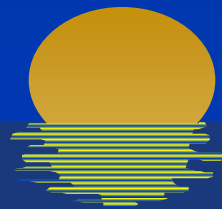


L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI



COLESTASI DEL NEONATO E DEL PICCOLO LATTANTE

di interesse chirurgico (vie biliari extraepatiche)	di interesse medico (vie biliari intraepatiche)
<ul style="list-style-type: none">● litiasi● perforazione● stenosi● cisti coledoco● s. bile spessa● colangite sclerosante● atresia vie biliari (25-30%)	<ul style="list-style-type: none">● di origine infettiva (fetopatie, infezioni perinatali, I.V.U.)● s. di Alagille● di origine genetica (deficit α_1antitripsina, gal., tyr, FC, colestasi familiari progressive: Byler, deficit sintesi ac. biliari, mal. perossisomiali, Nieman Pick, Gaucher, citopatie mitocondriali)● altre (TPN, deficit di cortisolo, angioma, NPT, ipossia, colestasi neonatale benigna idopatica (30-35%))

ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Generalità

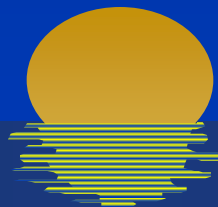
- 1:10-18.000 nati vivi (Europa e USA)
- 1:8.000 nati vivi Hawaii e Poli. Francese

- ↑ sesso femminile

- aumento della malattia

aumento reale

diagnosi più precoce



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Generalità

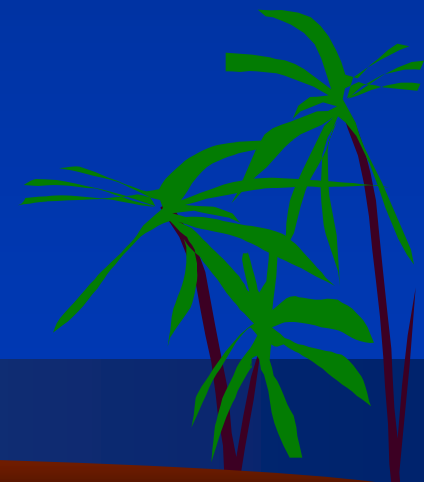
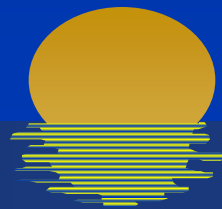
- **peso normale, età gestazionale normale**
- **forma sindromica o embrionale (~ 10%) associata a varie anomalie congenite: polisplenia, asplenia, anomalie cardiache, patologie addominali**
- **forma non sindromica (~ 90%) anomalia isolata**
- **varie forme anatomico-chirurgiche**



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

ETIOPATOGENESI : SCONOSCIUTA

- ipotesi malformativa
 - ipotesi infettiva-infiammatoria
 - teoria del "canale comune"
 - ruolo genetica



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

ipotesi malformativa

- mancata ricanalizzazione
- dotti intraepatici di forma tubulare matura, ma con danno epitelio e di tipo embrionario
- patologie coesistenti (B_{iliary} A_{tresia} S_{plenic} M_{alformation})



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

ipotesi infettiva-infiammatoria

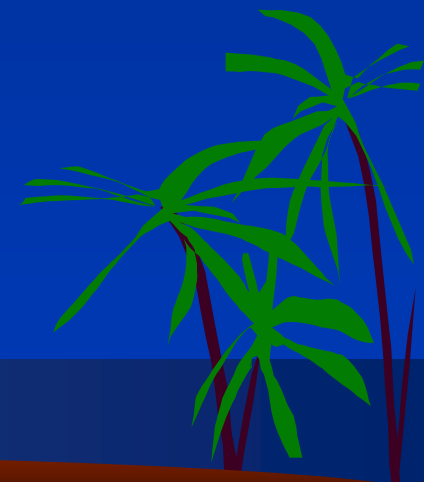
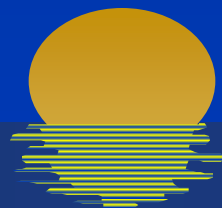
- molto è stato scritto senza alcuna conclusione certa
- Bernstein (68), Landing (74) origine virale senza mai trovare agente certo
- Reovirus inducevano ostruzione parziale dei dotti; ma col tempo infiammazione scompariva e malattia cronica del fegato non si sviluppava
- Rotavirus: nei ratti totale ostruzione e danni al parenchima epatico, ruolo controverso nell'uomo



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

ruolo genetica

- associazione con polisplenia, situs inversus, malrotazione, anomalie v.cava inf. e vena porta, cardiopatie
- casi familiari riportati
- trisomia 17, 18, 21



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Diagnosi

- **ANAMNESI**
- **QUADRO CLINICO**
- **quadro bioumorale**
- **diagnostica per immagini**
- **sondaggio duodenale**
- **biopsia epatica**
- **laparoscopia**

ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Quadro Clinico

- ittero
- acolia fecale
- ipercromia urine
- epatomegalia
- splenomegalia (fase tardiva)



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Laboratorio

- ↑ bilirubina coniugata
- ↑ fosfatasi alcalina e γ GT
- ↑ '5 nucleotidasi
- ↑ lipoproteina X

Escludere infezioni, malattie metaboliche, deficit α_1 antitripsina

ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Diagnostica per immagini

- **ecografia: “triangular cord” sign**

(cranialmente alla biforcazione della v. porta espressione del residuo fibroso dei dotti biliari obliterati)

- **scintigrafia epato-biliare con tecnezio-99-Disida**

(di-isopropyl iminodiacetic acid)

- **colangiografia operatoria**



COLELITTI

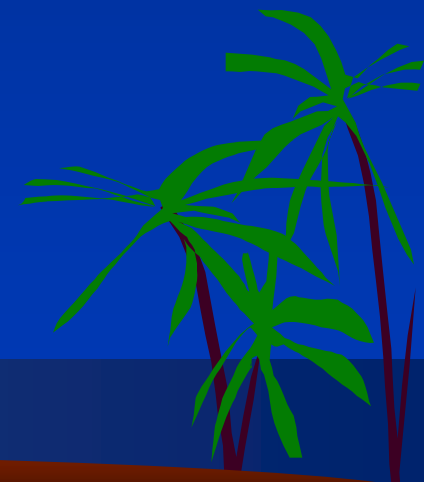
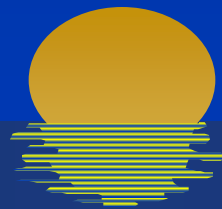
Pa. M. 600, 65, 1000



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Istologia

- **proliferazione neoduttulare**
- **trombi biliari negli spazi portalì**
- **fibrosi portale importante**
- **necrosi focale epatociti**
- **presenza di cellule giganti**

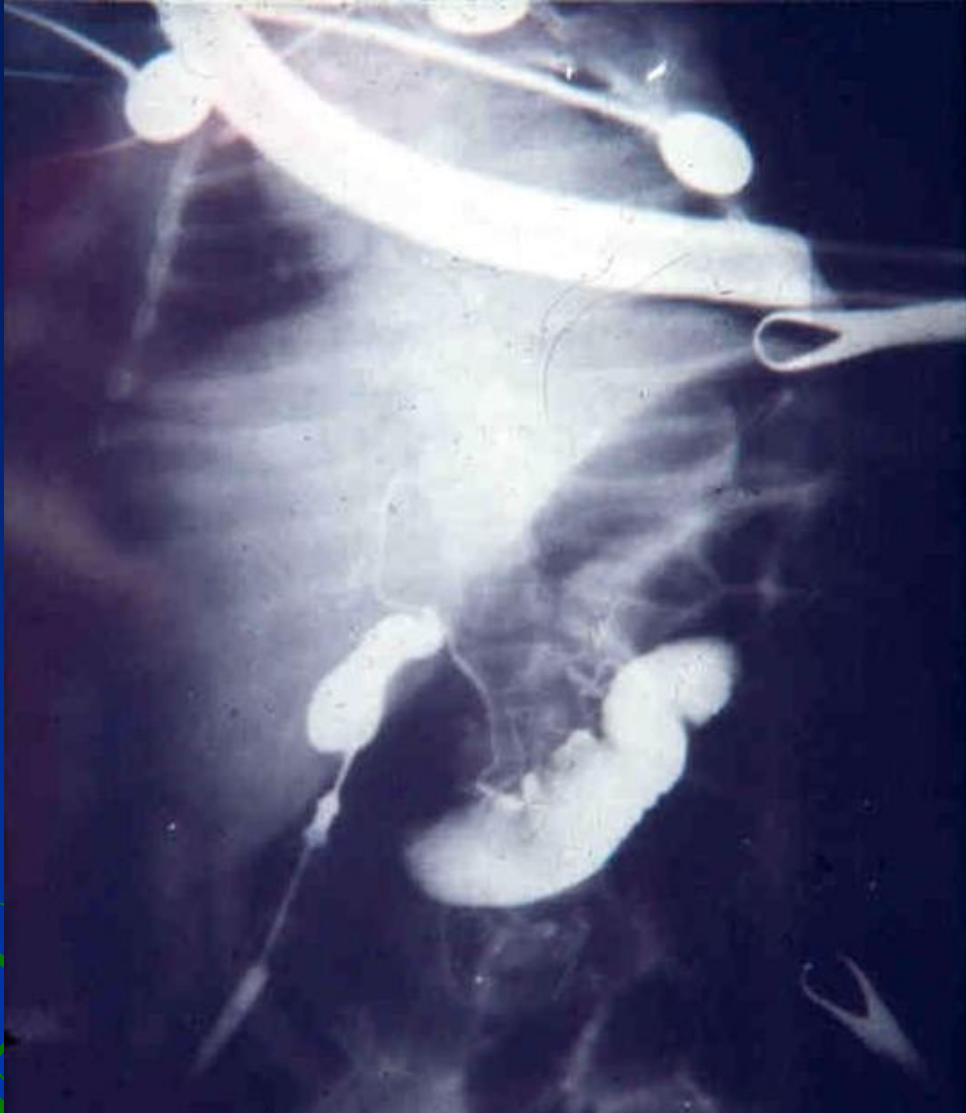




quadro colangiografico in un caso di
epatite neonatale, con vie biliari intra
ed extraepatiche normali



quadro colangiografico in un caso di epatite neonatale, con vie biliari intra ed extraepatiche normali



colangiografia intraoperatoria in un caso di A.V.B. del tipo "correggibile" da agenesia del dotto epatico dx, ipoplasia del dotto epatico sx e del coledoco che sbocca in posizione anomala (3^a porzione del duodeno)



colangiografia intraoperatoria in un caso di A.V.B. del tipo "correggibile" (dilatazione sacculare all'ilo)



colangiografia intraoperatoria in un caso di A.V.B. del tipo "ex-incorreggibile" da atresia degli epatici.

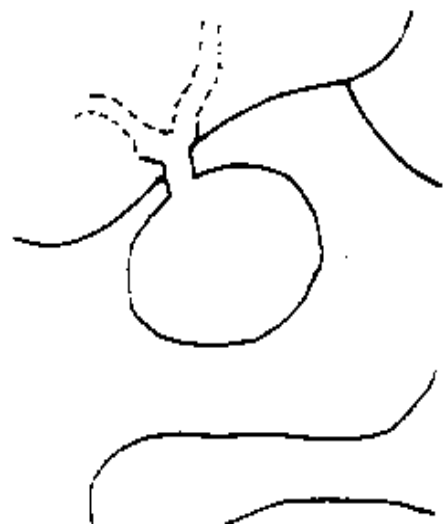
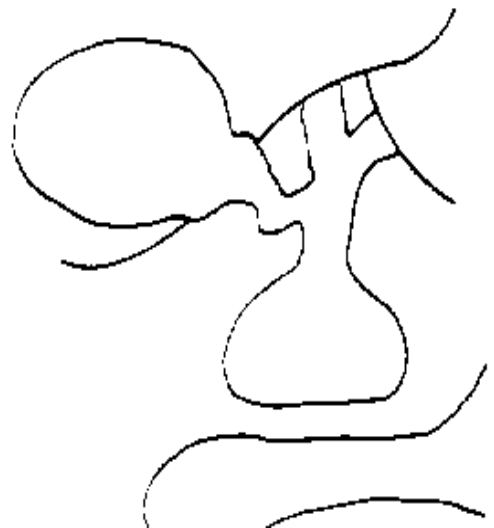
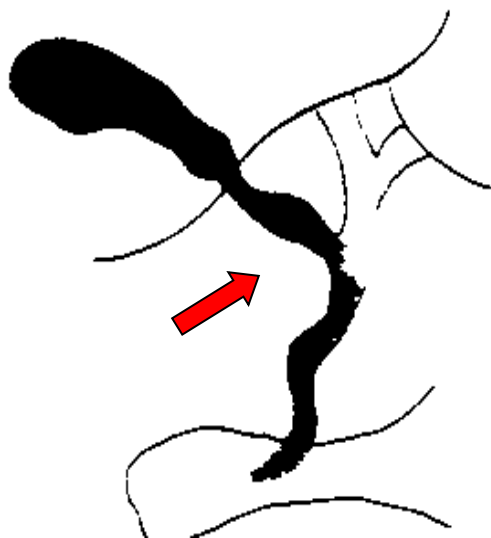
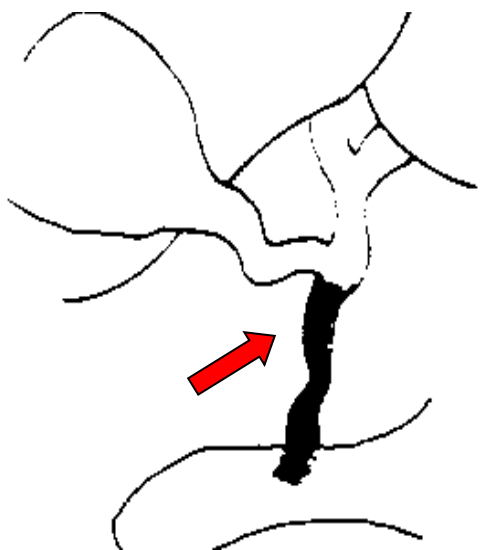
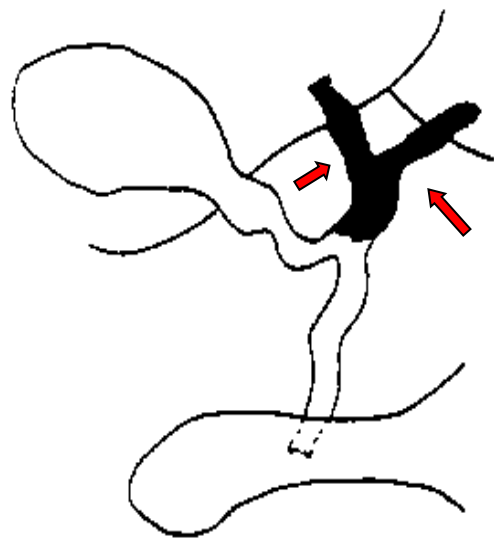
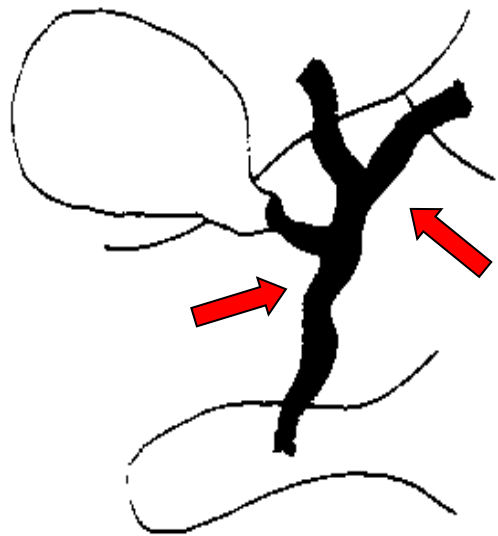
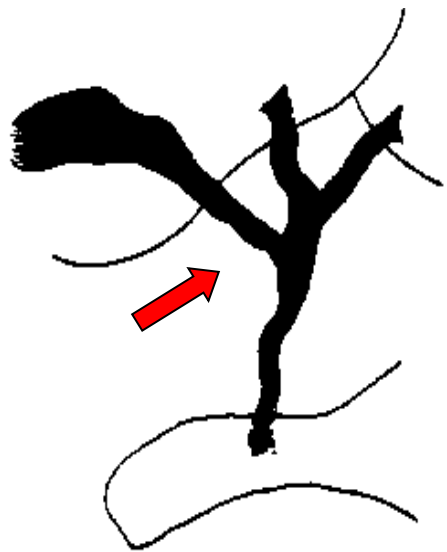


colangiografia intraoperatoria in un caso di A.V.B. del tipo "ex-incorreggibile" da atresia degli epatici. Nel riquadro il "canale comune".

ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

- **forme correggibili**
- **forme ex incorreggibili**

- **tipo 1: atresia limitata al dotto comune**
- **tipo 2: atresia del dotto comune con dotti epatici pervi**
- **tipo 3: atresia dell'intero sistema biliare extraepaico**

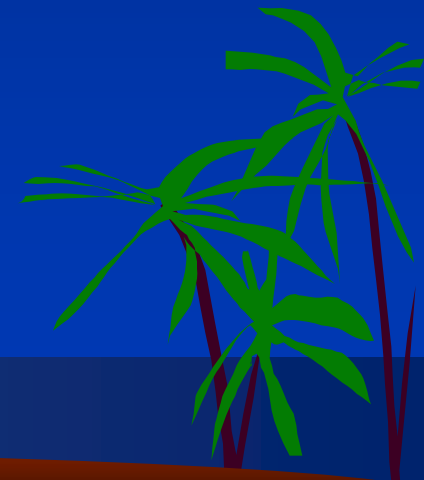
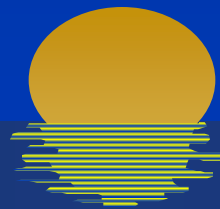


ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Evoluzione naturale dell'A.V.B.

Tutti i bambini affetti da a.v.b., se non operati, muoiono tra i 12 e i 24 mesi per:

- **insufficienza epatica**
- **emorragie digestive**
- **malattie intercorrenti**



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

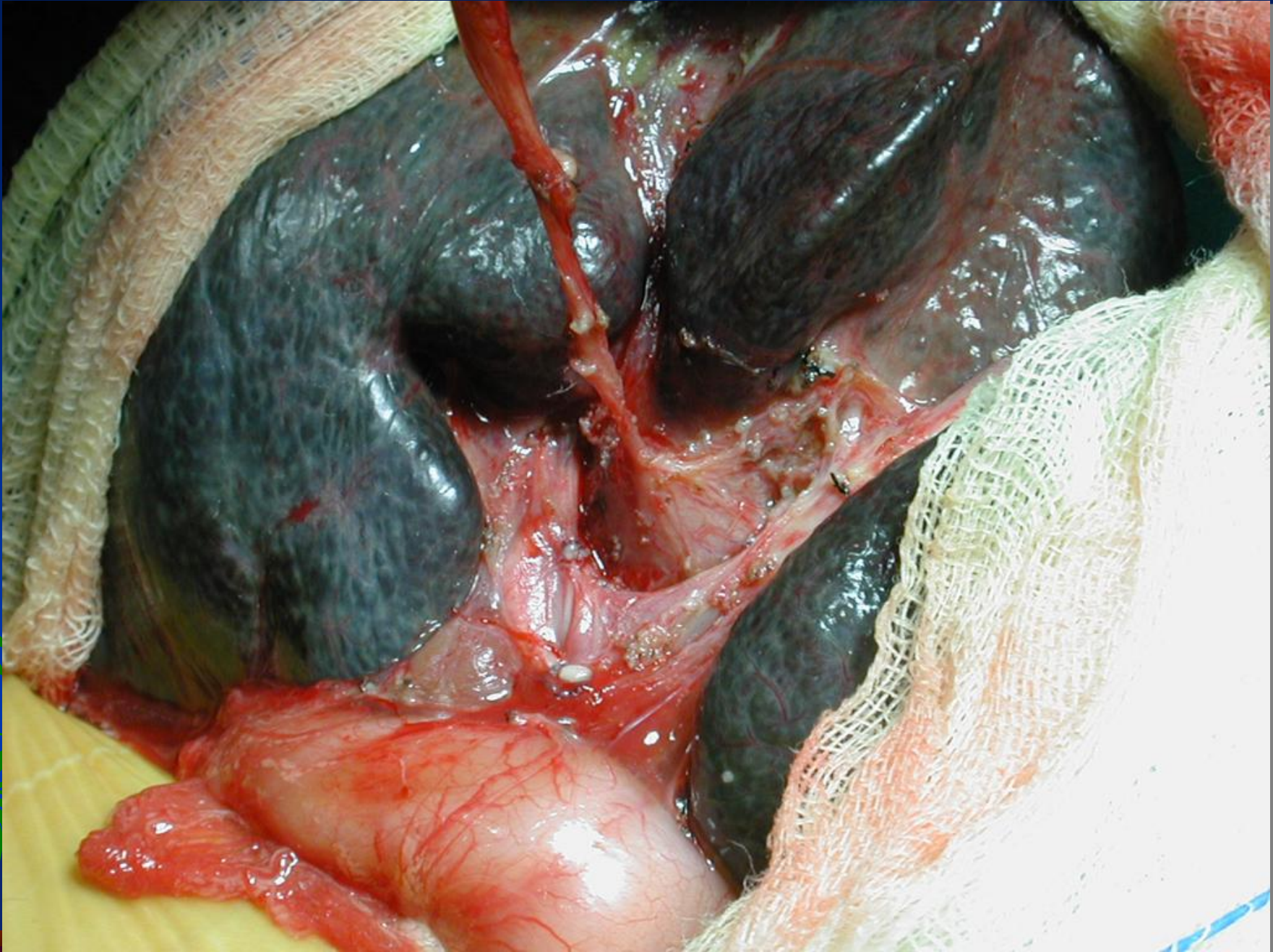
Terapia

Forme correggibili

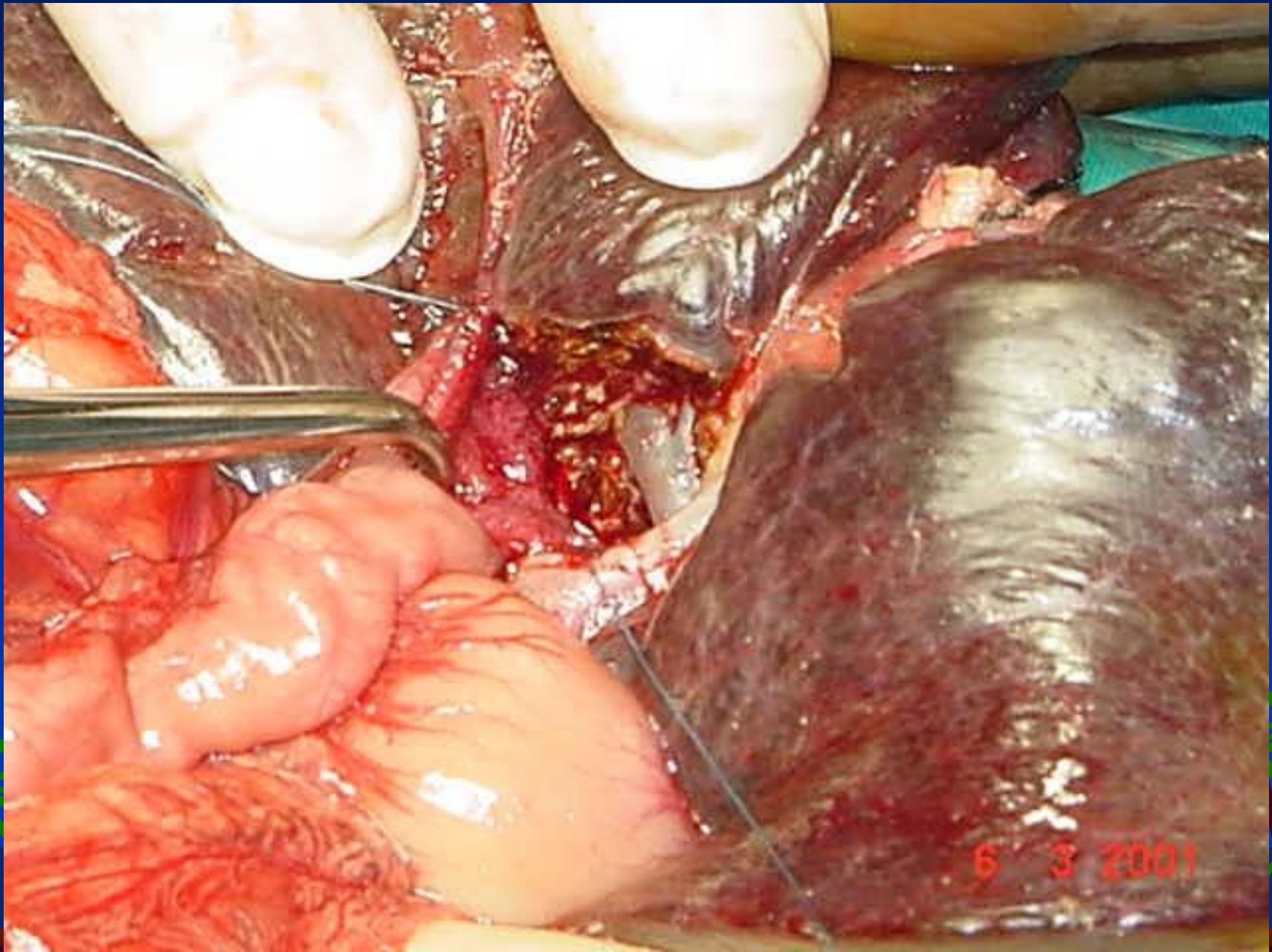
è possibile effettuare un'anastomosi tra il tratto di via biliare extraepatico pervio ed un qualunque segmento intestinale (preferibilmente ansa alla Roux)

Forme ex-incorreggibili

- portocolecistostomia sec. Kasai
- portoenterostomia sec. Kasai
- **numerose varianti**



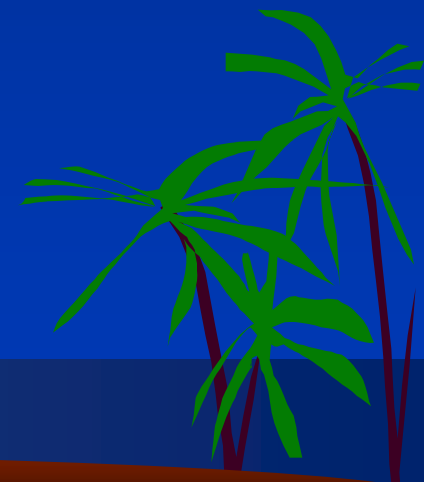




ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Terapia postoperatoria

- **antibiotici**
- **steroidi**
- **dieta**
- **vit. liposolubili A, D, E, K**
- **colestiramina**
- **ac. desossicolico**
- **phenobarbital**



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Prognosi

in funzione di

- **grado di compromissione fegato**
- **malformazioni associate**
- **età dell'intervento**
- **tecnica operatoria**
- **flusso biliare**
- **colangiti**
- **ipertensione portale**



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Prognosi in funzione dell'età all'intervento

Età all'intervento

% di successo

30-60 gg

70-80%

tra 61 e 70 gg

39%

tra 71 e 90 gg

25%

> 90 gg

15%



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Although hepatic-porto-enterostomy is the first operation to be performed in children with biliary atresia, the majority of such Kasai procedures fail, leaving living hepatic transplantation as the only option.

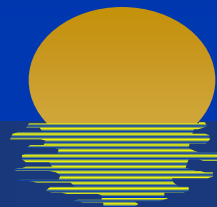
Th. E. Starzl

World J. Surg. 8, 51, 1984

Anche se la portoenterostomia è il 1° intervento da farsi nei bambini affetti da atresia delle vie biliari, la maggior parte degli interventi fallisce lasciando al trapianto di fegato l'unica opzione valida per la guarigione definitiva.

Th. E. Starzl

World J. Surg. 8, 51, 1984



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

IL FUTURO

1. “educare” genitori e medici alla diagnosi precoce (in UK “yellow card”; in US sito specifico)
2. ogni neonato con ittero colestatico da più di 14 gg venga inviato presso un centro di epatologia pediatrica
3. oltre ad una precoce diagnosi e ad un adeguato trattamento, è necessaria una corretta terapia p.o. a lungo termine



ATRESIA DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

IL FUTURO

4. **SCOPRIRE LA CAUSA** dell'avb per mettere a punto la migliore strategia terapeutica
5. **Intervento per via laparoscopica**
6. **il trapianto epatico, quando necessario, va effettuato presso strutture di Chirurgia Pediatrica o comunque Centri che hanno esperienza pediatrica**

