

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII

Luglio 2019

numero 7

GASTROENTEROLOGIA ED EPATOLOGIA

ESORDIO E DECORSO DA MANUALE

Margherita Calia

Università di Milano Bicocca

Indirizzo per corrispondenza: m.calia2@campus.unimib.it

A. ragazza di 12 anni, giunge in PS per dolore addominale, febbricola e scariche liquide.

Mute l'anamnesi fisiologica e patologica remota. All'esame obiettivo si presenta itterica, ma in buone condizioni generali; addome dolente in ipocondrio destro, fegato palpabile a 2 cm dall'arcata costale. Agli esami ematochimici ipertransaminasemia, iperbilirubinemia e coagulopatia (INR 1,92). All'eco addome: epatomegalia con parenchima disomogeneo, formazioni linfonodali all'ilo epatico, ispessimento della parete della colecisti, splenomegalia e falda ascitica. Nel sospetto di un'epatopatia viene ricoverata e inizia una terapia antiedemigena, con albumina, e diuretica, con furosemide, inoltre per la coagulopatia viene somministrata vitamina K e per favorire l'escrezione biliare Acido ursodesossicolico. Per escludere un'epatite infettiva viene eseguita la sierologia per HAV, HBV, HCV, HEV, EBV, CMV e Toxoplasma: tutti i risultati sono negativi. La ceruloplasmina ematica e la cupruria su urine 24 ore sono nella norma: possiamo quindi escludere anche la Malattia di Wilson. Nel sospetto di una patogenesi autoimmune viene eseguito il dosaggio delle immunoglobuline, che documenta un'ipergamma-

globulinemia (Ig G 5970 mg/dl), e la ricerca anticorpale: LKM, AMA, ASMA, ENA, TTGr, Ab anti TG, Ab anti TPO negativi, nDNA 325 u/ml, cANCA ++, pANCA +++, ANA > 1:640, MPO 20,6 U, PR3 10,1 U.

Per escludere una colangite sclerosante autoimmune viene eseguita colangio-RMN, risultata nella norma. La biopsia epatica infine dimostra architettura cirrotica diffusa, con abbondante infiltrato infiammatorio ed epatite di interfaccia. La diagnosi è inequivocabile: Epatite Autoimmune di tipo1. Si avvia terapia immunosoppressiva steroidea (Prednisone al dosaggio massimo di 60 mg/die con progressivo scalo settimanale). Due mesi dopo, al follow-up, aumento delle transaminasi (flare epatico) allo scalo della terapia steroidea indice di recidiva di malattia, pertanto si introduce azatioprina con risposta biochimica.

L'epatite autoimmune è un'epatopatia infiammatoria progressiva che può evolvere in cirrosi e insufficienza epatica se non trattata. Va sempre sospettata in un quadro di ipertransaminasemia con ipergammaglobulinemia e positività per auto-anticorpi (attenzione esiste anche la variante sieronegativa!). La biopsia epatica è necessaria per la conferma diagnostica.