllo del solo risultato che si propone di ottenere: lavoro autonomo – redditi diversi (art. 67, comma 1, lett. I, D.P.R. 917/86 TUIR);
  - lavoro autonomo - redditi di lavoro autonomo- professionisti abituali (art. 53, comma 1, D.P.R. 917/86 TUIR)

Firmato il Responsabile del progetto e dell'esecuzione del contratto

