

REPORT RIUNIONE 5 APRILE 2024 AREA FEGATO, VIE BILIARI E PANCREAS

ATTIVITÀ DI AGGIORNAMENTO

- **Riunioni d'area:**

- 3 riunioni nell'anno 2023;

-2 riunioni nell'anno 2024:

-prossima riunione prevista in data 07/06/2024 a Brescia in presenza

- **Webinar 2023:**

-Malattia di Wilson: criticità diagnostiche e terapeutiche

-Nuove strategie terapeutiche per le colestasi in età pediatrica: il presente e il futuro

-La Malattia di Alagille: pleiotropismo fenotipico e nuove strategie terapeutiche

-La genetica nelle epatopatie colestatiche: dubbi e certezze

- **Webinar 2024**

-Malnutrizione e colestasi in età pediatrica: il presente ed il futuro

-Novità in tema di colestasi transitorie e ricorrenti

-Diagnosi e terapia della Sindrome di Alagille: specialisti a confronto

-Approccio diagnostico e terapeutico all'epatosplenomegalia in età pediatrica

CONTENUTI MULTIMEDIALI:

Video/podcast divulgativi sui contenuti delle consensus/position papers prodotti dall'area: epatiti virali, steatosi epatica, indicazioni al trattamento dell'epatite C

Registrazioni audio e video fatte da remoto strutturate come interviste della durata di circa 20-25 minuti in cui un giovane SIGENP (proposto dall'Area Giovani) intervisterà un esperto sui seguenti argomenti: Aumento dei valori delle transaminasi nel bambino (Mandato); I calcoli delle vie biliari in età pediatrica. (F. Di Dato/D. Alberti); Ittero del lattante: quando sospettare la colestasi. (A.Di Giorgio); Le pancreatiti genetiche. (S. Faraci); Farmaci ed epatotossicità. (M. Cananzi); Lesione epatiche focali e diffuse; (P. Francalanci); Il trapianto di fegato del bambino. (A-Pietrobbattista)

ATTIVITÀ SCIENTIFICA (OBIETTIVI TRIENNALI PROPOSTI/RAGGIUNTI):

Lavori pubblicati o in fase di stesura

Di Giorgio A, Matarazzo L, Sonzogni A, Nicastro E, Pietrobbattista A, Cananzi M, Gaio P, Sciveres M, Di Leo G, Iorio R, Marseglia A, Carioli G, Maggiore G, Guido M, D'Antiga L. Paediatric porto-sinusoidal vascular disease: Two different clinical phenotypes with subtle histological differences. Liver Int. 2023 Jul;43(7):1523-1536. doi: 10.1111/liv.15603. Epub 2023 May 8. PMID: 37157951.

Di Giorgio A, Sciveres M, Fuoti M, Sonzogni A, Mandato C, D'Antiga L. Treatment with an ileal bile acid transporter inhibitor in patients with TJP2 deficiency. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2023 Oct;47(8):102185. doi: 10.1016/j.clinre.2023.102185. Epub 2023 Jul 26. PMID: 37499899.

Dipasquale V, Deganello Saccomani M, Di Giorgio A, Oliva S, Salvatore S, Strisciuglio C, Tambucci R, Lionetti P, Romano C. Pediatric Gastroenterology and Hepatology in Italy before and after the COVID-19: Lessons learned and management changes by SIGENP. *Ital J Pediatr*. 2023 Jan 26;49(1):15. doi: 10.1186/s13052-023-01418-7. PMID: 36698148; PMCID: PMC9877500.

Pepe A, Colucci A, Carucci M, Nazzaro L, Bucci C, Ranucci G, Di Giorgio A, Vajro P, Mandato C. Case Report: Add-on treatment with odevixibat in a new subtype of progressive familial intrahepatic cholestasis broadens the therapeutic horizon of genetic cholestasis. *Front Pediatr*. 2023 Feb 14;11:1061535. doi: 10.3389/fped.2023.1061535. PMID: 36865697; PMCID: PMC9974160.

Angelo Di Giorgio, Marco Sciveres, Maurizio Fuoti, PierLuigi Calvo, Mara Cananzi, Ana De Lleo, Simona Gatti, Giuseppe Indolfi, Annalisa Madeo, Claudia Mandato, Emanuele Nicastro, Federica Nuti, Chiara Zanchi, Lorenzo D'Antiga. Real-life experience of treatment with ODEVIXIBAT in PFIC patients: an Italian study by the SIGENP Liver Disease Working Group (submitted)

Angelo Di Giorgio, Marco Salvi, Claudia Pellegrinelli, Andrea Francavilla, Nicastro E, Lorenzo D'Antiga. Serum bile acid concentrations of patients with Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis during the disease course (in fase di stesura)

Giusy Ranucci, Giovanni Boroni, Alessandra Nardi, Claudia Mandato, Angelo Di Giorgio on the behalf of AVB Network group Retrospective analysis on SIGENP AVB Network (in Corso analisi statistica)

Occasional Finding of Isolated Hypertransaminasemia in a Cohort of Children Admitted to General Pediatric Wards: Multicentric Observational Prospective Study by the Italian Society of Gastroenterology, Hepatology, and Pediatric Nutrition (SIGENP). In corso analisi statistica

Position Paper Colestasi neonatali II Parte

STUDI IN CORSO

- SIGENP-MAREA-E. Nicastro
- Current management of portal hypertension in children: a multicentre national study by the SIGENP Liver Disease Working Group. N Sansotta
- INDAGINE CONOSCITIVA SULL'USO DI ZUCCHERI (GLUCOSIO/SACCAROSIO/FRUTTOSIO) A SCOPO SEDO-ANALGESICO NEI REPARTI DI NEONATOLOGIA. F. Di Dato-M. Baldassarre
- APPROCCIO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO ALLA MALFORMAZIONE COLEDOCICA IN ETÀ PEDIATRICA NEI CENTRI ITALIANI. M. Cananzi

COLLABORAZIONE INTERAREE/ITER-SOCIETARI

- DIAGNOSTIC AND INTERVENTIONAL STRATEGIES FOR MALNUTRITION IN PEDIATRIC LIVER DISEASE: A NATIONWIDE SURVEY OF CURRENT CLINICAL PRACTICE ON BEHALF OF THE ITALIAN

SOCIETY OF PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY, HEPATOLOGY AND NUTRITION (SIGENP)- Area Nutrizione

- DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF SCLEROSING CHOLANGITIS IN CHILDREN WITH INFLAMMATORY BOWEL DISEASE: A SURVEY OF THE ITALIAN SOCIETY OF PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY, HEPATOLOGY AND NUTRITION (SIGENP) SCREENING DELLE COLESTASI NELLE NEONATOLOGIE ITALIANE- Area IBD
- SURVAY NAZIONALE SIGENP SU EPATOPATIA IN CORSO DI MALATTIA CELIACA

NUOVE PROPOSTE

- STUDIO OSSERVAZIONALE PROSPETTICO SU FENOTIPI PFIC (OMOZIGOTI/ETEROZIGOTI)

- POSITION PAPER CALCOLOSI DELLE VIE BILIARI IN ETÀ PEDIATRICA

- IBATi in patients with BA: Observational, retrospective. Inclusion: Patients surviving ≥ 5 years after KPE; sBA available; Endpoint: Development of portal hypertension (criteria tbd); NLS «pruned» (LT < 5 years); Methods: Propensity matching