



# L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI

Una guida per le famiglie

*Prof. D. Alberti*

# **L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI**

Guida per le famiglie

# **INDICE**

## **CONOSCERE IL FEGATO**

Introduzione	Pag. 09
Come è fatto il fegato	Pag. 09
Come si sviluppa il fegato?	Pag. 10
La circolazione sanguigna del fegato	Pag. 10
Quanto è importante il fegato?	Pag. 11
Quali malattie possono colpire i neonati e i bambini?	Pag. 12
Quali sono i segni e i sintomi della malattia epatica?	Pag. 13
Qual è il trattamento disponibile?	Pag. 13

## **L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI**

Cos'è l'atresia delle vie biliari	Pag. 17
Da che cosa è causata l'atresia delle vie biliari?	Pag. 18
Quali sono i segni dell'atresia delle vie biliari?	Pag. 18
Come si fa a diagnosticare l'atresia delle vie biliari?	Pag. 18
Come può essere trattata l'atresia delle vie biliari?	Pag. 19
Che cosa succede prima dell'intervento?	Pag. 19
Che cosa succede durante l'intervento?	Pag. 20
Che cosa succede immediatamente dopo l'intervento di Kasai?	Pag. 24
Quando il mio bambino potrà lasciare l'Ospedale e cosa succederà poi?	Pag. 24
Di quali medicine il mio bambino può aver bisogno e perché esse vengono date?	Pag. 25
Come è possibile dire se l'intervento è riuscito?	Pag. 26
Che cosa succede se l'atresia delle vie biliari non viene trattata o il trattamento non ha successo?	Pag. 27
Quali altri problemi potrebbero insorgere?	Pag. 27
Che cosa succederà nel futuro?	Pag. 28

## **IPERTENSIONE PORTALE**

Da che cosa è causata l'ipertensione portale?	Pag. 33
Che cosa causa l'ipertensione portale?	Pag. 33
Quali sono i sintomi dell'ipertensione portale?	Pag. 34
Può l'ipertensione portale venire diagnosticata anche se nessuno dei sintomi prima indicati è presente?	Pag. 35
Quali sono i tipi di indagine che possono essere eseguiti?	Pag. 35
Che cosa si dovrebbe fare se un bambino ha un'emorragia?	Pag. 36
Esistono terapie che possono prevenire un ulteriore sanguinamento?	Pag. 36

Ci sono altre complicanze dell'ipertensione portale?	Pag. 37
Qual' è la prospettiva di un bambino con ipertensione portale?	Pag. 37

## **L'ASCITE**

Che cos'è l'ascite?	Pag. 41
Cosa causa l'ascite?	Pag. 41
Quali tipi di malattie causano ascite?	Pag. 41
Quali sono i sintomi dell'ascite?	Pag. 41
Come fare diagnosi di ascite?	Pag. 41
Qual è la terapia dell'ascite?	Pag. 42
Quali sono le complicanze dell'ascite?	Pag. 42
Quali sono le prospettive?	Pag. 43

## **IL PRURITO**

Introduzione	Pag. 47
Consigli pratici	Pag. 48
Che cosa si può fare?	Pag. 48

# **CONOSCERE IL FEGATO**

## **Introduzione**

Il fegato è un organo solido situato al di sotto delle ultime costole sul lato destro dell'addome.



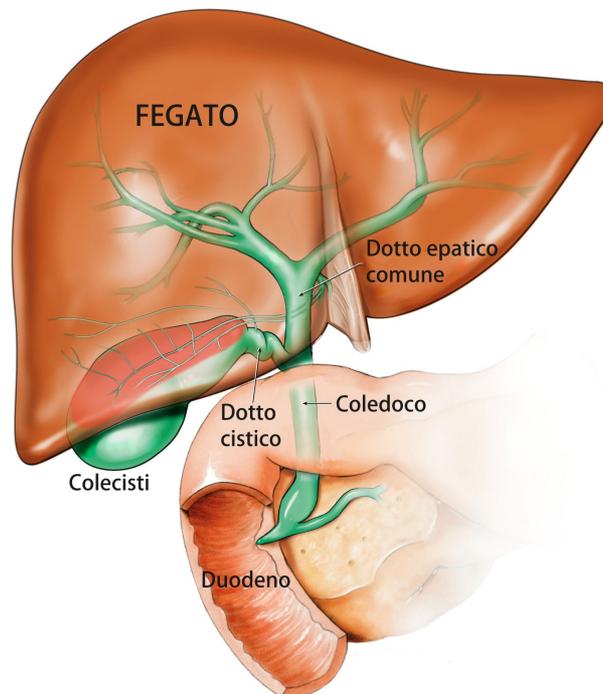
*Fig. 1 - Posizione del fegato*

## **Come è fatto il fegato**

Nel bambino il fegato ha un colore rosso-ciclamino, mentre nell'adolescente e nell'adulto ha un colore rosso-marrone. Quando è normale, ha la consistenza della gomma piuma, ma in un bambino con malattia epatica è spesso più duro.

Il fegato è suddiviso in due parti principali chiamate lobo destro e lobo sinistro di dimensioni diverse. Nel fegato sono presenti all'incirca trecento miliardi di miliardi di cellule specializzate che sono rifornite da un sistema complesso ma estremamente ben organizzato di dotti biliari e di vasi sanguigni.

I dotti biliari più piccoli, che drenano ogni cellula epatica, si uniscono tra loro come gli affluenti di un fiume, per formare i due dotti principali di ogni lobo che a loro volta si uniscono formando il dotto epatico comune.



*Fig. 2 - Dotti biliari*

Il dotto epatico comune a sua volta forma con il dotto che proviene dalla colecisti (chiamato dotto cistico) il dotto coledoco. Il coledoco termina nel duodeno che rappresenta la prima parte del piccolo intestino.

La colecisti è un organo a forma di pera ed è situata in un solco poco profondo nel lobo destro del fegato; essa raccoglie la bile prodotta dal fegato, la concentra e la svuota in duodeno dopo il pasto. Questo processo di concentrazione, anche se importante, non è essenziale e la rimozione della colecisti altera raramente i processi digestivi.

### **Come si sviluppa il fegato?**

Nell'embrione l'abbozzo del fegato compare alla quarta settimana di gravidanza. Man mano che il feto si sviluppa, il fegato si divide in due parti chiamate lobo destro e sinistro. Il lobo destro è sei volte più grosso del sinistro. Al momento della nascita, il fegato costituisce circa il 5% del peso corporeo del neonato e cresce insieme a lui. Nell'adulto il suo peso è di circa 1,5 chilogrammi.

### **La circolazione sanguigna del fegato.**

Il sangue raggiunge il fegato attraverso due vie separate:

1. L'*arteria epatica* che porta sangue ricco d'ossigeno al fegato e che all'interno del fegato si divide in fini rami che forniscono il sangue ai più piccoli dotti biliari. Questo sangue passa poi attraverso capillari particolari, chiamati sinusoidi, che forniscono il sangue a ogni cellula.
2. La *vena porta* che trasporta al fegato sangue contenente i nutrienti dallo stomaco e dall'intestino oltre al sangue che proviene dalla milza. La vena porta si divide in piccoli rami che si drenano nei sinusoidi. Dai sinusoidi, il sangue ritorna poi al cuore attraverso le vene sovraepatiche.

### **Quanto è importante il fegato?**

Il fegato è un organo essenziale senza cui non potremmo vivere. Se escludiamo il cervello, il fegato è l'organo più complesso del nostro corpo.

Esso possiede molteplici funzioni e si comporta come una fabbrica. Una delle sue caratteristiche più straordinarie è la capacità di rigenerazione. Se vengono asportati anche i 9/10 del fegato, nel caso in cui il restante 1/10 sia sano, il fegato ricrescerà fino a riprendere le dimensioni originali.

#### **a) Il fegato trasforma**

Il cibo che assumiamo attraversa l'esofago e viene digerito nello stomaco e nel piccolo intestino. I nutrienti presenti nel cibo vengono poi assorbiti attraverso i vasi presenti nelle pareti dell'intestino e passano nel sangue che tramite la vena porta raggiunge il fegato dove i nutrienti sono trasformati in diversi modi. Questa trasformazione del cibo è conosciuta come metabolismo ed i suoi prodotti finali vengono utilizzati dal corpo per l'energia e la crescita.

#### **b) Il fegato produce**

Il fegato produce diverse sostanze di importanza vitale per una crescita e sviluppo normali.

1. Le cellule epatiche producono sostanze come la protrombina che permettono la coagulazione del sangue.

2. Le cellule epatiche fabbricano proteine che hanno molte funzioni e che vengono trasportate nel sangue. L'albumina, per esempio, aiuta a controllare la distribuzione dei liquidi in tutte le parti del corpo e trasporta molte sostanze dal fegato e dai reni ad altri organi ed apparati.

#### **c) Il fegato accumula.**

Il fegato immagazzina energia sotto forma di glicogeno (zucchero) oltre che molte altre sostanze quali, ad esempio, oligoelementi (rame), ferro e vitamine.

#### **d) Il fegato controlla**

Il fegato gioca un ruolo importante nel controllare:

1. Il corretto livello di molti ormoni all'interno del nostro organismo.
2. Il livello dello zucchero (glucosio) nel sangue. Il fegato immagazzina il glucosio sotto forma di glicogeno quando vi è troppo glucosio nel sangue e lo rilascia quando il livello del glucosio nel sangue si abbassa.
3. La quantità di liquido ritenuto nel corpo e la sua distribuzione in tutto l'organismo.
4. La concentrazione del colesterolo che il fegato trasforma in sali biliari.
5. L'azione di molti farmaci, trasformandoli chimicamente.

#### **e) Il fegato filtra.**

Il fegato rimuove molte sostanze dannose dal nostro organismo. Esso gioca un ruolo importante nel controllo degli effetti pericolosi di alcuni farmaci e di alcuni prodotti del metabolismo, trasformandoli chimicamente, prima di secernerli nella bile.

La bilirubina (non coniugata o indiretta) è prodotta quando i globuli rossi più vecchi vengono distrutti. La vita media dei globuli rossi normali è di circa 120 giorni.

La bilirubina è trasportata nel sangue, legata all'albumina, fino al fegato, dove essa viene trasformata in bilirubina coniugata o diretta che successivamente viene escreta nella bile che passa attraverso i dotti biliari nell'intestino, dove compare come pigmento marrone nelle feci (stercobilinogeno).

La bile è continuamente prodotta dalle cellule epatiche, principalmente attraverso l'azione dei sali biliari. Essa si raccoglie e passa attraverso un reticolo di dotti biliari fino a raggiungere l'intestino. Gli acidi biliari giocano un ruolo importante nella digestione dei grassi.

#### **f) Il fegato difende.**

Il fegato gioca un ruolo importante nel combattere molti tipi di infezioni; in particolare esso protegge l'organismo contro le infezioni che insorgono a livello dell'intestino. Tenuto conto delle così diverse e complesse funzioni epatiche, non sorprende il fatto che siano state identificate nei neonati e nei bambini più di 100 tipi di malattie che lo colpiscono.

### **Quali malattie possono colpire il fegato dei neonati e dei bambini?**

Un danno alle cellule del fegato produce un'inflammatione, conosciuta con il termine di epatite.

A seconda della causa che ha provocato tale danno, le funzioni del fegato possono essere più o meno gravemente alterate, in parte o completamente.

Ci sono cinque principali cause di danno epatico:

1. Un'ostruzione del deflusso biliare dal fegato.
2. Un'infezione (solitamente virale) contratta prima del parto, durante il parto o in una fase molto precoce post-natale.
3. Una malattia metabolica.  
Se uno dei molti processi chimici che avvengono nel fegato è difettoso, può insorgere un danno epatico. La causa è solitamente genetica e di solito la malattia è trasmessa da entrambi i genitori, ognuno dei quali è portatore del gene alterato. I genitori in questo caso sono solitamente risparmiati dalla malattia (portatori "sani" dell'alterazione genetica).
4. Alcuni farmaci o sostanze tossiche.
5. Uno scarso apporto di sangue.

A volte non è possibile identificare la causa dell'epatite nonostante vengano effettuati approfonditi studi anche in centri specializzati: In tal caso si parla di epatite idiopatica che significa "senza causa conosciuta". Il numero di casi definiti idiopatici è andato diminuendo man mano che sono aumentate le conoscenze mediche, ma troppi casi rimangono ancora inspiegabili e questo giustifica la necessità di una continua ricerca in campo medico.

### **Quali sono i segni e i sintomi della malattia epatica?**

• Ittero (colore giallo della pelle e delle sclere)	• Stanchezza o spossatezza
• Nausea, vomito o perdita dell'appetito	• Gonfiore addominale provocato da: - un ingrossamento del fegato, e/o - un ingrossamento della milza - dall'eccessiva presenza di liquido in addome (ascite)
• Urine intensamente colorate	• Prurito

• Feci grigie o poco colorate	• Scarso accrescimento
• Alterazioni del ritmo del sonno	• Dolore addominale
• Vomito ematico o passaggio di sangue nelle feci	

E' raro che questi segni e sintomi siano presenti contemporaneamente in un bambino. Più spesso ne sono presenti solo alcuni.

Un problema epatico insospettato può essere evidenziato casualmente durante un controllo medico routinario o quando il bambino viene visitato per un altro motivo. Il medico può trovare un fegato o una milza ingrossati senza che ciò fosse stato notato in precedenza.

### **Qual è il trattamento disponibile?**

Alcune condizioni non richiedono alcun trattamento poiché hanno spontaneamente un'evoluzione favorevole. Le malattie che richiedono un trattamento possono giovare di:

- farmaci
- diete particolari
- interventi chirurgici

Queste terapie possono non curare la malattia, ma più spesso controllarla, permettendo al bambino di crescere e di svilupparsi normalmente. Se queste terapie falliscono è possibile ricorrere ad un trapianto epatico.

# **L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI**

## Che cosa è l'atresia delle vie biliari?

Una delle funzioni importanti del fegato è di produrre una sostanza chiamata bile. La bile è un liquido che passa nell'intestino attraverso piccoli dotti che sono chiamati dotti biliari. La bile è necessaria per una corretta digestione dei grassi contenuti negli alimenti.

L'atresia delle vie biliari è una condizione nella quale si sviluppa un'infezione a carico dei dotti biliari intorno al momento della nascita. L'infezione può insorgere ad ogni livello del sistema dei dotti biliari sia all'interno che all'esterno del fegato. L'infezione determina un danno ai dotti biliari e riduce il flusso di bile dal fegato all'intestino. L'impossibilità di eliminare le sostanze tossiche contenute nella bile che si riversa al di fuori dei dotti biliari danneggiati determina un processo di cicatrizzazione (fibrosi) del fegato. I dotti biliari al di fuori del fegato sono sempre danneggiati in modo irreparabile così da impedire qualsiasi flusso della bile nell'intestino. Anche la colecisti può essere colpita dalla malattia.

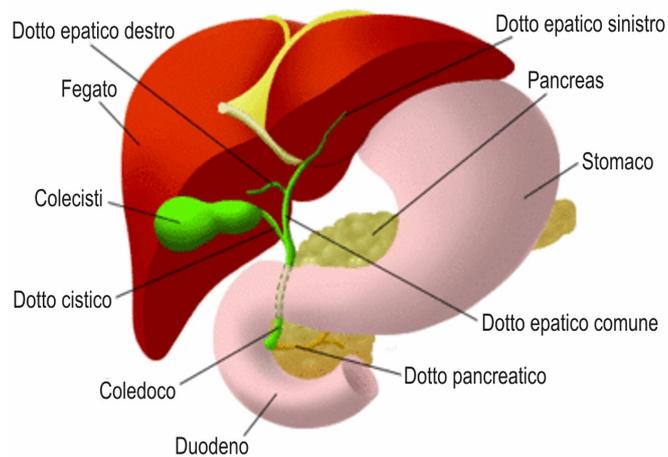
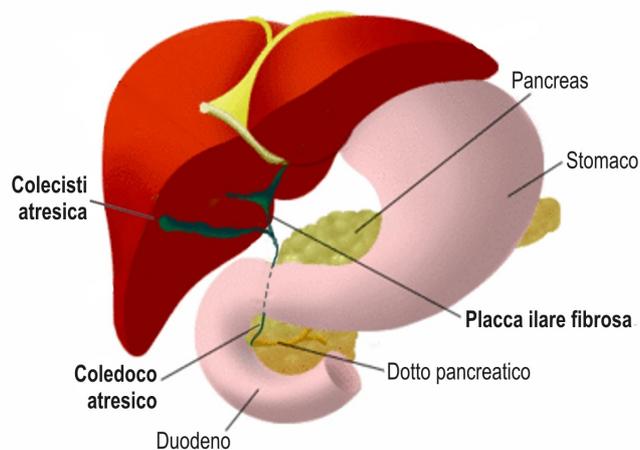


Figura 1. Sono raffigurati la colecisti e i dotti biliari in una situazione di normalità.



*Fig. 2 - Sono raffigurate le stesse strutture in un bambino con atresia delle vie biliari.*

## **Da che cosa è causata l'atresia delle vie biliari?**

Sfortunatamente la causa dell'atresia delle vie biliari non è conosciuta. Sono state eseguite numerose ricerche, ma nessuna ha offerto una spiegazione convincente. E' comunque probabile che vi siano più cause scatenanti (virus, acidi biliari anomali, problemi vascolari, cause immunologiche), le quali determinano come risultato finale della loro azione l'insorgenza dell'atresia delle vie biliari.

L'atresia delle vie biliari, però, non è una malattia ereditaria.

I genitori spesso si sentono colpevoli di aver in qualche modo contribuito a trasmettere la malattia ai loro bambini. Questi sentimenti sono privi di fondamento perché al momento non c'è nessun modo conosciuto di prevenire o di anticipare l'insorgenza dell'atresia delle vie biliari.

## **Quali sono i segni dell'atresia delle vie biliari?**

Nelle prime settimane di vita i neonati con l'atresia delle vie biliari sono quasi sempre in buona salute ad eccezione del colorito itterico (colore giallo della pelle e delle sclere).

L'ittero nel neonato è assai comune e nella maggior parte nei casi si risolve nelle prime due settimane di vita (ittero fisiologico del neonato). Se la causa dell'ittero è invece una malattia del fegato allora l'ittero frequentemente non scompare.

Altri segni importanti sono:

- **Urine intensamente colorate di giallo.**  
Normalmente l'urina di un neonato è incolore. Se le urine di un neonato sono persistentemente gialle o marroni questo può essere indicativo di una malattia epatica.

- **Feci poco colorate.**  
Normalmente le feci di un neonato sono verdi o gialle. Se le feci sono grigie, bianche, chiare (ipocolia), allora questo può essere indicatore di malattia epatica.

- **Sanguinamento.**  
Un sanguinamento prolungato dall'ombelico o un sanguinamento da qualsiasi altra parte (ad esempio da una narice) può essere un indicatore di una malattia epatica.

## **Come si fa a diagnosticare l'atresia delle vie biliari?**

I segni che sono stati descritti sono aspecifici e possono indicare altre malattie, perciò sarà necessario eseguire un certo numero di indagini per stabilire la diagnosi. Gli accertamenti devono essere eseguiti in Ospedale e comprendono esami ematici e strumentali (ecografia, ed eventualmente biopsia epatica).

Una volta che le altre malattie del fegato sono state escluse e che le indagini indicano un'atresia delle vie biliari, il bambino dovrà essere sottoposto ad un intervento chirurgico. I medici vi spiegheranno qual è il tipo di intervento chirurgico necessario. La diagnosi e il tipo di atresia delle vie biliari saranno confermati solo al momento dell'intervento.

## **Come può essere trattata l'atresia delle vie biliari?**

Il trattamento iniziale dell'atresia delle vie biliari è un intervento chirurgico chiamato Porto-enteroanastomosi o intervento di Kasai dal nome del chirurgo giapponese che per primo eseguì questa operazione. Lo scopo dell'intervento di Kasai è di permettere alla bile di fuoriuscire dal fegato e di passare nell'intestino.

I bambini con ittero prolungato nei quali vi sia il sospetto di una malattia epatica come l'atresia delle vie biliari hanno spesso necessità di assumere latti speciali. Questi saranno consigliati durante il ricovero ospedaliero. Ci sono diversi latti speciali per i bambini che sono affetti da una malattia epatica. Questi latti hanno grassi che vengono più facilmente digeriti dai bambini con malattia del fegato. Calorie supplementari possono anche essere aggiunte al latte sotto forma di polvere per aiutare il bambino a mantenere un corretto accrescimento. La maggior parte dei neonati e dei lattanti con atresia delle vie biliari sono incapaci di crescere in modo soddisfacente se sono nutriti solo con latte materno. In queste situazioni le dietiste vi consiglieranno come combinare l'allattamento al seno e quello artificiale.

I medici possono prescrivere supplementazione vitaminica poiché i neonati e i lattanti con ittero prolungato possono avere anche problemi nell'assorbimento di alcune particolari vitamine.

## **Che cosa succede prima dell'intervento?**

Quando si rende necessario l'intervento, è necessario seguire una certa preparazione. Saranno fatti gli esami del sangue, tra i quali anche la determinazione del gruppo sanguigno, perché vi potrebbe essere anche la necessità di eseguire una trasfusione prima, durante o dopo l'intervento. Il bambino può anche aver bisogno di alcune medicine particolari per preparare l'intestino all'intervento.

E' possibile che al bambino l'alimentazione venga sospesa alcune ore prima dell'intervento e che gli vengano somministrati liquidi attraverso una vena. Le infermiere di guardia vi diranno che cosa dovrete e potrete dare al bambino e fino a che ora egli potrà bere.

Se lo desiderate, Voi potrete nuovamente scendere in sala operatoria con il vostro bambino e stare con lui finché sarà addormentato.

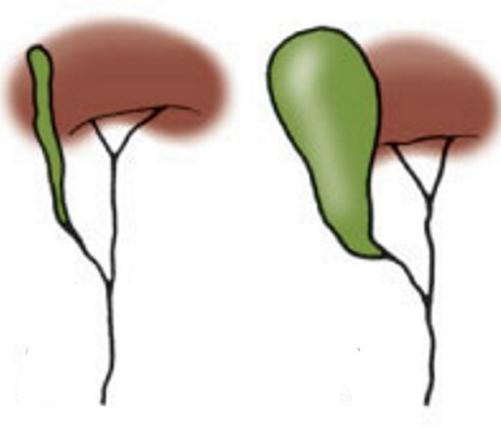
### **Che cosa succede durante l'intervento?**

Lo scopo dell'intervento di Kasai è di ricostruire una via di drenaggio per permettere alla bile di uscire dal fegato e di arrivare nell'intestino. Il modo esatto con cui questo intervento è effettuato dipenderà dal tipo di atresia delle vie biliari che il bambino ha. Durante l'intervento il chirurgo esaminerà il fegato alla ricerca di anomalie ed effettuerà una biopsia epatica (cioè asporterà un piccolo pezzettino di fegato per inviare all'esame al microscopio).

L'intervento generalmente dura per tutta la mattina e spesso si protrae anche nel pomeriggio. Il chirurgo prenderà tutto il tempo necessario per effettuare l'intervento più indicato.

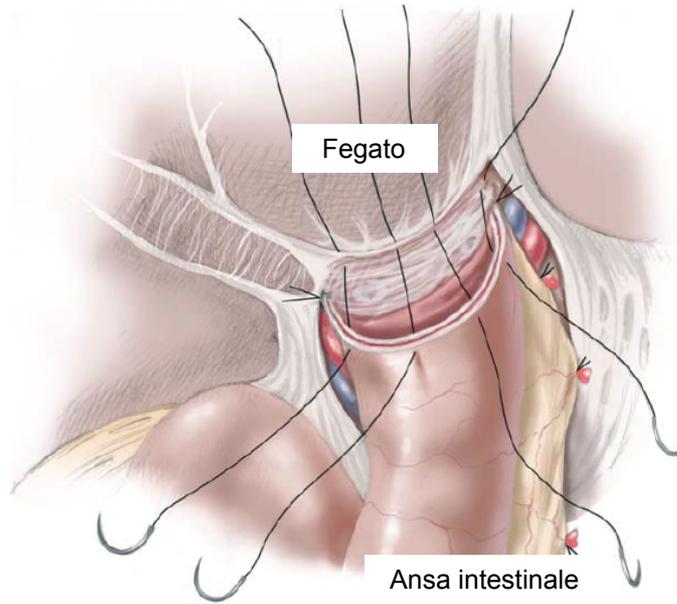
Ci sono tre tipi di intervento:

- a) Il chirurgo non trova alcun dotto pervio (aperto) al di fuori del fegato.

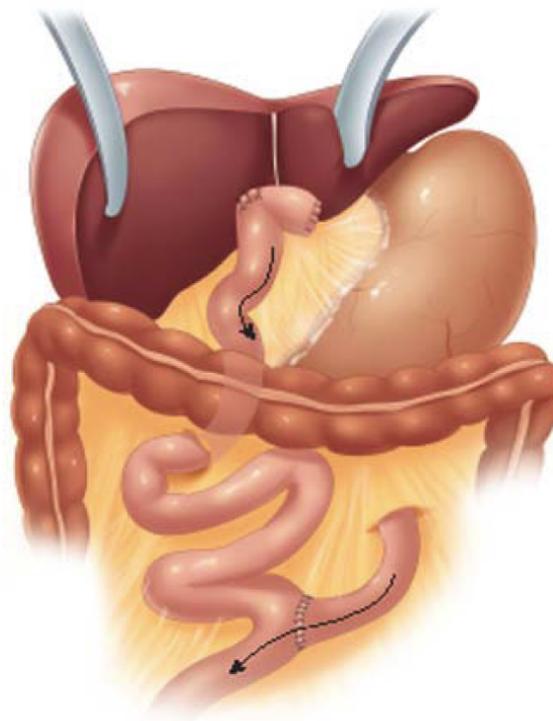


*Fig. 3 - Vie biliari extraepatiche completamente ostruite; la colecisti può essere più o meno coinvolta dal processo di fibrosi.*

Questa è la situazione più comune. I dotti biliari sono ostruiti o a volte mancanti dal duodeno fino alla superficie esterna del fegato. Allora i dotti ostruiti vengono asportati completamente fino alla superficie del fegato. Il chirurgo taglia l'intestino e taglia anche in profondità nel fegato per trovare piccoli dotti biliari pervi (aperti), cioè dotti biliari che possono drenare bile efficacemente. L'ansa dell'intestino isolata è preparata e poi unita (anastomizzata) a questa superficie del fegato.

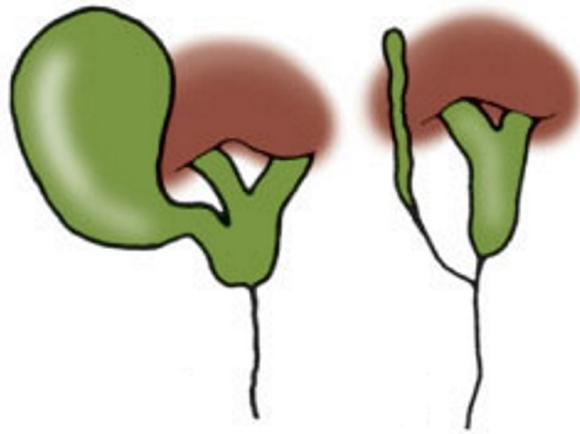


*Fig. 4 - Intervento di Kasai*

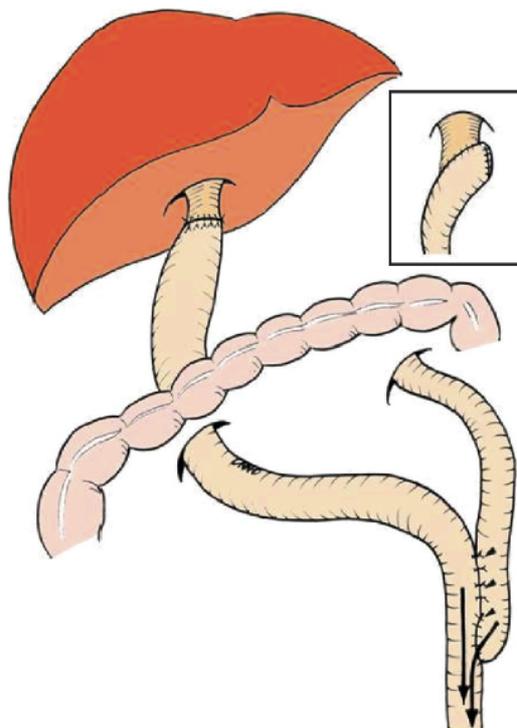


*Fig. 5 - Intervento di Kasai di tipo I. Dopo l'eliminazione dei dotti biliari ostruiti l'ansa intestinale viene riaccolata direttamente al fegato.*

b) il chirurgo trova dei dotti biliari pervi immediatamente al di sotto del fegato, dotti che contengono bile.



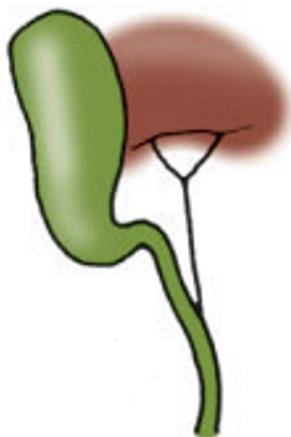
*Fig. 6 - Atresia del coledoco con dotti epatici pervi.*



*Fig. 7 - L'ansa intestinale viene raccordata ai dotti pervi.*

Il chirurgo, dopo aver asportato le parti delle vie biliari ostruite, unirà l'ansa dell'intestino alle vie biliari pervie come dimostrato nella figura.

c) il chirurgo trova pervi solo la colecisti ed il coledoco, mentre le vie biliari più vicine al fegato sono ostruite.



*Fig. 8 - Vie biliari ostruite con colecisti e coledoco pervi.*

In questa situazione il chirurgo, dopo aver asportato le vie biliari ostruite e più vicine al fegato, unirà la colecisti a quella zona della superficie del fegato dove è possibile trovare alcuni dotti biliari aperti.



*Fig. 9 -* Intervento di Colecisto-portoanastomosi; in questo caso è la colecisti e non l'intestino che viene riaccolata al fegato dove vi siano dotti pervi.

L'esperienza ha comunque dimostrato che non esiste una differenza significativa nelle percentuali di successo a lungo termine tra i tre tipi di intervento.

### **Che cosa succede immediatamente dopo l'intervento di Kasai?**

Alla fine dell'intervento il bambino verrà portato nella terapia sub-intensiva dove rimarrà almeno per le prime 48-72 ore. Uscendo dalla sala operatoria e per i primi giorni il bambino dovrà portare un sondino naso-gastrico che, riaccolato con un raccoglitore trasparente, serve a mantenere lo stomaco svuotato, prevenendo il vomito. Sarà presente anche un sistema di infusione intravenosa che da una vena del collo o della gamba raggiunge l'atrio destro del cuore. Questo catetere (chiamato catetere venoso centrale) è utilizzato per somministrare:

- liquidi necessari per mantenere dei corretti livelli di zucchero, di sali e di acqua nel corpo. Esami ematici giornalieri verranno effettuati per controllare questi livelli ed eventualmente per correggerli in caso di una loro alterazione. Tutti i liquidi necessari al bambino saranno somministrati attraverso il catetere venoso centrale finché non verrà ripresa l'alimentazione per bocca.

- Farmaci che aboliscono il dolore spesso in modo continuativo. La velocità della loro somministrazione sarà controllata attraverso una pompa speciale.
- Antibiotici almeno per i primi 15 giorni.

Una medicazione con garze sterili coprirà la ferita del bambino. Un piccolo e morbido drenaggio di gomma, inserito al di sotto della linea dei punti durante l'intervento, verrà lasciato per i primi giorni per poter rimuovere i liquidi in eccesso contenuti nell'addome. La medicazione sarà cambiata quando necessario e i punti rimossi, generalmente una settimana dopo l'intervento.

A partire dal primo giorno post-operatorio sarà possibile per voi tenere in braccio il vostro bambino almeno per alcune ore e un'infermiera vi aiuterà in questo. Se il vostro bambino è agitato un succhiotto spesso lo potrà aiutare.

I medici ascolteranno il pancino del vostro bambino con uno stetoscopio per rendersi conto di quando l'intestino comincia a riprendere la sua attività dopo l'intervento. Una volta che questo accade, verranno somministrati per bocca liquidi zuccherati a piccole quantità. Quando questi liquidi saranno ben tollerati, verrà somministrato latte diluito dapprima in piccole quantità e successivamente aumentato fino a ritornare alle quantità assunte prima dell'intervento. Se il vostro bambino era nutrito al seno, sarà mantenuto questo tipo di allattamento. E' importante che la mamma che allatta mantenga il proprio latte, anche per tutto il periodo in cui il suo bambino non può essere nutrito, rimuovendo giornalmente il latte attraverso l'uso di un tira-latte.

## **Quando il mio bambino potrà lasciare l'Ospedale e cosa succederà poi?**

Ammettendo che non ci siano state complicanze dopo l'intervento il vostro bambino può lasciare l'Ospedale dopo circa 15 giorni. Prima di ritornare a casa la ferita deve essere guarita ed il vostro bambino non deve avere febbre e deve avere incominciato ad aumentare di peso.

Un appuntamento in regime ambulatoriale vi sarà dato prima della dimissione. Se abitate lontano dal centro dove l'intervento è stato effettuato, i medici del centro prenderanno contatti direttamente con il pediatra che ha inviato il vostro bambino. All'inizio i controlli dovranno essere effettuati con frequenza settimanale e, a seconda dell'evoluzione, questi controlli potranno essere diradati.

Prima che il vostro bambino lasci l'Ospedale sarete istruiti sulle terapie e sull'alimentazione del vostro bambino. E' molto comune che lo staff dell'Ospedale avvisi il vostro pediatra e l'Ospedale più vicino al vostro domicilio sulle condizioni del vostro bambino e su ogni aspetto particolare delle cure necessarie. Essi potranno così offrire a voi un utile supporto quando sarete a casa.

Quando sarete a casa dovete cercare di trattare il vostro bambino nel modo più normale possibile. Ovviamente sarete spesse volte preoccupati, ma questo è abbastanza normale. I bambini con atresia delle vie biliari contraggono le più comuni malattie proprio come qualsiasi altro bambino ma se il vostro bambino presenta una febbre elevata per più di 24 ore o diventa itterico o se notate un cambiamento nel colore delle urine o delle feci o se

siete preoccupati è importante che voi facciate visitare il bambino ed eventualmente effettuare esami di controllo il più presto possibile. A meno che non vi siano problemi particolari diversi dall'atresia delle vie biliari è sempre importante che il vostro bambino sia immunizzato contro la difterite, il tetano, la pertosse, la poliomielite. Non importa se le vaccinazioni sono somministrate un po' più tardi a causa dell'intervento e della degenza in ospedale.

Se voi o il vostro pediatra avete qualsiasi domanda riguardante il vostro bambino non esitate a contattare lo staff medico ed infermieristico dove è stato eseguito l'intervento. Se avete bisogno di avere rassicurazioni, medici e infermieri sono sempre raggiungibili telefonicamente e hanno piacere di sapere come stanno andando le cose.

### **Di quali medicine il mio bambino può aver bisogno e perché esse vengono date?**

Il fabbisogno di medicine dipenderà dalle condizioni del vostro bambino e dall'evoluzione della malattia, ma alcune sono usate comunemente:

- Antibiotici - dopo l'intervento è inizialmente somministrato un ciclo di antibiotici per via endovenosa e poi per bocca. Essi sono usati per ridurre il rischio di infezione che dall'intestino può arrivare al fegato. Ulteriori cicli di terapia antibiotica saranno prescritti quando necessario.
- Vitamine – supplementi vitaminici sono necessari perché lo scarso afflusso di bile può ridurre l'assorbimento di alcune vitamine. Alcune di queste devono essere somministrate attraverso iniezioni.
- Questran – Questo farmaco si trova sotto forma di una polvere contenuta in buste. Ogni busta è mescolata con acqua o succo di frutta e data in forma liquida. Questa resina può essere data per rimuovere delle sostanze che possono diversamente causare intenso prurito cutaneo. Il Questran può alterare l'assorbimento di alcuni farmaci, e soprattutto delle vitamine. Perciò con i bambini più piccoli è preferibile che esso venga somministrato ad ogni pasto ad eccezione di quando vengono date le vitamine. Quando il vostro bambino diventa più grande e ha bisogno di dosi superiori di Questran, la dose giornaliera può essere data in un'unica somministrazione o divisa in due. Per i ragazzini il fabbisogno di Questran è possibile che venga dato in una o due dosi lontane dai pasti principali e dalla somministrazione delle vitamine. Lasciate sempre passare almeno due ore tra la somministrazione di Questran e delle vitamine.
- Aldactone – può essere somministrato per aiutare il vostro bambino a ridurre l'eccesso di liquido che altrimenti si raccoglie nell'addome e che è chiamato ascite. Esso non è comunque richiesto in tutti i casi.
- Deursil – questo farmaco viene in genere dato all'inizio del pasto, due o tre volte al giorno. La sua azione è quella di aumentare il flusso della bile.
- Esomeprazolo – E' comune trovare un'irritazione allo stomaco dopo ogni tipo di intervento chirurgico e questo farmaco può essere somministrato per alleviare questo problema.

**Se il vostro bambino necessita di medicine per ridurre la temperatura ricordate che l'Aspirina e i farmaci che contengono aspirina non devono essere somministrati; è più sicuro effettuare spugnature di acqua tiepida e in caso di persistenza della febbre usate paracetamolo (tachipirina). L'Ibuprofene o farmaci simili non dovrebbero essere somministrati.**

### **Come è possibile dire se l'intervento è riuscito?**

Al momento dell'intervento il chirurgo non vi potrà dire se una ripresa del flusso di bile avverrà in modo soddisfacente. Le prime feci dopo l'intervento sono solitamente scure, poi esse diventeranno più chiare. Se il flusso di bile viene ripristinato le feci gradualmente cambieranno e diventeranno gialle/verdi/marroni e successivamente le urine diventeranno più chiare.

Il colore delle feci sarà monitorizzato mentre il vostro bambino è in Ospedale. Non è insolito che vi sia qualche variazione del colore delle feci nei giorni in cui il bambino è ricoverato. Non è possibile dire per quanto tempo saranno osservate queste variazioni poiché ogni bambino è diverso.

Se si ristabilisce un buon flusso di bile, l'ittero gradualmente scompare e gli esami ematici dimostrano che la bilirubina, causa dell'ittero, scende verso valori di normalità. Poiché l'intervento non sempre riesce a drenare la bile da tutte le parti del fegato, non è insolito che i test di funzionalità epatica (Transaminasi e YGT) rimangano elevati anche se l'ittero si risolve completamente.

Un drenaggio biliare soddisfacente viene raggiunto in circa l'80% dei bambini che sono sottoposti ad intervento di Kasai prima dell'ottava settimana di vita. La possibilità di ottenere un buon flusso di bile è più bassa se il bambino ha un'età superiore. Tuttavia, alcuni dei bambini che hanno presentato la scomparsa dell'ittero possono sviluppare alcune complicanze legate al danno epatico. E' per questo che tutti i bambini devono essere costantemente visitati per effettuare regolari controlli.

Il professor Kasai che per primo ha eseguito questo intervento in Giappone nel 1950 ha trovato che il 90% dei pazienti in cui l'ittero si è risolto dopo l'intervento sono vivi e stanno bene a circa 15 anni di vita. Poiché l'intervento è però relativamente recente, la prognosi a più lungo termine è ancora incerta. I risultati in Italia sono sovrapponibili a quelli riferiti dal professor Kasai sebbene il suo intervento venga effettuato solo dal 1975.

### **Che cosa succede se l'atresia delle vie biliari non viene trattata o il trattamento non ha successo?**

In questi casi la bile prodotta nel fegato si accumula causando un danno alle cellule del fegato che col passare del tempo provoca una grave cicatrizzazione (cirrosi).

Se il processo continua, la funzione del fegato si deteriora, insorgono complicanze e lo stato generale del bambino si deteriora. In passato purtroppo molti di questi bambini spesso morivano nei primi due anni di vita, ma il trapianto di fegato ha cambiato questa

prognosi ed è attualmente accettato come forma di trattamento. Poiché il trapianto è comunque un intervento complesso, esso è preso in considerazione solo quando gli altri trattamenti convenzionali si sono dimostrati inefficaci.

Il trapianto epatico è divenuto possibile per i bambini a partire dal 1980; i risultati sono adesso assai incoraggianti e ancora in continuo miglioramento. La sopravvivenza a 1 anno è quasi del 90% e a 5 anni è dell'80%. Il trapianto epatico è ora possibile indipendentemente dall'età del bambino.

Se per il vostro bambino è indicato un trapianto epatico questa possibilità sarà discussa con voi da parte dell'equipe medica che si prende cura del vostro bambino. Un supporto dietetico e le terapie mediche saranno intensificati per assicurare che il vostro bambino sia nelle migliori condizioni possibili al momento del trapianto. Lo scopo del trapianto epatico è di riportare il vostro bambino a un buono stato di salute.

### **Quali altri problemi potrebbero insorgere?**

Dopo l'intervento possono insorgere un certo numero di problemi e di questi voi dovrete essere a conoscenza.

- **Colangite:** è un'infezione dei dotti biliari nel fegato che vengono compromessi da un processo di infiammazione.

La colangite può causare febbre o ittero o entrambi. Essa richiede un trattamento urgente con antibiotici per via endovenosa che possono essere somministrati solo nell'Ospedale più vicino al vostro domicilio o nel centro dove il vostro bambino è stato operato. Se il trattamento è effettuato vicino a casa, per favore richiedete ai medici di contattare il centro dove il vostro bambino è stato operato.

Se la colangite non viene trattata essa causa un ulteriore danno al fegato. E' questo il motivo per il quale devono essere effettuate indagini rapide in ogni situazione di temperatura elevata o di malattia non specifica che dura più di 24 ore.

- **Ascite:** è una raccolta anormale di liquido nell'addome. Questa può essere presente fino a 6 settimane dopo l'intervento ma dovrebbe poi scomparire. Se essa si ripresenta in qualsiasi momento questo è solitamente un segno che la malattia ha colpito la capacità del fegato di fabbricare una proteina chiamata albumina.

Uno degli esami ematici eseguiti frequentemente dopo l'intervento e ogni volta che vengono effettuati i controlli è quello di misurare il livello dell'albumina. Quando il livello dell'albumina è troppo basso, l'acqua fuoriesce dai piccoli vasi sanguigni (capillari) e si raccoglie nell'addome (nei casi più gravi essa può anche raccogliersi in altre parti dell'organismo).

Il primo segno di questo problema è spesso apprezzato quando è difficoltoso allacciare i vestiti. Questo di solito avviene in modo graduale, ma può essere iniziato o accelerato da una infezione associata.

I medici in genere misureranno la circonferenza addominale al momento della visita in Ospedale e/o possono chiedere di farlo voi a casa. Se l'addome del vostro bambino diventa esageratamente voluminoso mentre siete a casa dovrete consultare il vostro pediatra per escludere altre cause quali meteorismo intestinale o stitichezza per le quali egli vi può dare alcuni consigli. Il trattamento dell'ascite può essere anche iniziato sia dal pediatra locale dopo aver consultato il centro che ha in cura il vostro bambino e non necessariamente in tutti i casi si deve ricorrere a ospedalizzazione.

Il trattamento inizialmente si basa sulla somministrazione di farmaci e/o sulle modifiche della dieta che mantengano lo stessa quantità di calorie ma riducano la quantità di liquido e di sale. Nei casi più gravi può essere necessario ricoverare il vostro bambino in Ospedale e somministrare albumina per via endovenosa associandola anche a un diuretico. E' importante che non cerchiate mai di modificare da soli la dieta del vostro bambino così pure l'apporto di liquidi.

- ***Ipertensione portale:*** Ipertensione portale significa aumento della pressione del sangue nella vena porta, che è la principale vena che trasporta il sangue dall'intestino e dalla milza al fegato. Questa è una pressione diversa dalla pressione arteriosa.

L'ipertensione portale è in genere la conseguenza della fibrosi nel fegato. L'ipertensione portale provoca una dilatazione di alcune vene, che diventano varicose, e che si sviluppano nel rivestimento dell'esofago, stomaco e intestino.

Queste vene diventano fragili e sanguinano. E' raro che questo avvenga prima che il bambino abbia compiuto i due anni. Il sanguinamento può provocare un cambiamento nel colore delle feci che diventano nere, può determinare pallore o anche vomito ematico. Se insorge un sanguinamento, allora contattate immediatamente l'Ospedale più vicino al vostro domicilio. Per questo problema esistono comunque terapie. Ulteriori notizie sulla ipertensione portale possono essere lette sull'opuscolo specifico.

**Non somministrate mai al vostro bambino Aspirina o Ibuprofene o qualsiasi farmaco che contenga aspirina poiché questi possono determinare un sanguinamento.**

- ***Prurito:*** alcuni bambini con scarso flusso di bile manifestano prurito a livello cutaneo. Il prurito può svilupparsi in qualsiasi momento e può rendere il vostro bambino irritabile e fastidioso. Se pensate che il vostro bambino possa esserne affetto consultate il vostro pediatra di base o il centro che ha in cura il vostro bambino. Ulteriori farmaci possono essere somministrati per il controllo di questa complicanza.

## **Che cosa succederà nel futuro?**

La crescita e lo sviluppo del vostro bambino saranno seguiti attraverso controlli periodici presso l'Ospedale. La loro frequenza varierà a seconda di ogni bambino. Esami ematici saranno eseguiti per misurare i livelli della bilirubina e le funzioni del fegato.

Periodicamente verrà eseguita un'ecografia per valutare le dimensioni del fegato, la presenza di dilatazioni delle vie biliari nel fegato, la vena porta e di altre strutture nell'addome (es. la milza).

E' possibile che ad un certo momento nel futuro vengano organizzati brevi ricoveri in Ospedale per meglio valutare l'evoluzione clinica del vostro bambino.

**Se siete preoccupati per il vostro bambino, contattate  
gli Spedali Civili di Brescia:**

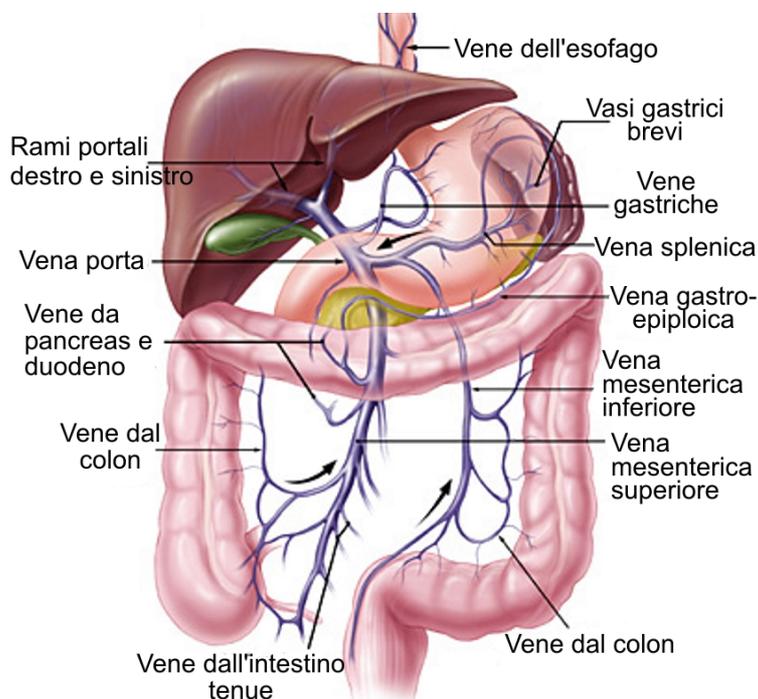
**Reparto di Chirurgia Pediatrica Tel. 030 3996205**

**o Segreteria Tel. 030 3996201**

**o Day Hospital Tel. 030 3996687**

# **IPERTENSIONE PORTALE**

Il termine ipertensione portale indica un aumento della pressione sanguigna nella vena porta e nei suoi rami (questa pressione è diversa dalla pressione arteriosa che viene solitamente controllata). Queste vene trasportano il sangue dall'intestino al fegato.



*Figura 10* - Anatomia del circolo portale normale: il sangue proveniente dall'intestino e dalla milza raggiunge il fegato attraverso la vena porta e i suoi rami.

L'aumento della pressione nella vena porta determina un ingrossamento della milza e a volte la comparsa di vene attorno all'ombelico.

### **Da che cosa è causata l'ipertensione portale?**

L'ipertensione portale è causata da una ostruzione, parziale o completa, del flusso sanguigno verso, attraverso o in uscita dal fegato. Le cause principali che determinano ipertensione portale sono:

1. Un'anomalia o un'ostruzione della vena porta.
2. Una "cicatrizzazione" del fegato
  - a) a causa della cirrosi, dovuta a numerose malattie che colpiscono il fegato.
  - b) interna alle piccole vene intraepatiche, come avviene, ad esempio, nella fibrosi epatica congenita.
3. Un'anomalia o un'ostruzione del flusso ematico che dal fegato si dirige al cuore, come ad esempio in alcune malattie cardiache, nella malattia di Budd-Chiari, nell'ostruzione delle vene sovraepatiche.

## Che cosa causa l'ipertensione portale?

Il sangue della milza, dello stomaco e dell'intestino che trova un ostacolo al proprio deflusso per le cause descritte deve trovare un percorso alternativo per ritornare al cuore. Può quindi utilizzare le vene nella parte inferiore dell'esofago, nella parte superiore dello stomaco, a volte le vene nel retto e, molto più raramente, in altre parti dell'intestino. Queste vene possono allora gonfiarsi e formare varici (esse assomigliano alle vene varicose che le persone adulte sviluppano a livello delle gambe). Se queste vene si sviluppano nel rivestimento dell'intestino, hanno una parete sottile e possono sanguinare. In alcune di queste vene la direzione del sangue può essere invertita.

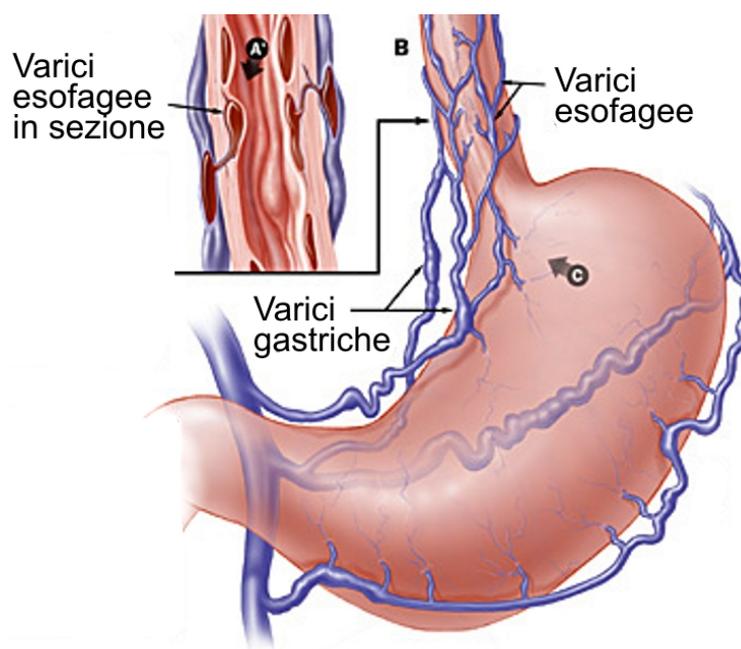


Figura 11 - Dilatazione delle vene dell'esofago e dello stomaco (varici esofagee e varici gastriche) secondaria all'ipertensione portale.

**L'ipertensione portale e le varici possono essere presenti per anni senza causare alcun disturbo.**

## Quali sono i sintomi dell'ipertensione portale?

Possono essere presenti alcuni dei seguenti sintomi.

- Vene dilatate visibili a livello dell'addome
- Diarrea
- Scarso aumento di peso
- Distensione dell'addome – dovuta a un ingrossamento della milza o ad una raccolta anomala di liquido (conosciuta come ascite).

I sintomi più comuni sono però quelli legati al sanguinamento e possono essere:

- Stanchezza, affaticabilità, pallore (dovuti all'anemia)
- Vomito ematico (il sangue che viene dalle varici si raccoglie nello stomaco e viene successivamente vomitato)
- Evacuazione di feci nere (melena) o rosse (enterorragia) dovute al passaggio del sangue attraverso l'intestino
- Capogiri, collasso, dovuti alla perdita improvvisa di una grossa quantità di sangue.

I bambini con malattia epatica avanzata a volte possono presentare gravi sanguinamenti, irritabilità, confusione e infine cadere in uno stato comatoso.

### **Può l'ipertensione portale venire diagnosticata anche se nessuno dei sintomi prima indicati è presente?**

Sì.

Un medico può richiedere indagini specifiche per l'ipertensione portale se ha trovato un bambino affetto da una malattia che spesso si associa con l'ipertensione portale. Oppure spesso succede che durante una visita medica eseguita per altro motivo, vengano evidenziati alcuni segni e sintomi anormali indicativi di ipertensione portale. Tuttavia, il sospetto di ipertensione portale si pone più frequentemente quando un bambino vomita sangue.

### **Quali sono i tipi di indagine che possono essere eseguiti?**

Questi esami possono comprendere:

- Una valutazione fisica generale - alcuni esami del sangue
- Un'ecografia dell'addome – l'apparecchio può misurare la velocità e la direzione del flusso ematico delle vene (doppler)
- Un esame radiografico – in alcune situazioni è possibile visualizzare il rivestimento dell'esofago, stomaco e dell'intestino alla ricerca di varici, somministrando del bario.
- Endoscopia – chiamata anche esofagogastroduodenoscopia (EGD). L'esame viene eseguito preferibilmente in anestesia generale, in alcune situazione anche dopo modesta sedazione. Un tubo pieghevole (endoscopio) viene fatto passare attraverso la bocca nell'esofago fino a raggiungere lo stomaco e la prima parte dell'intestino permettendo così di vedere direttamente la presenza di eventuali varici o di altre situazioni patologiche legate all'ipertensione portale.
- Rettoscopia – nello stesso modo un altro tubo può essere introdotto attraverso l'ano per esaminare il retto o la parte terminale del grosso intestino. Anche questo esame viene solitamente effettuato in anestesia generale.
- Angiografia (in anestesia) un piccolo catetere viene introdotto in un'arteria a livello dell'inguine, viene fatto risalire a livello della radice dell'arteria mesenterica superiore (che è l'arteria che irrorla la maggior parte dell'intestino). Successivamente un mezzo di contrasto viene iniettato attraverso questo catetere, scattando poi radiografie. Il catetere viene spinto ancora più in alto a livello dell'origine dell'arteria epatica e dell'arteria splenica e dopo l'iniezione di mezzo di contrasto vengono effettuate altre radiografie. L'insieme di queste radiografie offre una mappa del sistema portale (vena porta e i suoi rami) del bambino.
- Risonanza magnetica – E' un esame di recente introduzione, non provoca alcun dolore al bambino e nessun danno. Con quest'esame si possono ottenere immagini della vena porta e dei suoi rami.

Nelle situazioni in cui la causa dell'ipertensione portale non è chiara, possono essere effettuate altre indagini.

### **Che cosa si dovrebbe fare se un bambino ha un'emorragia?**

Se un bambino vomita sangue o elimina sangue attraverso le feci egli deve essere portato senza perdita di tempo presso il più vicino ospedale per un trattamento immediato.

All'ospedale verranno eseguiti:

1. Monitoraggio dei parametri vitali (pressione arteriosa, frequenza cardiaca e respiratoria).
2. Esami ematici per valutare il numero di globuli rossi e il livello di emoglobina che indicano la quantità di sangue che è stato perso.
3. Somministrazione endovenosa di liquidi e sostanze necessarie una vena per mantenere un corretto volume sanguigno. Quando fosse necessario verranno effettuate anche trasfusioni di emoderivati.
4. Somministrazione di farmaci che agiscono attivamente sul sanguinamento.
5. Quando le condizioni del bambino sono stabilizzate può essere eseguita un'endoscopia diagnostica ed operativa, poiché è possibile, attraverso un ago fatto passare nell'endoscopio, iniettare una speciale sostanza direttamente nelle varici allo scopo di ostruirle e fermare il sanguinamento o prevenirne altri.
6. In alcune rare situazioni in cui l'endoscopia e il trattamento medico non sono riusciti a controllare il sanguinamento, una particolare sonda (Sengstaken Blockmore) viene fatta passare attraverso la bocca fino all'esofago. Nella parte terminale della sonda vi sono due palloni che possono essere gonfiati così da comprimere le varici dell'esofago e bloccare il sanguinamento.

### **Esistono terapie che possono prevenire un ulteriore sanguinamento?**

Sì.

Una serie di terapie comprende:

- Un ciclo di iniezioni delle varici dell'esofago e dello stomaco, come descritto sopra, con periodici controlli, più o meno ravvicinati a seconda della evoluzione dell'ipertensione portale.
- Farmaci che possono essere somministrati per bocca, che proteggono il rivestimento dell'esofago e dello stomaco (ad esempio il Sucralfato).
- Farmaci che riducono l'acidità nello stomaco (ad esempio la Ranitina o l'Omeprazolo).  
N.B. Alcuni farmaci possono aumentare i rischi di sanguinamento, soprattutto l'Aspirina e l'Ibuprofene. L'unico farmaco che può essere usato con relativa tranquillità in caso di febbre è la Tachipirina.
- In quei casi in cui si verificano degli episodi di sanguinamento molto gravi tanto da mettere a rischio la vita del bambino e nei quali la scleroterapia è quindi fallita, deve essere presa in considerazione l'ipotesi di un intervento chirurgico. Nei bambini senza una malattia epatica l'intervento che viene effettuato è detto "Shunt". E' un intervento che devia il sangue dalle varici in altre vene che ne permettono il ritorno al cuore. Questo

intervento riduce la pressione all'interno della vena porta e delle sue radici e fa arrestare i sanguinamenti. In alcuni di questi interventi è prevista la rimozione della milza, anche se è preferibile che la milza venga mantenuta.

- Il trapianto epatico ora rappresenta una valida alternativa per quei ripetuti sanguinamenti che minacciano la vita del bambino, che non hanno risposto ad altre forme di trattamento e che sono causati da una malattia che ha colpito il fegato. La ricerca comunque continua verso altre possibili tecniche chirurgiche.

### **Ci sono altre complicanze dell'ipertensione portale?**

- A volte il bambino può manifestare uno scarso accrescimento. In questi casi sarà opportuno richiedere consigli dietetici.
- Ascite (presenza di una quantità eccessiva di liquido nell'addome). Può essere una complicanza dell'ipertensione portale e richiede un trattamento adeguato.

### **Qual'è la prospettiva di un bambino con ipertensione portale?**

Sebbene il trattamento con farmaci e con la scleroterapia non curi l'ipertensione portale spesso riesce a prevenire il sanguinamento per lunghissimo tempo, in alcuni casi anche per sempre. L'organismo possiede la capacità di sviluppare nuovi "circoli collaterali" cioè nuovi vasi sanguigni, che, attraverso percorsi più sicuri, riusciranno a deviare il sangue verso vene che permettano il ritorno di quest'ultimo al cuore, senza che questo possa causare sanguinamenti. Nei casi in cui questo non accada, interventi quali gli shunt o il trapianto possono prevenire la morte e offrire una buona qualità di vita a lungo termine.

# L'ASCITE

### **Che cos'è l'ascite?**

L'ascite è un'eccessiva raccolta di liquidi nella cavità addominale. Essa può essere associata all'edema, cioè alla ritenzione di liquidi in tessuti corporei come il viso, le gambe e i piedi.

### **Cosa causa l'ascite?**

L'ascite può essere causata da:

1. Una diminuzione della produzione di albumina da parte del fegato, che avviene quando il fegato è molto compromesso, come nella cirrosi, che rappresenta la fase terminale di molte malattie epatiche. L'albumina aiuta nella regolazione della distribuzione dei liquidi nel corpo e impedisce che la parte liquida del sangue fuoriesca dai capillari e si diriga verso i tessuti dell'organismo. Quando i livelli di albumina sono bassi questa funzione regolatrice viene gravemente alterata.
2. Ipertensione portale che aumenta la pressione nei più piccoli vasi sanguigni (capillari).
3. Un'alterazione della funzione epatica che provoca un'eccessiva ritenzione di sali nel corpo con accumulo di liquidi nei tessuti.

### **Quali tipi di malattie causano ascite?**

L'ascite si manifesta generalmente quando la funzione del fegato incomincia a ridursi. Molte sono le malattie epatiche che determinano ascite, tra le quali:

- a) epatite virale acuta
- b) danno delle cellule epatiche causato da farmaci o veleni (paracetamolo, funghi)
- c) da tutte quelle situazioni che provocano cirrosi
- d) alcune malattie cardiache

### **Quali sono i sintomi dell'ascite?**

Possono essere presenti alcuni ma non necessariamente tutti i sintomi sottoindicati:

- rigonfiamento dell'addome. Può essere notato perché i vestiti diventano stretti o perché nei neonati c'è necessità di usare bavagliette più grandi. Qualche volta è presente anche un'ernia ombelicale o la cute a livello dell'addome è lucida e tesa.
- Comparsa di reticoli venosi ben visibili al di sotto della cute addominale.
- Dolore e senso di tensione addominale, soprattutto se associati a febbre inspiegabile.
- Rapido aumento del peso corporeo non conciliabile con una normale crescita.
- Brevità del respiro.

### **Come fare diagnosi di ascite?**

L'ascite può essere inizialmente notata dai genitori come un aumento delle dimensioni dell'addome. Oppure:

- da un aumento della misura della circonferenza dell'addome;
- occasionalmente durante una visita medica;
- con un'ecografia dell'addome.

In caso di ascite è possibile aspirare parte del liquido con una siringa (paracentesi) per sottoporlo ad analisi biochimiche ed esami colturali.

### **Qual è la terapia dell'ascite?**

#### ▪ **Nutrizione/dieta**

La dietista può consigliare alcune modificazioni nella dieta del bambino, in particolare per quanto riguarda l'uso del sale. Nei bambini più grandi questo può significare una riduzione di alcuni tipi di cibi particolarmente salati, quali patatine fritte e alcuni condimenti che devono essere sostituiti da equivalenti a basso contenuto di sale.

Nei lattanti le variazioni della nutrizione si ottengono sostituendo il latte impiegato con latte a basso contenuto di sale, ad esempio Union, Eparon, Pregestimil ecc., che sono disponibili su prescrizione.

#### ▪ **Liquidi**

La dietista può consigliare una riduzione nella quantità di liquido assunto e **questo deve essere fatto su consiglio medico**. La dietista vi suggerirà anche supplementazioni da aggiungere al latte del bambino per fornire ulteriori calorie necessarie per la crescita e lo sviluppo.

#### ▪ **Farmaci**

Il medico può prescrivere un diuretico (un farmaco che aiuta l'organismo ad eliminare l'acqua presente in eccesso nei tessuti). Un farmaco comunemente usato è lo Spironolattone (aldactone).

#### ▪ **Albumina**

Se l'ascite è grave, allora può essere necessario somministrare albumina, attraverso infusione venosa; spesso in contemporanea all'albumina vengono somministrati diuretici.

#### ▪ **Rimozione del liquido in eccesso**

La rimozione del liquido in eccesso viene effettuata rapidamente attraverso l'aspirazione del liquido con una siringa o, più lentamente, lasciando un piccolo drenaggio nella cavità addominale.

### **Quali sono le complicanze dell'ascite?**

- Difficoltà respiratorie.

La raccolta di liquido può rendere molto difficoltosa l'espansione dei polmoni e quindi i movimenti respiratori. Nell'attesa che il trattamento medico cominci a dare i primi risultati, sarà di aiuto mantenere il bambino in una posizione sollevata.

- L'ascite può divenire infetta a causa di germi e questo fenomeno è conosciuto come peritonite batterica spontanea. La comparsa di febbre associata a dolore, tensione dell'addome nei casi in cui sia presente ascite, dovrebbe essere valutata il più rapidamente possibile. In questo caso il bambino dovrà essere ospedalizzato, i batteri identificati e trattati con antibiotici.
- In presenza di una grave ascite nei lattanti e nei bambini che da poco hanno iniziato a camminare, possono essere ritardati i normali progressi a causa della limitazione dei movimenti legata al grosso addome. Se questo diventa un problema, il fisioterapista potrà insegnare esercizi da eseguire con il bambino così da poterlo aiutare a compiere i normali progressi.

### **Quali sono le prospettive?**

I bambini con ascite hanno bisogno di essere attentamente seguiti. Il peso deve essere controllato regolarmente e correttamente. Con queste informazioni possono essere effettuate in modo corretto variazioni del trattamento. Le implicazioni a lungo termine saranno discusse con il medico responsabile della cura del vostro bambino e dipenderanno dalla causa dell'ascite.



# **IL PRURITO**

## **Introduzione**

Il prurito rimane un grave problema in alcuni bambini che sono colpiti da malattia epatica. L'intensità del prurito varia enormemente da paziente a paziente: può essere lieve e intermittente in alcuni, grave ed intrattabile in altri tanto da interferire con la vita diurna e con il sonno del bambino.

Il prurito può essere avvertito su tutto il corpo, ma colpisce maggiormente il volto, il palmo delle mani, le piante dei piedi, le estremità e la parte superiore del tronco. Poiché la ritenzione di acidi biliari è stata per lungo tempo considerata la principale causa del prurito, la terapia medica attualmente mira a diminuire la concentrazione dei sali biliari nel sangue. Diversi farmaci sono usati con differenti gradi di successo nel tentativo di diminuire il prurito. Di seguito viene fornita una descrizione di quelli più comunemente utilizzati che possono essere assunti anche contemporaneamente.

1. **Colestiramina** (Questran) - Questo farmaco si unisce con i sali biliari a livello del piccolo intestino e ne impedisce il riassorbimento. Il suo utilizzo può provocare effetti collaterali quali distensione addominale e stitichezza. Il farmaco può anche legarsi con le vitamine liposolubili (A, D, E, K), diminuendone ulteriormente l'assorbimento. Molti bambini non gradiscono il farmaco per il gusto sgradevole e la formulazione granulata. In questi casi può essere utile somministrarlo insieme al cibo come yoghurt, latte, frutta ecc.

**N.B.:** Teoricamente, nelle due ore successive all'assunzione della colestiramina non dovrebbero essere somministrati farmaci o vitamine poiché la colestiramina può renderli meno efficaci.

2. **Fenobarbital** – Il farmaco è conosciuto perché stimola alcune funzioni del fegato che favoriscono l'eliminazione di "sostanze" che inducono prurito. Questo farmaco può anche avere un effetto sedativo quando somministrato le prime volte e per questo motivo è di solito somministrato di sera.

3. **Rifampicina** (Rifadin) – La rifampicina aiuta a ridurre la quantità di acidi biliari e aiuta la produzione di acidi biliari meno tossici. In numerosi pazienti, è efficace in dosi relativamente piccole. Essa determina però alcuni effetti collaterali, per cui è necessario eseguire controlli ematici più frequentemente quando il bambino inizia la sua assunzione.

Può anche determinare una colorazione rosso-arancione delle urine, saliva, lacrime e di altre secrezioni corporee.

4. **Acido Ursodesossicolico** (Deursil, Ursacol) – Questo farmaco è un acido biliare che migliora il flusso biliare in alcuni bambini colpiti da malattia epatica e previene un ulteriore danno alle cellule del fegato. Alcuni pazienti riferiscono che il prurito peggiora nella prima o seconda settimana dopo l'assunzione del farmaco; l'assunzione del farmaco può anche causare diarrea.

5. **Sedativi** – possono essere prescritti se il prurito disturba gravemente il sonno.

6. **Interventi chirurgici**: in alcuni casi particolari sono stati effettuati alcuni interventi chirurgici con risultati non sempre soddisfacenti.

### **Consigli pratici**

Il prurito può essere causa di notevole disagio e sofferenza anche per bambini molto piccoli. Il prurito diventa più intenso verso sera e può risvegliare il bambino diverse volte durante la notte.

### **Che cosa si può fare?**

1. Il bambino dovrebbe essere distratto il più possibile, mostrandogli i giocattoli preferiti, spostandolo da una stanza in un'altra stanza, trovando qualcun altro che può giocare con lui (questo è possibile nelle famiglie dove ci sono altri fratelli e sorelle più grandi).
2. A volte un bagno rinfrescante può aiutare: mantenete l'acqua più fresca della temperatura normalmente utilizzata per il bagno del bambino; aggiungete all'acqua olio per neonati, che aiuta ad idratare la pelle del bambino, spesso molto più secca del normale.
3. Evitate gli indumenti di lana, sostanze acriliche e poliesteri, preferendo quelli di cotone.
4. Provate ad usare abiti che coprono tutto il corpo, che impediscono al bambino di grattare la pelle direttamente. Infatti, per un motivo non chiaro, se la pelle è esposta vi è la tendenza a grattarla. Le manopole alle mani aiutano a minimizzare il grattamento alle braccia, alle gambe e al viso e le conseguenti lesioni cutanee.
5. L'applicazione di creme idratanti dopo il bagno può dare un sollievo temporaneo e aiutare a mantenere la pelle più idratata.
6. Si raccomanda di utilizzare biancheria da letto di cotone (lenzuola e copricuscino).

7. Evitate che il bambino sia troppo accaldato, poiché più sarà accaldato, maggiormente si gratterà.
8. Può essere utile un sottomaterasso di lana o di cotone.
9. Quando il bambino si sveglia di notte, sfregategli delicatamente la schiena e le gambe; questo lo aiuterà a non pensare al prurito finché si riaddormenta.