

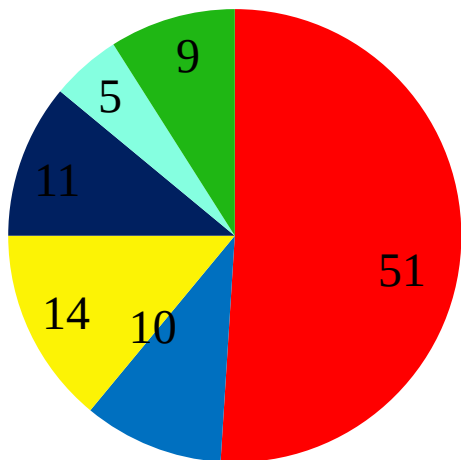
# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

J. de Ville de Goyet  
Dipartimento Pediatria  
ISMETT

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

*Il primo trapianto di fegato  
eseguito nell'umano,  
è stato in un bambino  
con atresia delle vie biliare  
nel 1963 !*

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare



*L'atresia delle vie biliare  
è l'indicazione più frequente al  
trapianto di fegato in età pediatrica;  
rappresenta 50% delle indicazioni  
a livello nazionale ed internazionale*

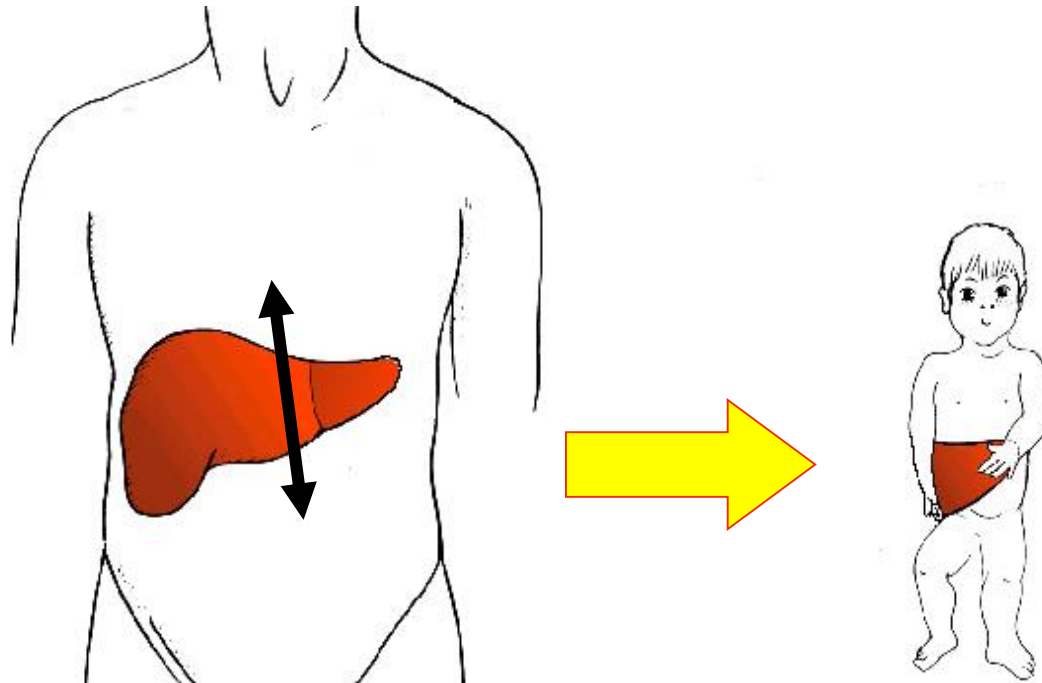
- |                     |                   |
|---------------------|-------------------|
| ■ <b>Atresia VB</b> | ■ Colestasi altri |
| ■ Metaboliche       | ■ Tumori          |
| ■ Epatite fulm      | ■ Varie           |

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare



*Nella maggioranza degli bambini  
con atresia biliare che sono  
candidati al trapianto,  
l'indicazione al trapianto  
è l'evoluzione rapida,  
nell'infanzia,  
verso la cirrosi epatica  
e l'insufficienza epatica*

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare



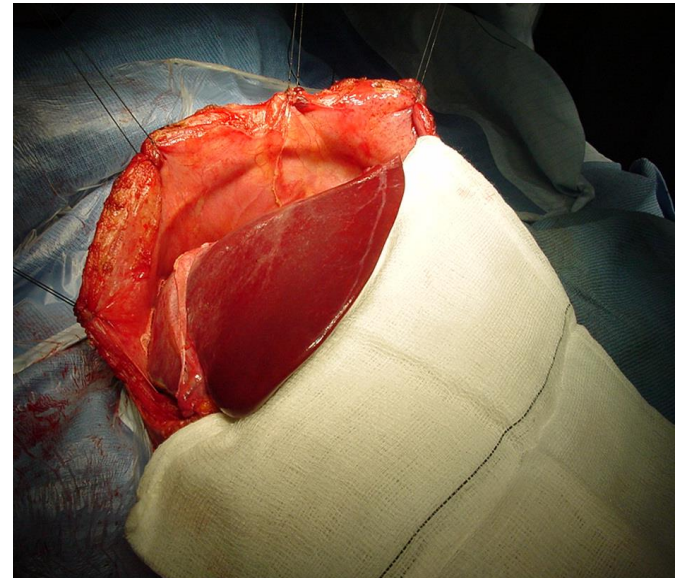
*La maggioranza degli bambini con atresia biliare candidati al trapianto, sono infanti e pesano meno di 10 Kgs.*

*La maggioranza è trapiantato con una parte del fegato da un donatore più grande con la tecnica di divisione del fegato (split o donatore vivente)*

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

*La parte sinistra del fegato (lobo sinistro) del donatore adulto, conviene perfettamente per il trapianto di un bambino di 25 Kgs o meno.*

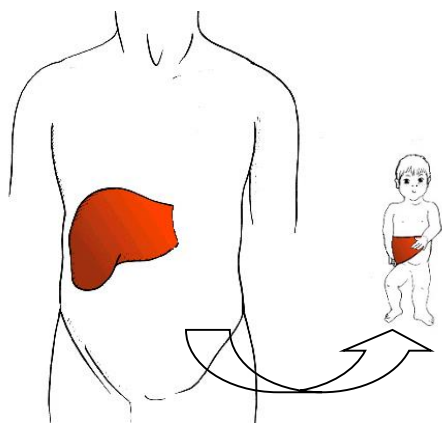
*Per bambini più grande si può anche adattare la tecnica in modo di ottenere un graft adattato al peso del ricevente.*





# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

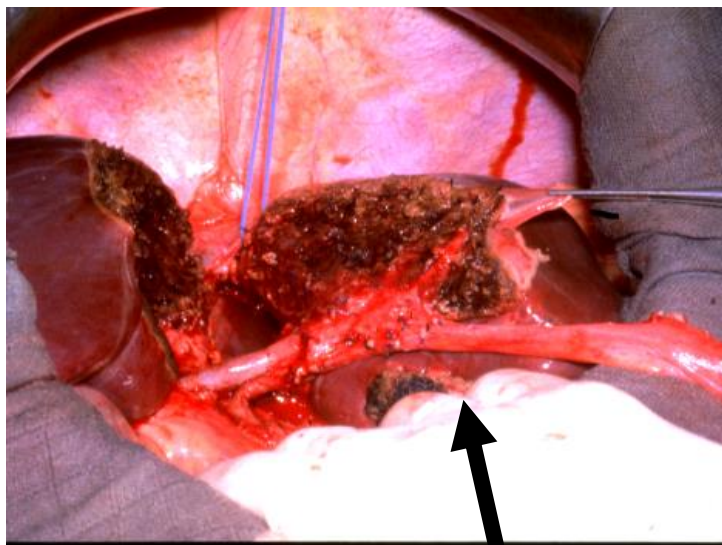
*Per gli bambini più piccoli, di meno di 5 Kgs,  
si può anche procedere a ulteriore riduzione  
del peso del lobo sinistro per preparare  
un graft di dimensione ridotta al minimo  
(lobo sinistro ridotto, o monosegmento)*



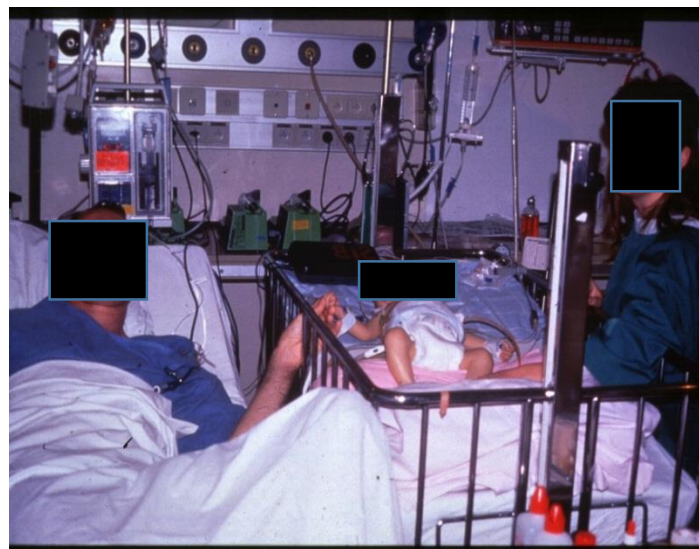
**GRAFT di 90 gr**

# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

*La tecnica di divisione del fegato si può utilizzare anche da **donatori vivente** (in generale uno degli genitori), con varie vantaggi in termine di logistiche, di tempistiche e di risultati.*



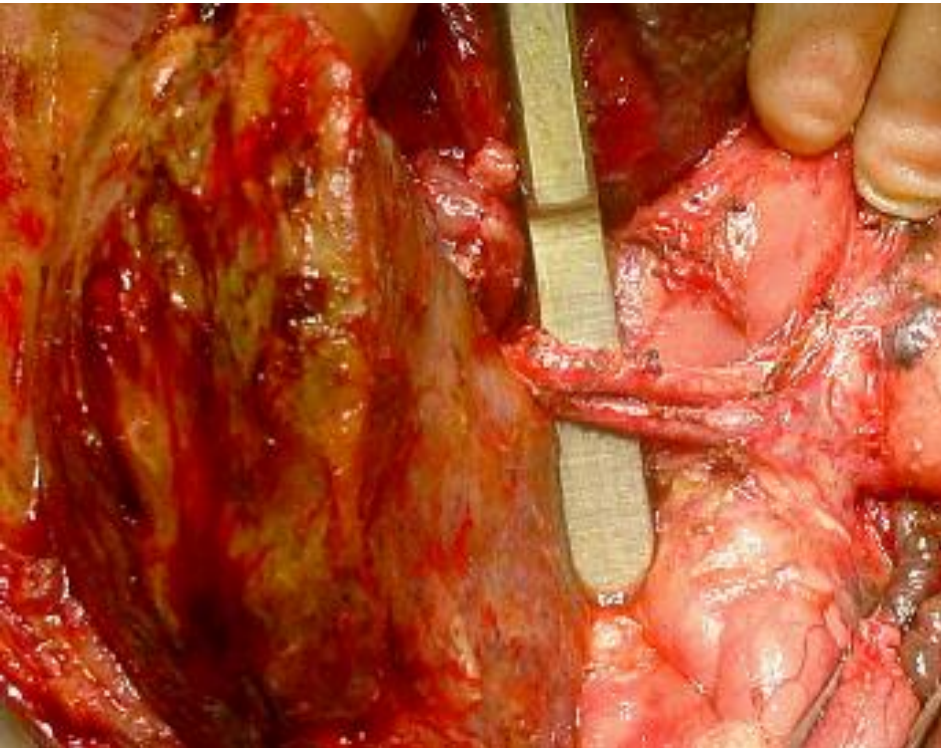
**GRAFT**  
**Lobo sinistro**



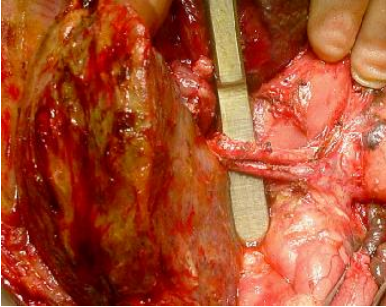


# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliari

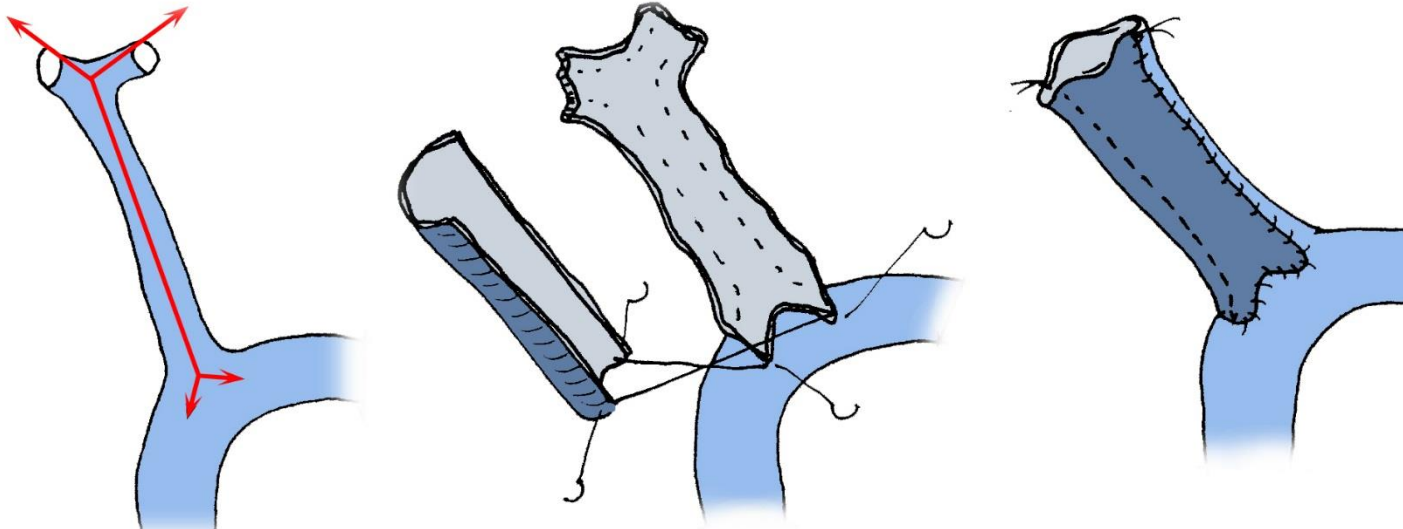
*L'ipoplasia (ridotto calibro) della vena porta è frequente negli bambini con atresia delle vie biliari e rappresenta un challenge tecnico al trapianto. L'ipoplasia può essere causa di ridotto flusso venoso - o di trombosi della vena dopo il trapianto – e compromettere la ripresa di funzione del nuovo fegato*



# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

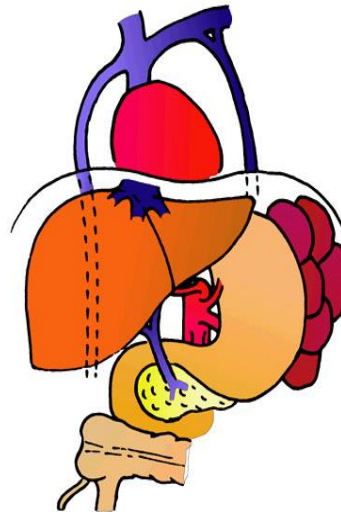
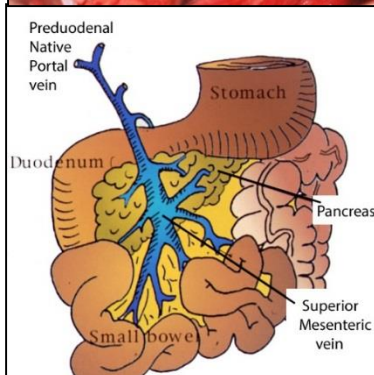


*L'ipoplasia (ridotto calibro) della vena porta rappresenta una difficoltà tecnica al trapianto. Con le tecniche di ricostruzione adattate, ed in particolare la tecnica di ampliamento longitudinale della vena, un flusso corretto può essere ottenuto in tutti i casi ad oggi, e prevenire la trombosi venosa.*



# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

*Nel 15% degli bambini con atresia delle vie biliare si osservano anche altre malformazioni ed in particolare il «Sindrome Polisplenia». Nel paziente Sindromico, si associano atresia VB e polisplenia (multiple milze) ed anche altre variazioni vascolari - in particolare «la vena porta preduodenale» .. Un altro challenge tecnico che richiede altre soluzioni tecniche e mani esperti.*



**Polysplenia**  
**Absent caval vein**  
**Preduodenal portal vein**  
**Aberrant arteries**  
**Malrotation**  
**Transverse Liver**  
**Situs inversus**  
**Cardiopathy**  
**Abernethy syndrome**



# Trapianto di Fegato in età pediatrica

*I bambini trapiantati con successo necessitano un seguito medico per la vita, ma ricoveranno rapidamente appetito e crescita, e riprendono una vita ed una qualità di vita normale.*

*I più grandi vanno a scuola, e poi all'università se vogliono. Fanno sport come gli altri, si sposano ed hanno bambini quando sono adulti.*



# Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

## Sopravvivenza dei bambini

