

subdurale, drenato chirurgicamente, positivo per *E. Coli* sensibile al Meropenem. Per il concomitante riscontro di molteplici positività del galattommano viene avviata terapia con Voriconazolo per un totale di 3 mesi. La terapia veniva ripresa con la sola vincristina per ridurre l'immunodepressione per 3 mesi ma poi sospesa per progressione di malattia. Veniva quindi avviato trattamento con vinblastina settimanale. La terapia era gravata da tossicità caratterizzata da frequenti infezioni e stipsi fino all'ileo paralitico. Dopo un periodo di stabilità di malattia della durata di circa 1 anno comparivano al neuroimaging segni di progressione. Si decideva di intervenire nuovamente ottenendo una resezione completa della lesione. La diagnosi istologica veniva modificata in xantastrocitoma pleomorfo. Entrambe le istologie sono state centralizzate per revisione tramite progetto Pensiero. In letteratura sono descritti casi aneddotici di cambiamento dell'istologia in pazienti con astrocitoma pilomixoide che hanno successivamente sviluppato una astrocitoma pilocitico, è stata quindi ipotizzata in questi casi la possibilità di "maturazione" della lesione. A nostra conoscenza questo è il primo caso di astrocitoma pilomixoide la cui istologia si modifica in xantastrocitoma pilocitico.

P113

PREDITTIVITÀ PER VENO-OCCLUSIVE DISEASE DOPO TRAPIANTO DI CELLULE STAMINALI EMPOIETICHE IN PAZIENTI PEDIATRICI: IL RUOLO DELL'ELASTOMETRIA TRANSIENTE

K. Kleinschmidt¹, F. Ravaioli², A. Prete¹, A. Colecchia³, G. Marasco², R. Masetti¹, D. Festi², A. Pession¹

¹Oncologia Ematologia e Trapianto di CSE, UO Pediatria; ²SSD Gastroenterologia: Diagnosi e Trattamento delle Malattie delle Vie Biliari, Dipartimento dell'Apparato Digerente; ³Gastroenterologia Bazzoli; Dipartimento dell'Apparato Digerente, AOU Policlinico S. Orsola Malpighi, Bologna, Italy

La VOD rappresenta una complicanza grave dopo TCSE e contribuisce ad incrementare la mortalità post-trapianto. La disponibilità di parametri diagnostici predittivi specifici è essenziale per identificare, ed eventualmente trattare precocemente, pazienti ad alto rischio. La TE è una metodica ecografica consolidata che misura l'elasticità epatica (Liver stiffness; LS), e che rileva il grado di fibrosi, ipertensione portale, stato di necro-infiammazione e colestasi epatica. Uno studio preliminare su una popolazione adulta indica la TE come metodo diagnostico utile nel predire il grado di epatotossicità post-TCSE. Presso il nostro Centro è stato avviato uno studio prospettico, monocentrico interventistico per verificare la predittività della TE nel definire il grado di epatotossicità post-TCSE in pazienti pediatrici. Dal 11/2014 al 03/2016 sono stati arruolati 19 pazienti (13 M, 6 F); 13 hanno completato lo studio (T0 (pre-condizionamento), T1 (g +7-10), T2 (g +17-20), T3 (g +27-30)) e sono stati inclusi nell'analisi statistica (Tabella 1). 6/13 pazienti (46,2%) hanno sviluppato un'epatotossicità severa, con 3 casi di VOD secondo i criteri di Seattle modificati (23%). Nei pazienti che hanno sviluppato una VOD, la TE ha

mostrato valori altamente patologici di LS a T3 (14.6 kPa, 10.3 kPa e 49.6 kPa) 2-5 giorni prima della diagnosi clinica-laboratoristica. L'analisi statistica ha rilevato che la probabilità di svil.appare una VOD è significativamente maggiore (50% vs 0%; p=0,048) quando il valore di LS è >7,5 kPa a T3. La TE sembra quindi offrire un vantaggio di predittività di VOD, che deve essere consolidato su una coorte più ampia di pazienti.

Tabella 1. Caratteristiche dei pazienti.

	Frequenza	(%)
Età		
< 6.7 anni	4	(30.8)
≥ 6.7 anni	9	(69.2)
Sesso		
M	10	(77.0)
F	3	(23.0)
Diagnosi		
LAL	4	(30.8)
LAM	4	(30.8)
Sarcoma di Ewing	1	(7.7)
Anemia aplastica severa	2	(15.4)
β-thalassemia	2	(15.4)
Tipo di TCSE		
Allogeneico	12	(92.3)
MUD	3	(25.0)
PMUD	4	(33.3)
MFD	4	(33.3)
PMFD	1	(8.4)
Autologo	1	(7.7)
Regime di condizionamento		
BU-MEL	1	(7.7)
BU-MEL-CPM-ATG	1	(7.7)
BU-THIO-CPM±ATG	3	(23.0)
BU-THIO-FLUDA-ATG	1	(7.7)
TREO-FLUDA-MEL-ATG	1	(7.7)
TREO-FLUDA-THIO±ATG	4	(30.8)
TREO-FLUDA-THIO-CPM _{post}	1	(7.7)
FLUDA-CPM-ATG	1	(7.7)
Epatotossicità severa		
Sì	6	(46.2)
Diagnosi di VOD	3	(23.0)
No	7	(53.8)

M, maschi; F, femmine; BU, busulfano; MEL, melalan; CPM, ciclofosfamide; CPM_{post}, CPM post-TCSE; ATG, anti thymocyte globulin; THIO, thiotepa; TREO, treosulfano; FLUDA, fludarabina.

P114

TRAPIANTO AUTOLOGO E ALLOGENICO DI CELLULE STAMINALI EMPOIETICHE NEL PRIMO ANNO DI VITA

P. Quarello¹, M. Zecca², F. Porta³, E. Lanino⁴, A. Balduzzi⁵, M. Ripaldi⁶, C. Messina⁷, M. Rabusin⁸, A. Prete⁹, F. Locatelli¹⁰, F. Fagioli¹

¹SC Oncoematologia Pediatrica e Centro Trapianti, Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino; ²Oncoematologia Pediatrica, IRCCS, Policlinico S.

Pediatria, AOU Ospedali Riuniti, Ancona; ²Chirurgia Pediatrica, AO Università di Padova, Italy

Bambina di 7 anni giunta alla nostra osservazione per riscontro ecocardiografico incidentale di trombo fluttuante di 4mm x 3cm nel ventricolo destro, in continuità con la VCI. All'obiettività la paziente presentava rullio tricuspidalico e soffio sistolico di 2/6. Agli esami di laboratorio: LDH 507 UI/l, NSE 86 UI/l. La TC addome mostrava processo espansivo polilobato di 5x4,5x8 cm, verosimilmente a partenza surrenalica destra, con grossolane calcificazioni nella porzione superiore. Lo stesso inglobava e stenotizzava l'arteria renale destra, la mesenterica superiore, le vene renali bilateralmente e la VCI, dislocandola anteriormente ed infiltrandola, con difetto di riempimento parzialmente occludente ed esteso sino all'atrio destro (Figura 1). In urgenza è stata asportata la neoformazione intracardiacca. L'esame istologico era compatibile con diagnosi di carcinoma surrenalico. Il dosaggio delle catecolamine urinarie e degli ormoni surrenalici risultano nella norma ha permesso di classificare il tumore tra i non-secerenti. Con l'angio-TC è stata confermata l'origine surrenalica e l'inoperabilità della massa. Esclusa la presenza di metastasi ossee mediante scintigrafia. È stata eseguita indagine genetica per Sindrome di Li-Fraumeni, risultata positiva (variante c.738G>T). La paziente ha effettuato chemioterapia neoadiuvante con Mitotane (associata terapia sostitutiva con idrocortisone) e cinque cicli di EDP (etoposide, doxorubicina e cisplatino) secondo protocollo TREP. Alla rivalutazione strumentale mediante TC evidenza di significativa riduzione della neoformazione (3x1,5x4 cm), che ha reso possibile candidare la paziente all'intervento chirurgico, pur permanendo l'interessamento vascolare. La paziente è stata quindi sottoposta ad exeresi della massa neoplastica estesa dalla superficie profonda del fegato ai peduncoli vascolari renali e dei residui trombotici intracavali.

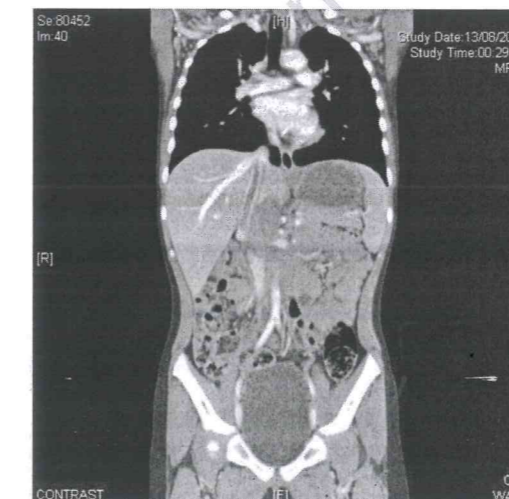


Figura 1.

P111

EPATOBLASTOMA IN UN ADOLESCENTE: DESCRIZIONE DI UN CASO RARO E COMPLICATO

M.O. Aricò, R. Balter, A. Zaccaron, M. De Bortoli, E. Bonetti, M. Chinello, A. Pegoraro, U. Cillo, S. Cesaro

Università degli Studi di Verona, Verona, Italy

L'epatoblastoma (HB) rappresenta l'1% dei tumori pediatrici. L'età media di esordio è 18-24 mesi, spesso associato a livelli aumentati di α-fetoproteina (AFP). Descriviamo un caso di epatoblastoma multifocale epiteliale tipo fetale in un adolescente di 15 anni, HBV positivo (probabile trasmissione verticale) esordito nel luglio 2011 (AFP 153.957 kU/L), non metastatico all'esordio. Il paziente è stato trattato con chemioterapia secondo SIOPEL 3 High Risk con 4 CADO e 4 cicli Cisplatino, senza nessuna risposta. Pertanto, nel febbraio 2012 è stato sottoposto a trapianto di fegato da donatore cadavere. Terapia immunosoppressiva post-trapianto con tacrolimus/everolimus. Il decorso post-trapianto è stato caratterizzato da recidive ricorrenti: nodulo polmonare isolato a+6 mesi, trattato con resezione atipica lobo polmonare superiore destro; nodulo polmonare lobo inferiore dx a+12 mesi, trattato con ablazione ultrasonografica percutanea TC guidata prima, poi a+14 mesi con resezione chirurgica atipica; metastasi isolata nel fegato trapiantato a+22 mesi, trattata con radiochirurgia stereotassica; metastasi pararettale e sopravescicale a+4 anni, asportata chirurgicamente. Attualmente il paziente è in remissione completa a distanza di 5 anni dalla diagnosi con AFP di 12.3 ug/L all'ultima determinazione. CONCLUSIONI: l'epatoblastoma epiteliale tipo fetale in età pediatrica è molto raro ed ha una prognosi negativa. La storia di questo caso mostra che questo tumore ha una propensione alla disseminazione ematogena (polmone, fegato, sierosa peritoneale) anche se diagnosticato come localizzato inizialmente. L'infezione da HBV è riportata associata all'epatoblastoma solo in un caso in letteratura e il suo ruolo patogenetico non è certo.

P112

DA ASTROCITOMA PILOMIXOIDE A XANTOASTROCITOMA PLEOMORFO: REPORT DI UN CASO

C. De Pieri, C. Pilotto, E. Passone, R. Tosolini, A. Nocerino, P. Cogo

Divisione di Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche Cliniche e Sperimentali, Università di Udine, Italy

A. esordisce a 6 mesi con vomito a getto e stato di male epilettico. Riscontro all'imaging di lesione espansiva diencefalica, che viene resecata parzialmente. Diagnosi istologica di astrocitoma pilomixoide. Viene trattata secondo protocollo SIOP- LGG 2004 con cisplatino e vincristina (eseguiti 5 cicli con iniziale buona tolleranza). Il decorso clinico si complica con un empiema