

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Aprile 2022

numero 4

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

CHE FACCIA DI BRONZO! L'ATRESIA DELLE VIE BILIARI

Laura Morra, Francesco Maria Risso, Laura Travan

Dipartimento Universitario Clinico di Scienze Mediche, Chirurgiche e della Salute, Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: engamor@hotmail.com

Riportiamo il caso di un neonato secondogenito, nato pretermine a 35+2 settimane di età gestazionale da taglio cesareo d'urgenza per sospetta anemizzazione fetale in gravidanza complicata da isoimmunizzazione Rh. La sua storia familiare risultava significativa per un fratello che aveva necessitato, nelle prime ore di vita, di exanguinotrasfusione a causa di una grave anemia emolitica e conseguente iperbilirubinemia, dovuta sempre a isoimmunizzazione Rh.

A circa 2 ore di vita ha cominciato a mostrare tutti i segni di anemia emolitica: il piccolo risultava anemico e si riscontrava bilirubina elevata (4,99 mg/dl con limite per fototerapia a 5 mg/dl) per cui veniva avviata fototerapia. Il test di Coombs eseguito su funicolo, e confermato poi su sangue periferico, risultava francamente positivo. Per il quadro di anemia emolitica il neonato ha necessitato di due trasfusioni di emazie concentrate, ed è stata inoltre eseguita un'infusione profilattica di immunoglobuline (due somministrazioni).

Il piccolo fortunatamente non ha necessitato, come il fratello, di exanguinotrasfusione ma per l'elevata iperbilirubinemia sono stati necessari 3 cicli di fototerapia, il primo durato più di 48 ore, e l'ultimo eseguito a 6 giorni di vita per bilirubina totale di 18,6 mg/dl (con limite per fototerapia 18 mg/dl). Alla fine di quest'ultimo ciclo il piccolo ha manifestato una spiccata colorazione bronzia della cute e urine francamente iperpigmentate, estrinsecandosi così la *bronze baby syndrome*.

La *bronze baby syndrome* è un fenomeno caratterizzato da una diffusa pigmentazione color marrone-bronzo di cute, tessuti, siero e urine, che si presenta in seguito ad esecuzione di fototerapia. La base fisiopatologica del fenomeno non è ancora chiara ma in letteratura è riportato che in questi neonati si riscontra spesso un problema di colestasi, uno dei meccanismi possibili sembra infatti essere legato alla formazione dei cataboliti che si producono

dall'esposizione della bilirubina coniugata alla fototerapia, che andrebbero appunto a conferire la caratteristica colorazione marroncina.

Abbiamo pertanto dosato gli indici di colestasi del piccolo: a 8 giorni di vita si riscontrava bilirubina totale di 16,85 mg/dl, di cui diretta (BD) 2,86 mg/dl (il cui valore è rimasto sostanzialmente invariato nel corso del ricovero), e aumento delle GGT pari a circa 450 U/l. Al fine quindi di escludere la più classica delle eziologie malformative di colestasi, veniva inizialmente eseguita ecografia delle vie biliari (risultata non particolarmente significativa, non visualizzato il classico *triangular cord sign*), ma in seguito, a circa 30 giorni di vita, vista la persistenza di BD aumentata nonostante la terapia con acido ursodesossicolico (UCDA), veniva eseguita laparotomia esplorativa con biopsie epatiche.

Questo esame ha rivelato un fegato di dimensioni aumentate, presenza di colecisti ipoplastica e identificazione delle vie biliari extraepatiche. In tale occasione veniva eseguita anche colangiografia intraoperatoria (iniettato il mdc nella colecisti) che rivelava il passaggio del mdc in duodeno, senza opacizzazione delle vie biliari superiori. Questo, associato alla clinica (successivo peggioramento degli indici colestasi con incremento della BD, prime feci ipocoliche, e carenza di vitamina D), e in seguito al risultato delle biopsie epatiche ha confermato la diagnosi di *atresia delle vie biliari*. Il piccolo è stato quindi sottoposto a circa 50 giorni di vita a intervento di porto-enterostomosi secondo Kasai.

Take-home message

- Non esistono bambini con più malattie contemporaneamente? A volte invece sì, non facciamoceli scappare!
- Se il neonato diventa di bronzo... escludi l'atresia delle vie biliari!