

Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare



J. de Ville de Goyet

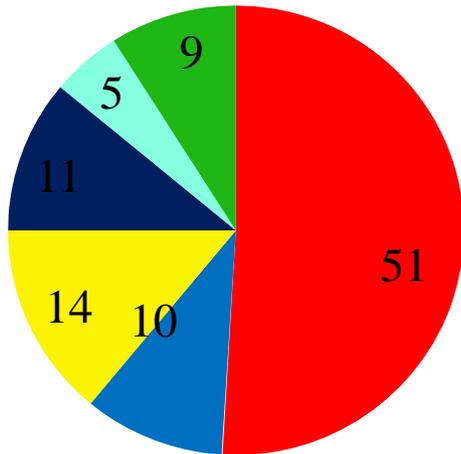
Dipartimento Pediatria

ISMETT

Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

*Il primo trapianto di fegato
eseguito su un uomo,
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*

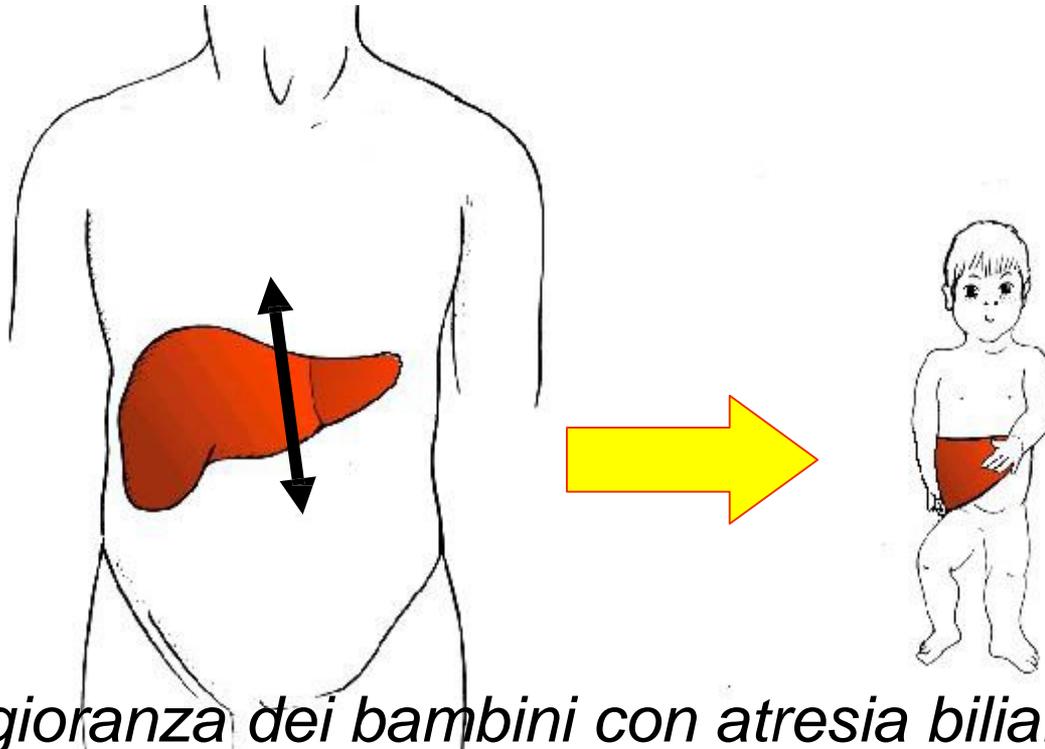
- | | |
|---------------------|-------------------|
| ■ Atresia VB | ■ Colestasi altri |
| ■ Metaboliche | ■ Tumori |
| ■ Epatite fulm | ■ Varie |

Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare



Nella maggioranza dei 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

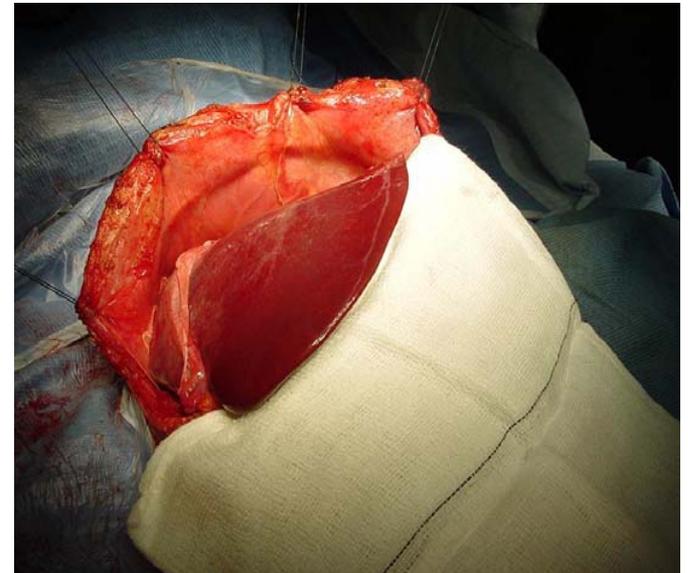


La maggioranza dei bambini con atresia biliare candidati al trapianto, sono neonati e pesano meno di 10 Kgs. La maggioranza è trapiantato con una parte del fegato da un donatore più grande con la tecnica di divisione del fegato (split o donatore vivente)

Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

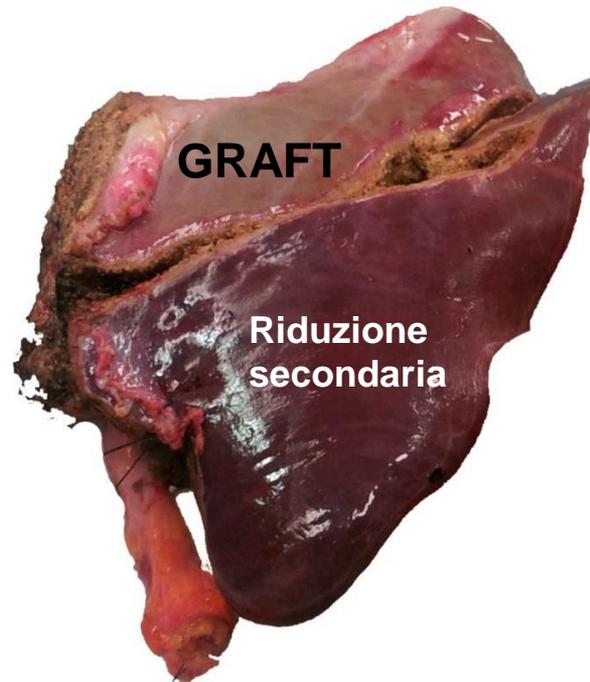
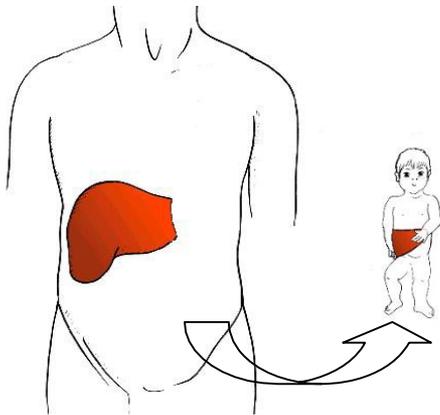
La parte sinistra del fegato (lobo sinistro) del donatore adulto, conviene perfettamente per il trapianto di un bambino di 25 Kgs o meno.

Per bambini più grandi 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

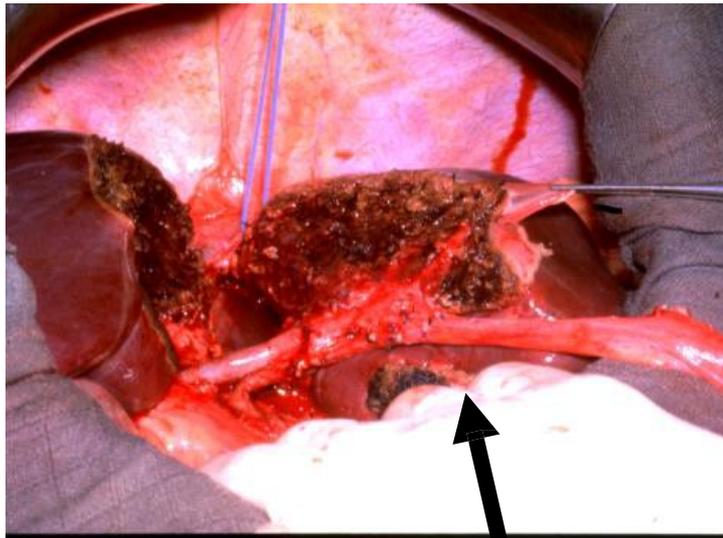
Per i bambini più piccoli, di meno di 5 Kgs, si può anche procedere a ulteriore riduzione del peso del lobo sinistro per preparare un graft di dimensione ridotta al minimo (lobo sinistro ridotto, o monosegmento)



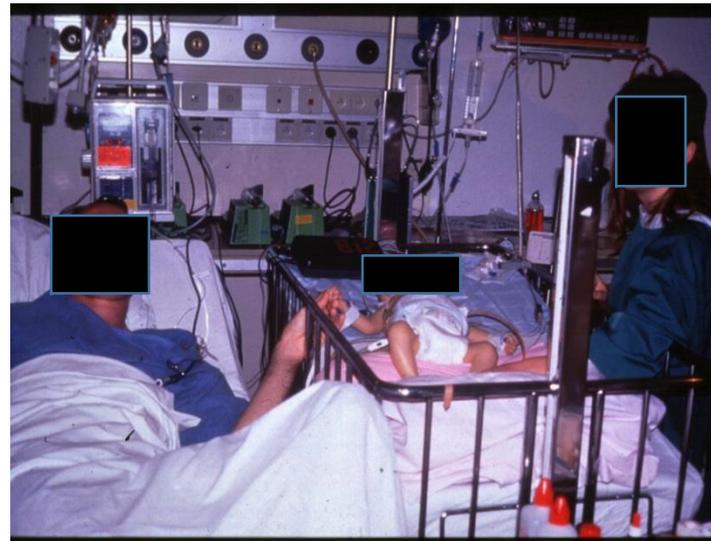
GRAFT di 90 gr

Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

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

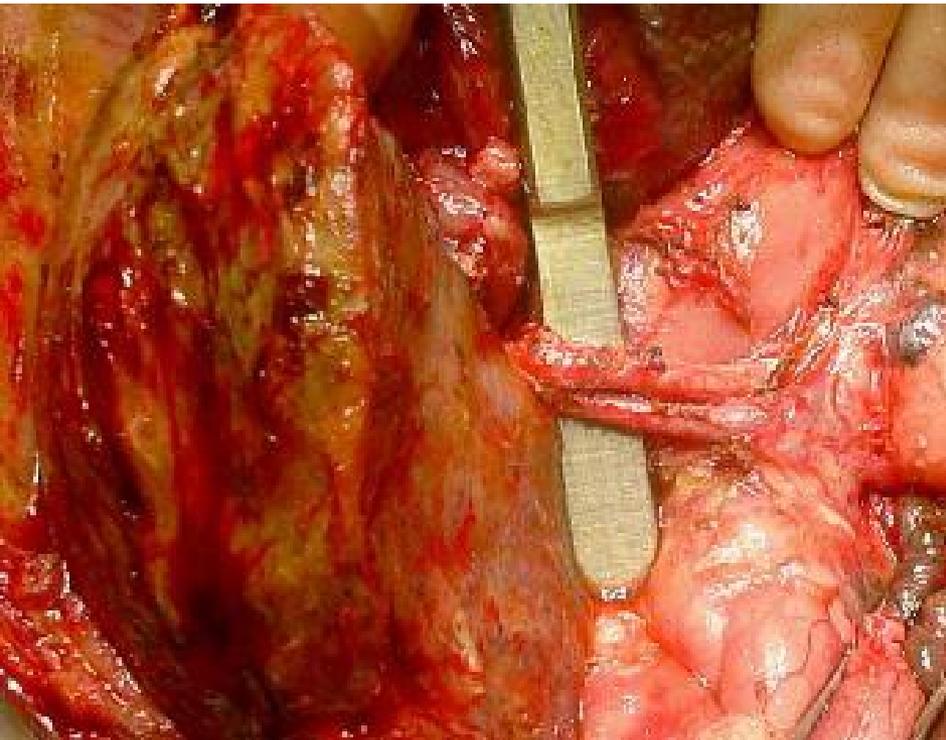


GRAFT
Lobo sinistro

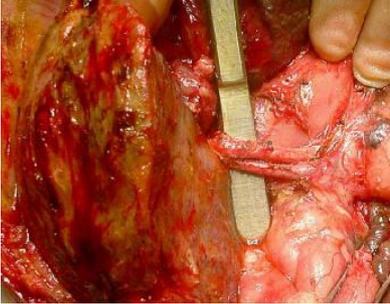


Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

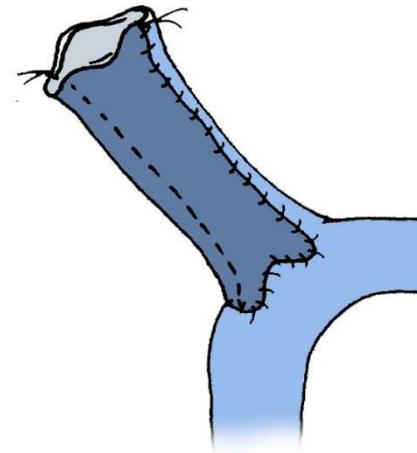
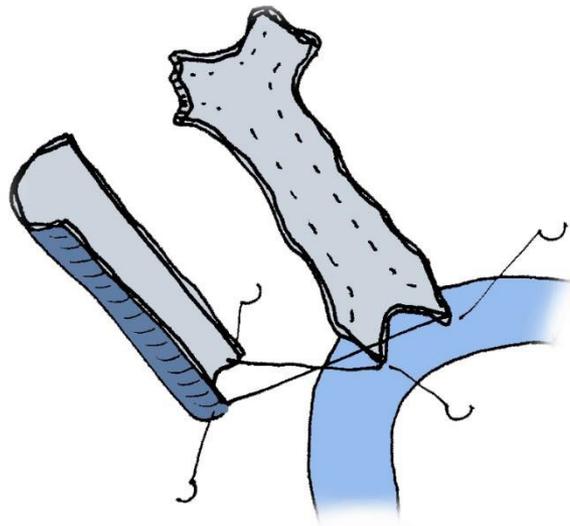
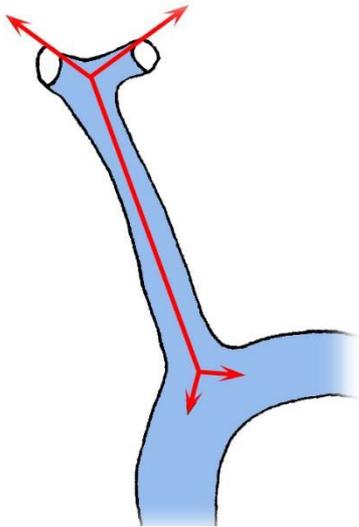
L'ipoplasia (ridotto calibro) della vena porta è frequente nei bambini con atresia delle vie biliari e rappresenta un challenge tecnico al trapianto. L'ipoplasia può essere causa di ridotto flusso venoso - o di trombosi della vena dopo il trapianto – e compromettere la ripresa di funzione del nuovo fegato



Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

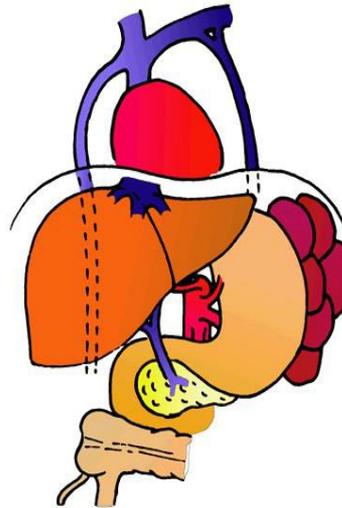
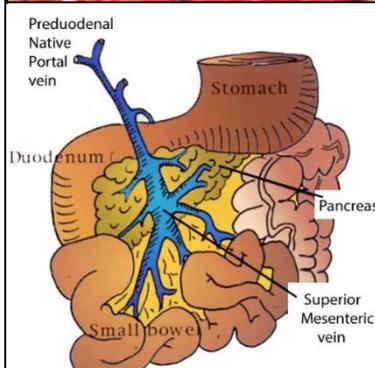


L'ipoplasia (ridotto calibro) della vena porta rappresenta una difficoltà tecnica al trapianto. Con le tecniche di ricostruzione adattate, ed in particolare la tecnica di ampliamento longitudinale della vena, un flusso corretto può essere ottenuto in tutti i casi ad oggi, e prevenire la trombosi venosa.



Trapianto di Fegato per atresia delle vie biliare

Nel 15% dei bambini con atresia delle vie biliare si osservano anche altre malformazioni ed in particolare la «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 esperte.



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 di essere seguiti dal team medico per la vita, ma ritrovano rapidamente appetito e crescita ed hanno 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

