







Case report - Trapianto pediatrico combinato bipolmonare e fegato: quali strategie adottare?

V.Prussiani₁, P.Brambillasca₁, <u>F.Magri₂</u>, D.Filippi₂; E.Corbetta₂, V.Sonzogni₁

- UOC Anestesia e Rianimazione 1 Dipartimento Urgenza Emergenza ASST "Papa Giovanni XXIII" Bergamo, Italy
- 2. Scuola di Specializzazione in Anestesia e Rianimazione Università degli Studi di Brescia, Italy

<u>Introduzione</u>: L'indicazione al trapianto epato-bipolmonare nei pazienti affetti da fibrosi cistica, viene riservato a pochi casi in cui, i trapianti eseguiti singolarmente, aumenterebbero il rischio di morbilità (complicanze infettive, rigetto acuto) e mortalità. In Letteratura sono riportati pochi "case report": ogni singolo caso necessita un approccio decisionale multidisciplinare in termini di strategia chirurgica e di pianificazione delle tecniche di circolazione extracorporea (ECMO, CBP) in relazione alla sequenzialità di trapianto.

<u>Case report</u>: Paziente di anni 16 affetta da fibrosi cistica (mutazione CTFR: 2183AA>G/I148T/3199del6) seguita presso Ospedale Gaslini di Genova; afferisce al nostro centro trapianti per le condizioni fisiopatologiche riportate in Tabella 1.

<u>Materiali e metodi:</u> In considerazione del grave quadro clinico ed evolutivo, la paziente viene sottoposta a trapianto combinato fegato – polmone.

La sequenzialità della procedura trapiantologica, iniziando dall'epatectomia e impianto del graft fegato e successivamente dai polmoni, è stata decisa collegialmente, in funzione del discreto compenso respiratorio al momento del trapianto. La paziente non ha necessitato di supporto extracorporeo ne intra che postoperatorio; l'uso di catecolamine e nitric oxide non ha superato i dosaggi standard.

Risultati: In considerazione degli scambi respiratori adeguati, buona emodinamica, quadro metabolico nella norma, assenza di sanguinamento e previo controllo fibrobroncoscopico, la paziente viene estubata in prima giornata. Viene posta in ventilazione non invasiva sia diurna che notturna nella prima settimana dall'intervento, fino al completo svezzamento dal supporto ventilatorio (Tabella 2). La concomitante buona ripresa del graft epatico con controlli ematochimici e ecodoppler nella norma, determinano il trasferimento in degenza dopo 16 giorni e la dimissione dall'ospedale a 40 giorni dal trapianto.





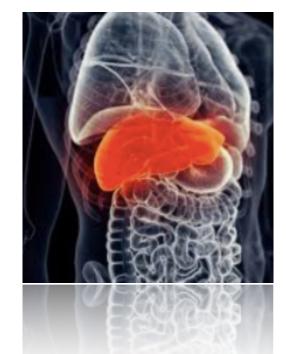


Tabella 1. Trapianto combinato fegato-polmoni: condizioni fisiopatologiche alla candidazione			
Condizioni fisiopatologiche	Descrizione		
Distretto addominale	 Cirrosi epatica e ipertensione portale severa Plurimi trattamenti endoscopici per legatura di varici esofagee (F2-F3) Posizionamento di shunt portosistemico per via transgiugulare (TIPS) e sua revisione Iperammoniemia Severa splenomegalia e ipersplenismo Insufficienza pancreatica esocrina in terapia sostitutiva 		
Distretto toraco-polmonare	 Insufficienza respiratoria cronica (FEV1 al 50% nelle fasi di parziale compenso) Terapia antibiotica continua per colonizzazione da Pseudomonas Aeruginosae e Staphylococco Aureus Utilizzo di NIV notturna con 0,4 di Fi02 Emottisi ricorrenti con embolizzazione delle arterie 		

bronchiali (senza risoluzione del problema)

Tabella 2. Prove di funzionalità respiratoria

Tabella 2. Prove di funzionalità respi		Don't turn in the males and	
Spirometria	Pre trapianto polmonare	Post trapianto polmonare	
DLC0	77% Moderato	86% Lieve	
FEV1	58%	60%	
FEV1/FVC	67%	105%	
FEF (25-75%)	46%	78%	
Expiratory Time	8.58 sec	3,5 sec	
Test del cammino			
■ SpO ₂	91% con Fi0 ₂₌ 0.5	96% Fi0 ₂₌ 0.21	
 Qualità della ventilazione 	Dispnea grave	Lieve affaticamento	
 Metri percorsi 	362 mt	463 mt	
Scintigrafia polmonare pre- BLtx	Polmone destro : 51,7%	Polmone sx : 48.3%	
	Rapporto D/S 0.93		

<u>Conclusioni</u>: A tutt'oggi, essendo la casistica riportata in Letteratura povera di riferimenti, è difficile stabilire procedure standardizzate e sequenzialità di trapianto. L'eterogeneità dei compensi fisiopatologici che variano in funzione della gravità della malattia e della compromissione d'organo, deve guidare la scelta della strategia da adottare, nel singolo paziente.