

Egregi,

la **SIGENP** – Società Italiana di Gastroenterologia Epatologia e Nutrizione Pediatrica - è una associazione culturale e scientifica apolitica affiliata alla Società Italiana di Pediatria, non ha scopo di lucro né diretto né indiretto, né svolge alcuna attività di tutela sindacale dei suoi associati in modo diretto o indiretto.

Nell'ambito della propria attività, la **SIGENP** ha avviato un nuovo progetto per la realizzazione di un proprio Network, denominato **Network AVB**. **L'atresia delle vie biliari (AVB)** è una malattia rara (incidenza stimata 1:5000 - 1:18000 nati vivi), ad eziologia ignota ed espressione neonatale. In assenza di trattamento la colestasi grave che la caratterizza conduce invariabilmente e rapidamente alla cirrosi biliare ed alla insufficienza epatica terminale entro i due anni di vita. L'intervento chirurgico di Kasai cambia radicalmente la storia naturale della malattia in quanto offre la possibilità di ripristinare, parzialmente o completamente il flusso biliare e di rallentare il danno epatico permettendo di posticipare di molti anni, occasionalmente anche diverse decadi, l'indicazione al trapianto di fegato. Il timing dell'intervento di Kasai è di importanza fondamentale: quanto più è precoce, tanto superiore è la percentuale di riuscita. Sessanta giorni di vita rappresentano ancora il limite prima del quale è accettabile che l'intervento di Kasai venga effettuato. La diagnosi di atresia delle vie biliari è complessa e si basa su una moltitudine di elementi nessuno dei quali, da solo, è in grado di offrire una accettabile accuratezza diagnostica. Tra di essi si possono distinguere elementi clinici, di laboratorio, radiologici ed istologici.

La storia naturale dei pazienti con atresia delle vie biliari è variabile e risente del timing della diagnosi e della gestione. In Italia mancano studi di popolazione sui pazienti seguiti con atresia delle vie biliari. D'altro canto, si stima che in Italia i sopravvissuti a lungo termine con fegato nativo che non hanno sviluppato complicanze siano in percentuale maggiore rispetto ad altri paesi Europei.

Sul territorio nazionale la gestione dei pazienti con atresia delle vie biliari non è centralizzata ed i pazienti sono seguiti in larga parte da Epatologi in collaborazione con Chirurghi Pediatrici e Neonatologi. La gestione è differente nei vari centri soprattutto in termini di terapia medica (profilassi antibiotica post-kasai; profilassi steroidea a basso ed alto dosaggio post-Kasai, supplementazione vitaminica).

**L'Area fegato, Vie Biliari e Pancreas** della Società Italiana di Gastroenterologia Epatologia e Nutrizione Pediatrica (**SIGENP**), ha promosso la realizzazione di un **Network nazionale AVB** che permetterà di mappare la coorte di pazienti Italiani con atresia delle vie biliari e definirne la storia naturale alla luce della coincidenza dei programmi delle realtà coinvolte e nell'ottica di un migliore utilizzo delle risorse.

#### **Obiettivi principali del network sono:**

- Mappare la coorte di pazienti Italiani con atresia delle vie biliari e definirne la storia naturale.
- Identificare i fattori che possono influenzare l'outcome.

#### **Obiettivi secondari:**

- Favorire la collaborazione tra i centri per la gestione dei pazienti
- Favorire la conduzione di trial multicentrici necessari per la definizione della gestione terapeutica (in particolare in termini di profilassi antibiotica e steroidea post-kasai)
- Favorire la conduzione di studi scientifici volti a definire criteri diagnostici della malattia

# SIGENP AVB

Network

I componenti del network lavorano duramente con l'obiettivo di raccogliere dati e realizzare studi scientifici mirati ad una maggiore comprensione di questa patologia e per una migliore cura dei piccoli pazienti; il vostro contributo è di grande importanza per il supporto di tutte queste attività.

È inoltre in corso l'analisi retrospettiva, con risultati importanti per gli sviluppi di gestione dei pazienti oltre che per la parte farmacologica e per lo sviluppo di farmaci futuri.

Parallelamente è iniziata l'indagine prospettica e sono previsti nel corso del prossimo anno i primi articoli scientifici che verranno pubblicati sulle riviste di settore

L'attività del network è stata fortemente supportata dalle Associazioni dei Pazienti, dai fondi di ricerca dell'Università di Brescia oltre che dalla Segreteria SIGENP.

A nome di tutto il gruppo di lavoro ringraziamo la Fondazione Golgi per la donazione a favore del Network SIGENP Atresia delle Vie biliari



Paolo Lionetti

*Presidente SIGENP*

Giusy Ranucci

Daniele Alberti

*Responsabili Progetto Network AVB*

Angelo Di Giorgio

*Coordinatore dell'Area Fegato, Vie biliari e Pancreas della SIGENP*