



*L'intervento è stato seguito su un bambino venezuelano di otto anni affetto da sindrome di Iper-Ig M, presso la Città della Salute di Torino*

Torino, 11 agosto 2015 – Dal Venezuela a Torino per un miracolo. Per la prima volta in Italia e tra le prime al mondo è stato effettuato con successo un doppio trapianto di fegato e di cellule staminali ematopoietiche su un bambino di otto anni affetto da sindrome di Iper-Ig M, presso la Città della Salute di Torino.

Si tratta di un bimbo che vive in Venezuela e che è affetto da una rara e grave forma di immunodeficienza, la sindrome da Iper-Ig M. In questo caso si tratta di un caso per ora unico e senza precedenti: la sindrome è relata a difetto di CD40 ligando. La mutazione suddetta non è mai stata pubblicata ed è oggetto di studio, non è pertanto deducibile un tasso d'incidenza per il tipo specifico di malattia.

Peraltro questa patologia congenita è caratterizzata da livelli anormali di immunoglobuline, molecole glicoproteiche ad attività anticorpale che sono indispensabili per un corretto funzionamento dell'immunità e per difendersi dalle infezioni. Proprio questa incapacità espone il bimbo ad un'infezione particolare, da *Cryptosporidium parvum*, che ha una particolare predilezione per il fegato, determinando nel tempo un grave quadro di epatopatia cronica, la colangite sclerosante.

Il trattamento per correggere il difetto immunologico prevede il trapianto allogenico di cellule staminali ematopoietiche da donatore. La compromissione epatica purtroppo indica che è necessario eseguire anche un trapianto d'organo. I genitori di Andrea iniziano a cercare nel mondo un centro dove sia possibile affrontare un percorso così impegnativo e così rischioso. Giungono in Italia nella primavera del 2014, supportati dalla Cooperazione sanitaria ATMO, "Associazione per il Trapianto di Midollo Osseo", in contatto con la Fundacion para el Transplante de Médula Osea in Venezuela.

Viene eseguita una valutazione congiunta delle due équipes, dirette dal prof. Mauro Salizzoni e dalla dott.ssa Franca Fagioli, Direttori rispettivamente del Centro Trapianto di Fegato dell'ospedale Molinette e dell'Oncoematologia e Centro Trapianti dell'ospedale Infantile Regina Margherita della Città della Salute di Torino. Si decide di eseguire per primo il trapianto d'organo, per consentire di affrontare il successivo trapianto allogenico di cellule staminali ematopoietiche, che prevede una preparazione con chemioterapia e che necessita di adeguate funzionalità d'organo.

Nell'ottobre 2014 il bambino viene messo in lista d'attesa per il trapianto di fegato e nel marzo del 2015, presso le Molinette, viene sottoposto a trapianto di fegato, da donatore pediatrico dall'équipe del professor

Salizzoni. Dopo pochi giorni in regime intensivo, viene trasferito all'ospedale Regina Margherita, reparto di Gastroenterologia, diretto dalla prof.ssa Cristiana Barbera.

Come da programma condiviso, diventa indispensabile mantenere un intervallo di tempo relativamente breve tra il primo ed il secondo trapianto per poter affrontare il secondo percorso con un organo nuovo e ben funzionante. A circa 30 giorni dal trapianto di fegato, Andrea viene sottoposto a trapianto allogenico di cellule staminali ematopoietiche midollari dalle dottoresse Elena Vassallo, Francesca Nesi, Paola Quarello e Massimo Berger. Il donatore è una donna americana compatibile.

Dopo un periodo di isolamento, necessario per l'importante immunosoppressione, il bambino sta ora gradatamente riprendendo la sua quotidianità, insieme alla famiglia, ed è ora ricoverato presso l'Oncoematologia del Regina Margherita (diretta dalla prof.ssa Fagioli).

In letteratura è riportato per la malattia in oggetto (ma senza queste caratteristiche uniche) un solo altro caso di doppio trapianto pubblicato nel mondo, avvenuto nel 2000 a Londra.

Per l'ennesima volta si sono rivelate determinanti le sinergie di professionisti che operano ad elevati livelli di specializzazione e che interagiscono con profonda collaborazione all'interno degli ospedali della Città della Salute di Torino. Da un gesto di solidarietà può rinascere una vita.

*fonte: ufficio stampa*