

L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI

Una guida per le famiglie



Daniele Alberti Filippo Parolini

L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI

UNA GUIDA PER LE FAMIGLIE

Prof. Daniele Alberti
Direttore Clinica Chirurgica Pediatrica
Ospedale di Bambini – ASST Spedali Civili – Brescia
Università degli Studi di Brescia

Dr. Filippo Parolini
Clinica Chirurgica Pediatrica
Ospedale di Bambini – ASST Spedali Civili – Brescia



*La guarigione è legata al tempo
e a volte anche alle circostanze*

*Ippocrate di Kos,
Precetti, I*

PREFAZIONE

Brescia, 1 febbraio 2018

L'atresia delle vie biliari è una rara malattia che colpisce il bambino appena nato, nella quale si sviluppa un'infezione a carico dei dotti biliari. Questa infiammazione, che può insorgere sia all'interno che all'esterno del fegato, riducendo il flusso di bile dal fegato all'intestino, determina un danno ai dotti biliari stessi e al fegato, e conduce ad un processo irreversibile chiamato cirrosi biliare. Questa breve guida, frutto dell'esperienza più che trentennale della Clinica Chirurgica Pediatrica dell'Ospedale dei Bambini di Brescia, illustra in modo semplice e chiaro le principali funzioni del fegato, le problematiche cliniche dell'atresia delle vie biliari, i cardini del trattamento medico e chirurgico ed i risultati a distanza. Tutto questo nella speranza che essa possa essere un immediato strumento di aiuto per tutte le famiglie dei bambini affetti da tale malattia.

Daniele Alberti

Filippo Parolini



L'AMEI – Associazione Malattie Epatiche Infantili – ONLUS

L'Associazione è nata nel 1986 per volere del Professor Guido Caccia, chirurgo che ha portato in Italia l'intervento di Kasai, e dei genitori dei primi bimbi operati di Atresia delle vie Biliari. L'Associazione ha sede presso il reparto di Chirurgia Pediatrica dell'Ospedale dei Bambini di Brescia, e da sempre è vicina alle famiglie e ai piccoli pazienti, sin dal loro arrivo in ospedale, nel delicato momento della diagnosi, durante il ricovero e poi anche a distanza, affiancando e sostenendo, con affetto e partecipazione concreta, nel difficile cammino con malattia epatica.

© AMEI – Associazione Malattie Epatiche Infantili
c/o Chirurgia Pediatrica – AASST- Spedali Civili
Piazzale Spedali Civili 1, 25123 Brescia
Tel. 030 3385231

www.atresiabiliare.org
www.ameiitalia.org
www.facebook.com/ameiitalia/

INDICE

CONOSCERE IL FEGATO	pag 11
L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI	pag 19
L'IPERTENSIONE PORTALE	pag 39
L'ASCITE	pag 45
IL PRURITO	pag 49

CONOSCERE IL FEGATO

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 di dimensioni diverse, chiamate lobo destro e lobo sinistro. 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 (dotto epatico destro e sinistro) che a loro volta si uniscono formando il dotto epatico comune (Figura 2).

Il dotto epatico comune forma a sua volta, con il dotto che proviene dalla colecisti (chiamato dotto cistico), il dotto coledoco (Figura 2). 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 dopo il pasto e la svuota nel duodeno. Questo processo di concentrazione, anche se importante, non è essenziale e la rimozione della colecisti altera raramente i processi digestivi.

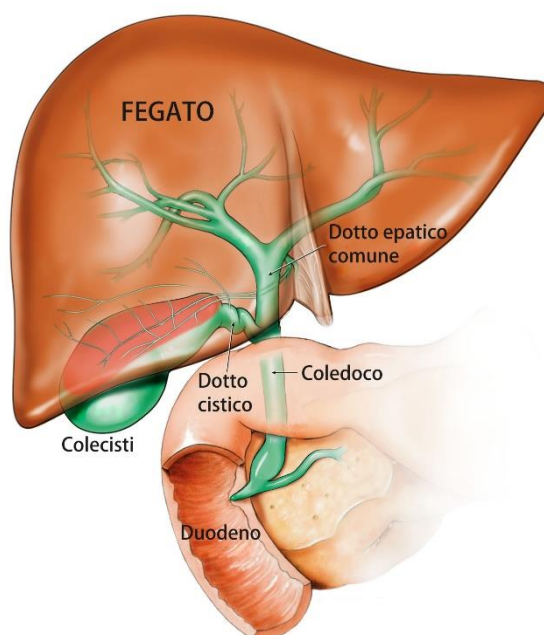


Fig. 2 - Dotti biliari

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, dal pancreas e dall'intestino, oltre al sangue che proviene dalla milza. Anche la vena porta si divide all'interno del fegato in rami sempre più piccoli che si drenano nei sinusoidi. Dai sinusoidi, il sangue ritorna poi al cuore attraverso le vene sovra epatiche.

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 la restante parte sia sana, 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 quali 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:

- Il corretto livello di molti ormoni all'interno del nostro organismo.
- 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.
- La quantità di liquido ritenuto nel corpo e la sua distribuzione in tutto l'organismo.
- La concentrazione del colesterolo che il fegato trasforma in sali biliari.
- 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 nella milza. La vita media dei globuli rossi normali è di circa 120 giorni.

Dalla milza, la bilirubina indiretta 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, passando attraverso i dotti biliari raggiunge l'intestino, dove viene escreta nelle feci come pigmento marrone (stercobilinogeno).

Una parte della bile è continuamente prodotta dalle cellule epatiche, e si raccoglie nella colecisti. La bile contiene gli acidi biliari che giocano un ruolo importante nella digestione dei grassi e nell'assorbimento di alcune vitamine liposolubili (A,D,E,K).

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 carico del fegato.

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 al flusso biliare dal fegato.
2. Un'infezione (solitamente virale) che nel neonato viene contratta prima del parto, durante il parto o in una fase molto precoce dopo la nascita.
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, nonostante vengano effettuati studi approfonditi anche in centri specializzati, non è possibile identificare la causa della malattia che colpisce il fegato: 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 alcuni 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: - ingrossamento del fegato, e/o della milza - 'eccessiva presenza di liquido in addome (ascite)
Urine intensamente colorate	Prurito (assente nel neonato)
Feci grigie o poco colorate	Scarso accrescimento
Alterazioni del ritmo del sonno	Dolore addominale
Vomito con tracce di sangue 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 può essere necessario 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, un liquido che raggiunge l'intestino attraverso un sistema di canali chiamati dotti biliari. La bile è necessaria per una corretta digestione dei grassi contenuti negli alimenti e per l'assorbimento di alcune vitamine fondamentali (A, D, E, K).

L'**atresia delle vie biliari (AVB)** è una condizione nella quale si sviluppa un'infezione a carico dei dotti biliari, nei giorni successivi alla nascita. L'infezione può insorgere ad ogni livello del sistema dei dotti biliari, sia all'interno che all'esterno del fegato determinando un danno ai dotti biliari stessi fino a rendere impossibile il flusso di bile dal fegato all'intestino. L'impossibilità di eliminare le sostanze tossiche contenute nella bile determina un processo di cicatrizzazione (fibrosi) del fegato. Nel caso dell'AVB, 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 è colpita dalla malattia. Nella quasi totalità dei pazienti anche le vie biliari interne al fegato sono colpite più o meno intensamente dalla malattia.

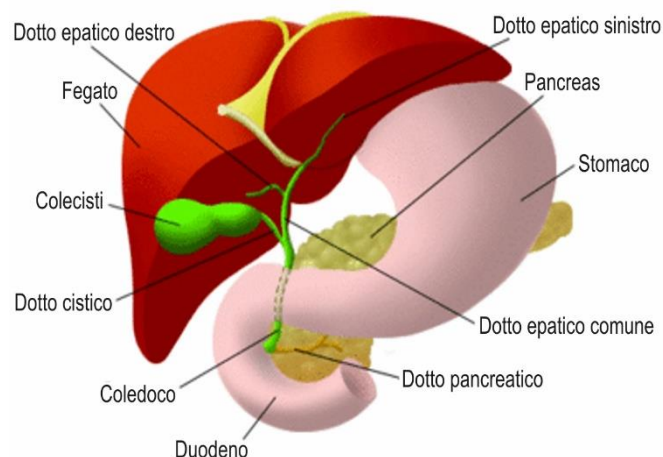


Figura 1. Sono raffigurati la colecisti e i dotti biliari in una situazione di normalità.

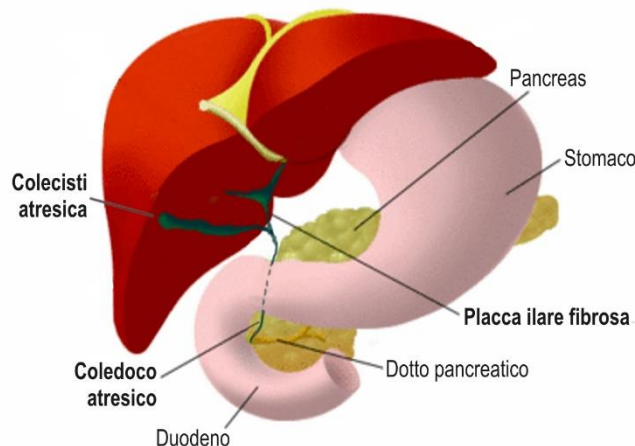


Fig. 2 - Sono raffigurate le stesse strutture in un bambino con atresia delle vie biliari.

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

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

Dal punto di vista clinico, esistono almeno quattro sottotipi diversi di atresia delle vie biliari, caratterizzati da eziopatogenesi, presentazione clinica e gravità diverse. Queste sono:

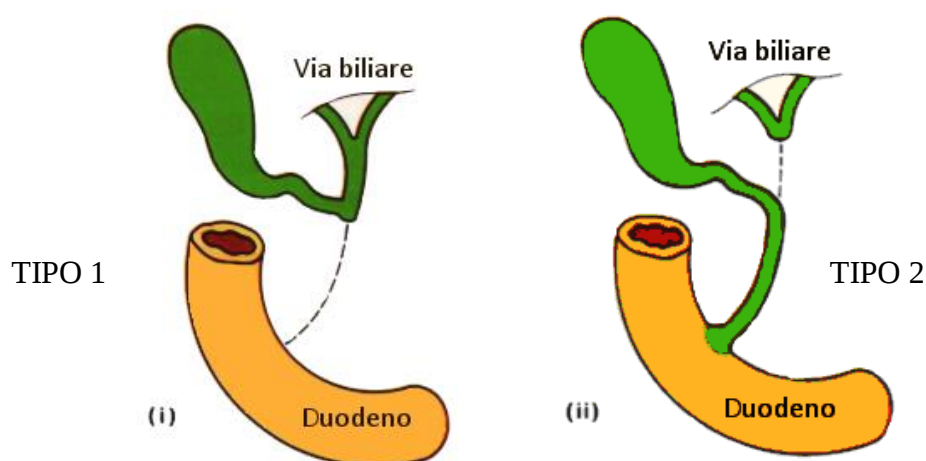
1. **AVB di tipo cistico** (10%), spesso diagnosticata in epoca prenatale, caratterizzate da una prognosi buona;
2. **AVB associata ad infezione perinatale da Citomegalovirus (CMV)** (10%); diagnosticata per la positività di alcune immunoglobuline (le IgM). Questa forma presenta un'età tardiva alla diagnosi ed una prognosi peggiore;
3. **AVB sindromica** o associata ad altre anomalie congenite (es. BASM syndrome-Biliary Atresia Splenic Malformation syndrome) (10%), in cui l'AVB è associata a malformazioni congenite a carico della milza, di grossi vasi sanguigni o del cuore.

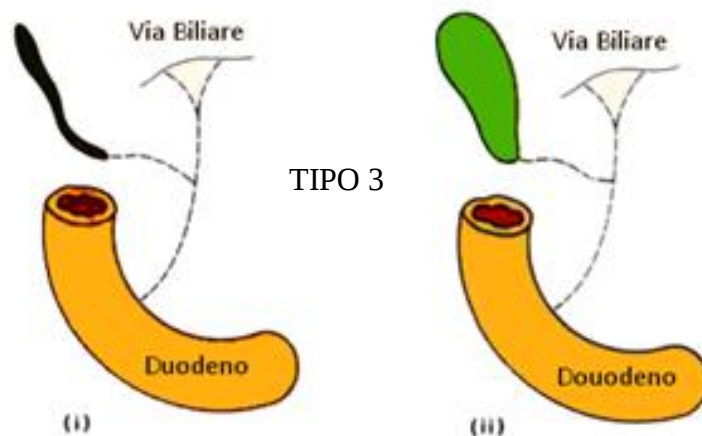
4. AVB isolata: raggruppa la grande maggior parte dei casi, e la sua origine è ancora sconosciuta.

L'atresia delle vie biliari non è una malattia ereditaria, anche se alcuni geni implicati sono trasmissibili dai genitori ai figli. 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.

Dal punto di vista anatomico la classificazione più diffusa è quella proposta dalla associazione dei chirurghi pediatrici giapponesi, che suddivide l'atresia delle vie biliari in tre tipi, in base al livello di ostruzione più proximale delle vie biliari al di fuori del fegato. Si distinguono così (vedi figure sotto):

- **tipo 1** (3-5% dei casi): l'atresia è limitata al coledoco;
- **tipo 2** (2-6% dei casi): l'atresia interessa anche il dotto epatico comune, spesso con presenza di una cisti;
- **tipo 3** (>90% dei casi): l'atresia interessa anche i dotti epatici destro e sinistro. Il 19-20% di questi pazienti presenta pervietà della colecisti, del dotto cistico e del coledoco e tende ad avere una prognosi più favorevole.





Quali sono i segni dell'atresia delle vie biliari?

Nelle prime settimane di vita i neonati con 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 dei 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 (ipercromiche)**

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 (acoliche o ipocoliche)

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.

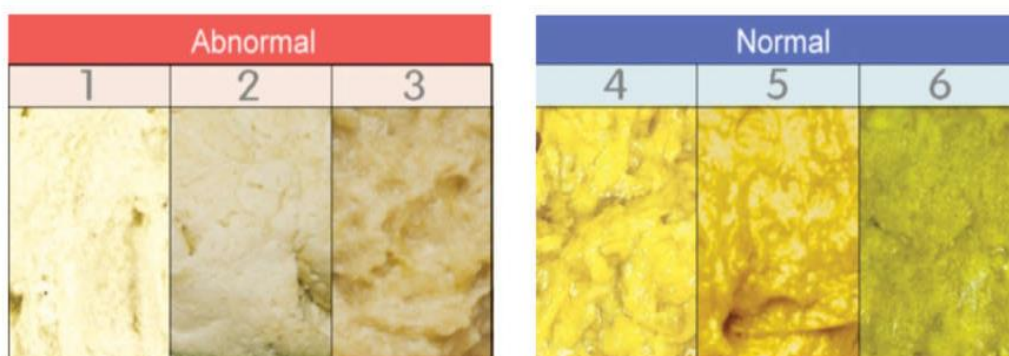
▪ Sanguinamento

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.

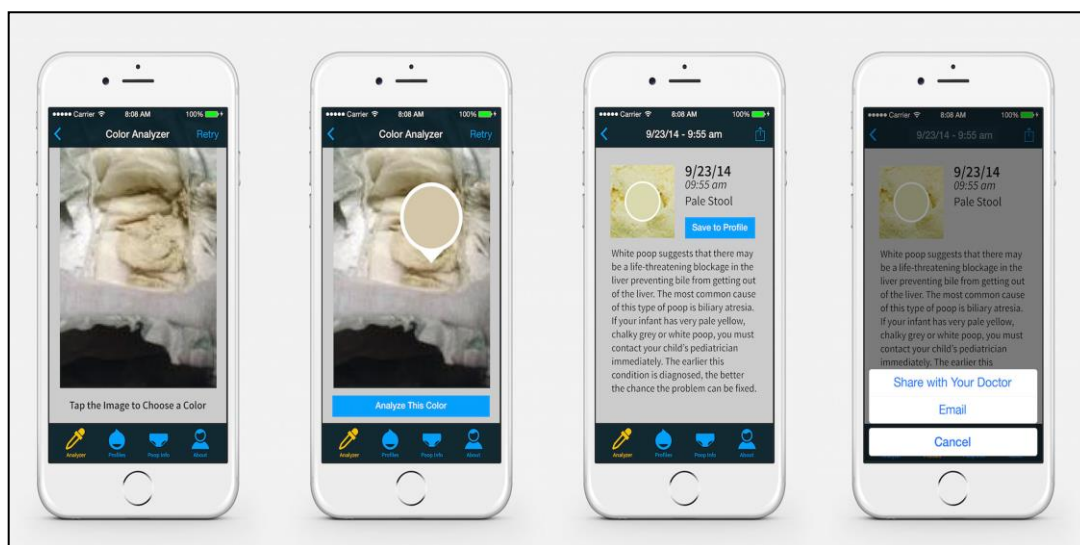
L'epatomegalia (cioè l'ingrossamento del fegato) compare di solito nelle prime settimane di vita, spesso con ipertrofia del lobo di sinistra e consistenza dura, percepibile alla palpazione dell'addome anche da parte dei genitori. Viceversa la splenomegalia (cioè l'ingrossamento della milza) e l'ascite (cioè una anomala raccolta di liquido nella cavità peritoneale) sono reperti tardivi, espressione di una cirrosi biliare con ipertensione portale conclamata (vedi il relativo capitolo).

In alcuni Paesi, quali Giappone, Taiwan e Svizzera, sono stati proposti programmi di screening neonatali volti al riconoscimento precoce della malattia, basati essenzialmente sul riconoscimento del colore delle feci. Una copia di questo strumento, chiamato "Stools Chart", è rappresentato di seguito, e permette ai genitori di riconoscere facilmente un anomalo colore delle feci e di portare subito al pediatra il piccolo paziente.

CARTA DELLE FECI



Negli Stati Uniti sono disponibili alcune applicazioni per smartphones (es. PoopMD™) che tramite la fotocamera del telefono confrontano in tempo reale il colore delle feci del bambino e ne permettono la visione diretta da parte del pediatra.



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

I segni che sono stati descritti sono aspecifici e possono indicare altre malattie epatiche o sistemiche, perciò sarà necessario eseguire un certo numero di indagini per stabilire la diagnosi di atresia. Gli accertamenti devono essere eseguiti in Ospedale e comprendono esami ematici e strumentali (ecografia dell'addome) ed eventualmente la biopsia epatica. In rari casi, possono essere utile la colangio risonanza magnetica (RMN), la scintigrafia epatica sequenziale e la colangiografia retrograda endoscopica (CPRE). Questi esami servono anche ad escludere altre malattie che si possono presentare in maniera simile all'AVB.

Una volta che le altre malattie del fegato sono state escluse e che le indagini pongono il sospetto un'atresia delle vie biliari, il bambino dovrà essere sottoposto ad un intervento chirurgico. E' importante sapere che la diagnosi definitiva ed il tipo di atresia delle vie biliari saranno stabiliti solo al momento dell'intervento.

Come può essere trattata l'atresia delle vie biliari?

Nei casi sospetti per atresia delle vie biliari il bambino e la famiglia devono essere trasferiti in un Centro di Chirurgia Pediatrica che abbia un'esperienza nel trattamento medico e chirurgico della malattia. E' infatti ampiamente dimostrato a livello internazionale che i risultati dipendono dal numero di pazienti trattati: più un reparto ha esperienza, più il risultato sarà migliore.

La Clinica Chirurgica Pediatrica dell'Università di Brescia rappresenta uno dei centri di riferimento italiani per la diagnosi ed il trattamento medico e chirurgico dei bambini affetti da AVB.

Nel 1974 il Professor Guido Caccia, allora giovane primario della Clinica Chirurgica Pediatrica di Parma, fece il suo primo viaggio in Giappone dove, sotto la guida del professor Kasai, eseguì i suoi primi interventi di portoenteroanastomosi. Fu lo stesso Prof. Caccia ad eseguire per la prima volta in Italia nel 1975 l'intervento di Kasai e ad aprire nel 1978 a Brescia il primo centro italiano di chirurgia epato-biliare pediatrica.

Da 1978 al 2018, presso la Clinica Chirurgica Pediatrica di Brescia, ora diretta dal Professor Daniele Alberti sono stati operati e seguiti oltre 1040 bambini con malattie epato-biliari, dei quali 350 con atresia delle vie biliare. In particolare, tra questi ultimi pazienti, un numero significativo è vivo a più di 20 anni di distanza dall'intervento di Kasai con il proprio fegato nativo e i primi pazienti operati hanno ormai raggiunto i 40 anni. Il nostro gruppo di studio è coinvolto in numerosi studi multicentrici internazionali, con i più importanti centri al mondo, come il King's College Hospital di Londra e la John Hopkins University di Baltimore, USA.

Il trattamento iniziale dell'atresia delle vie biliari è un intervento chirurgico chiamato Porto-Enteroanastomosi o intervento di Kasai, dal nome del chirurgo giapponese Morio Kasai, che per primo eseguì questa operazione a Sendai, in Giappone, nel 1959.

Lo scopo dell'intervento di Kasai è di permettere alla bile di fuoriuscire dal fegato e di passare nell'intestino, dove può svolgere i suoi normali compiti.

Che cosa succede prima dell'intervento?

Quando si rende necessario l'intervento è necessario seguire una certa preparazione. Saranno eseguiti 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 avrà bisogno di alcune medicine particolari per preparare l'intestino all'intervento, come gli antibiotici e la vitamina K, per prevenire i rischi di infezione e di sanguinamento.

L'alimentazione viene sospesa alcune ore prima dell'intervento e gli verranno 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.



Prof. Morio Kasai

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 ed effettuerà una biopsia epatica (cioè asporterà un piccolo pezzettino di fegato per inviare all'esame al microscopio). Eseguirà poi una colangiografia intraoperatoria, ovvero inietterà del mezzo di contrasto nella colecisti in modo da fotografare l'anatomia delle vie biliari all'interno e all'esterno del fegato.

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

La situazione di gran lunga più frequente (oltre il 90% dei casi) è quella in cui il chirurgo non trova alcun dotto biliare pervio (aperto) al di fuori del fegato.

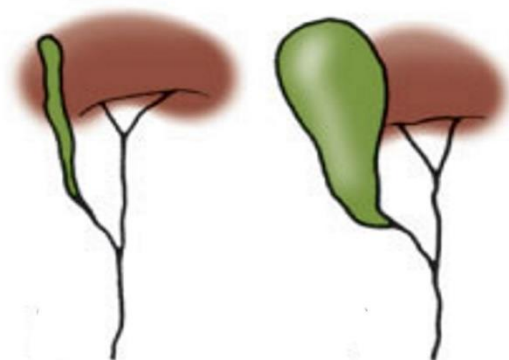


Fig. 3 - Vie biliari extraepatiche completamente ostruite; la colecisti può essere più o meno coinvolta dal processo di fibrosi.

I dotti biliari extraepatici (al di fuori del fegato) sono ostruiti e sostituiti da un tessuto cicatriziale. L'intervento indicato è quello di porto-enteroanastomosi secondo Kasai. I dotti ostruiti, insieme alla colecisti (che è quasi sempre coinvolta dalla malattia) vengono asportati completamente fino al loro ingresso nel fegato.

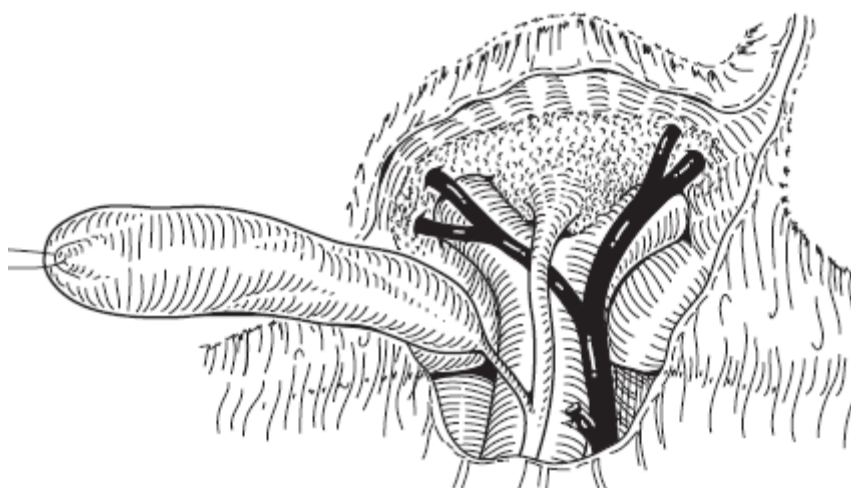


Fig. 4 – Isolamento delle vie biliari atresiche fino ad identificare le strutture vascolari.

Un segmento dell'intestino tenue (il digiuno) viene isolato e poi unito (anastomizzato) a questa superficie del fegato, con l'obiettivo di accogliere il drenaggio di bile dai dotti intraepatici.

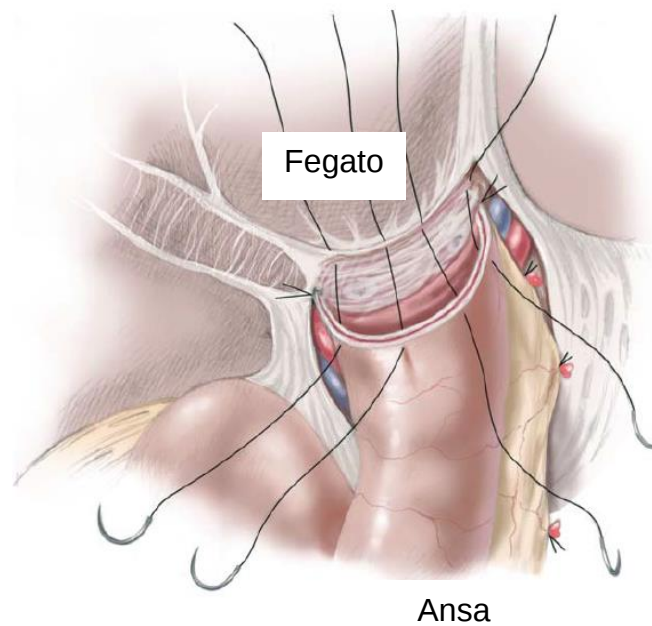


Fig. 5 - Intervento di Kasai: porto-enteroanastomosi.

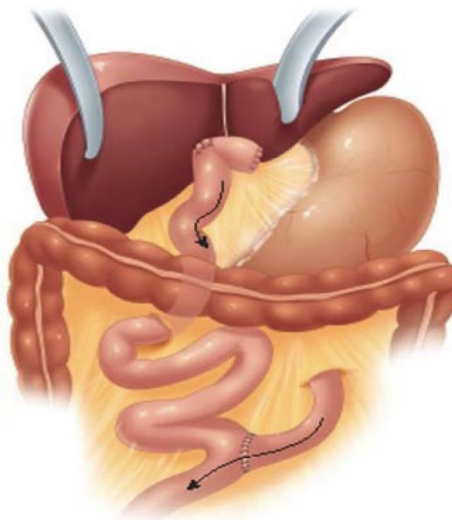


Fig. 6 - Intervento di Kasai. Dopo l'eliminazione dei dotti biliari ostruiti l'ansa intestinale viene raccordata direttamente al fegato.

Più raramente, il chirurgo trova un tratto di vie biliari pervie immediatamente al di sotto del fegato.

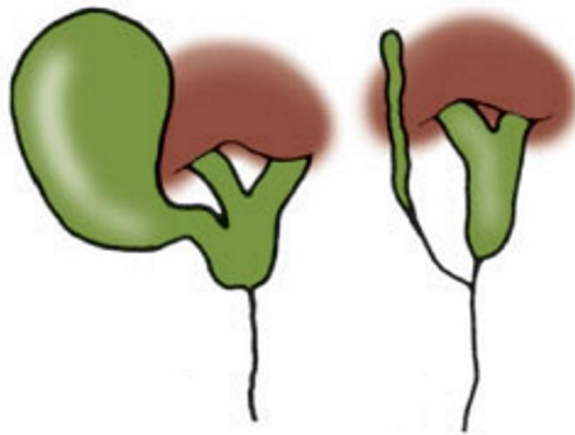


Fig. 7 - Atresia del coledoco con dotti epatici pervi.

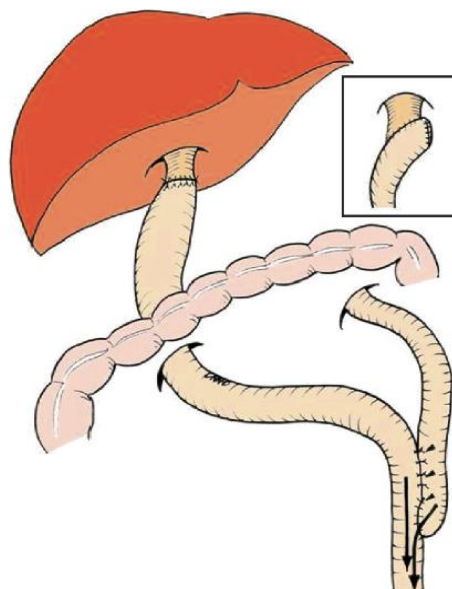


Fig. 8 - L'ansa intestinale viene raccordata ai dotti pervi.

In questo caso, il chirurgo, dopo aver asportato le parti delle vie biliari ostruite, unirà l'ansa dell'intestino alle vie biliari pervie come dimostrato nella figura (intervento di epatico-digiunoanastomosi).

Nel corso degli anni sono state studiate molteplici varianti all'intervento di Kasai, ma a distanza di anni quest'ultimo si è dimostrato quello con i risultati migliori.

Che cosa succede immediatamente dopo l'intervento di Kasai?

Alla fine dell'intervento il bambino verrà accompagnato nelle Degenze Monitorizzate (terapia sub-intensiva) o in Rianimazione Pediatrica, dove rimarrà almeno per le prime 48-72 ore. Uscendo dalla sala operatoria e per i primi due-tre giorni il bambino dovrà mantenere un sondino naso-gastrico che, raccordato 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.
- Eseguire esami ematici giornalieri che 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.
- Somministrare farmaci che controllano il dolore. La velocità della loro somministrazione sarà controllata attraverso una pompa speciale.
- Somministrare antibiotici, almeno per i primi 10 giorni.

Una medicazione con garze sterili coprirà la ferita del bambino. Un piccolo e morbido drenaggio verrà lasciato per i primi giorni per poter rimuovere i liquidi in eccesso contenuti nell'addome. La medicazione sarà cambiata quando necessario.

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.

Tutti i giorni, 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 dapprima in piccole quantità e successivamente aumentato fino a ritornare alle quantità assunte prima dell'intervento.

Che tipo di latte potrà assumere il mio bambino?

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. Tuttavia il latte materno è ricco di particolari grassi, chiamati **trigliceridi a catena lunga (LCTs)** che, per essere assorbiti, necessitano di un adeguato drenaggio biliare.

Quando il latte materno è insufficiente a garantire la crescita, o il drenaggio biliare è inadeguato, i bambini affetti da atresia delle vie biliari hanno la 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 contengono grassi speciali, chiamati **trigliceridi a catena media (MCTs)** che vengono più facilmente assorbiti dai bambini con malattia del fegato. Questi MCT, sotto forma di olio, possono anche essere aggiunti al latte materno.

Calorie supplementari possono anche essere aggiunte al latte sotto forma di polvere per aiutare il bambino a mantenere un corretto accrescimento. Qualora il vostro bambino non cresca in modo soddisfacente con il solo latte materno, 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 liposolubili (come la vitamina A, D, E e K).

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

In assenza di particolari complicanze, dopo l'intervento il vostro bambino può lasciare l'Ospedale dopo due settimane. 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. Lo staff dell'Ospedale avviserà 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 spesso 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 mediante i normali vaccini previsti dal piano vaccinale. 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 il nostro 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.
- **Cortisonici** – questi farmaci sono effettuati all'inizio endovena, e successivamente per bocca, e saranno mantenuti per qualche settimana dopo l'intervento. Questi farmaci servono a ridurre l'infiammazione nel fegato e a stimolare la produzione della bile.
- **Vitamine** – supplementi vitaminici sono necessari perché lo scarso afflusso di bile può ridurre l'assorbimento di alcune vitamine liposolubili, come la vitamina A, D, E, K. Alcune di queste devono essere somministrate attraverso iniezioni intramuscolo.
- **Aldactone** – questo farmaco diuretico 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.
- **Acido Ursodesossicolico (es. 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, riducendo la secrezione di acido cloridrico.



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

Come è possibile dire se l'intervento di Kasai è riuscito?

Al momento dell'intervento il chirurgo non vi potrà dire se la ripresa del flusso di bile avverrà in modo soddisfacente. Questo risultato sarà valutato in base ai valori della bilirubina del sangue, che si riflette nel colore della pelle e delle mucose e nel colore delle feci del bambino.

Le prime feci dopo l'intervento sono solitamente scure, poiché contengono del sangue che arriva dalle manovre eseguite sull'intestino durante l'intervento. Se il flusso di bile viene ripristinato le feci gradualmente cambieranno e diventeranno verdi/gialle (feci coliche) e contemporaneamente 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 esattamente per quanto tempo saranno osservate queste variazioni.

Se si ristabilisce un buon flusso di bile, l'ittero gradualmente scompare e gli esami ematici dimostrano che la bilirubina 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 il 70% 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 o se è presente un'infezione perinatale da Citomegalovirus.

Tuttavia, i genitori devono sapere che anche alcuni dei bambini che hanno presentato la scomparsa dell'ittero possono sviluppare alcune complicanze legate ad un danno epatico irreversibile, e alla sua progressione verso la cirrosi, con scomparsa del drenaggio biliare. E' per questo che tutti i bambini devono essere costantemente visitati per effettuare regolari controlli.

I risultati della Clinica Chirurgica di Brescia dimostrano che circa il 60% dei bambini sottoposti ad intervento di Kasai entro i 90 giorni di età, a 6 mesi dall'intervento risultano anitterici. Questo risultato, chiamato **clearance dall'ittero**, è uno dei parametri attraverso il quale si valuta il successo dell'intervento, ed è in linea con quelli dei migliori centri internazionali.

In una piccola percentuale di bambini, solitamente inferiore al 5% dei casi, la diagnosi è posta in ritardo, sopra i 100 giorni di vita. In questi casi, solitamente il fegato ha già accusato dei segni di sofferenza importanti (ovvero si ha una cirrosi) e si può accumulare liquido nella pancia del bambino (ovvero si ha ascite). In questi pazienti, l'intervento di Kasai è spesso inefficace, ed in questi casi l'unica terapia efficace è il trapianto di fegato

Si può effettuare l'intervento di Kasai con tecnica mini-invasiva/laparoscopica?

Nel 2002 venne descritta la prima portoenterostomia laparoscopica; in seguito alcuni Centri internazionali iniziarono ad adottare la laparoscopia, con l'obiettivo di lasciare una cavità addominale libera da aderenze in vista di un successivo trapianto. Tuttavia, verosimilmente per la difficoltà ad eseguire una adeguata dissezione, i risultati della tecnica laparoscopica si sono dimostrati inferiori alla tecnica classica e la maggior parte dei Centri è ritornata all'intervento classico laparotomico. Attualmente in Italia, nessun centro offre il trattamento laparoscopico.

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 considerato il trattamento di scelta nei bambini che non rispondono all'intervento di Kasai.

Il trapianto epatico è divenuto possibile per i bambini a partire dagli anni '80; i risultati sono adesso assai incoraggianti e ancora in continuo miglioramento. La sopravvivenza a 1 anno è superiore al 95% e a 5 anni è dell'90%. Il trapianto epatico è possibile indipendentemente dall'età del bambino.

Pertanto, per tutti quei bambini che non risponderanno all'intervento di Kasai i medici consiglieranno una valutazione presso un Centro di Trapianti di fegato.

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.

A distanza di anni dall'intervento, la progressione della malattia è frequente, e circa il 50-60% dei bambini necessiterà del trapianto di fegato.

Quali altri problemi potrebbero insorgere?

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

▪ **Colangite:** è un'infezione dei dotti biliari nel fegato che vengono compromessi da un processo di infiammazione. Questo problema si verifica nel 30-50% dei pazienti che rispondono all'intervento. 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 nostro centro. 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 o in caso di aumento eccessivo del peso. Questo di solito avviene in modo graduale, ma può essere iniziato o accelerato da una infezione associata.

Se l'addome del vostro bambino diventa esageratamente voluminoso mentre siete a casa dovreste 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 si basa sulla somministrazione di farmaci diuretici e/o sulle modifiche della dieta che mantengano la 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:** l'ipertensione portale significa aumento della pressione del sangue nella vena porta, che è la principale vena che trasporta il sangue dall'intestino, dallo stomaco, 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 (varici) che si sviluppano nel rivestimento interno 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 nel successivo capitolo.

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 infastidito. 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.

Il piccolo potrà vaccinarsi dopo l'intervento?

Le vaccinazioni sono fondamentali, e potranno normalmente essere effettuate dopo la sospensione della terapia cortisonica.

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, il flusso della vena porta e di altre strutture nell'addome (es. la milza).

Saranno organizzati brevi ricoveri in Ospedale per meglio valutare l'evoluzione clinica del vostro bambino.

**Se siete preoccupati per il vostro bambino, contattate la Clinica
Chirurgia Pediatrica degli Spedali Civili di Brescia:**

Reparto Tel. 030 3996205

Segreteria Tel. 030 3996201

Day Hospital Tel. 030 3996687-6207

L'IPERTENSIONE PORTALE

Il termine ipertensione portale indica un aumento della pressione sanguigna nella vena porta e nei suoi rami che trasportano il sangue dall'intestino, dal pancreas, dallo stomaco e dalla milza al fegato. Questa pressione è diversa dalla pressione arteriosa che viene solitamente controllata.

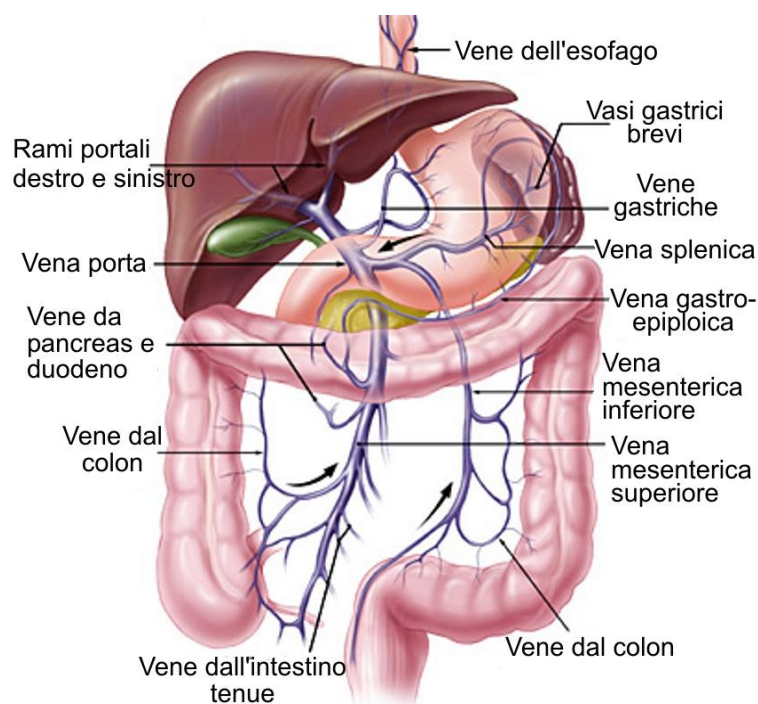


Figura 1 - Anatomia del circolo portale normale: il sangue proveniente dall'intestino, dallo stomaco e dalla milza raggiunge il fegato attraverso la vena porta e i suoi rami.

L'aumento della pressione nella vena porta determina un ingrossamento della milza e a volte la comparsa di vene dilatate 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 prima che arrivi al fegato.
2. La cirrosi, dovuta a numerose malattie che colpiscono il fegato o le vie biliari.
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 sovra epatiche.

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 del tubo digerente possono sanguinare. In alcune di queste vene la direzione del sangue può essere invertita.

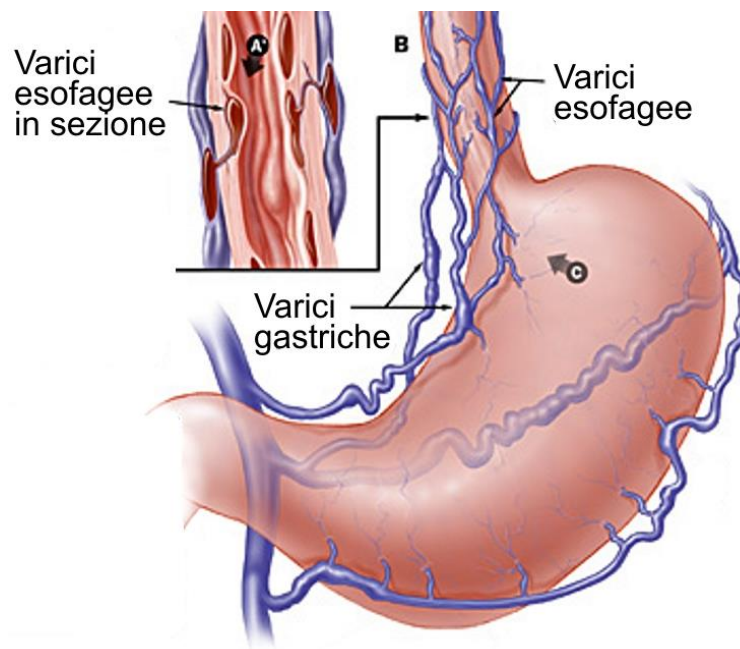


Figura 2 - Dilatazione delle vene dell'esofago e dello stomaco (varici esofagee e varici gastriche) secondaria all'ipertensione portale.

Quali sono i sintomi dell'ipertensione portale?

I sintomi più comuni sono 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.

Possono essere presenti anche altri 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).

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, o viene riscontrato sangue nelle feci o quando il medico palpa una milza ingrossata.

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 con doppler – l'apparecchio può misurare la velocità e la direzione del flusso ematico della vena porta e delle sue radici.
- Endoscopia – chiamata anche esofagogastroduodenoscopia (EGD). L'esame viene eseguito in 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 e colonscopia– 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.
- Risonanza magnetica – E' un esame di più 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.
- Angiografia – esame ormai effettuato in casi selezionatissimi, in cui un piccolo catetere viene introdotto in un'arteria a livello dell'inguine, viene fatto generalmente 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 della milza e dopo l'iniezione di mezzo di contrasto vengono effettuate altre radiografie.
- Portografia retrograda – esame effettuato in casi selezionati per ottenerne una mappa del sistema portale (vena porta e i suoi rami) del bambino.
- TC addome – solo in casi selezionati.

Che cosa si deve fare se un bambino ha un'emorragia gastro-intestinale?

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; i test di funzionalità del fegato e in particolare la coagulazione.
3. Somministrazione endovenosa di liquidi e sostanze necessarie 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 trattare, se presenti, le varici esofagee e gastriche, attraverso dei lacci elastici (legatura) oppure iniettando con un ago delle sostanze che chiudono le vene (sclerosi), con lo scopo di ostruire le varici, 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-Blakemore) 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.

- Un ciclo di legature o 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).
- Farmaci che riducono la pressione arteriosa (es. Propranololo), riducendo il rischio di sanguinamento.

N.B. Alcuni farmaci possono aumentare i rischi di sanguinamento, soprattutto l'Aspirina e l'Ibuprofene.

- 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.

- Nei pazienti con ipertensione portale da cavernoma della vena porta, è possibile effettuare un intervento curativo, il "By-pass mesenterico portale Meso Rex secondo De Ville".
- 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.

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.
- Sindrome epato-polmonare, che determina un'ossigenazione del sangue e dei tessuti non ottimale;
- Sindrome epato-renale;

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. 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. Comunque, a lungo termine tutto dipende dalla malattia che ha portato all'ipertensione portale. Nei bambini con cirrosi l'unica terapia rimane il trapianto di fegato.

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 quali viso, gambe e 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 l'organo 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) delle pareti dell'intestino.

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) epatiti virali
- 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 lattanti c'è necessità di usare pannolini 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;
- durante una visita medica;
- con un'ecografia dell'addome.

In caso di ascite grave 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, 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). Farmaci comunemente usati a questo scopo sono lo Spironolattone e la Furosemide.

■ **Albumina**

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

■ **Rimozione del liquido in eccesso:**

Nei casi più gravi può essere necessario ridurre direttamente il liquido in eccesso con una siringa (paracentesi) lasciando un piccolo tubicino nella cavità addominale e collegandolo all'esterno con un sacchetto.

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. Nei neonati, il prurito è raramente presente.

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 granulare. In questi casi può essere utile somministrarlo insieme al cibo come yogurt, 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.
 - i. 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** – 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) – 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** – (es. Fenobarbitale) possono essere prescritti se il prurito disturba gravemente il sonno.

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.

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 manopoline 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. Evitate che il bambino sia troppo accaldato, poiché più sarà accaldato, maggiormente si gratterà.
7. 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.

BIBLIOGRAFIA:

- www.atresiabiliare.org
- A guide to the nutrition of babies and children with liver disease. Children's Liver Diseases Foundation, 2016.
- Boroni G, Alberti D. Atresia delle vie biliari. In: Mario Lima e Giovanni Ruggeri (Ed), Chirurgia Pediatrica. Edises 2015
- Davenport M. Biliary atresia: clinical aspects. Semin Pediatr Surg 2012; 21(3):175-84.
- Bezerra JA. Potential etiologies of biliary atresia. Pediatr Transplant. 2005; 9(5):646-51.
- Schukfeh N, Al-Gamrah A, Petersen C, Kuebler JF. Detection of hepatotropic viruses has no impact on the prognosis after Kasai procedure. J Pediatr Surg 2012;47(10):1828-32.
- Petersen C, Davenport M. Aetiology of biliary atresia: what is actually known? Orphanet J Rare Dis 2013;29;8:128.
- Alberti D., de Ville de Goyet J., Sokal E., Moulin D., Veyckemans F., Carlier M.A., Van Obbergh L., Rahier J., Clapuyt Ph., Claus D., de Hemptinne B., Otte J.B.: Il trapianto di fegato in età pediatrica. Prosp Ped 20: 169-179, 1990
- Dessanti A., Falchetti D., Alberti D., Torri F., Rigamonti W., Milianti S., Pedersini P., Caccia G.: Atresia delle vie biliari ed ipertensione portale. Risultati a lungo termine su 143 casi operati Rass. It. Chir. Ped. Vol.XXXIII:336-339, 1991.