

VII Congresso Internazionale
“Un filo per la vita”

Associazione Nutrizione Artificiale Domiciliare Pediatrica

24 maggio 2014
Santa Maria degli Angeli



TRAPIANTO di INTESTINO

Perche, Quando e Come trapiantare?

J. de Ville de Goyet

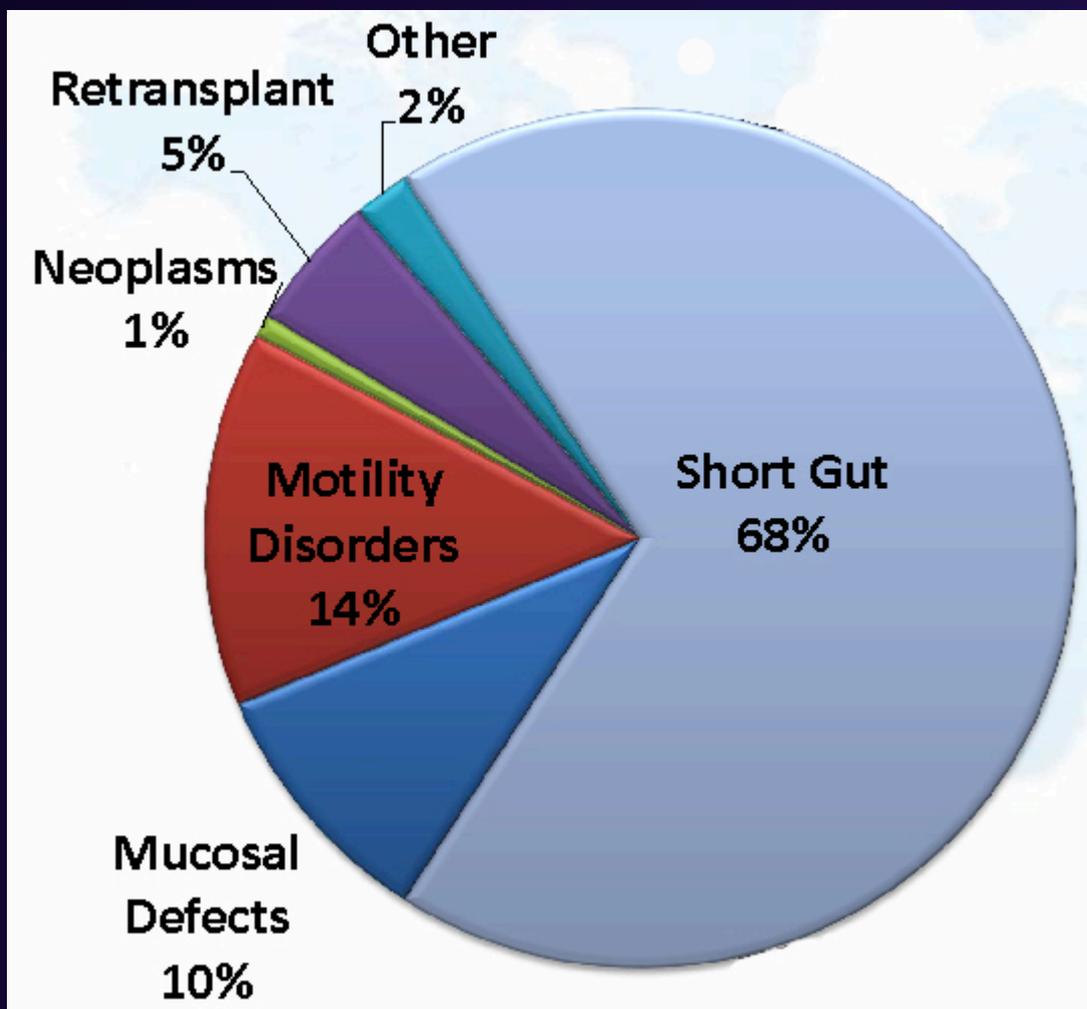


Bambino Gesù Childrens Hospital, Roma



Perche
Quando
Come
?

Indicazioni a trapianto di intestino nei bambini



Dati dal registro Mondiale.

2/3 = intestino corto

2/3 = bambini

Indicazioni a trapianto di intestino nei bambini

Insufficienza intestinale Irreversibile + Complicanza grave

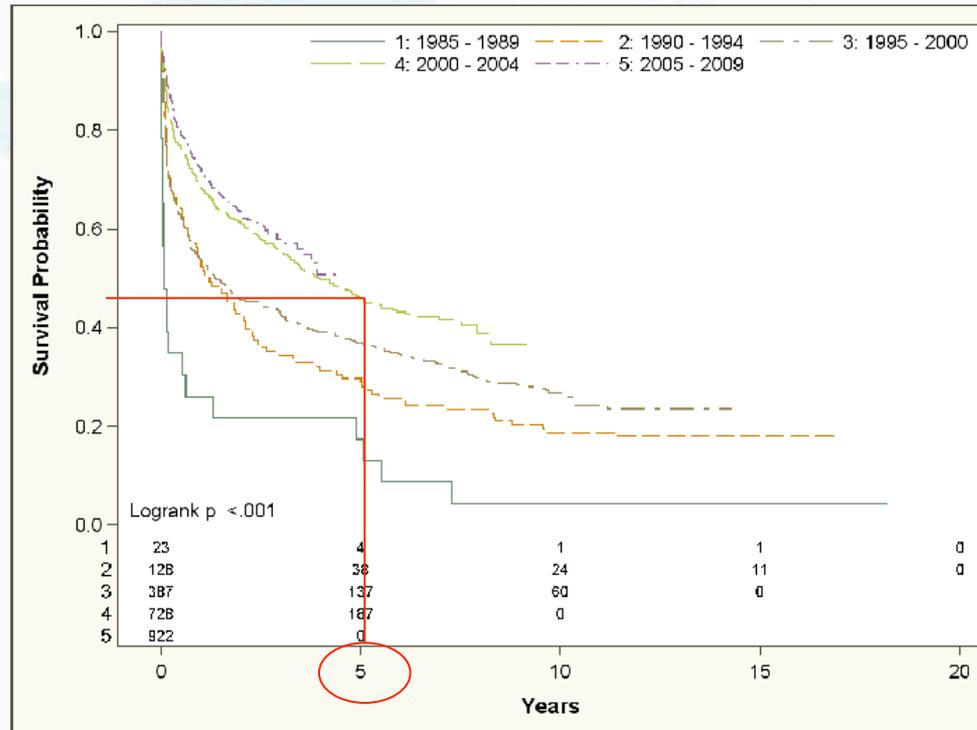
- *cirrosi non compensata*
- *perdita accessi vascolari*
- *sepsi gravi recidivanti*
- *complicanze metaboliche grave*

→ pochi candidati, selezionati per condizione grave

- Condizioni generali della maggior parte dei candidati sono già compromesse... e si aggravano rapidamente
- alta mortalità in lista d'attesa (condizione peggiora rapidamente)
 - alta mortalità/morbidity peri-operatoria (condizione peggiore= alto rischio)



Actuarial Survival By Era



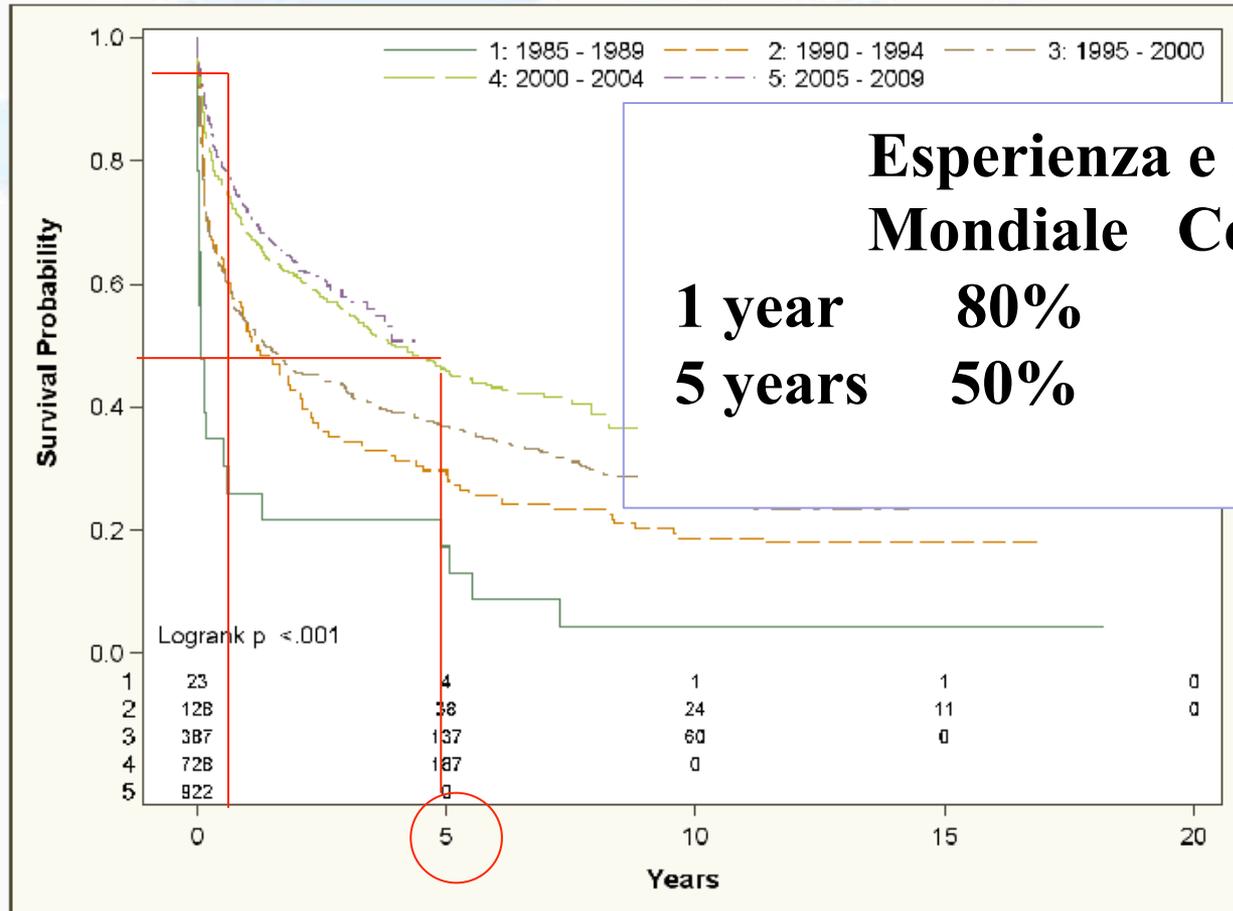
Overall Data

ITR 25 Year Follow-up Report. Copyright ©2009

Con il tempo, si è migliorata molto la speranza di successo del trapianto, e la sopravvivenza, ma rimane basso a 5 anni e ulteriormente verso il trapianto di altri organi solidi



Actuarial Survival By Era



Overall Data

ITR 25 Year Follow-up Report. Copyright ©2009

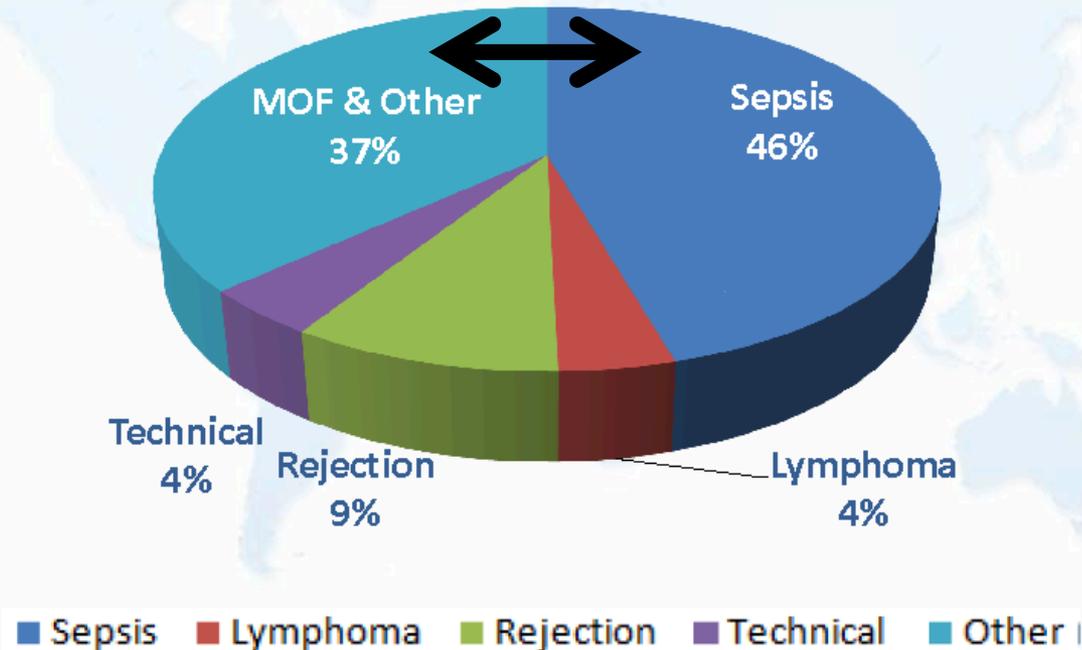
Anche se basso, Centro Esperto = Migliori Risultati



Causes of Death



Overall



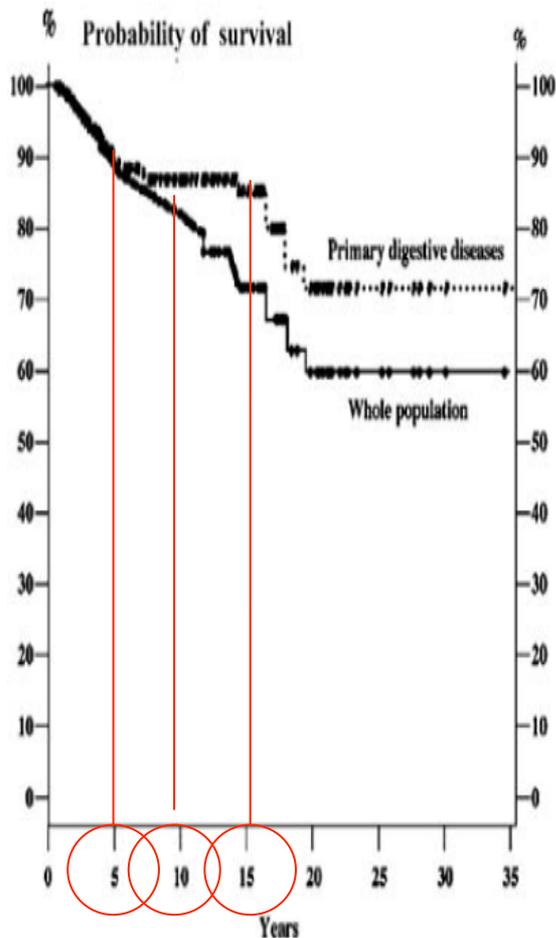
Overall Data

ITR 25 Year Follow-up Report. Copyright ©2009

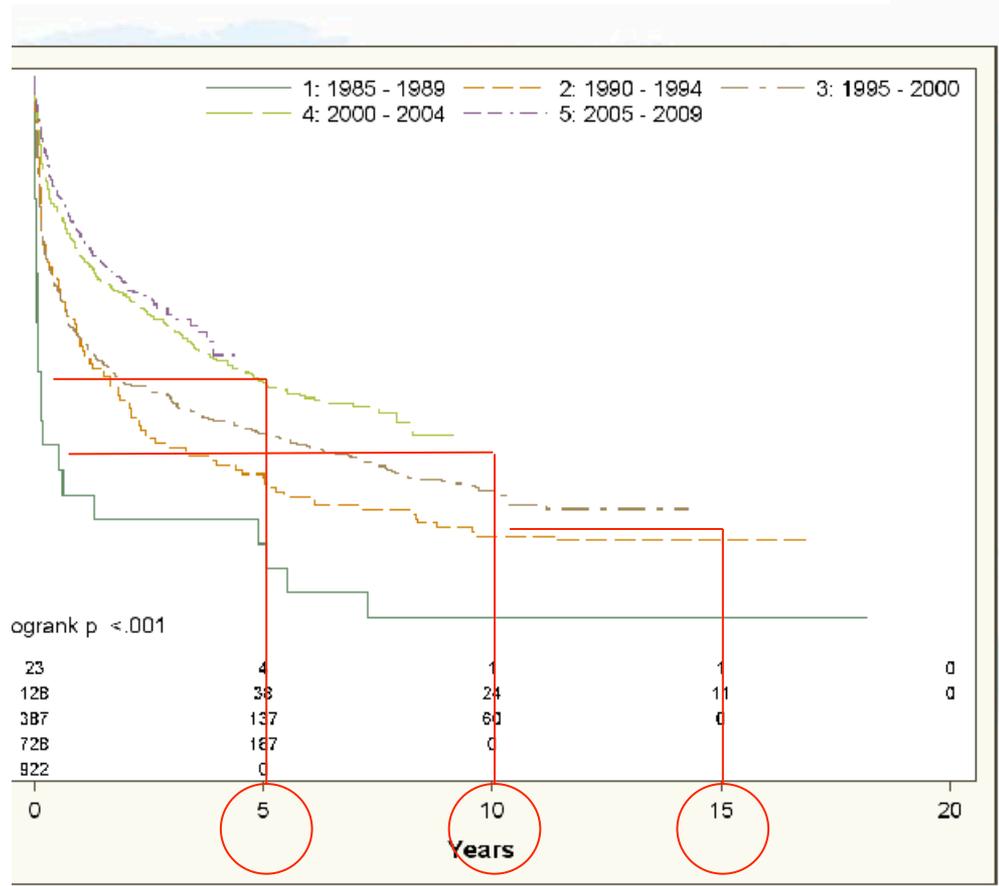
SEPSIS (infezione) e **MOF** (Multiple organ failure: insufficienza sistemica, tutti organi, la quale é causata d'abitudine da infezione)
sono le due cause maggiore di decesso dopo trapianto

Mortalità in NPD

Mortalità dopo trapianto di Intestino



Colomb
JPGN 2006



logrank p < .001
Overall Data
ITR 25 Year Follow-up Report. Copyright ©2009

**NPD Nutrizione Parenterale Totale
= Migliore outcome, da molto,
verso il trapianto**

Sfide nel trapianto di intestino

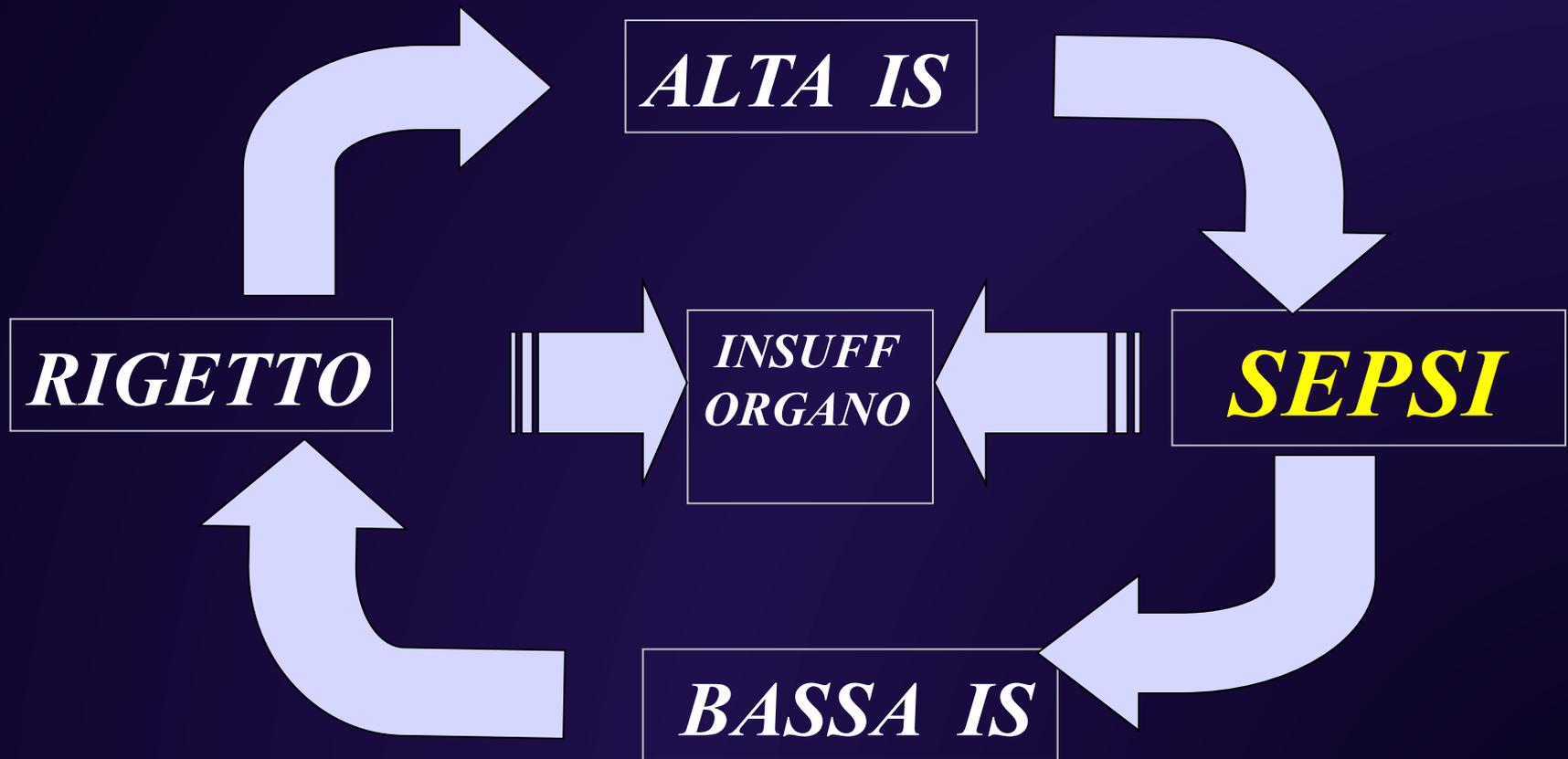
Intestino come organo « particolare » !! :

- componente ectodermica +
- contenuto batterico +
- compartimento linfoide +
- contenuto linfocitico +

***ALTAMENTE IMMUNOGENICO ...
... e IMMUNOCOMPETENTE !***

RISCHIO MEGLIORE di... RIGETTO e GVHD

Sfide nel trapianto di intestino

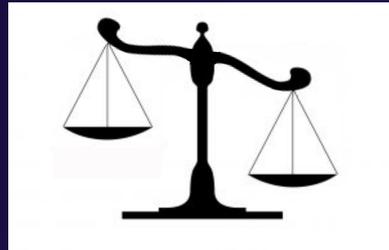


ALTERNATIVE TERAPEUTICA e SCELTE OTTIMALE
Quando possibile

RENE

Dialisi
Sopporto

FEGATO



Trapianto

INTESTINO



NPD

Trapianto

Chronic Intestinal Failure

TPN

Long-Term
TPN

Intestinal
Adaptation ?

SOLO SE Life
threatening
complications

Transplantation of Intestine

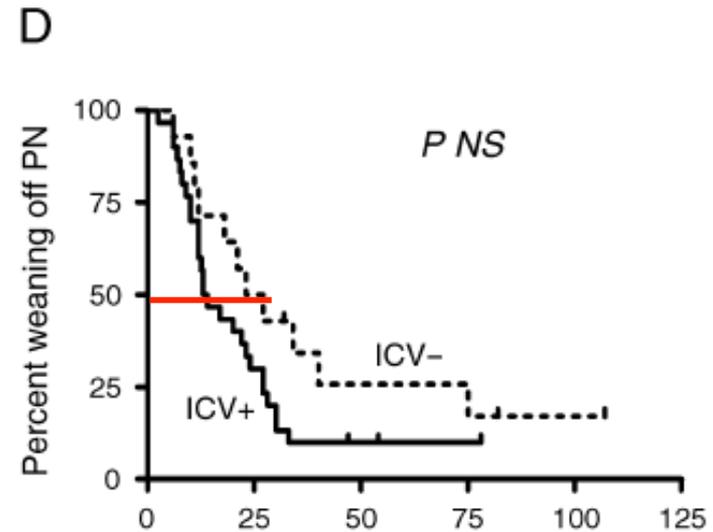
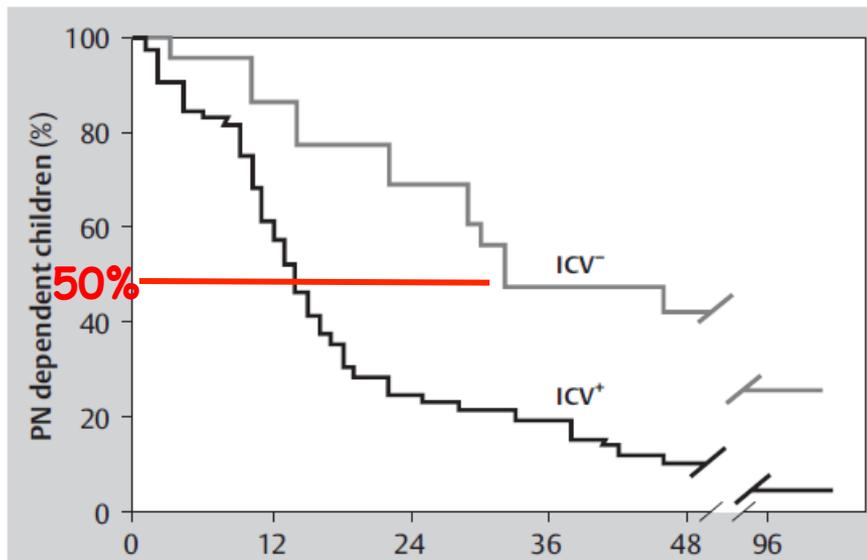
Perche
Quando
Come
?

NON TROPO PRESTO !!

Il Bambino con "Intestino corto"
si migliora nel tempo !!

Goulet J Ped Surg 2005

OBG: JPGN 2008



Durata della NPD

*! Pazienza, aspetta che si migliora se possibile,
.... Ma !!! Con prevenzione delle complicanze !*

NON TROPO PRESTO, é vero....

MA NON TROPO TARDE !

Sfide del trapianto di Intestino

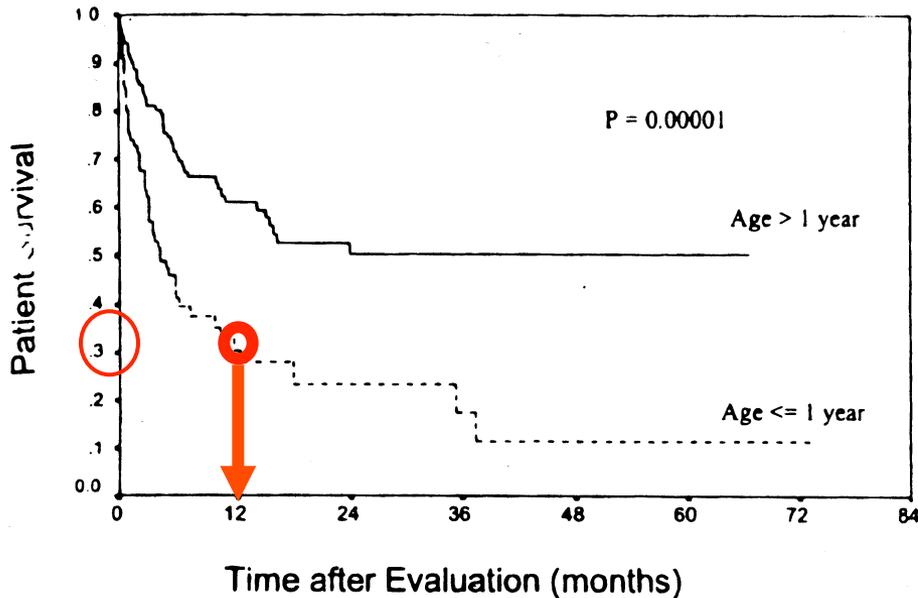


Fig 2. Kaplan-Meier survival curve according to age at the time of referral (less or more than 1 year of age).

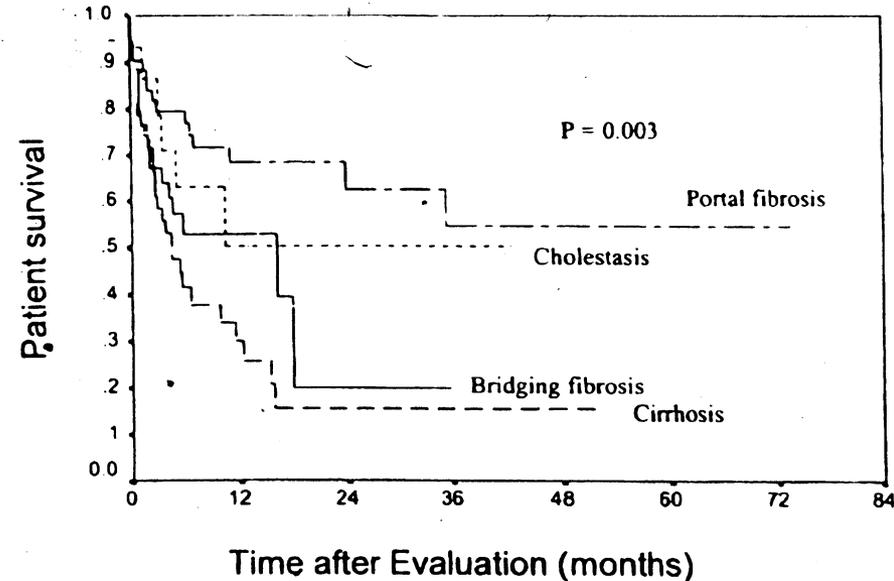


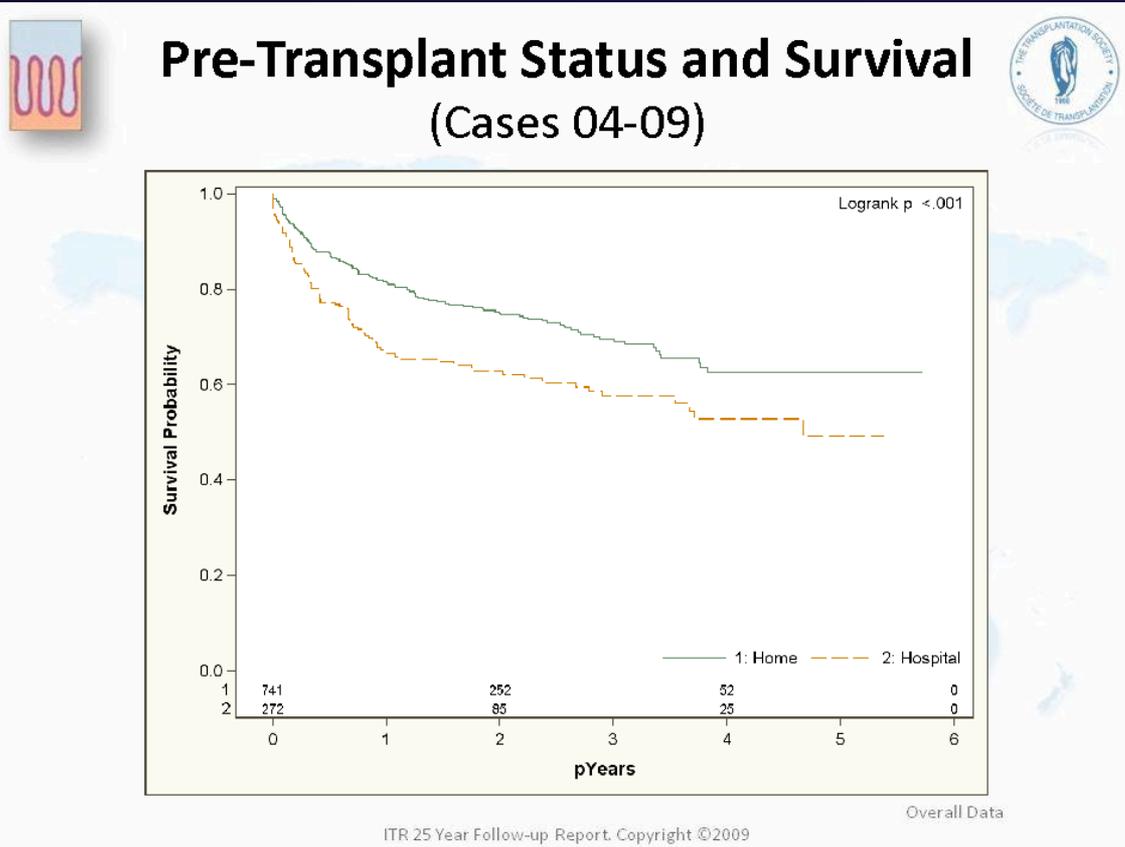
Fig 3. Kaplan-Meier survival curve according to liver histopathologic findings at the time of referral. Graded as pure cholestasis, portal fibrosis, bridging fibrosis, and cirrhosis.

Challenge I = Cirrosi e Insufficienza Epatica

Rischio = riferire al centro trapianto troppo tarde, con complicanze che necessita trapianto combinato o multi viscerale, e con condizione che non lascia tempo per trovare l'organo idoneo

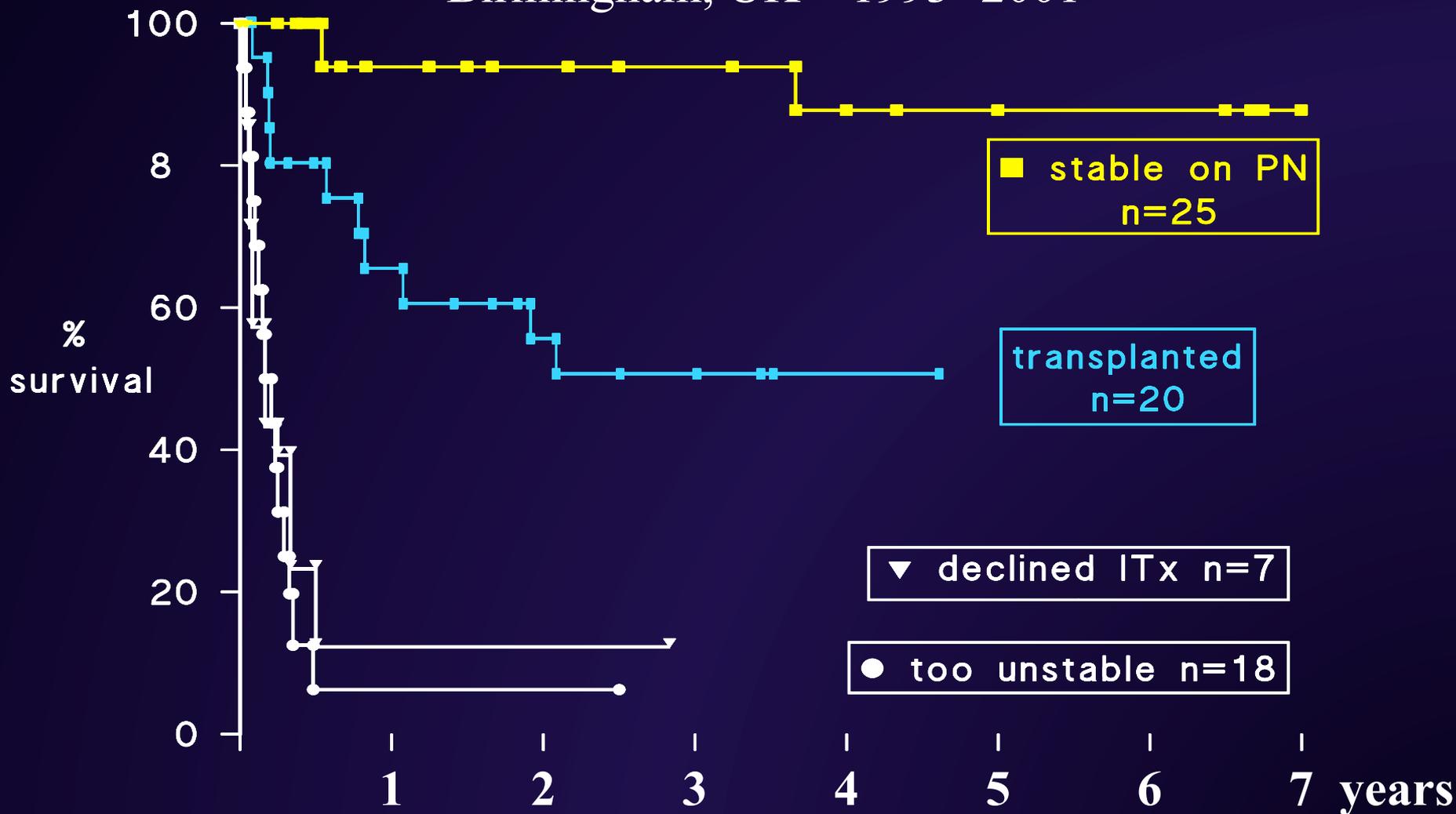
NON TROPO PRESTO , é vero....

MA NON TROPO TARDE !



Pazienti che aspettano il trapianto a casa, e sono operati in condizione elettiva, hanno risultati significativamente (“molto”) migliori che quelli che aspettano ricoverati in ospedale perché sono in condizione che necessita ricovero

Outcome da 70 Bambini riferiti per complicanze di nutrizione parenterale o insufficienza intestinale complicata Birmingham, UK – 1993 -2001



Outcome da 70 Bambini riferiti per complicanze di nutrizione parenterale o insufficienza intestinale complicata Birmingham, UK – 1993 -2001



Il Centro Trapianto Ideale
è un Centro Esperto
con una offerta assistenziale a 360 ° .
Propone la soluzione adeguata per ogni
paziente, decidendo di non trapiantare se arrivi
troppo presto, e di trapiantare in tempo idoneo
per il migliore risultato quando necessario.
Pazienti che sono riferiti troppo tarde hanno il
peggiore outcome per varie motivi.

IL FUTURO (arrivando ?!...) LAVORO in RETE ESPERTA

Guidelines ESPGHAN
2005 JPGN

Multidisciplinary hospital team

- physician(s),
- pharmacist(s),
- nurse(s),
- dietitian(s),
- social worker(s)
- psychologist(s)

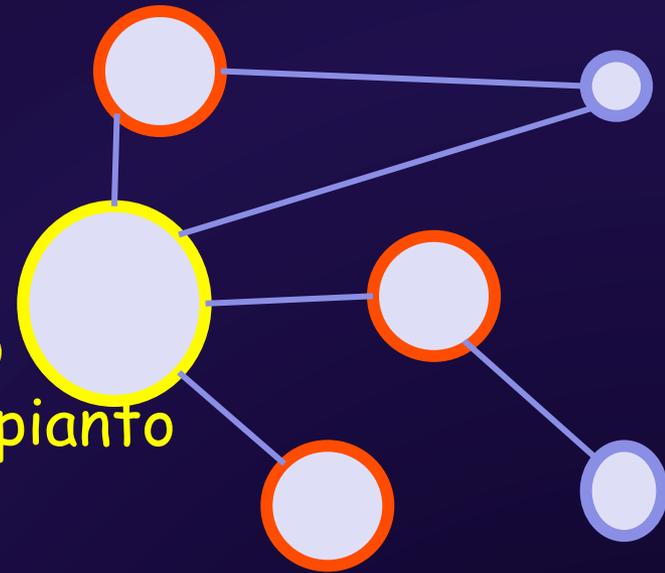
It provides

- prescriptions of HPN in children
- a 24 hour hot-phone contact
- close connection with local hospitals or practitioners

Centro
Esperto
e di trapianto

Centri
Regionale

Osped
Locale



Perche
Quando
Come
?

Indicazioni a Tx intestino

CANDIDATI

2/3 Tx = bambini

1/2 = < 1 year of age

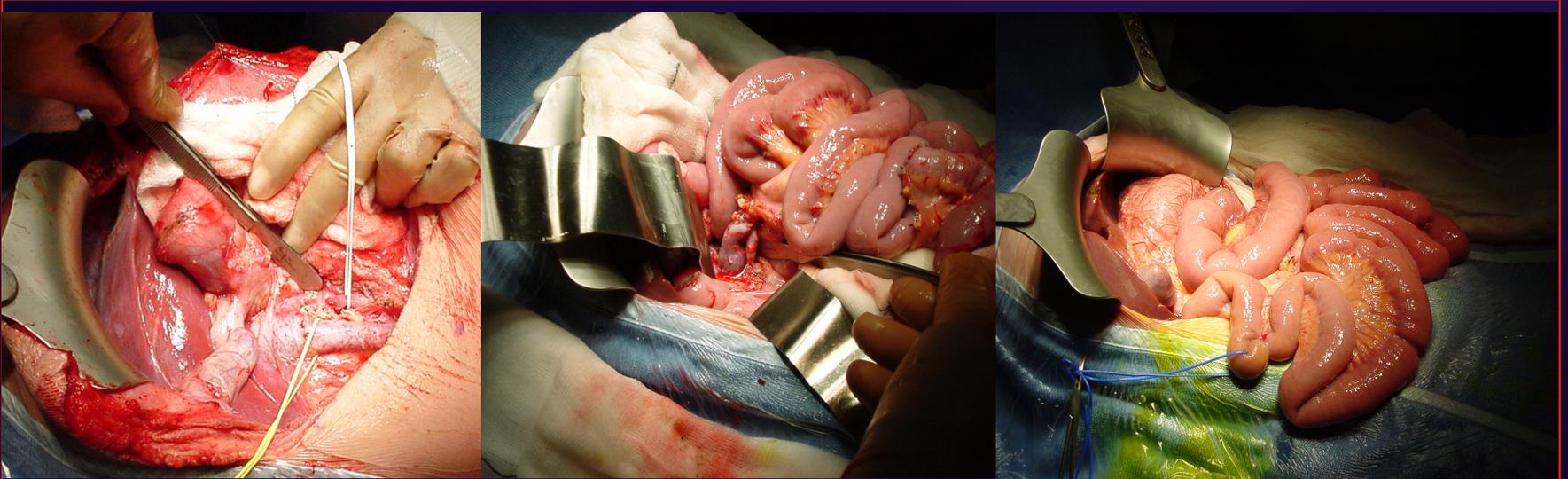
2/3 = intestino corto

2/3 = insufficienza epatica

1/2 = morte in lista di attesa

Trapianto di intestino - Tecniche

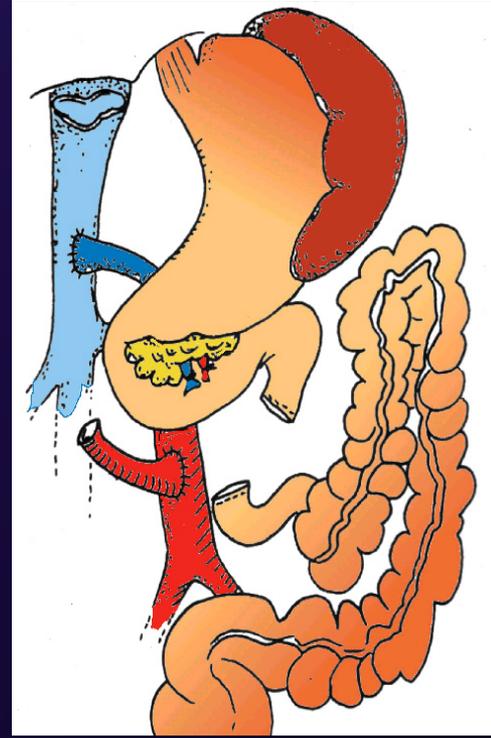
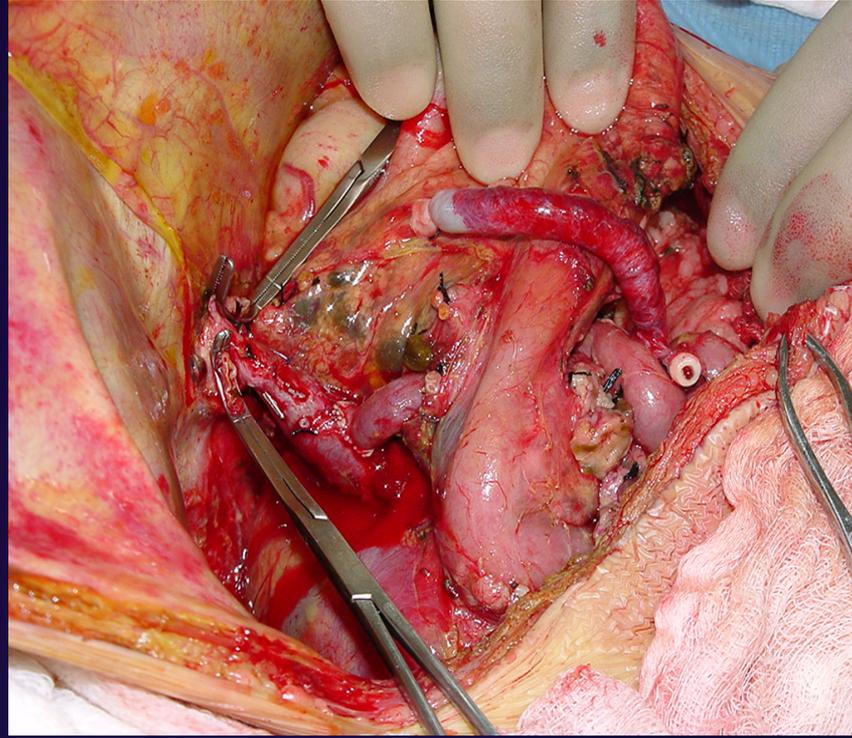
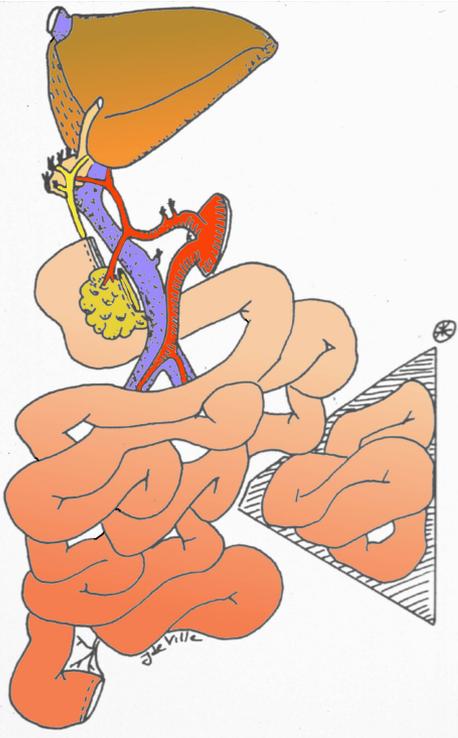
Intestino isolato



semplice, flessibile e “reversibile”

Trapianto di intestino - Tecniche

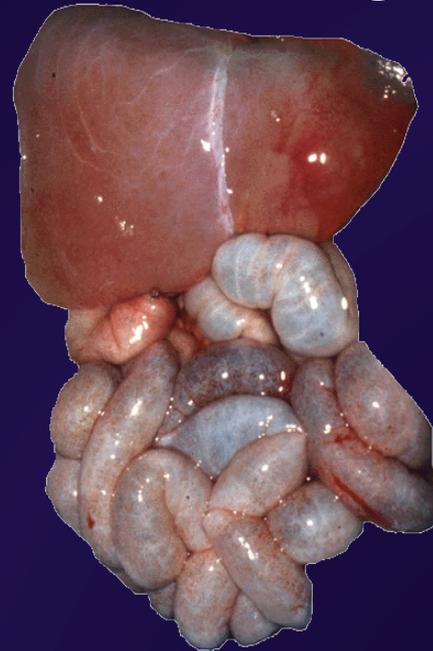
Combinato e Multiviscerale



Anche semplice, ... ma mutilante e “irreversibile”

Sfide del trapianto di Intestino -1-

Carenza critica di organi della taglia corretta



Carenza critica di organi da donatori pediatrici ...
e anche di più se si parla degli più piccoli sotto le 30 Kg

... Una soluzione ??? fare piccolo quello che possiamo avere?? Graft ridotto

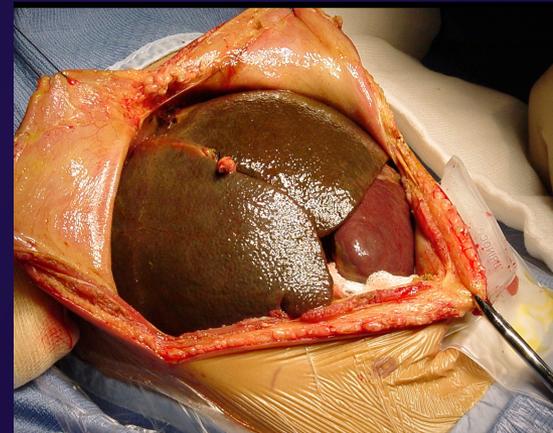
Sfide del trapianto di Intestino -2-

Non solo mancano I organi di piccola misura...ma dentro l'addome se non c'è spazio!!



2 da 3 = Intestino corto

2 da 3 sono meno di 15 Kg



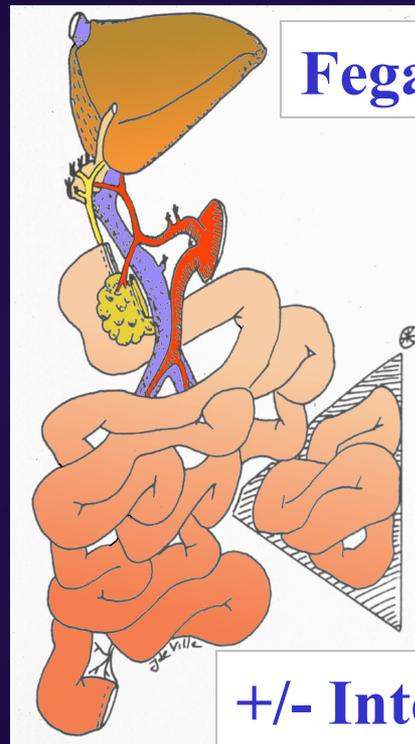
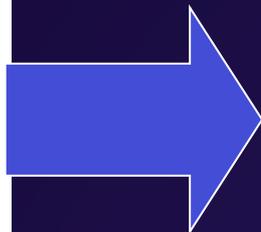
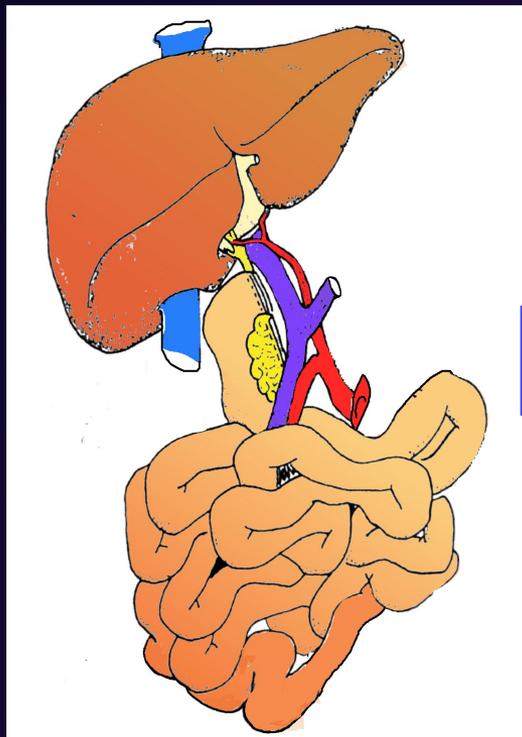
Spazio per mettere un intestino

???

...non c'è !!

... Una soluzione ??? fare piccolo quello che possiamo avere?? Graft ridotto

Sfide del trapianto di Intestino -2-



Fegato ridotto

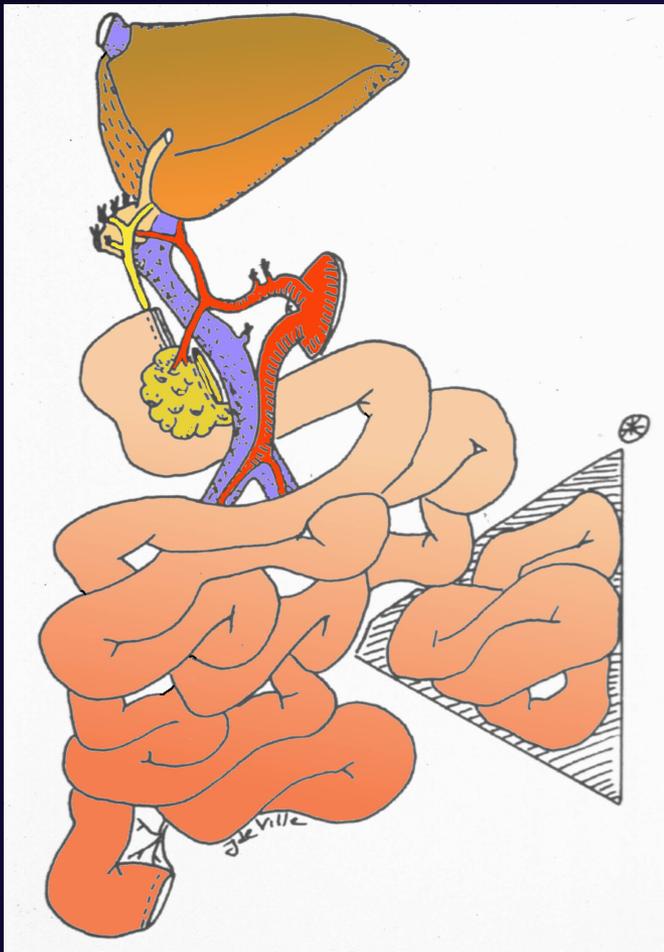
+/- Intestino ridotto

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10708111>

de Ville de Goyet J Transplantation. 2000;69: p 555.

En block combined reduced-liver and small bowel transplants: from large donors to small children.

Trapianto di Fegato-intestino - Ridotto



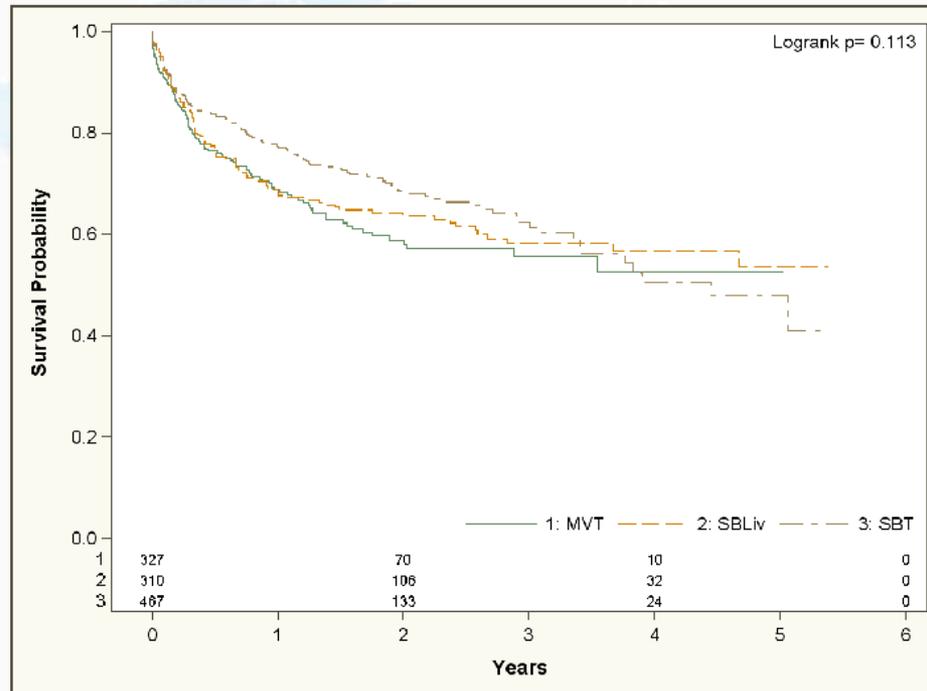
Fegato ridotto



+/- Intestino ridotto



Survival by Graft Type (04-09)



Overall Data

ITR 25 Year Follow-up Report. Copyright ©2009

Risultati complessivamente eguale per gli varie tipi di graft

*Perche
Quando
Come
?*

CONCLUSIONI

CONCLUSIONE 1

Il trapianto di intestino è una procedura salvavita

**riservata a pazienti con insufficienza intestinale
irreversibile e complicata**

CONCLUSIONE 2

*Benchè in rapido progresso
e in miglioramento continuo,
il trapianto di intestino
è tuttora un « prodotto non finito »
con risultati, e outcome, inferiore
ad una nutrizione artificiale ben condotta
e un programma di revalidazione intestinale*

CONCLUSIONE 3

*Se un paziente,
per motivi di complicanze ricorrente,
dovrebbe essere considerato per un trapianto,
il percorso ideale sarebbe di iniziare il dialogo,
e la collaborazione, con un centro esperto
in modo anticipato, in modo che la tempistica
e il trattamento siano ottimizzati se necessario.*

CONCLUSIONE 4

*Nel futuro,
speriamo potere lavorare tutti
Insieme e per il bene dei pazienti,
in RETE ESPERTA
dove ospedale locale, centri regionale
e CENTRI ESPERTI
collaboreranno in modo multidisciplinario
offrando il percorso migliore*

CONCLUSIONE 4

Il CENTRO ESPERTO Moderno
lavora in modo multidisciplinare,
e dispone di tutte le expertise
relative alla gestione del paziente con
insufficienza intestinale, complessivamente,
e in particolare,
offre sia soluzione di chirurgia riabilitante,
sia il trapianto di organo

Grazie dell'attenzione

