

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

RETTOCOLITE ULCEROSA E COLANGITE AUTOIMMUNE

Simone Carbogno

Università "La Sapienza", Roma

Indirizzo per corrispondenza: volcomets@gmail.com

Un bambino egiziano di 10 anni e 10 mesi giunge alla nostra attenzione per diarrea cronica da 2-3 anni (7-8 evacuazioni al giorno di feci semiformate senza sangue né muco, raramente notturne) e dolori addominali occasionali, soprattutto perievacuativi. Crescita nella norma (34,5 kg e 139 cm, 25-50° percentile; BMI: 17,9 kg/m², 50-75° percentile). Sempre apiretico. Mai artralgie né tumefazioni articolari. Attualmente a dieta libera. Gli esami ematochimici evidenziavano: emocromo e indici di flogosi nella norma; iper-gamma-globulinemia (25%); aumento delle transaminasi (AST/ALT 53/211 UI/l) e della GGT (274 UI/l). Calprotectina fecale 187 mg/kg.

All'ingresso in reparto presentava condizioni generali discrete e una franca epatosplenomegalia (confermata dall'esame ecografico che documenta anche una lieve dilatazione delle vie biliari extra-epatiche e un'ectasia dei vasi splenici). Gli esami di laboratorio hanno evidenziato anche un aumento di amilasi e lipasi.

Per il quadro di pancreatite il bambino veniva messo a digiuno con immediata normalizzazione degli enzimi pancreatici, che sono aumentati nuovamente alla ripresa di una dieta ipolipidica per bocca. Le indagini microbiologiche sulle feci sono risultate negative, escludendo una causa infettiva della diarrea, così come la ricerca di virus epatotropi, che ha escluso l'ipotesi di un'epatite infettiva. Nel sospetto di una malattia infiammatoria cronica intestinale (diarrea cronica e calprotectina fecale positiva) abbiamo eseguito una colonscopia che ha mostrato un quadro di pancolite con ileite da reflusso suggestivo di retto-colite ulcerosa (RCU). La risonanza magnetica (RM) dell'addome ha confermato la presenza di flogosi continua della parete intestinale con estensione dal retto al cieco e fino agli ultimi 5 cm di ileo distale e ha mostrato anche un fegato di dimensioni aumentate (DL 18 cm), con vie biliari intraepatiche di calibro irregolare e modicamente dilatate, come per fenomeni di colangite. Gli anticorpi anti-nucleo, anti-muscolo liscio e anti-citocromi di fegato e rene (ANA, ASMA, anti-LKM) sono risultati negativi, mentre positivi quelli anti-citoplasma dei neutrofili perinucleari (pANCA).

Abbiamo concluso per una diagnosi di **RCU con co-**

langite sclerosante autoimmune (CSA) associata (da confermare con una colangio-RM ed eventualmente con una biopsia epatica). Il bambino, considerata la controindicazione all'inizio di una terapia immunosoppressiva con azatioprina (iperamilasemia e iperlipasemia), ha iniziato una terapia con metilprednisolone e mesalazina, con immediato miglioramento dell'alvo diarroico. Ha iniziato anche l'acido ursodesossicolico e ha aggiunto gli enzimi pancreatici alla dieta ipolipidica.

La **colangite sclerosante autoimmune** è una malattia quasi esclusivamente associata alla RCU (70-90% dei casi) che spesso, soprattutto in età pediatrica, si manifesta con un aumento isolato degli enzimi epatici e della GGT¹. Spesso la malattia intestinale decorre in forma più lieve in questi bambini². La diagnosi può essere posta con una colangio-RM (che studia le vie biliari intra ed extraepatiche); nei casi dubbi si può ricorrere alla biopsia epatica. La diagnosi differenziale si pone con epatiti autoimmuni o forme da *overlap* (epatite/colangite) associate a RCU. Una terapia definitiva non esiste e i farmaci impiegati per rallentare l'evoluzione della malattia sono l'acido ursodesossicolico, i corticosteroidi e l'azatioprina, ma la prognosi meno favorevole che nelle forme di epatite autoimmune. Circa il 50% dei bambini necessiterà di un trapianto di fegato, sul quale la malattia può ripresentarsi^{1,3}.

Bibliografia

- [1] Mieli-Vergani G, Vergani D. Sclerosing cholangitis in children and adolescents. *Clin Liver Dis* 2016;20(1):99-111.
- [2] Moayyeri A, Daryani NE, Bahrami H, Haghpanah B, Nayyer-Habibi A, Sadatsafavi M. Clinical course of ulcerative colitis in patients with and without primary sclerosing cholangitis. *J Gastroenterol Hepatol* 2005;20(3):366-70.
- [3] Gregorio GV, Portmann B, Karani J, et al. Autoimmune hepatitis/sclerosing cholangitis overlap syndrome in childhood: a 16-year prospective study. *Hepatology* 2001;33(3):544-53.