

La malattia cronica intestinale

CONCETTA SFERLAZZAS, GIUSEPPE MAGAZZÙ
Il Clinica Pediatrica, Policlinico Universitario, Messina

Tre storie, tre facce del problema, tre occasioni di dialogo.

Le malattie infiammatorie croniche dell'intestino (MICI) hanno fatto registrare negli ultimi decenni, anche in Italia, un aumento dell'incidenza in età pediatrica.

Certamente la maggiore facilità ad accedere ad esami strumentali con apparecchiature ideate per questa fascia di età, la possibilità di utilizzare metodiche poco invasive (ecografia, scintigrafia), la maggiore sensibilizzazione dei pediatri che cominciano a pensare a queste patologie non come esclusiva pertinenza dell'età adulta, insieme a un effettivo aumento di malattia, sono tutti elementi che aiutano a fare un maggior numero di diagnosi.

Pensare a una MICI è abbastanza facile quando questa si presenta con sintomi suggestivi: il problema sorge quando la malattia si presenta con sintomi sfumati o atipici. Un protocollo diagnostico, che chiarisca anche i limiti dei vari esami strumentali, può essere utile per arrivare alla diagnosi corretta, con risparmio di tempo e di risorse economiche.

La SIGEP ha recentemente pubblicato sul suo *Bollettino* il protocollo diagnostico¹, la cui applicazione pratica sarà esemplificata con l'aiuto di casi clinici,

MICI	Malattia infiammatoria cronica dell'intestino
CU	Colite ulcerosa
MC	Malattia di Crohn
CI	Colite indeterminata
RCU	Rettocolite ulcerosa

INFLAMMATORY CHRONIC DISEASE
(*Medico e Bambino* 19, 583-587, 2000)

Key words
Inflammatory chronic disease, Crohn's disease, Ulcerative colitis

Summary
The incidence of inflammatory chronic disease (ICD) in childhood has increased in the last decades and this seems to be only partially due to increased diagnostic capability. The article describes the diagnostic guide-lines recently developed by the Italian Society of Pediatric Gastroenterology. The suggested approach includes for most cases where a ICD can be suspected a first diagnostic step based on basic laboratory examinations (CRP, ESR and blood count) and on ultrasound. The usefulness and indications of colonoscopy and other investigations are discussed. Clinical scores (Truelove index for UC and a Pediatric Crohn's Disease Index for CD) are recommended to assess the severity of disease.

che saranno svolti proponendo e commentando alcune possibili opzioni di comportamento.

LA STORIA DI DALILA

Dalila ha 9 anni e 7 mesi.

Nessun problema fino a due mesi prima, poi comincia ad accusare dolori addominali epigastrici e irradiati al fianco destro, qualche episodio di vomito, diarrea.

Ricovero in Ospedale vicino casa: PCR 6.2 (vn < 5), piastrine 647.000, sideremia 19 gamma: diagnosi di "risentimento appendicolare".

Per un mese nessun problema, ma sottoposta a "prelievo di controllo" VES 48, PCR 19. Trattata con antibiotico, do-

po 3 settimane VES 50, PCR 17, vari esami sierologici negativi.

Tre giorni prima del ricovero (dopo due mesi dall'inizio dei problemi) ricomparsa dei dolori addominali all'epigastrio e ai quadranti inferiori, diarrea e vomito con senso di risalita di acido in gola. Sangue occulto positivo in più campioni, e riferita una evacuazione di feci scure. Perdita di circa 1 kg di peso. All'esame obiettivo della regione anale fissurazione alle ore 12, ragade alle ore 5, ulcerazione rotondeggiante alle ore 7.

Opzioni possibili (fate la vostra scelta)

- Penso a un morbo di Crohn (MC) ed eseguo ecografia addominale e scintigrafia prima di inviare la bambina a un Centro di Gastroenterologia.

- Penso a una MICI e la invio per una pancolonoscopia e ileoscopia retrograda.
- Penso a una malattia peptica in bambina con stipsi e faccio eseguire una esofagogastroduodenoscopia (EGDS).
- Penso a un morbo di Crohn con localizzazioni multiple e faccio eseguire un Rx del digerente vicino casa e poi decido in base al reperto.

In accordo al protocollo SIGEP il ruolo dell'ecografia può essere sintetizzato come in *Tabella I*.

Anche la scintigrafia è una tecnica poco invasiva che trova spazio nella diagnostica, permettendo di identificare sedi di infiammazione non esplorabili per via endoscopica.

Le metodiche più usate sono quelle con Tecnezio 99mHMPAO e con anticorpi monoclonali di origine murina (*Tabella II*).

L'esame radiologico, tranne che nelle forme gravi, non trova spazio in prima istanza (*Tabella III*).

Considerazioni

- Una malattia peptica non spiega indici di flogosi alterati.
- Sia la seconda che la terza opzione sono corrette: la seconda per motivi ovvi, la terza perché in circa il 70% dei casi di malattia di Crohn c'è una localizzazione "alta" di malattia e una EGDS è sempre indicata dopo la diagnosi.
- Lesioni anali + indici di flogosi elevati + sangue nelle feci impongono di verificare una MICI.

RUOLO DELL' ECOGRAFIA NELLA DIAGNOSI DI MALATTIA INTESTINALE

-Può studiare l'ultima ansa ileale fino al colon discendente, spesso fino alla giunzione rettosigma
-Sonde da 3.5 e da 5 MHz
-Permette di studiare la peristalsi, la mobilità, la compressibilità, la parete intestinale

Che cosa cercare:

- assenza di peristalsi
- ispessimento della parete (>3 mm)
- perdita delle austrature
- ridotta compressibilità delle anse
- presenza di fistole
- ascessi o versamenti
- linfadenomegalie mesenteriche

Limiti

- Esperienza dell'operatore
- Aria nel lume

Tabella I

Dalila è stata sottoposta a pancolonoscopia con biopsie multiple, che ha confermato la diagnosi di morbo di Crohn a localizzazione ileo-colica. All'esofagogastroduodenoscopia si rileva localizzazione della malattia anche a livello gastroduodenale.

LA STORIA DI INES

Ines ha 15 anni. Da un anno presenta anemia sideropenica, stipsi e qualche episodio di rettorragia dopo emissione di feci dure con riscontro di ragade anale. Epigastralgie da due mesi, e da qualche settimana vomito serale.

Decremento ponderale di 5 kg in un mese.

Nel sospetto di malattia peptica viene inviata per consulenza.

All'esofagogastrosocopia riscontro di «mucosa del corpo e dell'antro iperemica; sulla parete anteriore del bulbo duodenale si reperta una lesione ulcerativa del diametro di 6-7 mm, in fase attiva, dal cui fondo geme sangue rosso vivo, piloro in preda a un processo stenotico tale da impedire la progressione dell'endoscopia».

RUOLO DELLA SCINTIGRAFIA NELLA DIAGNOSI DI MALATTIA INTESTINALE

Vantaggi

Scarsa invasività
Nessuna preparazione
Utilizzo anche in fase acuta
Distinzione tra flogosi e massa
Definizione di sede
Possibile impiego come screening
Visualizzazione di sedi prossimali

Svantaggi

Non evidenzia le stenosi
Positività in flogosi di altra natura

Tabella II

ESAME RADIOLOGICO DELL' ADDOME

Rx diretto

Da eseguire in ortostatismo o decubito laterale
Diagnosi di: megacolon tossico
perforazione intestinale
occlusioni
avanzamento della flogosi nella RU in fase acuta

Rx baritato

Evidenzia: ulcere, ispessimento del meso e della parete, masse infiammatorie, tratti stenotici

Tabella III

ESAME ISTOLOGICO

Patologia

Alterazioni caratteristiche

Malattia di Crohn

Granulomi non caseosi, distorsione criptica discontinua, infiammazione transmucosa-transmurale, criptite focale, preservazione mucipara, fibrosi

Retocolite ulcerosa

Severa distorsione e diminuzione delle cripte, ascessi criptici, criptite, deplezione mucinica, infiammazione continua della mucosa, superficie di aspetto villosa

Tabella IV

CRITERI DI TRUELOVE
PER RETTOCOLITE ULCEROSA

<i>Lieve</i>	Fino a 4 scariche al giorno Non disturbi sistemici
<i>Moderata</i>	4-6 scariche al giorno
<i>Severa</i>	> 6 scariche al giorno polso >90 febbre >37,5 °C Hb <10 g VES >30

Tabella V

«flogosi cronica linfomonocitoide ad atteggiamento follicolare, a carattere transmurale con cospicua infiltrazione di granulociti eosinofili».

VES 42, GB 20.000, PCR 4.9, Hb 9.8.

Alla pancolonscopia: «valvola ileocecale rigida retratta, anelastica, esulcerata e valicabile con difficoltà. Ileo distale marcatamente iperemico, sormontato da esulcerazioni serpiginose su mucosa con aspetto iperplastico».

All'istologia dell'ileo: «flogosi cronica linfomonocitoide a carattere transmurale. Presenza di granulomi non caseosi».

Viene dunque confermata la diagnosi di Malattia di Crohn.

LA STORIA DI MATTIA

Mattia ha 21 mesi. Familiarità per celiachia (due zii materni). A 19 mesi presenta diarrea con sangue rosso vivo. Viene ricoverata per due volte in Ospedale e dimessa con diagnosi di "enterite". Continua il sangue nelle feci e nuovo ricovero.

Coprocoltura negativa per *Yersinia*, *Shigella*, *Salmonella*, *Campylobacter*. Negativi EMA, normali IgA sieriche. Si ipotizza un'allergia alimentare sulla scorta di: IgE 87, eosinofili circolanti 512 mm³, RAST latte e uovo positivo 3° classe. Nessun miglioramento con dieta di eliminazione.

VES 70, PCR negativa, GB 30.000.

Opzioni possibili
(fate la vostra scelta)

- Penso che è troppo piccola per una MICI e la PCR negativa mi conforta.
- Penso che è meglio aspettare che si riduca il sanguinamento prima di fare esami strumentali.
- Penso che possa essere una celiachia

PUNTEGGIO PCDI PER LA MALATTIA DI CROHN

Anamnesi (settimana precedente)

Dolori addominali	• No	0
	• Medi moderati, non limitanti	5
	• Severi, giornalieri, prolungati, limitanti, notturni	10
Feci (per giorno)	• 0-1 liquide senza sangue	0
	• >2 semiformate con tracce di sangue o 2-5 liquide	5
	• Sangue abbondante, o ≥6 liquide o diarrea notturna	0
Stato generale (settimana precedente)	• Benessere, non limitazioni	0
	• Occasionali limitazioni	5
	• Frequenti limitazioni	10

Laboratorio

Ht %					
Maschi <10 aa	>23	0	11-14 aa	≥35	0
	28-32	2,5		30-34	2,5
	<28	5		<30	5
Femmine 11-19 aa	≥34	0	15-19 aa	≥37	0
	29-30	2,5		32-36	2,5
	<29	5		<32	5
VES	<20	0			
	20-50	2,5			
	<50	5			
Albumina (g/dl)	≥3,5	0			
	3,1-3,4	5			
	≤3,0	10			

Esame obiettivo

Peso	• Guadagno o stabile/perso	0
	• Stabile o perdita di 1-9%	5
	• Perdita ≥10%	10
Altezza	• Perdita di <1 c	0
	• Perdita di ≥1, <2 c	5
	• Perdita >2 c	10
Follow up	• Velocità di crescita staturale ≥-1DS	0
	• Velocità di crescita staturale <-1DS, >-2DS	5
	• Velocità di crescita staturale ≤-2DS	10
Addome	• No tensione, no masse	0
	• Tensione, o massa senza tensione	5
	• Tensione, resistenza, massa definita	10
Malattia perianale	• Nessuna, tags asintomatiche	0
	• 1-2 fistole non dolorose, poco drenanti, non tensione	5
	• Fistola attiva, drenante, dolente o ascesso	10
Manifestazioni extraintestinali (febbre ≥38,5 x 3 gg nella settimana precedente, artrite, uveite, E. nodoso, P. gangrenoso)	• Nessuno	0
	• Uno	5
	• ≥ Due	10

0-10 attività nulla

11-30 attività media

>30 attività severa

Tabella VI

Approcci diagnostici in funzione della sintomatologia presentata

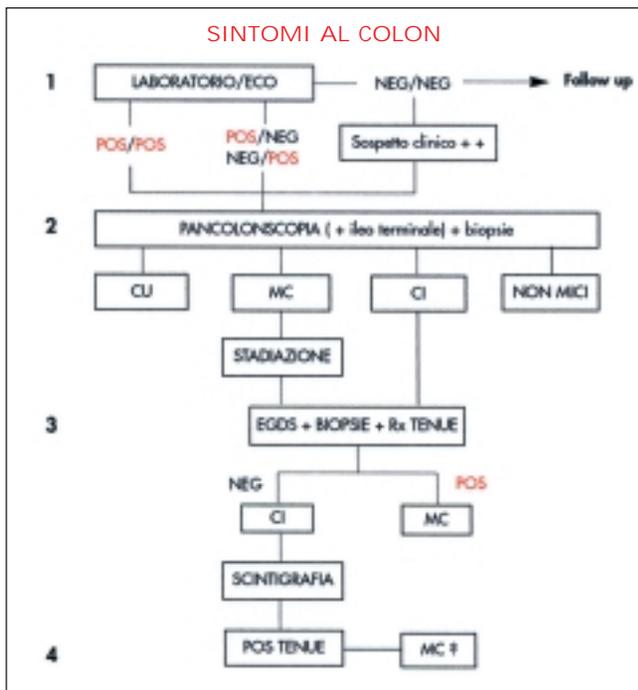


Figura 1

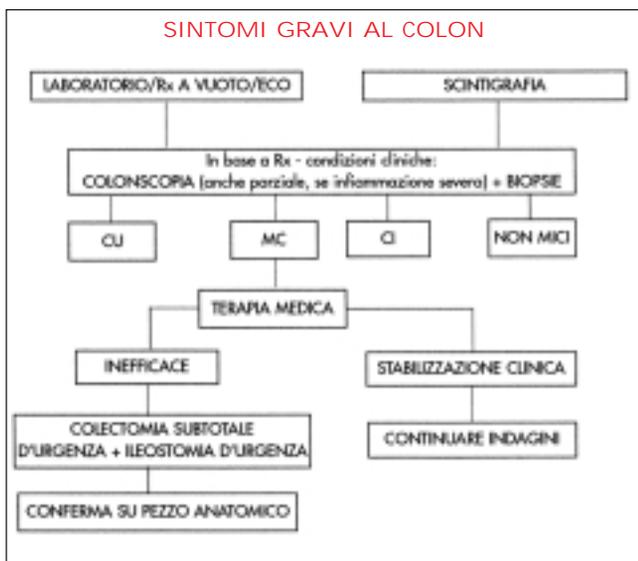


Figura 2

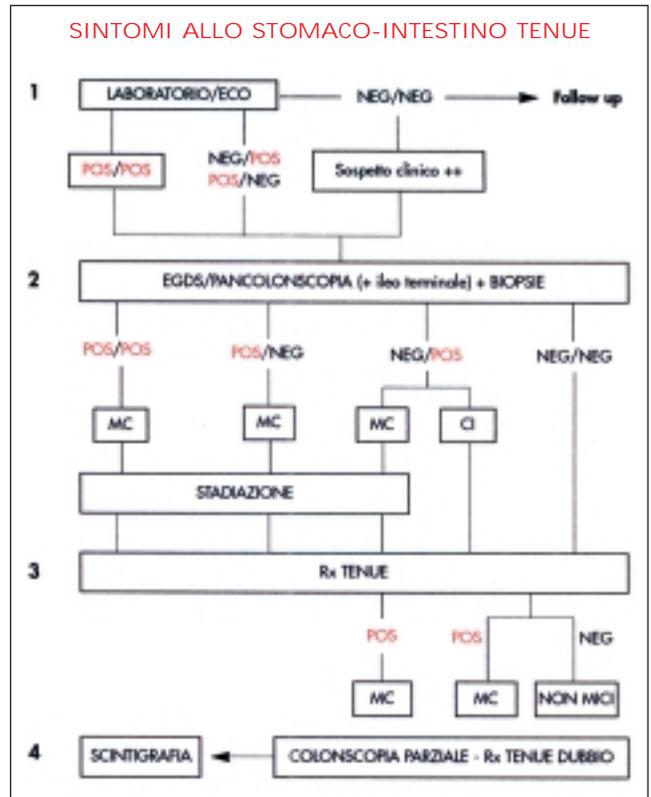


Figura 3

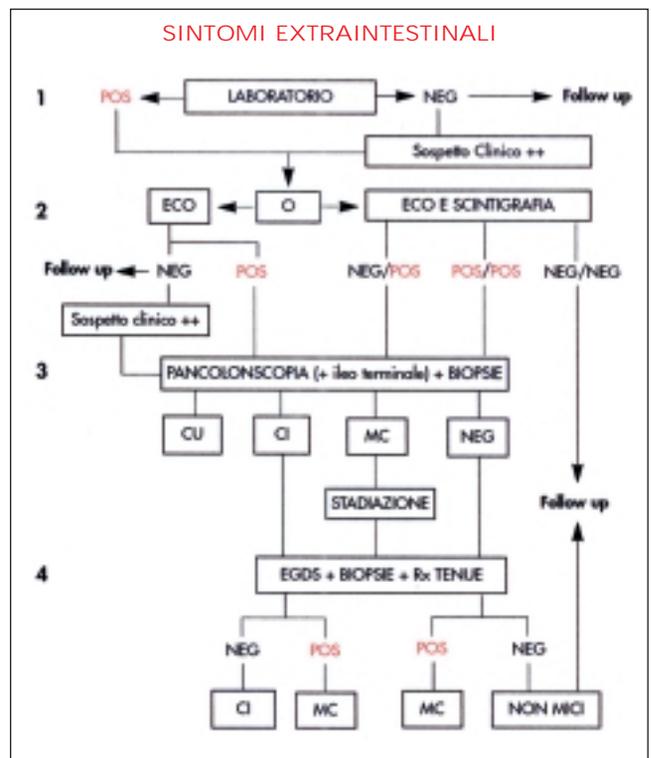


Figura 4

e il sanguinamento secondario alla diarrea.

Considerazioni

- Non esiste un'età minima per l'esordio di MICI.
- La colonscopia rimane l'esame necessario per la conferma diagnostica e ha poche controindicazioni (megacolon tossico, sospetta perforazione).
- Non c'è motivo per rimandare una colonscopia; la presenza di emorragie in atto è semmai un'indicazione all'esplorazione.
- Un laboratorio della flogosi negativo non esclude una MICI. È raro nella MC, ma è relativamente frequente nella RCU.

Alla pancolonscopia: «mucosa sanguinante e friabile con erosioni e ulcerazioni dal retto alla parte prossimale

del colon dx».

All'istologia: «distorsione delle cripte, accessi criptici».

Per mancata risposta al trattamento cortisonico e immunosoppressivo Mattia è stato sottoposto a colectomia totale all'età di 26 mesi.

IN SINTESI

Nelle *Figure 1, 2, 3, 4* sono sintetizzati i possibili approcci diagnostici, a seconda della sintomatologia di presentazione, messi a punto dalla sezione MICI della SIGEP.

Come per tutte le malattie croniche, nelle MICI la collaborazione tra medico curante e "specialista" è fondamentale nella gestione del paziente. Per questo motivo l'utilizzazione di uno score prevalentemente clinico, comprendente

informazioni raccolte nell'ultima settimana, dati dell'esame obiettivo e semplici esami di laboratorio, costituisce un valido strumento perché si parli un linguaggio comune (*Tabelle V e VI*).

Bibliografia

1. Protocollo per la diagnosi delle malattie croniche intestinali. Bollettino SIGEP, Vol VII, 1999;3.
2. Truelove SC, Witts LJ. Cortisone in ulcerative colitis. Brit Med J 1955;ii:1041.
3. Hyams J, et al. Development and validation of a pediatric Crohn's disease activity index. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1991;12,4: 439-47.



CONCORSO CASI INDIMENTICABILI IN GASTROENTEROLOGIA ED EPATOLOGIA PEDIATRICA

Vicenza, 9 febbraio 2001 - Centro Congressi Alfa Hotel

Scopo del Convegno è, ancora una volta, quello di offrire un'occasione di aggiornamento interattivo in tema di attualità in Pediatria attraverso la discussione di casi clinici, particolarmente ricchi di spunti didattici.

Animatori e protagonisti del dibattito, assieme al pubblico, saranno gli esperti della materia e i colleghi-lettori di *Medico e Bambino* con i loro "Casi indimenticabili". È previsto, infatti, che alcuni casi particolarmente istruttivi (più per la singolarità clinica e/o per le problematiche diagnostiche, ma anche per gli aspetti relazionali e umani cui sono connessi, o semplicemente perché non risolti) vengano presentati direttamente da pediatri-lettori di *Medico e Bambino*.

Il Comitato editoriale sollecita pertanto l'invio di un breve scritto (una o due cartelle dattiloscritte) e del corrispondente dischetto, per poter

selezionare i casi più interessanti. Le storie prescelte verranno pubblicate su *Medico e Bambino* e i loro Autori saranno invitati a partecipare come relatori al Congresso. I "Casi indimenticabili" devono essere attinenti alla Gastroenterologia ed Epatologia Pediatrica e devono pervenire entro il 30 novembre al seguente indirizzo:

dott. Giorgio Longo, prof. Alessandro Ventura
c/o Ospedale Infantile "Burlo Garofolo"
Istituto di Clinica Pediatrica
via dell'Istria 65/1 - 34137 Trieste
e-mail: longog@burlo.trieste.it
ventura@burlo.trieste.it

- Moderatore A. Ventura
- 9.00 I Casi indimenticabili dello specialista
G. Maggiore (Pisa), L. Zancan (Padova)
I Casi indimenticabili dei pediatri generalisti
- 11.00 I Casi indimenticabili dello specialista
L. Greco (Napoli), G. Torre (Terni)
I Casi indimenticabili dei pediatri generalisti
Moderatore G. Maggiore

- 14.30 I Casi indimenticabili dello specialista
A. Ventura (Trieste), M. Fontana (Milano),
G. Magazzù (Messina)
I Casi indimenticabili di alcuni pediatri generalisti
- 18.00 Chiusura dei lavori

