

# Simposio Internacional de Hepatología

Colestasis a quien trasplantar, cuando  
trasplantar?

Que pasa cuando el niño crece ?

Dr. Daniel D'Agostino  
Servicio de Gastroenterología-Hepatología Pediátrica  
Centro de Trasplante Hepático Intestinal Infantil  
Departamento de Pediatría  
Hospital Italiano de Buenos Aires  
daniel.dagostino@hiba.org.ar

# Simposio Internacional de Hepatología

## Primary Liver Disease Diagnosis Patient's First Liver Transplant Data SPLIT/2010

	Total	
	N	%
<b>Total</b>	<b>3152</b>	<b>100.0</b>
<b>Cholestatic</b>	<b>1686</b>	<b>53.5</b>
Biliary atresia	1276	40.5
Alagille syndrome	91	2.9
Byler disease and Familial cholestasis/cirrhosis	51	1.6
Idiopathic cholestasis/cirrhosis	36	1.1
TPN induced cholestatic	58	1.8
Primary sclerosing cholangitis	81	2.6
Biliary strictures	3	0.1
Neonatal hepatitis	34	1.1
Other Cholestatic	56	1.8
<b>Fulminant Liver Failure</b>	<b>436</b>	<b>13.8</b>
Acute hepatitis A	3	0.1
Acute hepatitis B	1	0.0
Subacute hepatitis B	1	0.0
Subacute hepatitis C	4	0.1
Fulminant liver failure unknown etiology	339	10.8
Autoimmune hepatitis	47	1.5
Subacute fulminant liver failure	11	0.3
Other fulminant liver failure	30	1.0

# Simposio Internacional de Hepatología

## Primary Liver Disease Diagnosis Patient's First Liver Transplant Data SPLIT/2010

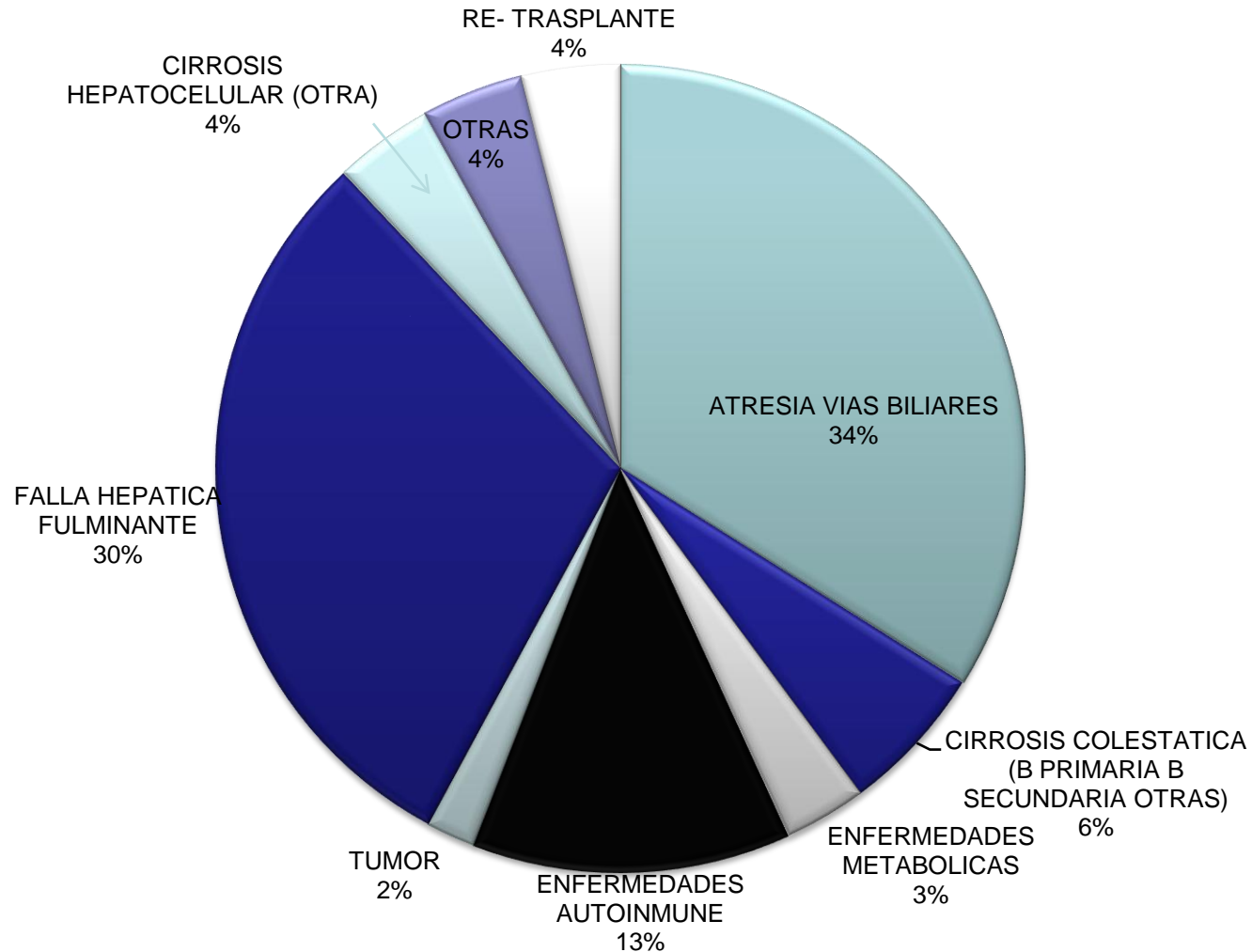
Metabolic	472	15.0
alpha1-Antitrypsin def.	91	2.9
Wilson disease	35	1.1
Tyrosinemia	33	1.0
Primary hyper oxaluria	10	0.3
Cystic fibrosis	51	1.6
Urea cycle defects	85	2.7
Crigler-Najjar	21	0.7
Glycogen storage disease	22	0.7
Neonatal hemochromatosis	18	0.6
Inborn error in bile acid metabolism	4	0.1
Other Metabolic disease	102	3.2
Cirrhosis	203	6.4
Hepatocellular ca	22	0.7
Hepatoblastoma	169	5.4

# Simposio Internacional de Hepatología *150 años de vida*

## Primary Liver Disease Diagnosis Patient's First Liver Transplant Data SPLIT/2010

Hemangioendothel.	18	0.6
Other Tumor	21	0.7
Accidental OD	6	0.2
Attempted suicide	3	0.1
Drug induced	13	0.4
Other Toxicity	1	0.0
Neonatal hepatitis Cirrhosis	14	0.4
Hepatitis C Cirrhosis	14	0.4
Autoimmune hepatitis Cirrhosis	95	3.0
Unknown Cirrhosis	58	1.8
Other Cirrhosis	24	0.8
Other	355	11.3
Budd-Chiari synd.	15	0.5
Congenital hepatic fibrosis	18	0.6
Other: Other	68	2.2

# ETIOLOGIA DE INGRESOS A LISTA DE ESPERA HEPÁTICA PEDIÁTRICA PERIODO: 1993-2011- INCUCAI N=1251



# Simposio Internacional de Hepatología

## **Indicaciones para trasplante hepático en Atresia de Vías Biliares ExtraHepática**

### **Comunes**

Respuesta pobre a la Hepatopuertoenterostomía ( No flujo), Colestasis severa

Fallo de crecimiento

Colestasis tardía ( adolescencia)

Colangitis recurrente

Hipertensión portal primer década ( sangrado, Ascitis, hiperesplenismo severo )

PBE etc

### **Menos Comunes**

Síndrome hepato pulmonar; Porto pulmonar o Hepatorenal

Prurito intratable

Encefalopatía porto sistémica crónica

Mala calidad de vida, trastornos neurocognoscitivo

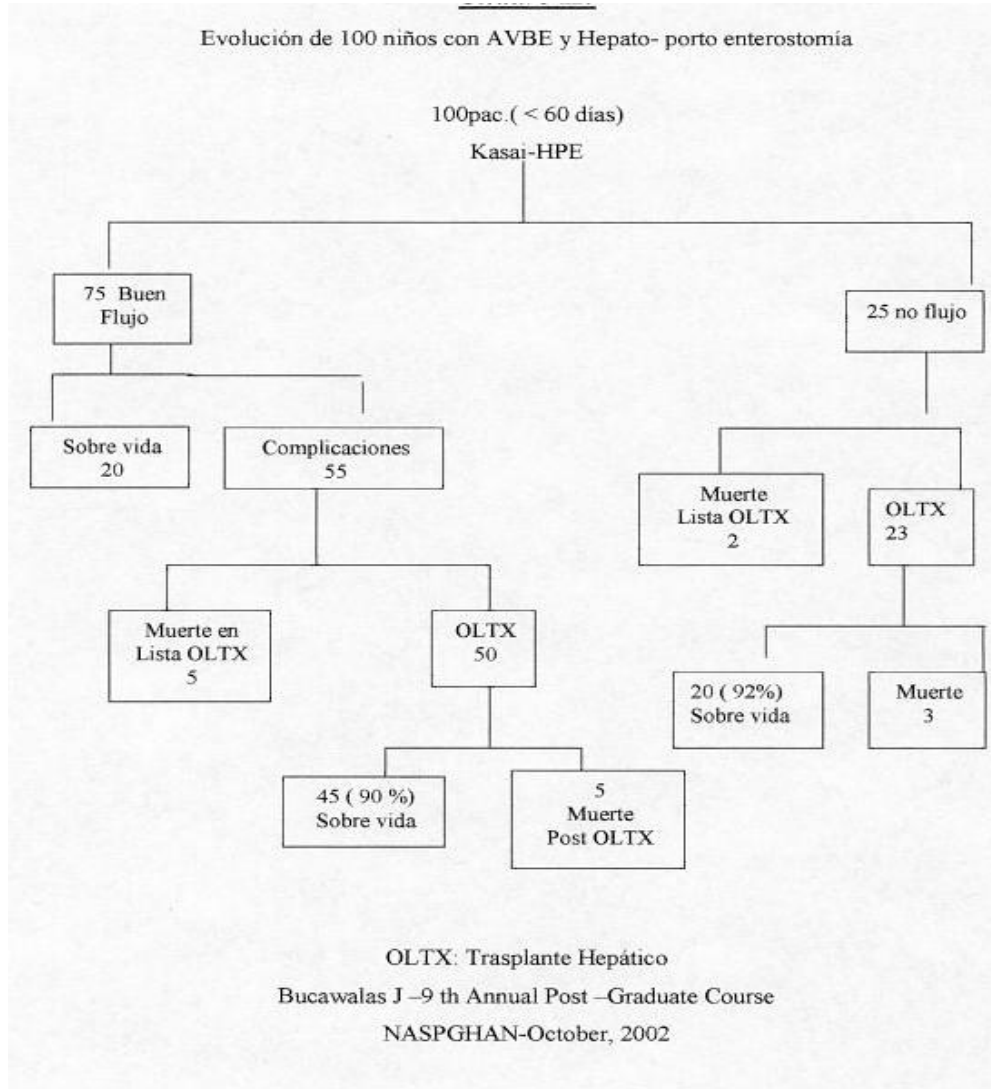
Retardo del desarrollo puberal

Osteoartropatía severa, Osteoporosis

Carcinoma Hepatocelular

# Simposio Internacional de Hepatología

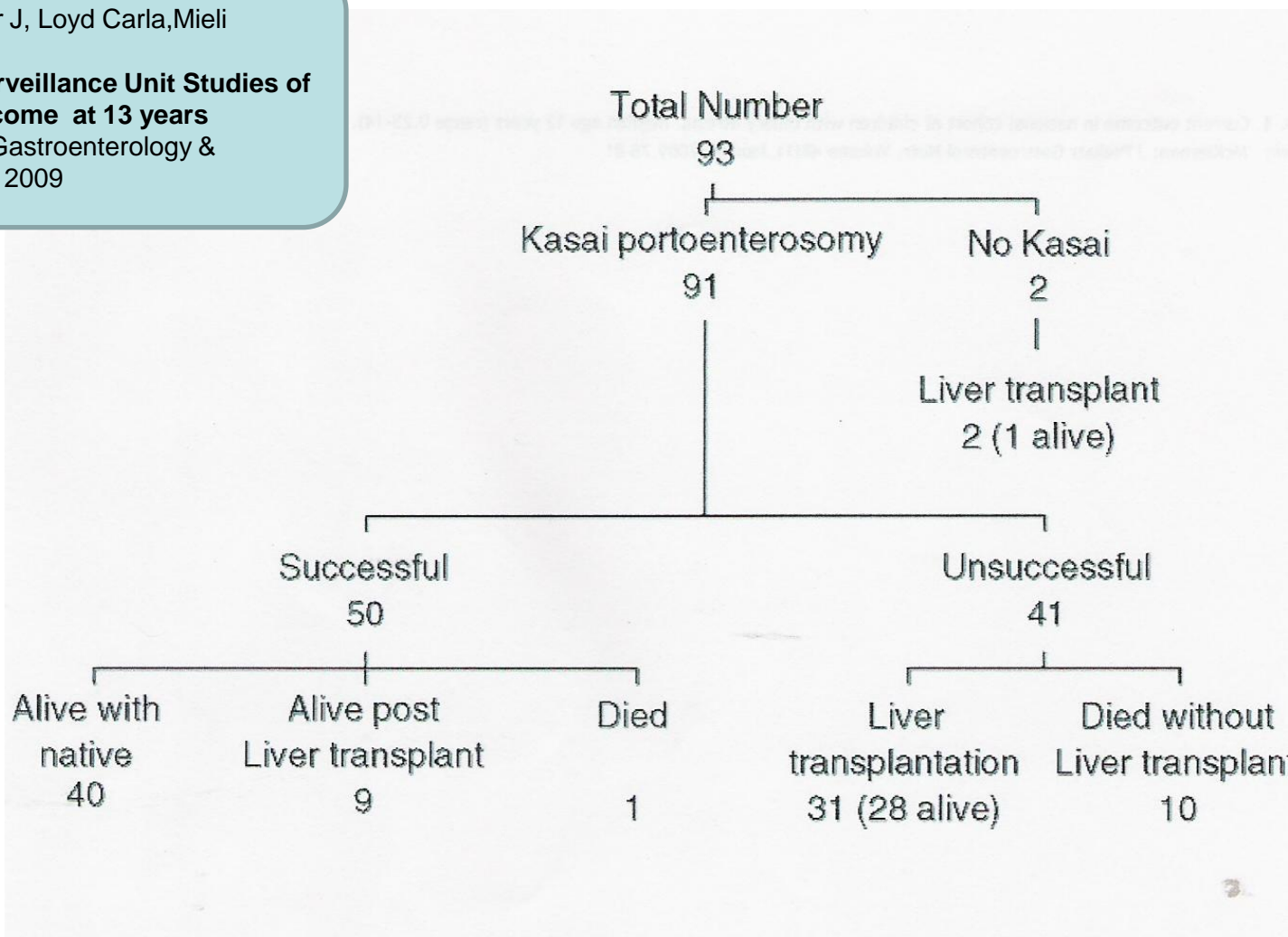
**Bucuvalas J**  
Post Graduate course  
NASPGHAN 2002



# Simposio Internacional de Hepatología

McKierman PJ, Baker J, Loyd Carla, Mieli Vergagni G, Kelly D

**British Pediatric surveillance Unit Studies of Biliary atresia: Outcome at 13 years**  
Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition 48(1) 78-82 2009





# Simposio Internacional de Hepatología

## Que pasa cuando el niño crece ?



### Transición al Cuidado del Adulto

La **Transferencia** es parte de un proceso de la transición (\*) (\*\*)

Transición ha sido definido “ como un proceso activo y multifacético que entiende a todas las necesidades principalmente las medicas asistenciales, las psico sociales y educacionales / de los adolescentes que se dirigen a un cuidado centrado en el adulto (\*\*\*)

(\*) Annunziato R et al *Pediatr Transpl* 2007;11;608-14

(\*\*) McDonagh JE, Kelly D *Pediatr.Clin.North Am.* 2003.50

(\*\*\*) Bell LE, et al. *Am J Transplant.* 2008(11):2230

Kiley, Dan, Dr. (1983) *The Peter Pan Syndrome: Men Who Have Never Grown Up*

# Simposio Internacional de Hepatología

## **Biliary atresia and survival into adulthood without transplantation: a collaborative multicentre clinic review.**

[Kumagi T](#), [Drenth JP](#), [Guttman O](#), [Ng V](#), [Lilly L](#), [Therapondos G](#), [Hiasa Y](#), [Michitaka K](#), [Onji M](#), [Watanabe Y](#), [Sen S](#), [Griffiths W](#), [Roberts E](#), [Heathcote J](#), [Hirschfield GM](#).

Liver Inter. 2012 Mar;32(3):510-8. d.

Biliary atresia is a progressive biliary injury which occurs only in infants.

**AIMS:** To review the experience of patients surviving into adulthood without the need for liver transplantation in childhood.

### **METHODS:**

A multicentre review of patients with biliary atresia treated surgically who survived into adulthood without the need for transplantation.

### **RESULTS:**

**Twenty-two patients** were identified across four centres. Median age at the last follow-up was **25 years (range: 18 46)**, and **21 patients had clinical features of portal hypertension**. At last follow-up values of liver enzymes varied from normal to 15 × the upper limit of normal (ULN) for ALT (median 2.11 × ULN) and 9 × the ULN for ALP (median 2.02 × ULN). Six patients had a serum bilirubin > 50 µmol/l. **Pruritus and jaundice were noted in 8 of 20 patients (40%) and 11 of 22 patients (50%) respectively. Thirteen patients (59.1%) were shown to have imaging features of sclerosing cholangitis, with strictures of intrahepatic bile duct(s) (IHBD), dilatation of IHBD (n = 8), or stone(s) within the IHBD (n = 5).** A history of presumed bacterial cholangitis was present in 11 patients (50%). Successful pregnancies were recorded in three of fourteen female patients. Four patients underwent transplant between the ages of 20-27 years. Twenty-one patients (95.5%) were alive, including 18 (81.8%) with their native liver at the time of last follow-up.

### **CONCLUSIONS:**

Some patients treated for biliary atresia will survive into adulthood with their native liver, but commonly with secondary biliary disease including cholangitis and portal hypertension

# Simposio Internacional de Hepatología

**Clinical characteristics among adult survivors (≥15 years) of the Kasai portoenterostomy from five case series**

Author Variables	Lykavieris [24] (N = 63)	Nio [6] (N = 22)	Kuroda [25] (N = 52)	Shinkai [26] (N = 35)	Present (N = 22)	Total (N = 194)
Median Age (range)	N/A (20–35)	24 (20–39)	N/A (15–39)	24 (20–31)	25 (18–46)	N/A (15–46)
Male (%)	36 (57.1)	9 (40.9)	21 (40.4)	N/A	8 (36.4)	74 (31.8)
Polysplenia (%)	1 (1.6)	N/A	N/A	2 (5.7)	2 (9.1)	5 (4.1)
UDCA given (%)	44 (69.8)	N/A	N/A	N/A	10 (45.5)	54 (63.5)
LT in adulthood (%)	10 (15.9)	0 (0.0)	14 (26.9)	5 (14.3)	3 (13.6)	32 (16.5)
Awaiting LT (%)	4 (6.3)	1 (4.5)	1 (1.9)	N/A	3 (13.6)	9 (5.6)
Overall survival (%)	61 (96.8)	21 (95.5)	50 (96.2)	32 (91.4)	21 (95.5)	185 (95.4)
Mother (live birth)	7 (9)	1 (1)	5 (6)	5 (9)	3 (5)	21 (30)
Clinical Cirrhosis (%)	61 (96.8)	N/A	N/A	17 (48.6) <sup>c</sup>	14 (63.6)	92 (76.7) <sup>c</sup>
Portal hypertension (%)	44 (63.8)	8 (36.4)	N/A	N/A	21 (95.5)	73 (68.2)
Hypersplenism (%)	N/A	4 (19.0)	N/A	N/A	20 (90.9)	24 (55.8)
Varices (%)	37 (58.7)	8 (36.4)	N/A	N/A	10 (58.8)	55 (53.9)
Variceal bleeding (%)	20 (31.7)	1 (4.5)	N/A	9 (25.7) <sup>c</sup>	1 (4.5)	31 (21.8)
Pruritus (%)	13 (20.6)	N/A	N/A	N/A	8 (40)	21 (25.3)
Jaundice (%)	42 (66.7) <sup>a</sup>	7 (31.8) <sup>a</sup>	N/A	10 (28.6) <sup>a</sup>	11 (50) <sup>b</sup>	70 (49.3)
Sclerosing cholangitis (%)	N/A	N/A	N/A	N/A	13 (59)	13 (59)
Bacterial cholangitis (%)	19 (30.2)	11 (50.0)	N/A	23 (65.7) <sup>c</sup>	10 (45.5)	63 (44.3)
IHBD stone(s) (%)	2 (3.2)	2 (9.1)	N/A	N/A	5 (23.8)	9 (8.5)

\*Total bilirubin >17 µmol/l.

†Including four patients who had ≥34 µmol/l only at episode of cholangitis.

‡Hepatic condition at age of 20 years in one study. [25]

UDCA, ursodeoxycholic acid; LT, liver transplantation; IHBD, intrahepatic bile duct; N/A, not available.

Lykavieris P, Chardot C, Sokhn M, *et al.*

Outcome in adulthood of biliary atresia: a study of 63 patients who survived  
*Hepatology* 2005; 41: 366–72

**Table 3. Features of portal hypertension and cholestasis in adult survivors of the Kasai portoenterostomy (N = 22)**

Case	Cirrhosis	Portal hypertension			Cholestasis		
		Varices/PHGa	Splenomegaly	Ascites	Jaundice	Pruritus	Osteoporosis
1	No	N/A	Yes	No	No	No	N/A
2	No	No	Yes	No	No	No	N/A
3	Yes	Yes	Yes	No	No	No	N/A
4	Yes	Yes <sup>a</sup>	Yes	No	No	Yes <sup>e</sup>	No
5	Yes	N/A	Yes	No	No	Yes	No
6	No	N/A	Yes	No	No	No	N/A
7	No	N/A	Yes <sup>c</sup>	No	No	No	N/A
8	No	No	Yes <sup>c</sup>	No	Yes	No	N/A
9	Yes	Yes	Yes	No	No	No	No
10	Yes	No	Yes	No	Yes <sup>f</sup>	Yes <sup>f</sup>	N/A
11	No	No	No	No	No	No	N/A
12	Yes	N/A	No	No	Yes	Yes	N/A
13	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	No	No
14	Yes	No	Yes	Yes	Yes <sup>f</sup>	N/A	N/A
15	Yes	Yes <sup>b</sup>	Yes	No	No	No	N/A
16	Yes	Yes <sup>b</sup>	Yes	No	No	Yes	N/A
17	Yes	No	Yes	No	Yes	Yes <sup>f</sup>	No
18	Yes	Yes	Yes	No	Yes	No	No
19	Yes	Yes	Yes	No	Yes	Yes	No
20	Yes	Yes <sup>b</sup>	Yes	No	Yes	No	N/A
21	No	Yes	Yes	Yes <sup>d</sup>	Yes	Yes	N/A
22	No	Yes	Yes	No	Yes	N/A	No

<sup>a</sup>Portal hypertensive gastropathy (PHG).

<sup>†</sup>Performed endoscopic variceal ligation.

<sup>‡</sup>Improvement of splenomegaly after partial splenic artery embolization.

<sup>§</sup>Refractory ascites.

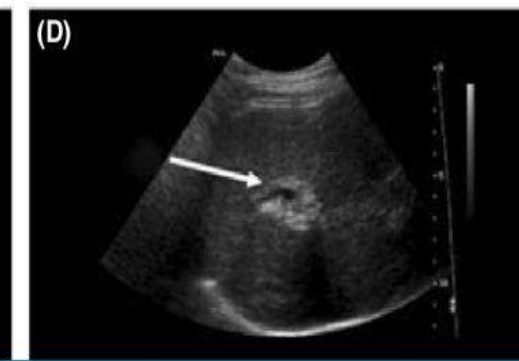
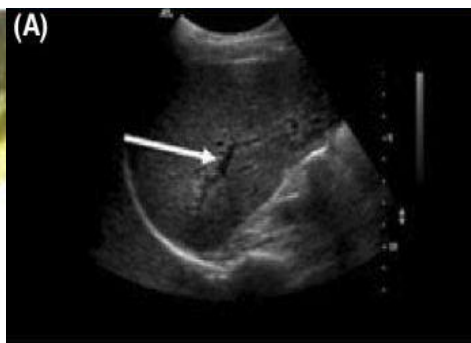
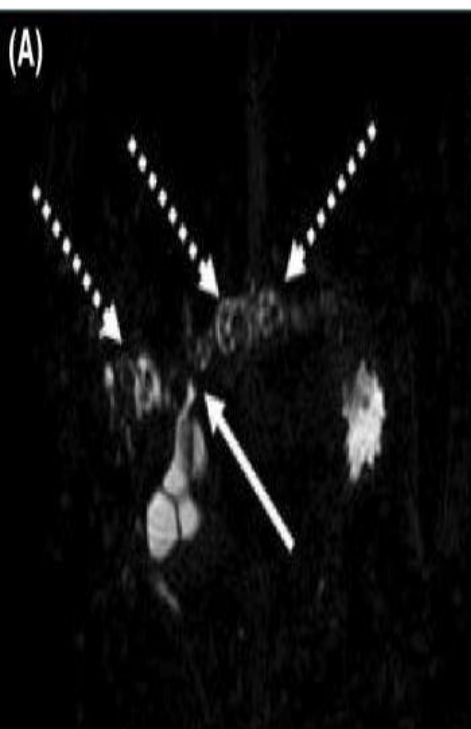
<sup>¶</sup>Pruritus only during pregnancy.

<sup>\*\*</sup>Jaundice and/or pruritus only during episodes of cholangitis.

N/A, not available.

Pruritus was noted in eight of 20 patients (40%), and jaundice was found in 11 of 22 patients (50%) at any one time (Table

# Simposio Internacional de Hepatología



# Simposio Internacional de Hepatología

**AP- FN 20/11/1988**

**Edad 23 años, Peso 55 Kgs Talla 165 cms**

**AVBEXH**

**Kasai 65 días**

**Evolución muy buena, no registró colangitis**

**Tratamiento : AUDC**

**Control:**

**Hepatoesplenomegalia**

**Lab:Hto 40 % Hb 13.9g/%**

**Gb 2300 Plaquetas 69.000**

**Bit : 0.9 Falc 122mg/dl**

**ALT 19mg/dl Alb.4.6 mg/dl, GGT 55 mg/dl**

**TP 80 % , Amonio 97**

**Alfa Fetoproteína 3.2 , CA 19-9 < 5**

**VEDA: Várices esofágicas y gástricas**

**Grado II Gov 1**

**Ligaduras 4**

**Angoio Tac Multislice shunt periesplenorenal  
espontaneo , porta filiforme**

CRMN : Estenosis y dilatación de la vía biliar múltiples  
cálculos



# Simposio Internacional de Hepatología

## Síndrome de Alagille

### Llaves diagnósticas

Daniel Alagille

### Signos Mayores

Colestasis crónica-pobreza de conductos (paucity-0.4 porta)

#### Anormalidades extra hepáticas:

Facies características-vértebras en ala de mariposa  
embriotoxón -cardiopatía (estenosis pulmonar)

### Signos Menores o Asociados

Retardo de crecimiento-anormalidades renales-  
Osteopatía -voz aguda-hipo gonadismo  
trastorno madurativo

### **Prurito ++++++++**

**Alagille D, Odievre M, Gautier M, et al.**

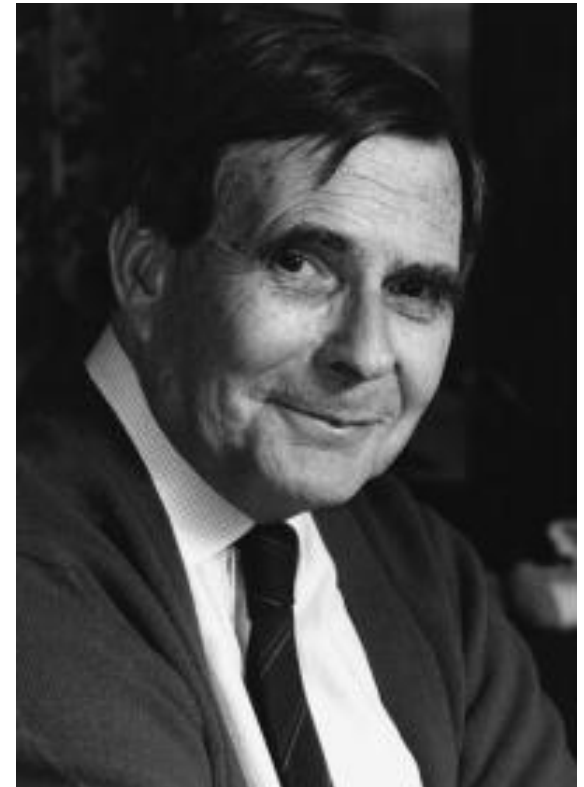
Hepatic ductular, hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental and social development, and cardiac murmur.

*J Pediatr* 1975; 86:63-71.

**Alagille D, Estrada A, Hadchouel M, et al.**

Syndromic paucity of interlobular bile ducts: review of 80 Cases

*J Pediatr* 1987;110:195-200.



# Simposio Internacional de Hepatología



**Sme de Alagille-Autosómica Dominante Incidencia 100.000,  
70000 ( colestasis neonatal) , 40000,....????**

**Gen Jagged 1 Cromosoma 20**

**codifica un ligando del receptor Notch 1, activación celular,  
405 Mutaciones**

**Alteración Notch 2.**

**No Correlación genotipo-fenotipo Alta variabilidad  
Diferente presentación , evolución , pronóstico ,tratamiento ?**

# Simposio Internacional de Hepatología

## Quando tiene indicación de TxH un Sme de Alagille ?

Colestasis severa

Prurito severo , intratable

Mala calidad de vida

Osteoartropatía severa, Osteoporosis

Retardo de Crecimiento

Cirrosis –Hipertensión portal ( ???)

Carcinoma Hepatocelular

### **Predictores de Riesgo**

Operación de Kasai

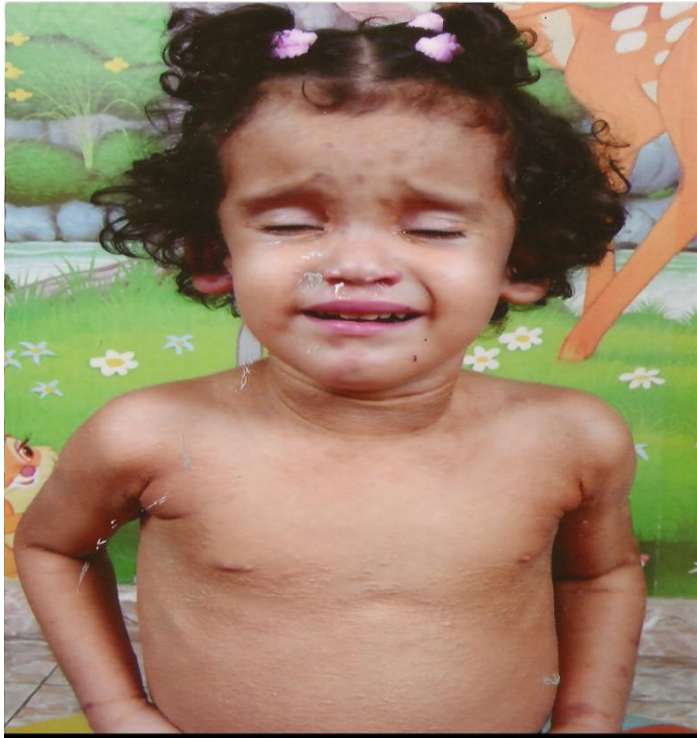
Coolestasis temprana y persistente

Requerimiento de TxH en las diferentes series : 21 a 31%



# Simposio Internacional de Hepatología

## Prurito –Xantomas -Xantelasma



# Simposio Internacional de Hepatología



# Simposio Internacional de Hepatología

Gastroenterology. 1988 Jul;95(1):130-6.

## **Partial external diversion of bile for the treatment of intractable pruritus associated with intrahepatic cholestasis.**

Whittington PF, Whittington GL.

Department of Pediatrics, University of Chicago Pritzker School of Medicine, Wyler Children's Hospital, Illinois.

### **Partial External Diversion for Pruritus and Xanthomas in Alagille Syndrome**

Karan M. Emerick and Peter F. Whittington  
HEPATOLOGY 2002;35:1501-1506

9 pacientes , x 4.8a (1 a 10a).Follow up 7.5a

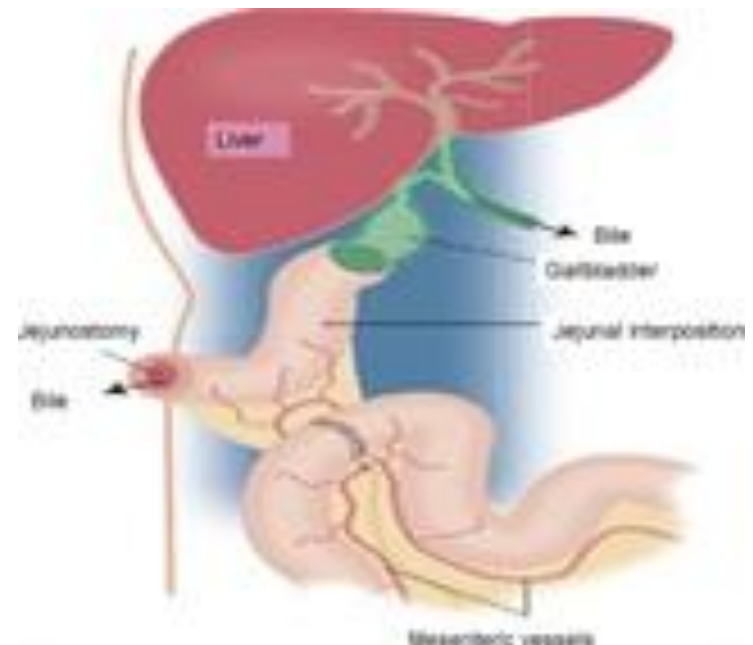
1 Año de seguimiento

Prurito score 4 a 1 año sc 1.1

Bilirrubina 135 a 1 año 37.6

Colesterol 724 a 367

**1 paciente a los 14 años reinició con los síntomas**



# Simposio Internacional de Hepatología *150 años de vida*

Ng, Vicky Lee; Ryckman, Frederick C.; Porta, Gilda; Miura, Irene K.; de Carvalho, Elisa; Servidoni, Maria F.; Bezerra, Jorge A.; Balistreri, William F.

## Long-term Outcome After Partial External Biliary Diversion for Intractable Pruritus in Patients With Intrahepatic Cholestasis

Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. 30(2):152-156, February 2000.

Yang Huiqi\*; Porte, Robert J†; Verkade, Henkjan J‡; De Langen, Zacharias J\*; Hulscher, Jan BF\*

## **Partial External Biliary Diversion in Children With Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis and Alagille Disease**

Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition: 2009 - 49 - 2 - 216-22

**14 niños (2000-2005), 11 PFIC, 3 AS; 30 % severa fibrosis ,70% leve a moderada. Resultados 50% no prurito, uno Ltx, resto sin cambio ( Prurito leve 29%), Las Sales Biliares no disminuyeron en los que tenían fibrosis**

BMC Gastroenterol. 2008 Oct 20;8:47.

## **Bile composition in Alagille Syndrome and PFIC patients having Partial External Biliary Diversion.**

Emerick KM, Elias MS, Melin-Aldana H, Strautnieks S, Thompson RJ, Bull LN, Knisely A, Whittington PF, Green RM.

Children's Memorial Hospital, Chicago, IL, USA. [kemerick@ccmckids.org](mailto:kemerick@ccmckids.org)

# Simposio Internacional de Hepatología

Liver Histology prior to Partial External Biliary Diversion

Pt	Disease	Fibrosis		Parenchyma		
		Portal	Pericellular	Cholestasis	Pseudoacini	Ballooning
1	AGS	2	1	2	0	0
2	AGS	NA	NA	NA	NA	NA
3	AGS	NA	NA	NA	NA	NA
4	FIC1 disease	2	1	0	0	0
5	FIC1 disease	3	3	1	0	0
6	FIC1 disease	2	1	3	0	2
7	<b><i>FIC1 disease</i></b>	3	1	2	1	0
8	<b><i>BSEP disease</i></b>	4	1	2	2	0
9	<b><i>BSEP disease</i></b>	2	1	3	1	1
10	BSEP disease	2	2	3	0	0

Non-responders are in **bold** and *italics*

NA = not available because liver biopsy not performed at time of PEBD.

Emerick F et al  
BMC Gastroenterol.  
2008,Oct 20 ; 8 ; 47

# Simposio Internacional de Hepatología

Clinical Data OF Patients with AGS, FIC1 and BSEP Disease

Pt	Disease	Age at PEBD (yrs)	Itch	Pre-PEBD Baseline				Post-PEBD				
				T Bili (mg/dL)	GGT (IU/L)	ALT (IU/L)	Bile salts (μM/L)	Age at F/U (yrs)	Itch	T Bili (mg/dL)	ALT (IU)	Bile salts (μM/L)
1	AGS	11.6	4	1.2	170	82	81	14	1	2.1	198	24
2	AGS	18	4	4.4	370	265	58	18.3	1	2.8	155	24
3	AGS	16	4	2.0	329	121	97	16.8	2	2.9	214	21
4	FIC1	0.5	3	8.9	32	97	97	1.5	1	0.6	270	6
5	FIC1	4.4	4	5.4	33	53	255	6.1	1	0.3	74	6
6	FIC1	4.8	4	10.8	23	40	340	5.8	1	6.9	68	120
7	<b>FIC1 *</b>	<b>7.3</b>	<b>4</b>	<b>6.7</b>	<b>28</b>	<b>52</b>	<b>485</b>	<b>9</b>	<b>4</b>	<b>4.5</b>	<b>28</b>	<b>63</b>
8	<b>BSEP*</b>	<b>0.4</b>	<b>3</b>	<b>3.1</b>	<b>45</b>	<b>112</b>		<b>2.9</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>83</b>	<b>488</b>
9	<b>BSEP*</b>	<b>2.7</b>	<b>3</b>	<b>4.7</b>	<b>29</b>	<b>190</b>	<b>184</b>	<b>4.3</b>	<b>4</b>	<b>4.5</b>	<b>171</b>	<b>257</b>
10	BSEP	4.5	2	4.1	79	173	225	5	1	0.8	85	32

T Bili = Total Bilirubin. Non-responders\*.

Emerick F et al  
BMC Gastroenterol.  
2008, Oct 20 ; 8 ; 47

# Simposio Internacional de Hepatología

## Conclusión

La concentración de los lípidos biliares es pobremente entendida y difiere de acuerdo a la enfermedad.

Los cantidad de ácidos biliares en SAG es mas alta que en otras entidades , la DEBP puede mejorar síntomas de colestasis disminuyendo la cantidad pero sin cambiar la composición

En PFIC hay baja concentración de ácidos biliares, y después de DEBP aumentan 4 veces los fosfolipidos y sus resultados no son uniformes

El SAG y PFIC pueden favorecerse con DEBP, sin embargo la fibrosis , la etiología y probablemente la mutación genética determinarían su pronóstico.

Comparaciones de mayor escala en estas poblaciones con consideraciones específicas del defecto genético serán necesarias antes de conclusiones definitivas en la indicación y el pronóstico

# Simposio Internacional de Hepatología





# Simposio Internacional de Hepatología

Clin Transplant. 2012 Mar-Apr;26(2):E94-E100. doi: 10.1111/j.1399-0012.2011.01574.x. Epub  
2011 Dec 29.

## Orthotopic liver transplantation for adults with Alagille syndrome.

Arnon R, Annunziato R, Schiano T, Miloh T, Baisley M, Sogawa H, Contreras AG, Lee S, Kerkar N.

Department of Pediatrics, Mount Sinai School of Medicine, New York, NY, USA. ronen.arnon@  
mountsinai.org

UNOS- 79400 pacientes adultos  
trasplantados

**A-AGS** 44

**A-AB** 56

vs

**P-AGS** 407 (11 467)

La mayoría de los A-AGS fueron tratados con  
tratamiento conservador, algunos con derivación  
y exclusión ileal

**A-AGS** tuvieron significativamente mayor  
Encefalopatía, menor albúmina  
sérica , peor función renal , creatinina mas  
alta e hipertensión portal mas severa  
Supervivencia a 1 año , 5 años no  
diferencia significativa (95/90/89.5  
% y 90/87/87 %)

**Conclusión** : Sobrevida es excelente de  
adultos y pediátricos trasplantados con  
AGS.

Sin embargo los A-AGS estuvieron mas  
severamente comprometidos que los pacientes  
pediátricos antes del trasplante

# Simposio Internacional de Hepatología

## Evolución de Síndrome de Alagille

Bhadri VA, Stormon MO, Arbuckle S, *et al.*

### **Hepatocellular carcinoma in children with Alagille syndrome.**

J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41:676–678.

2 Casos de HCC, 6 casos previos menores de 17 años

Kim B, Park SH, Yang HR, *et al.*

### **Hepatocellular carcinoma occurring in Alagille syndrome.**

Pathol Res Pract 2005; 201:55–60.

3 casos (17 m, 4 a, 7 a)

Tsai S; Guarakar A, Anders R, Lam-Himlin D, Boltz J, Pawlik TM

### **Management of large hepatocellular carcinoma in adult patients with Alagille syndrome: a case report and review of literature (10 casos )**

Dig .Dis .Sci. 2010 Nov;55(11):3052-8.

**Patogenia:** Desregulación de la vía de la actividad celular dependiente de la interrupción de la señalización del NOTCH .Efectora oncogénica del RAS

Activation of NOTCH1 signaling maintains the neoplastic phenotipioc in human as-transformed cells.

Nat. Med.. 2002;8; 979-986

# Simposio Internacional de Hepatología

J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010 Dec;51(6):759-65.

## Health status of patients with Alagille syndrome.

Elisofon SA, Emerick KM, Sinacore JM, Alonso EM.

### **71 pacientes 5 a 18 años**

Comparados AGS con niños normales  
tuvieron menor CV  $p < 0.05$

Comparado con AJI menor scores  
psicosociales  $p < 0.0005$

Comparado con scores funcionales con  
niños con déficit de atención  $p < 0.005$

Pero mas alto psicosocial

**Comparado AGS con AGS trasplantados  
(AGST) hepático tuvieron scores de  
Función físicos y psicosociales mas  
bajos  $P < 0.005$**

Análisis de regresión múltiple indican  
que ; cirugías , internaciones , Cateterismos  
, diagnóstico de salud mental y pobre sueño (  
no siempre vinculado al prurito) estuvieron  
asociado a mala calidad de vida en niños con  
AGS

AGS 13% ( 7/53) de cirugía de derivación  
biliar en AGS menor prurito pero no  
significativo vs Tx conservativo

# Simposio Internacional de Hepatología

## Casuística de Bicetre

220 pacientes con Síndrome de Alagille

Tx. del Prurito

Conservador Gral.

Rifampicina

Sertalina

Tx. Hepático

No experiencia en derivación externa

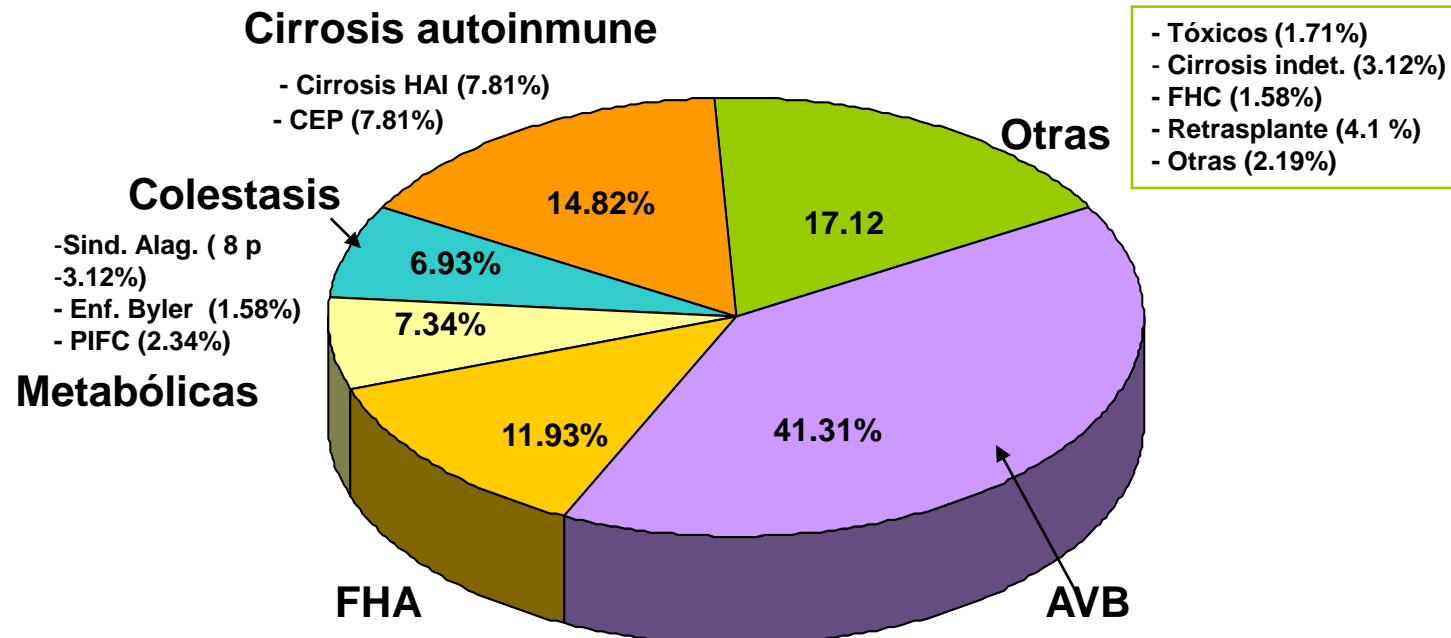
**Comunicación Personal , Dr. Olivier Bernard . Mayo 2012**

*Département Pédiatrique "Daniel Alagille", Hôpital du Kremlin-Bicêtre, Le Kremlin  
Bicêtre, Paris, France*

# Trasplante Hepático Pediátrico Hospital Italiano de Buenos Aires

314 TRASPLANTES - 291 PACIENTES (4% reTx)

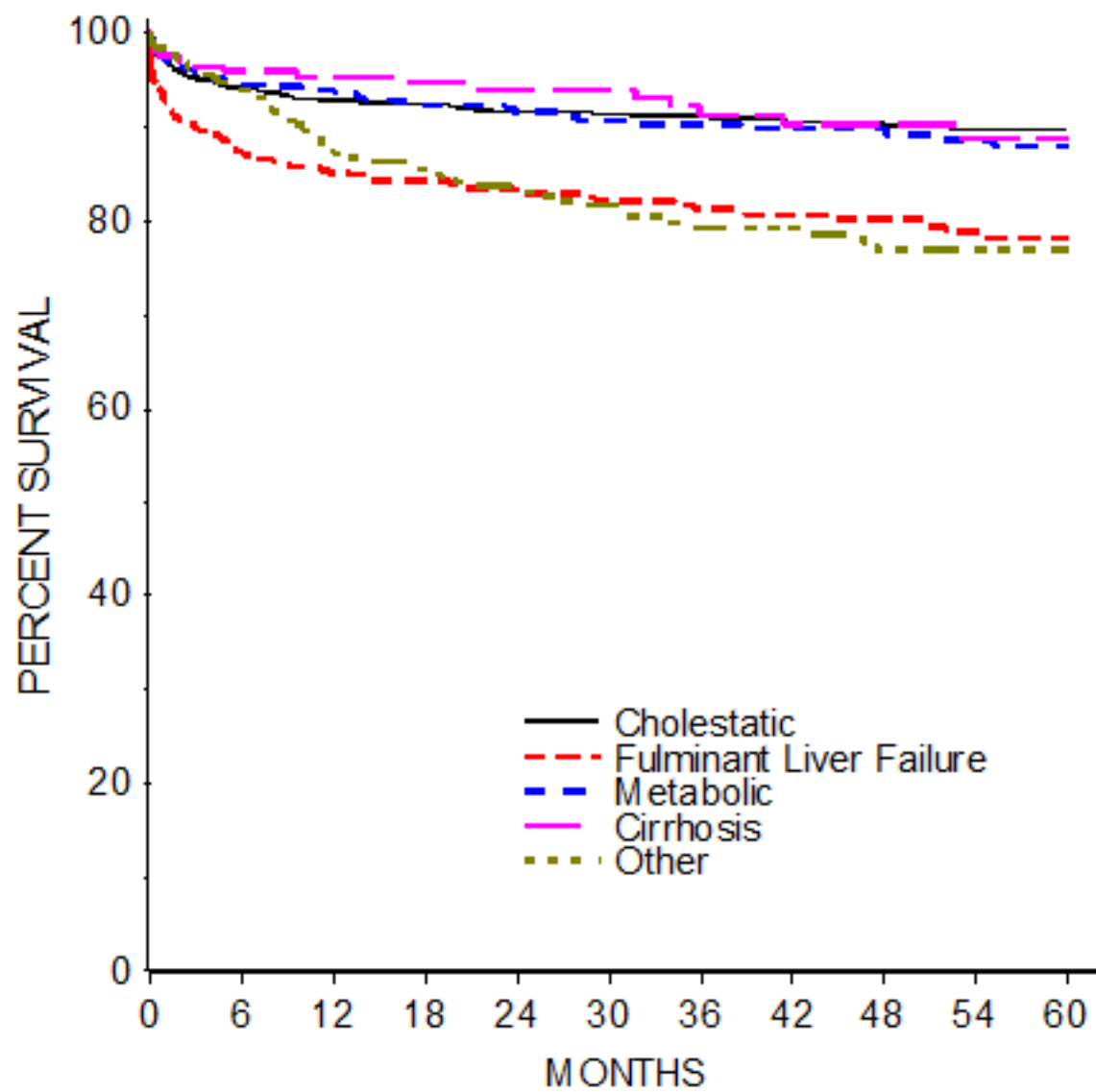
## ETIOLOGÍAS



# Simposio Internacional de Hepatología

	6 months	12 months	18 months	24 months	36 months	48 months	60 months
<b>Total (N=3152)</b>	93.2%	91.4%	90.6%	89.7%	88.4%	87.5%	86.6%
<b>Cholestatic</b>	93.9%	92.6%	92.2%	91.5%	91.0%	90.2%	89.6%
<b>Fulminant Liver Failure</b>	87.1%	85.2%	84.3%	83.3%	81.3%	80.3%	78.2%
<b>Metabolic</b>	94.5%	94.0%	92.3%	91.7%	90.3%	89.8%	88.0%
<b>Cirrhosis</b>	95.9%	95.3%	94.6%	93.9%	91.3%	90.2%	88.8%
<b>Other</b>	93.8%	87.1%	85.5%	83.7%	79.4%	77.0%	77.0%

Figure  
Kaplan-Meier Probability of Patient Survival in Five Years Post Transplant  
By Primary Diagnosis



# Simposio Internacional de Hepatología

## Conclusiones

El trasplante hepático constituye un tratamiento de valor comprobado para todas las enfermedades hepáticas terminales y refractarias a otros tratamiento

No es el tratamiento de un síntoma sino de la enfermedad hepática que lo provoca

La colestasis constituye la mayor indicación de trasplante en la edad pediátrica, siendo la atresia de vías biliares la etiología mas frecuente

Otros tratamientos son aplicados , en el síndrome de Alagille y en la colestasis familiar intra hepática como alternativas terapéuticas.

La evolución de los mismos debe monitorearse en un seguimiento prolongado. Se requieren mayor número de datos basados en este seguimiento

Medir la calidad de vida es un indicador médico decisivo en este proceso

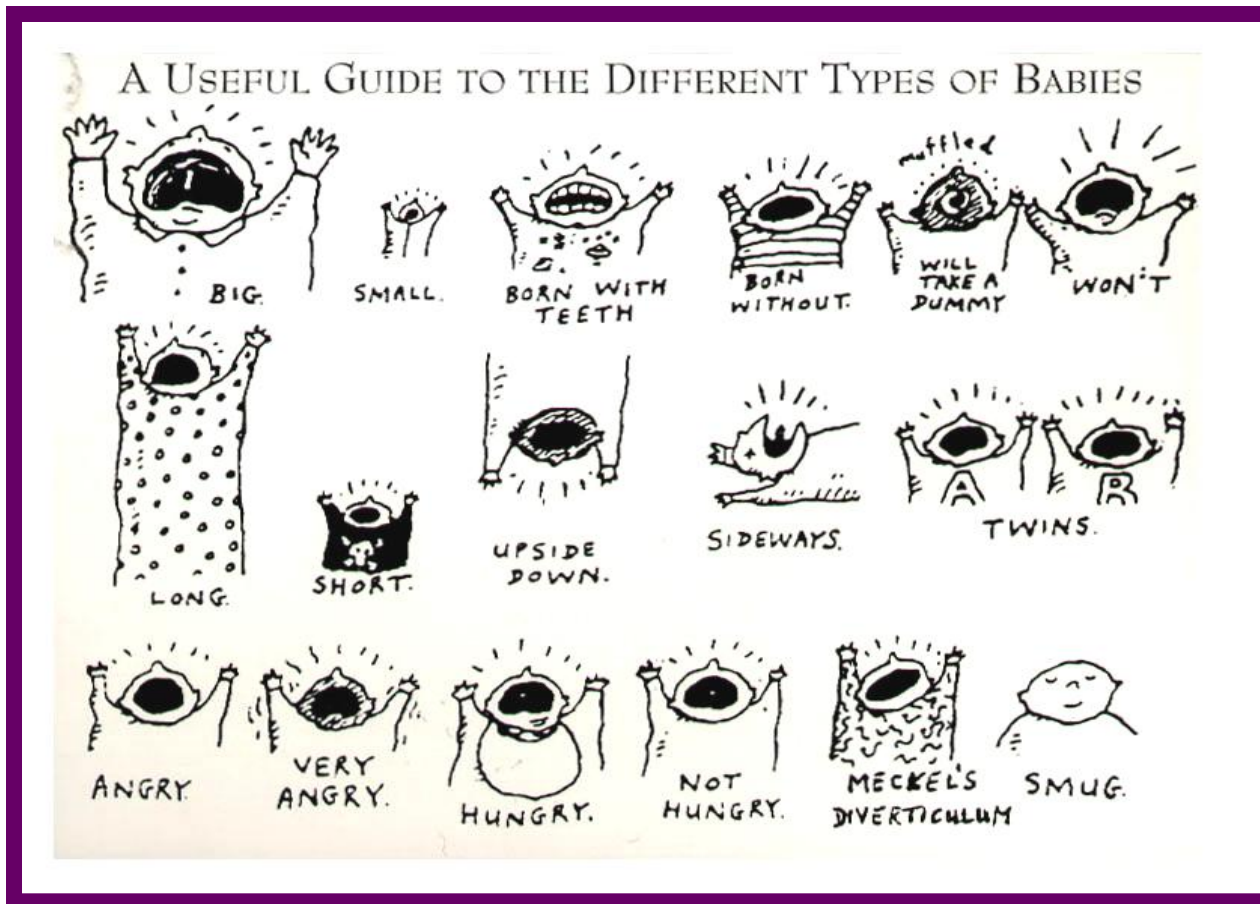
**La transición al cuidado del adulto no es un evento de transferencia**

**Es el fin de un largo camino que cumple con el objetivo anhelado del cuidado del niño ,el joven y su familia**

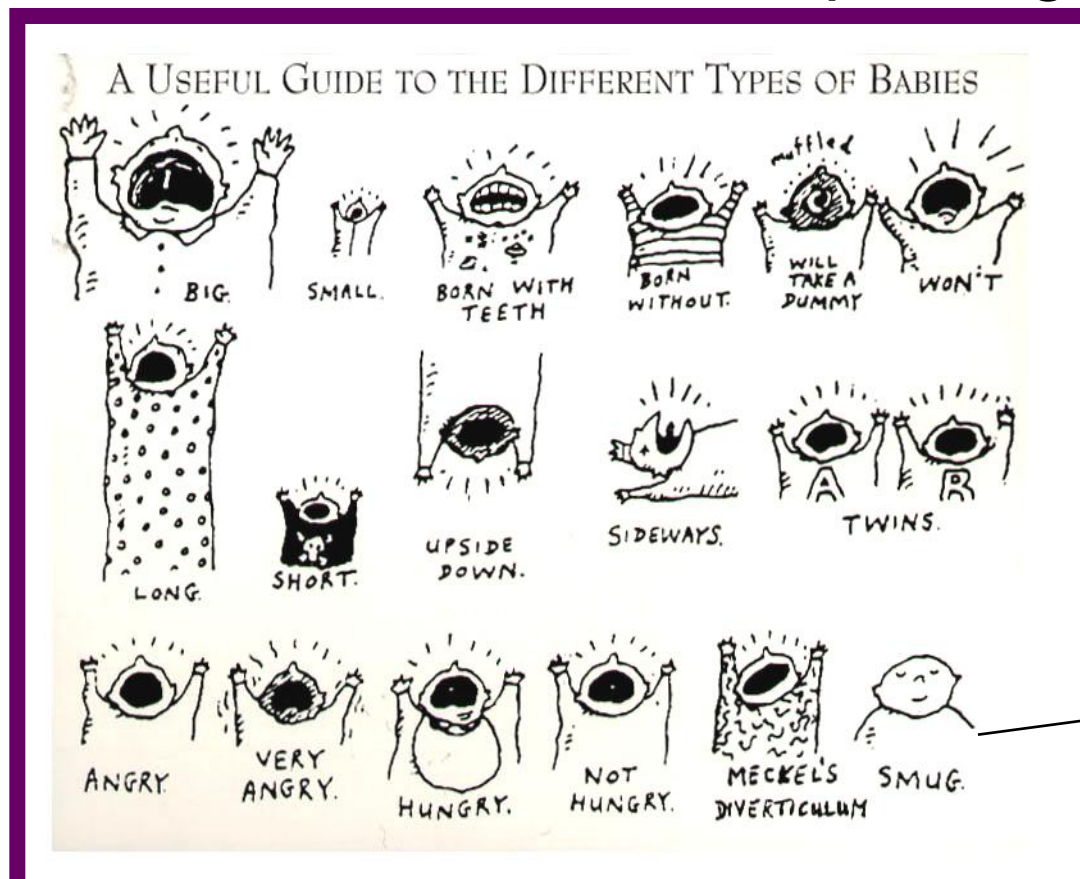
**Como siempre lo mejor está en el POR VENIR**



# Simposio Internacional de Hepatología



# Simposio Internacional de Hepatología



Presumido  
Satisfecho

MUCHAS  
GRACIAS!

Dr. Daniel D'Agostino  
Servicio de Gastroenterología-Hepatología  
Centro de Trasplante Hepático Intestinal  
Departamento de Pediatría Hospital Italiano de Bs.As  
daniel.dagostino@hiba.org.ar