



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

V.Prussiani<sup>1</sup>, P.Brambillasca<sup>1</sup>, F.Magri<sup>2</sup>, D.Filippi<sup>2</sup>; E.Corbetta<sup>2</sup>, V.Sonzogni<sup>1</sup>

1. 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

**Introduzione:** 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.

**Case report:** 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.

**Materiali e metodi:** 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 candidatura

Condizioni fisiopatologiche	Descrizione
<b>Distretto addominale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cirrosi epatica e ipertensione portale severa</li> <li>▪ Plurimi trattamenti endoscopici per legatura di varici esofagee (F2-F3)</li> <li>▪ Posizionamento di shunt portosistemico per via transgiugulare (TIPS) e sua revisione</li> <li>▪ Iperammoniemia</li> <li>▪ Severa splenomegalia e ipersplenismo</li> <li>▪ Insufficienza pancreatica esocrina in terapia sostitutiva</li> </ul>
<b>Distretto toraco-polmonare</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Insufficienza respiratoria cronica (FEV1 al 50% nelle fasi di parziale compenso)</li> <li>▪ Terapia antibiotica continua per colonizzazione da Pseudomonas Aeruginosae e Staphylococco Aureus</li> <li>▪ Utilizzo di NIV notturna con 0,4 di FiO2</li> <li>▪ Emottisi ricorrenti con embolizzazione delle arterie bronchiali (senza risoluzione del problema)</li> </ul>

Tabella 2. Prove di funzionalità respiratoria

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
<b>Test del cammino</b>		
▪ SpO <sub>2</sub>	91% con FiO <sub>2</sub> =0.5	96% FiO <sub>2</sub> = 0.21
▪ Qualità della ventilazione	Dispnea grave	Lieve affaticamento
▪ Metri percorsi	362 mt	463 mt
<b>Scintigrafia polmonare pre- BLtx</b>	<b>Polmone destro : 51,7%</b>	<b>Polmone sx : 48.3%</b>
<b>Rapporto D/S 0.93</b>		



**Conclusioni:** 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.