

Il meglio è nemico del bene

M. FRIGERIO, G. CARONI, G. GARBO, G. FERRARI
Ospedale Mauriziano "Umberto I", Torino

Andrea è un maschietto nato da parto spontaneo alla trentanovesima settimana di gestazione, con un punteggio di APGAR di 8/9, liquido amniotico lievemente tinto, peso neonatale di 3250 g. Secondo le procedure di routine gli è stata somministrata la vitamina K come profilassi antiemorragica. L'esame obiettivo eseguito a 8 ore dalla nascita

risulta nella norma. In seconda giornata l'esame obiettivo, effettuato dalla collega più giovane e scrupolosa, oltre alla presenza di cefaloematoma e di ittero, evidenzia alla palpazione dell'addome, che appare comunque trattabile, una massa di consistenza parenchimatosa in ipocondrio destro. Viene chiesta un'ecografia (Figura 1):

« ... Il rene destro, regolare, appare spinto verso il basso da una massa a struttura mista di 32x23mm ...». Un'ecografia successiva conferma il dato e sottolinea la delimitazione della massa dal polo superiore del rene e la normalità della morfologia di entrambi i reni e delle vie escrettrici. Avete delle ipotesi?

Le nostre ipotesi sono state: ematoma del surrene e una neoplasia renale o un neuroblastoma.

La prima ipotesi era fin dall'inizio quella che ci convinceva di più, ma alcune indagini, in attesa di verificare l'evoluzione spontanea della massa con l'ecografia, ci sono sembrate doverose: il dosaggio della ferritina e dell'LDH (alti in caso di neoplasia), l'esame delle urine e la creatinemia (neoplasia renale), il dosaggio dell'acido vanil-mandelico sulle urine (neuroblastoma).

Il meglio è però nemico del bene. Così, nel loro complesso, questi esami ci hanno più confuso che aiutato. Infatti: ferritina e LDH risultarono molto elevati (rispettivamente 541mcg/ml e 2343 UI/L contro valori normali di 200 e 480 per l'età) e, pur con creatinemia normale (0,5 mg%), riscontrammo una microematuria, fatti entrambi che ci convinsero a chiedere una TAC.

Fortunatamente però che l'attesa dell'esame fu lunga, una decina di giorni, e che nel frattempo un'ecografia mostrò una riduzione del volume della massa, come da attendersi nel caso di ematoma surrenalico (Figura 2).

La TAC fu risparmiata, l'acido vanil-mandelico urinario risultò normale, la microematuria fu attribuita a una documentata infezione urinaria (*Klebsiella*). La ferritina e l'LDH elevati restano da spiegare completamente ma, tenuto conto della normalizzazione rapida, pensiamo di doverli attribuire all'emolisi fisiologica del neonato: questi esami - abbiamo imparato -

non hanno affidabilità per la diagnosi differenziale di neoplasia in età neonatale.

L'emorragia della ghiandola surrenale è un evento relativamente raro, la cui incidenza (in passato stimata intorno al 2/1000) è risultata essere del 9/1000 in studi eseguiti con screening ecografico. Il fattore predisponente è la ipervascolarizzazione della surrenale (specie a destra) in età neo-

natale, con relativa inadeguatezza del deflusso venoso (vedi brevità della vena surrenalica e pressione relativamente elevata in cava inferiore).

L'aspetto ecografico (massa ben delimitata, parenchima renale rispettato) e il rapido modificarsi della massa nel senso di una riduzione sono diagnostici, di regola prima che si impostino gli esami per la diagnosi differenziale con il neuroblastoma.

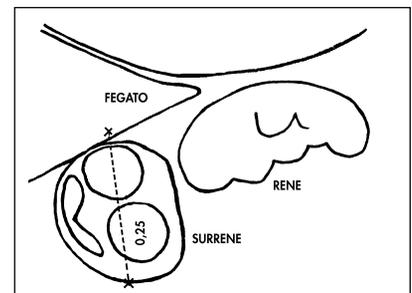
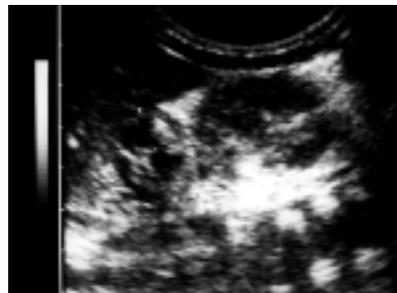


Figura 1. Il surrene appare rigonfio, irregolarmente disomogeneo, con asse maggiore (trasversale) di 25 mm.

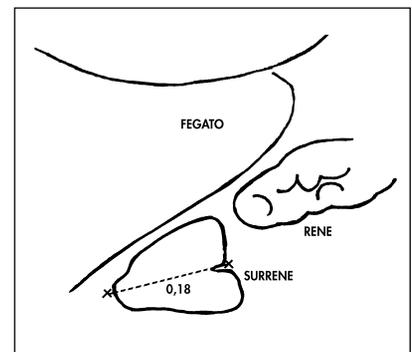


Figura 2. Il surrene è ridotto di volume, con maggior asse (longitudinale) di 18 mm e ha riacquisito la forma normale a berretto grigio, solo con minore definizione tra corticale e surrenale rispetto alla norma.

Il caso di Mirko

C. FAVRE, F. MASSEI, M. MASSIMETTI

Dipartimento di Medicina della Procreazione e dell'Età evolutiva, Università di Pisa

RUBRICA ICONOGRAFICA

Il medico curante di Mirko telefona per chiederci di visitare il ragazzo con una certa urgenza. Il collega è molto preoccupato: a un controllo clinico ha rilevato la presenza di una massa ("tipo piastrone") dura e lievemente dolo-

rabile, che interessa la regione iliaca e inguinale (Figura 1).

La nostra visita conferma quanto aveva già rilevato il curante. Facciamo subito eseguire un'ecografia (Figura 2). In base a tali reperti viene eseguita im-

mediatamente una TAC addominale (Figura 3).

Qual è la diagnosi?

L'anamnesi di Mirko è diagnostica!



Figura 1

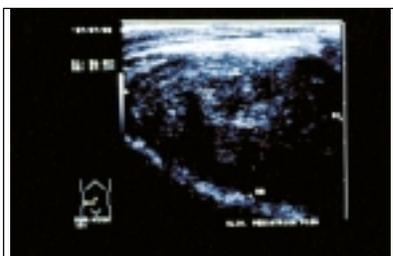


Figura 2

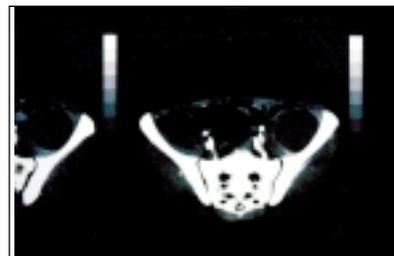


Figura 3

L'anamnesi

Mirko, 13 anni e 7 mesi, ha una storia travagliatissima, che inizia fin dal primo anno di vita.

A 10 mesi viene ricoverato per la prima volta in Clinica per un vistoso ematoma al ginocchio sinistro con ematoma di tutto l'arto inferiore e grave anemia (Hb 4,9 g/dl). In questa occasione viene posta diagnosi di Emofilia A grave (fattore VIII <1%).

Successivamente si verificano innumerevoli episodi emorragici (emartri al ginocchio sinistro, epistassi, gengivorragie).

A 6 anni e 10 mesi nuovo ricovero per ematemesi e melena con grave anemia (Hb 4,5g/dl).

A 7 anni inizia profilassi con fattore VIII (25 U/kg x 3 volte /sett.) con attenuazione degli episodi emorragici.

A 11 anni e 7 mesi frattura scomposta terzo medio, femore sinistro e otorragia sinistra in seguito a incidente stradale: Mirko viene sottoposto a intervento di riduzione e sintesi della frattura. Segue una lunga riabilitazione.

A 12 anni e 6 mesi nuovo incidente stradale con infrazione della tibia a destra.

Ma veniamo agli ultimi eventi.

I fatti recenti

Circa un mese prima Mirko ricorda di essere "caduto dalla bicicletta" e di aver cominciato a presentare zoppia a destra.

Due settimane dopo, correndo, cade sulle natiche ma non riferisce l'accaduto ai genitori. Progressivamente comincia a deambulare con anca e ginocchio destro flessi e, negli ultimi 3-4 giorni, accusa dolenzia in regione inguinale e in fossa iliaca destra, per cui viene condotto dal pediatra per una visita di controllo.

Alla visita viene rilevata la presenza di una massa dura in regione inguinale e in fossa iliaca destra.

La storia, a questo punto, è molto suggestiva per una patologia tipica del paziente emofilico... soprattutto dopo la valutazione della ecografia: «Voluminosa massa a ecostruttura disomogenea, di circa 11x5x4 cm, riferibile a ematoma del muscolo ileo-psoas di destra, che appare nettamente aumentato di dimensioni nella sua metà inferiore. Il reperto si apprezza anche nella sua piega inguinale, dopo l'emer-

genza al di sotto del legamento inguinale»; e della TAC: «Voluminoso ematoma dell'ileo-psoas di destra, con diametro trasversale di 5 cm, che si estende dal piano passante per la cresta iliaca, in basso, fino alla radice dell'arto inferiore; le fibre muscolari risultano divaricate dalla raccolta ematica, che appare iperdensa nelle scansioni basali, come da sanguinamento recente».

Cos'è l'ematoma dell'ileo-psoas?

È una tra le più gravi complicanze emorragiche muscolari del paziente emofilico. A questo proposito sono utili alcuni cenni di anatomia.

L'ileo-psoas, muscolo di grandi dimensioni, parte dalla colonna lombare e dall'ala iliaca del bacino e, decorrendo nello spazio retroperitoneale, termina oltre l'inguine, con un'unica inserzione tendinea sulla parte prossimale e interna del femore (Figura 4). Esso svolge funzioni di flessore, abduttore ed extrarotatore dell'anca. Il nervo femorale scorre tra i due capi del muscolo ileo-psoas (psoas e iliaco) nel punto in cui questi attraversano le pelvi; insieme alla vena e all'arteria femorale, il

RUBRICA ICONOGRAFICA

nervo passa sotto il legamento inguinale. Una emorragia nel muscolo ileo-psoas può determinare quindi una compressione del nervo femorale, a livello dello spazio tra il bacino e il legamento inguinale (Figura 5).

Perché si verifica?

La causa è per lo più ignota. Nel soggetto con emofilia grave questa evenienza può verificarsi anche in assenza di traumi diretti, in seguito a microtraumi iterativi durante la deambulazione.

Fattori predisponenti sono quelli che determinano un'andatura viziata:

1. dismetria degli arti,
2. flessione del ginocchio,
3. equinismo del piede.

L'obliquità pelvica è il principale fattore che facilita la ricorrenza di nuovi ematomi dell'ileo-psoas.

Come si manifesta?

Segni iniziali sono:

- **dolore** (meno intenso di quello dell'emartro), dovuto alla tensione "fasciale"; è meno severo nei muscoli di grandi dimensioni (come l'ileo-psoas), che si possono espandere molto;
- **tensione e fastidio all'inguine** quando si iperestende la coscia durante la deambulazione;
- **massa palpabile** in regione inguinale e iliaca;
- **dolorabilità alla palpazione** del tratto medio-interno della piega inguinale;
- **difficoltà a iperestendere l'anca** stando in posizione prona (anca flessa e intraruotata).

Quali esami per la conferma diagnostica?

Ecografia e TAC.

Quali complicanze?

Se non tempestivamente e adeguatamente trattato, l'ematoma dell'ileo-psoas può causare:

- **Neuropatia del nervo femorale** (compressione delle radici nervose che decorrono nella guaina del muscolo), caratterizzata da una fase iniziale "irritativa" (parestesie e dolore alla superficie anteriore e/o interna della coscia) che può evolvere verso la paresi

o la paralisi del nervo femorale (perdita di sensibilità nelle stesse sedi e incapacità a contrarre il quadricipite) con grave atrofia "neurogena" del quadricipite;

- **Flessione permanente dell'anca** (organizzazione dell'ematoma) con retrazione fibrosa del muscolo;
- **Emorragia retroperitoneale** (per rottura dell'ematoma muscolare in cavità peritoneale) con anemia acuta e/o danno renale;
- **Pseudotumore dell'anca** (compressione estrinseca sulle ali iliache da parte del voluminoso ematoma) con vistose lacune osteolitiche simil-tumorali.

Come si cura?

Il trattamento dell'ematoma dell'ileo-psoas si basa su alcuni punti essenziali:

1. Terapia infusione (fattore VIII)

La terapia è simile a quella di un emartro, con l'obiettivo di arrestare il sanguinamento e ridurre il dolore. È necessario mantenere livelli ematici di fattore VIII intorno al 50-70% in fase acuta (generalmente per 5-7 gg.), suc-

cessivamente livelli inferiori fino al recupero completo.

2. Posizionamento diversificato in rapporto alla posizione dell'anca:

- se l'anca è estesa, mantenere il paziente disteso in posizione supina su un piano semirigido con contenzione laterale per evitare l'extrarotazione;
- se l'anca è flessa, posizionare uno o più cuscini sotto l'arto inferiore, fino a far scomparire la lordosi lombare.

3. Riposo assoluto in posizionamento corretto per alcuni giorni. È essenziale nelle fasi iniziali, poi sarà necessaria una lenta mobilizzazione. La deambulazione dovrà riprendere quando sarà possibile eseguire senza difficoltà l'iperestensione completa dell'anca in posizione prona.

4. Rieducazione, da eseguire quando sarà possibile effettuare una contrazione massima del quadricipite senza accusare dolore in sede inguinale (contrazioni isometriche del quadricipite, contrazioni isometriche dei glutei, esercizi di articularità dell'anca).

Se l'ematoma non regredisce?

1. Considerare la possibile presenza di inibitori.
2. Se sospettiamo lo sviluppo di una cisti o di uno pseudotumor, è possibile eseguire un ciclo di radioterapia (800-1200 rads, suddivise in varie sedute).

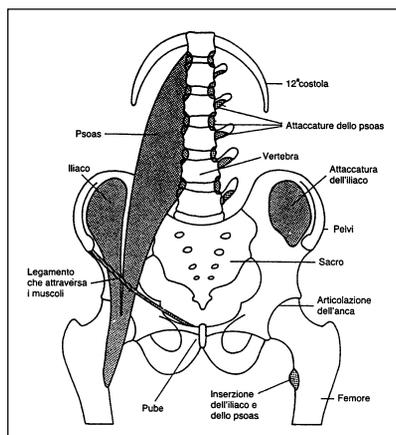


Figura 4. Rappresentazione dei muscoli psoas e iliaco.

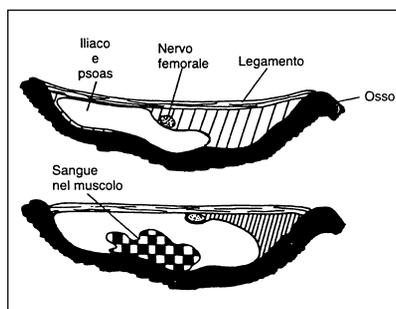


Figura 5. Compressione del nervo femorale (l'area tratteggiata contiene un altro muscolo, l'arteria e la vena femorale).

Bibliografia

1. Jones P: *Vivere con l'emofilia*. 3th ed. Castle House Publications Ltd, 1990.
2. Nathan DG, Orkin SH: *Haematology of Infancy and Childhood*. 5th ed., WB Saunders, p. 1631, 1998.
3. Palazzi FF, Hernandez SR, De Bosch NB, De Saez AR: Haematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. *Clin Orthop* 328, 19-24, 1996.
4. Sagripanti A, Fosella PV: *Il trattamento domiciliare dell'emofilia*. ETS Editrice, p. 57, 1987.