



Tradotto a cura della Italian Pediatric Respiratory Society (S.I.M.R.I) dal Dr. Michele Rizzo (Sezione di Pneumologia ed Allergologia, UO Pediatria 1 - Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana, Pisa)

Il trapianto di polmoni nei bambini

Un trapianto di polmone è un intervento chirurgico mediante il quale uno od entrambi i polmoni del bambino vengono sostituiti con il polmone o i polmoni di un donatore di organi adatto. Un trapianto di polmone viene considerato solo quando gli altri trattamenti non sono più efficaci ed i polmoni della persona non funzionano. Questa scheda informativa è dedicata al trapianto di polmone nei bambini.



Perché il mio bambino ha bisogno di un trapianto di polmone?

Esistono molte malattie che possono portare allo stadio finale della malattia polmonare rendendo così necessario un trapianto di polmone. Le patologie più comuni che possono richiedere un trapianto di polmone nei bambini sono:

- *Fibrosi cistica (una patologia ereditaria)*
- *Ipertensione polmonare (alta pressione del sangue nei polmoni)*
- *Bronchiolite obliterante (danno polmonare per una grave infezione o danno polmonare)*
- *Malattie interstiziali polmonari (malattie rare in cui i polmoni diventano fibrosi, cioè rigidi e cicatrizzati)*

Il trapianto polmonare è un'opzione da considerare nel caso in cui la risposta alle seguenti domande sia 'sì':

- *Gli altri trattamenti sono inefficaci per la malattia polmonare del bambino?*
- *C'è una forte possibilità che il bambino muoia nei prossimi 2 anni?*
- *La durata e la qualità della vita potrebbe essere migliorata con il trapianto?*

Qual è il percorso per prendere in considerazione ed eventualmente fare un trapianto di polmone in un bambino?

Step 1: Riferimento

In molti casi, lo specialista di riferimento del vostro bambino, che potrebbe essere specializzato nella cura dei polmoni (pneumologia), del cuore (cardiologia) o dei neonati (neonatologia), inizierà il percorso discutendo del trapianto polmonare con voi e il vostro bambino. Lui o lei, quindi, contatterà un centro trapianti di riferimento.

Step 2: Valutazione

Di solito, il processo di valutazione per un trapianto di polmone è dettagliato e prevede sia delle analisi sia delle riunioni con alcuni membri del team di trapianto, tra cui chirurghi esperti nel trapianto di polmoni, chirurghi cardiotoracici, coordinatori di trapianto, dietologi, fisioterapisti, assistenti sociali, psicologi, e specialisti del bambino. Le analisi possono includere test di

funzionalità polmonare, esami del sangue, test per misurare quanto il bambino può muoversi e di quanto ossigeno ha bisogno e test di diagnostica per immagini.

Step 3: Lista di trapianto e tempi di attesa

Se, in accordo con il team decidete di procedere con il trapianto di polmone, allora il vostro bambino verrà messo in lista di attesa. I fattori tenuti in considerazione per abbinare una persona al donatore di polmoni includono: gruppo sanguigno, altezza e localizzazione dei polmoni del donatore. Durante il tempo di attesa, è importante rimanere in contatto con il coordinatore dei trapianti e disporre di un telefono funzionante comunicando eventuali cambiamenti di numero o indirizzo. Inoltre, si dovrebbe sempre informare il team di trapianto su eventuali cambiamenti nello stato di salute del bambino.

Step 4: Intervento chirurgico di trapianto di polmone

Alla maggior parte dei bambini che hanno bisogno di un trapianto di polmone, vengono sostituiti entrambi i polmoni. Non appena verranno identificati dei polmoni donati compatibili, sarete informati dal vostro coordinatore del trapianto. L'intervento chirurgico del trapianto può richiedere fino a cinque ore e anche di più. Il bambino di solito viene posto nella macchina di bypass cardio-polmonare mentre i vecchi polmoni vengono rimossi ed i nuovi vengono inseriti. Subito dopo l'intervento, il bambino avrà un tubo per respirare, collegato a un ventilatore. Ci saranno molti tubi nel torace per aiutare a drenare i fluidi e l'aria dai nuovi polmoni, ma non appena il bambino starà meglio, verranno tutti rimossi.

Di quali medicine avrà bisogno mio figlio, e qual è la durata di questa terapia?

Ci sono due tipi principali di terapie che dovranno essere seguite dopo il trapianto.

I **farmaci antirigetto** (o immunosoppressori) sono farmaci che riducono la funzione del sistema immunitario ed aiutano a proteggere i nuovi polmoni dal rigetto. Questi farmaci dovranno essere presi ogni giorno per tutta la vita del bambino dopo il trapianto polmonare

ed includono (indichiamo i nomi generici): *Prednisone o prednisolone (uno steroide), Tacrolimus o Ciclosporina, Micofenolato mofetile o Azatioprina*

I **farmaci antinfettivi** si usano per proteggere dalle infezioni, specialmente da quelle che possono colpire i pazienti immunodepressi (come quelli sottoposti a trapianto di polmone). Tra questi farmaci, alcuni proteggono da batteri, alcuni da virus e altri da infezioni fungine. Possono essere prescritti anche altri rimedi, come vitamine ed integratori. È importante seguire sempre le indicazioni del vostro farmacista e del team del trapianto. Alcuni farmaci devono essere sempre presi alla stessa ora ogni giorno, altri devono essere presi a stomaco vuoto e in alcuni casi sarà anche necessario monitorare regolarmente i livelli di certi farmaci nel sangue.

Quanto spesso dovrà essere seguito mio figlio dopo il trapianto?

Per i primi mesi seguenti il trapianto, vostro figlio dovrà essere visto molto spesso (una-due volte la settimana). Per questa ragione, molti centri di trapianto chiedono alle famiglie di trasferirsi per vivere vicino al centro trapianti dal momento in cui si viene messi in lista fino ad almeno tre mesi dopo il trapianto. Dopo quel periodo di tempo, potrete essere seguiti dallo specialista pneumologo abituale. Sarà previsto un ritorno al centro trapianti per delle visite di controllo (follow-up) ogni 3-6 mesi. Se il vostro bambino starà bene, le visite potranno diventare meno frequenti nel tempo. Quando il vostro bambino diventerà adulto, è probabile che il team ne affidi le cure ad un altro team di trapianti specializzato in adulti. La cura dei nuovi polmoni è per tutta la vita! Durante le valutazioni di follow-up, il bambino verrà probabilmente sottoposto ad un insieme di analisi di laboratorio, test di funzionalità polmonare ed imaging. Se lo ritiene necessario, il vostro dottore del trapianto potrebbe raccomandare una broncoscopia, inizialmente ad intervalli regolari, o anche successivamente, nel caso che il bambino non mostri nuovi sintomi (come tosse, respiro sibilante o ridotta funzione polmonare).

Mio figlio potrà fare le vaccinazioni dopo il trapianto?

Questa è una domanda importante. La maggior parte dei vaccini dell'infanzia può essere somministrato e vostro figlio ne trarrà beneficio. Tuttavia, vostro figlio non dovrebbe ricevere alcun vaccino VIVO, poiché questi vaccini espongono il bambino ad una forma attenuata del virus. I vaccini vivi comprendono MMR e varicella. Il team del trapianto polmonare potrà darvi un consiglio su specifici vaccini e su quelli di cui vostro figlio ha bisogno. Tutti i membri della famiglia sono incoraggiati a fare il vaccino dell'influenza annualmente.

Quali complicazioni possono verificarsi dopo un trapianto polmonare?

Dopo un trapianto polmonare si possono presentare un certo numero di problemi. Ogni persona con polmoni nuovi deve essere monitorata attentamente per prevenire o intervenire il prima possibile. Alcune complicazioni sono: disfunzione da trapianto primario (danno ai nuovi polmoni immediatamente dopo l'intervento), rigetto, stenosi delle vie aeree (strozzatura) ed infezione.

In generale, qual è l'aspettativa di vita per i bambini dopo un trapianto polmonare?

Dopo 5 anni la sopravvivenza dei bambini che hanno ricevuto un trapianto polmonare è del 50% circa, il che significa che dopo 5 anni dal trapianto metà dei pazienti è viva. Questo numero dipende da molti fattori, incluso il motivo del trapianto. Senza i nuovi polmoni, comunque, questi bambini sarebbero morti molto prima. Se i nuovi polmoni non funzionano, talora può essere proposta una ripetizione del trapianto, dopo aver ben considerato i rischi ed i benefici di un altro intervento. La ricerca continua sulla strada per aiutare i trapiantati di polmoni a stare in salute a lungo e anche se prendersi cura dei nuovi polmoni è impegnativo, studi hanno mostrato un miglioramento della qualità della vita dei bambini che sono stati in grado di sottoporsi a trapianto per malattia polmonare allo stadio finale. Voi ed il vostro bambino dovete decidere se vale la pena affrontare il rischio del trapianto e se siete preparati ad impegnarvi per prendervi cura dei nuovi polmoni. Il vostro team sarà lì per aiutarvi a decidere.

Autori: Shailendra Das DO, Ernestina Melicoff-Portillo MD, Marianna Sockrider MD, DrPH

Revisori: Stuart Sweet, MD, Hrishikesh Kulkarni MD

Testo originale:

<https://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/lung-transplantation-children.pdf>

Piano d'azione

- Se il vostro bambino ha una patologia polmonare grave, chiedete al vostro specialista di riferimento se potrebbe essere un buon candidato per un trapianto polmonare.
- Prepare una lista di domande per il team di trapianto del polmone e siate onesti sulle vostre preoccupazioni ed impressioni riguardo alla decisione.
- Assicuratevi che il vostro bambino segua una nutrizione adeguata, regolare attività fisica, ed evitate le infezioni per aiutare il vostro bambino a stare il più possibile in salute mentre aspetta i nuovi polmoni.
- Dopo il trapianto, seguite tutte le dosi dei medicinali prescritti dal team del trapianto. Se avete preoccupazioni sul farmaco, chiamate subito il team del trapianto.
- Rispettate tutti gli appuntamenti e comunicate al team del trapianto ogni cambiamento dei sintomi del bambino.