

L'impatto del trapianto epatico sulla qualità della vita nelle malattie metaboliche da scompenso

Greco B^{1,2}, Caviglia S², Martinelli D¹, Grimaldi-Capitello T², Liccardo D³, Spada M⁴, Huemer M⁵, Dionisi-Vici C¹

¹UOC Malattie Metaboliche, OPBG, IRCCS, Roma; ²U.O.S. Psicologia Clinica, OPBG, IRCCS, Roma; ³UOC Epatogastroenterologia e Nutrizione, OPBG, IRCCS, Roma; ⁴UOC Chirurgia Epatobilio Pancreatica e dei Trapianti di fegato e rene, OPBG, IRCCS, Roma; ⁵Division of Metabolism, Children's Research Center and University Children's Hospital Zurich, Zurich, Switzerland



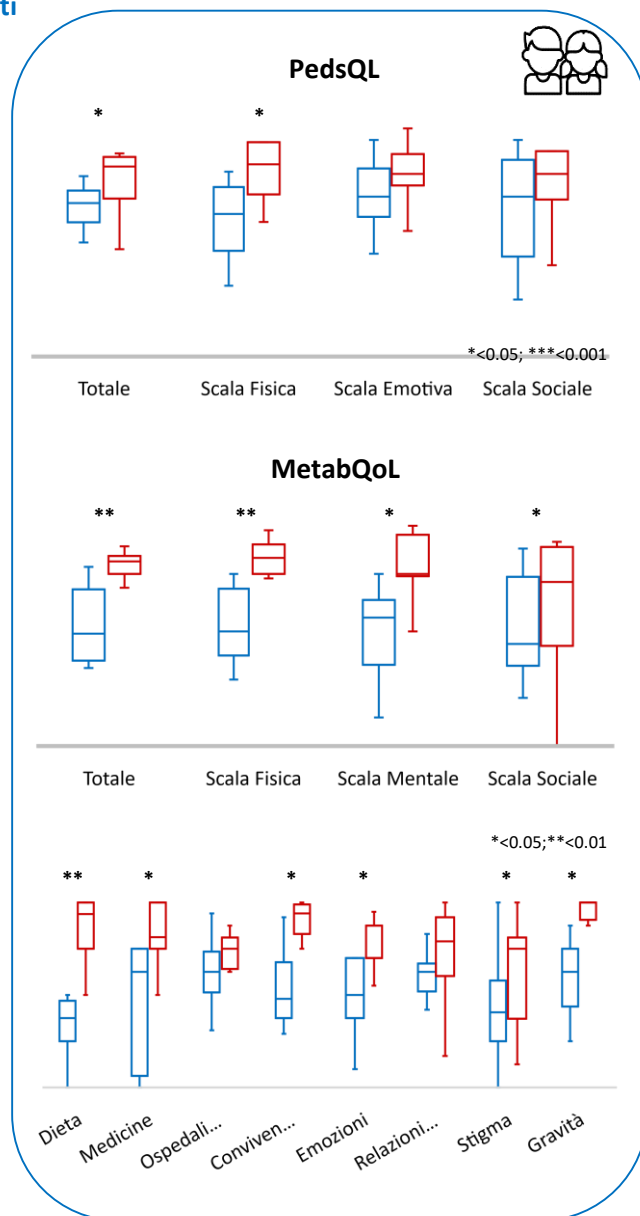
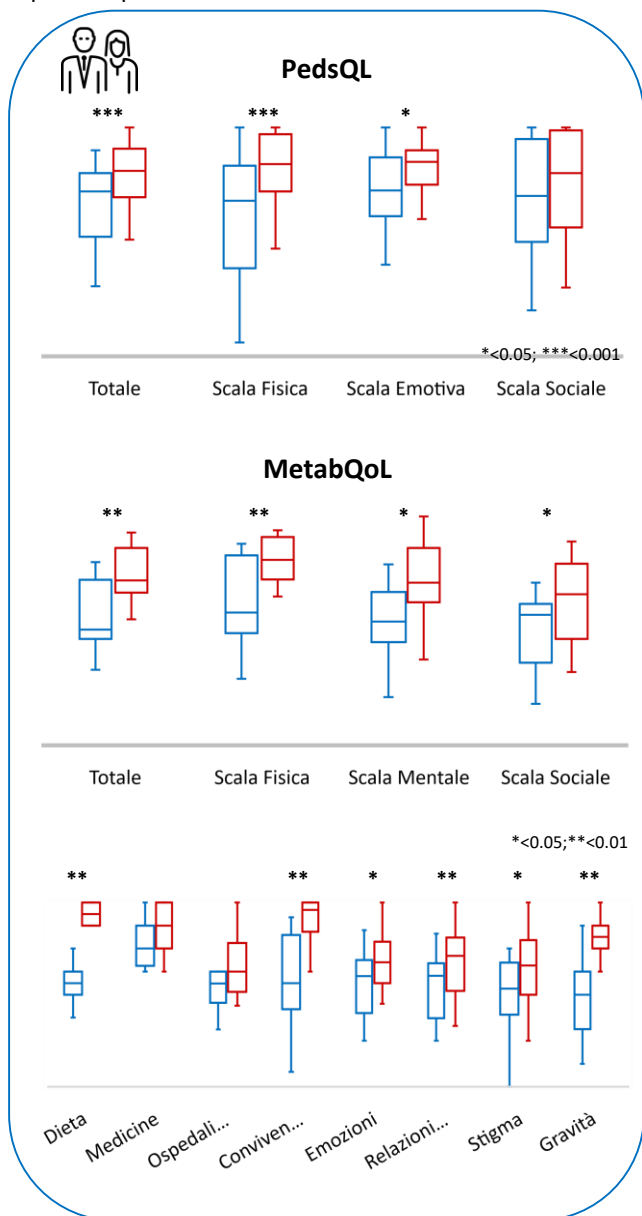
Introduzione

Nonostante il trapianto epatico (TE) sia sempre più utilizzato come opzione terapeutica nelle malattie metaboliche da scompenso (IT-IEM), sono scarse le conoscenze dell'impatto del TE sulla qualità della vita (QoL). Abbiamo indagato questo aspetto in una coorte di pazienti IT-IEM trapiantati.

Metodi

Lo studio ha coinvolto 32 pazienti [15 Acidurie Organiche (9 Propioniche, 6 Metilmaloniche), 11 Difetti del Ciclo dell'Urea (3 CPS, 2 OTC, 6 ASA), 6 MSUD] sottoposti a TE (età al TE=6.9±7.3 anni). Ai pazienti ed ai loro genitori è stato richiesto di compilare due questionari: il PedsQL (Varni et al., 1999) come misura generica di QoL ed il MetabQoL (Zeltner et al., 2017), specifico per IT-IEM.

Risultati



Conclusioni

Lo studio evidenzia l'impatto positivo del TE sulla QoL negli IT-IEM, sia dal punto di vista del paziente che del genitore. I nostri risultati mostrano, inoltre, l'utilizzo promettente del MetabQoL come strumento di QoL malattia-specifico.

Referenze

1. Varni et al.,(1999). ThePedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. MedCare 37: 126–139.
2. Zeltner et al.,(2017). Development and Psychometric Evaluation of the MetabQoL 1.0: A Quality of Life Questionnaire for Paediatric Patients with Intoxication-Type Inborn Errors of Metabolism. JIMD reports,37,27–35.