

FRANCESCO MASSEI, MAURO MASSIMETTI

Istituto di Clinica Pediatrica dell'Università di Pisa

La storia di Giovanni, 13 anni, inizia circa due mesi prima di giungere alla nostra osservazione, con un episodio di febbre elevata per alcuni giorni, seguito da febbre (37,5°C), modica astenia, lieve anoressia e dolori addominali. Il curante inizia un ciclo di terapia antibiotica.

Per la persistenza della sintomatologia viene consultato un secondo medico che fa eseguire alcuni esami. Sono presenti un'anemia microcitica (Hb 11 g/dl, VGM 71 fl) e un chiaro aumento degli indici di flogosi (VES 1ª ora 90 mm, PCR 6,6 mg/dl, piastrine 507.000/mmc). Negative le radiografie del torace e dei seni paranasali. Vengono prescritti ulteriori cicli con antibiotici ma il quadro clinico non migliora affatto; compaiono dimagrimento e sudorazione notturna.

Per questo Giovanni viene ricoverato nell'Ospedale della sua città: si conferma la sindrome infiammatoria biomorale (VES e PCR elevate) e una prima ecografia addominale mostra un reperto di linfadenomegalia mesenterica, peraltro non confermata dall'esame TAC. Durante la degenza viene posto il sospetto di infezione delle vie urinarie in seguito alla positività di una urinocoltura (*Pseudomonas aeruginosa*) e a un reperto ecografico di "cistopielite". Un energico trattamento antibiotico a largo spettro porta a una transitoria scomparsa della febbre.

Giovanni viene dimesso e ci viene inviato per un consulto.

Sono trascorsi ormai due mesi dall'apparente inizio dei primi sintomi: la febbre è scomparsa ma il ragazzo non sta bene. Sono presenti spiccato pallore cutaneo, marcata astenia, modesta dolorabilità in fossa iliaca destra e si rileva inoltre un evidente dimagrimento. Confermiamo i dati biomorali: VES 1ª ora 103 mm, PCR 150 mg/dl, Hb 9,9 g/dl, GB 11.840/mmc, piastrine 497.000/mmc.

A questo punto sono veramente pochi gli esami per arrivare alla diagnosi!

Ancora una **ecografia addominale**, ma questa volta ..."mirata" (Figura 1), per evidenziare un "ispessimento parietale (8 mm) a carico dell'ultima ansa del tenue, che appare rigida fino alla valvola ileo-cecale". La **colonscopia**: "mucosa dell'ultima ansa del tenue di aspetto granuloso ed edematoso" e la **biopsia**: "aree di infiltrazione linfocitaria e granulocitaria a tutto spessore, con erosioni e afte, necrosi di singole cripte e assenza di villi nelle aree soprastanti... singole ectasie linfocitarie e capillari con flogosi pericirconfenziali" non fanno altro che confermare il sospetto clinico di...

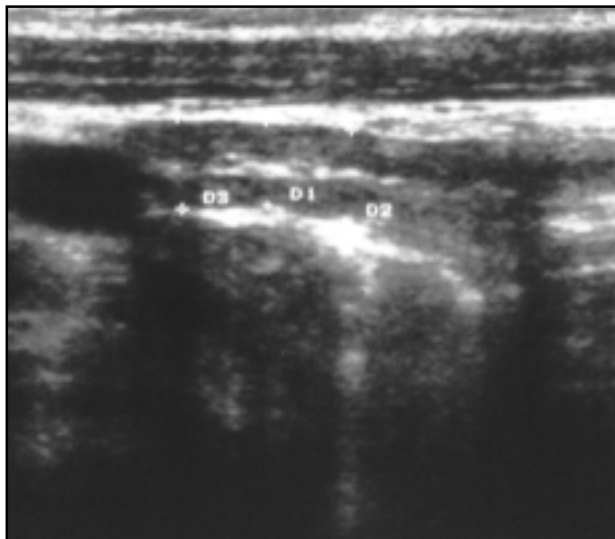


Figura 1. Scansione longitudinale in ipocondrio destro lungo l'asse dell'ultima ansa ileale ("silhouette in basso a sinistra"). Si apprezza l'aspetto a binario dell'ultima ansa con parete ispessita, di spessore pressoché omogeneo (8,1 mm), ipoecogena con echi centrali irregolari e accentuati riferibili alla mucosa, senza lume visibile.

Morbo di Crohn

Il caso di Giovanni offre lo spunto per alcune considerazioni.

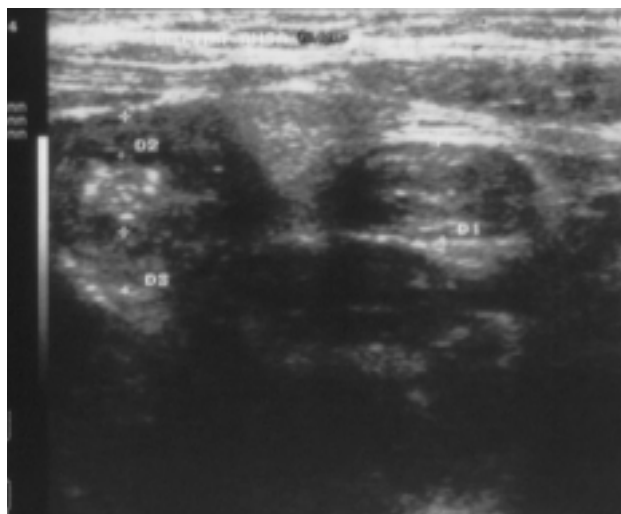
La patologia intestinale cronica viene spesso sottovalutata dal pediatra perché considerata rara e vi è la tendenza a prenderla in considerazione solo in caso di presentazione clinicamente intestinale.

Vi sono prove che il morbo di Crohn sia in sicuro aumento, in particolare in età pediatrica, con riscontri di incidenza certamente superiori a quanto atteso per il miglioramento delle tecniche diagnostiche. Ciò è dimostrato dal crescente numero di diagnosi per anno nei centri di Gastroenterologia Pediatrica del Nord Europa dove si è passati da una incidenza di 1,30/100.000 del periodo 1983-'88 a 16,6/100.000 nel 1993¹. Dati epidemiologici recenti² indicano inoltre un'anticipazione genetica della malattia, ossia i casi di recente individuazione tendono ad anticipare di circa 11 anni l'età di esordio rispetto a quelli diagnosticati nei decenni scorsi, mostrando una maggiore estensione e gravità. Dal momento che l'aumento di frequenza della malattia sembra interessare soltanto i paesi occidentali e in particolare le regioni urbanizzate, è stata avanzata l'ipotesi che fattori "ambientali" correlati con la civiltà occidentale (ad esempio abitudini alimentari) possano giocare un ruolo patogenetico importante.

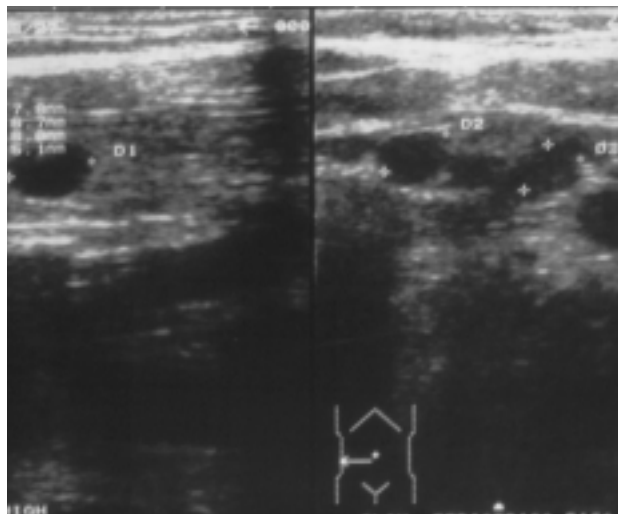
Le modalità di presentazione clinica del morbo di Crohn sono in genere aspecifiche e mutevoli, spesso senza chiari segni gastroenterici, quali febbre, anoressia, deperimento organico e calo ponderale, e ciò può rendere ragione di un inaccettabile ritardo nella diagnosi che può ancor oggi essere valutato in circa 3 anni anche in casistiche di centri importanti. Nella storia di Giovanni ha dominato a lungo la febbre, accompa-

gnata a una sindrome bioumorale (VES e PCR elevate). In effetti il morbo di Crohn deve essere sempre preso in considerazione nell'iter diagnostico di una febbre di origine sconosciuta, come sottolineato anche in un recente studio³.

La diagnosi, nel nostro caso, è stata posta grazie soprattutto alla ecografia "mirata", che rappresenta attualmente un esame di screening iniziale assolutamente irrinunciabile perché spesso risolutivo. Per sua natura l'indagine ecografica del tratto gastroenterico richiede tempo, tecnica e strumentazione adeguate. Spesso è il sospetto clinico che deve guidare l'operato dell'ecografista. La sonda deve necessariamente essere, specie in età pediatrica, ad elevata frequenza, preferibilmente lineare ed utilizzata secondo la tecnica della compressione graduata⁴. Va tenuto sempre presente, nella ricerca ecografica, il decorso quasi parallelo dell'ultima ansa al cieco, con orizzontalizzazione della stessa solo in immediata vicinanza alla valvola ileo-cecale. Il reperto classico è rappresentato dall'ispessimento di parete che si presenta a ecogenicità omogeneamente ridotta con la sola eccezione della componente mucosa interna. Ciò si traduce nell'immagine "a bersaglio" (Figura 2a) alla scansione trasversa e nella visualizzazione di due strutture appaiate tubulari alla scansione longitudinale del tratto enterico interessato. Anche i reperti funzionali possono rivestire significato diagnostico. Il tratto interessato presenta ridotta peristalsi, è scarsamente mobile e comprimibile. Di frequente riscontro, specie in fase di attività clinica, sono piccoli linfonodi mesenterici in sede loco-regionale (Figura 2b). Reperti più tardivi, da patologia ormai inveterata, possono essere considerati conglomerati di anse con aspetto a "pseudo-tumor", dilatazioni intestinali pre-stenotiche, ispessimenti mesenterici, formazioni ascessuali e trami-



2a



2b

Figura 2a. Esempio di "immagine a bersaglio" dell'ultima ansa ileale (sulla destra) con spessore parietale di 9,7 mm, che si ricava alla scansione trasversa. Nella stessa scansione (a sinistra) si apprezza anche ispessimento delle pareti del cieco (rispettivamente 2,8 e 5,7 mm a carico della parete anteriore e posteriore). **Figura 2b.** Multipli piccoli (6-8 mm) e monomorfi linfonodi mesenterici in sede paraombelicale destra.

ti fistolosi⁵. Al riscontro diagnostico dell'ispessimento parietale e al bilancio di estensione della malattia che l'ecografia è in grado di fornire con elevata sensibilità, viene oggi richiesto alla stessa un attendibile indice di attività della malattia. Sono, a questo riguardo, in via di standardizzazione le valutazioni di flusso ematico parietale con eco-power-doppler⁷.

Con il ricorso all'ecografia come esame di screening per la diagnosi di morbo di Crohn si può arrivare al paradosso di porre il sospetto diagnostico in fase così precoce da non rilevare, ai successivi accertamenti radiologici ed endoscopici, i reperti più tipici della malattia. In questi casi è oggi disponibile la scintigrafia con leucociti marcati che può fornire un importante contributo diagnostico.

Teniamo a precisare che i vari reperti delle tecniche di diagnostica per immagini debbono necessariamente essere valutati alla luce dei riscontri clinici. A questo riguardo possono sostenere il sospetto diagnostico di morbo di Crohn la perdita di peso, l'arresto di crescita ponderale e/o staturale e di sviluppo puberale, e la compromissione di alcuni indici funzionali quali iposideremia, ipoalbuminemia, deficit di folati ecc.

In estrema sintesi il caso di Giovanni sottolinea l'importanza di sospettare la malattia anche in caso di presentazione clinica aspecifica quale la febbre di origine sconosciuta, e valorizzare il contributo diagnostico che l'ecografia è in grado di fornire come tecnica di screening⁸, non invasiva, di facile e rapida accessibilità.

Bibliografia

1. Cosgrove M, Al-Atia RF, Jenkins HR: The epidemiology of paediatric inflammatory bowel disease. *Arch Dis Child* 74, 460-461, 1996.
2. Polito II JM, Rees RC, Childs B, Mendeloff AI et al: Preliminary evidence for genetic anticipation in Crohn's disease. *Lancet* 347, 798-800, 1996.
3. Miller LC, Sisson BA, Tucker LB, Schaller JG: Prolonged fevers of unknown origin in children: patterns of presentation and outcome. *J Pediatr* 12, 419-423, 1996.
4. Puylaert JBCM: Mesenteric adenitis and acute terminal ileitis; US evaluation using graded compression. *Radiology* 161, 691-695, 1986.
5. Dinkel E, Dittrich M, Peters H, Baumann W: Real-time ultrasound in Crohn's disease: characteristic features and clinical implications. *Pediatr Radiol* 16, 8-12, 1986.
6. Maconi G, Parente F, Bollani S, Cesana B et al: Abdominal ultrasound in the assessment of extent and activity of Crohn's disease: clinical significance and implication of bowel wall thickening. *Am J Gastroenterol* 91, 1604-1609, 1996.
7. Quillin SP, Siegel MJ: Gastrointestinal inflammation in children: color Doppler ultrasonography. *J Ultrasound Med* 13, 751-756, 1994.
8. Sheridan MB, Nicholson DA, Martin DF: Transabdominal ultrasonography as the primary investigation in patients with suspected Crohn's disease or recurrence: a prospective study. *Clin Radiol* 48, 402-404, 1993.