

CASI INDIMENTICABILI in Pediatria ambulatoriale

Due dolori addominali da causa inconsueta: in entrambi l'ecografia chiarisce il problema al primo colpo.

UN DOLORE ADDOMINALE MOLTO "SORPRENDENTE"

Massimo Ronconi

Pediatra di famiglia, Castelgomberto (VI)

Come è noto, la sorpresa (positiva o negativa) è sempre dietro l'angolo. In questo caso essa si è materializzata nella persona di M., un bambino di 5 anni, accompagnato dalla madre nel mio studio per approfondire le cause di un dolore addominale ricorrente. Dopo 22 anni di attività ospedaliera, ho da poco avviato l'ambulatorio di pediatria di famiglia e M. è da me seguito da soli 2 mesi. Nell'anamnesi familiare e fisiologica non vi è nulla di rilevante; l'anamnesi patologica remota evidenzia una ipospadia già valutata dai colleghi chirurghi pediatri, per la quale è stata programmata una correzione chirurgica all'età di 9-10 anni. Ho già eseguito un paio di visite a M., nelle quali l'obiettività è risultata del tutto normale e la crescita regolare. Al terzo incontro, in ambulatorio, viene riferito dolore addominale ricorrente; l'esame obiettivo cardio-toracico, addominale e neurologico risulta negativo. In particolare l'addome al momento risulta trattabile, indolente su tutto l'ambito, non dolenti i punti appendicolari, l'alvo aperto regolare, assenza di vomito e febbre. A questo punto cerco di tranquillizzare la madre, e consiglio di ricontattarmi in caso la sintomatologia addominale si ripresentasse e/o fosse di una qualche rilevanza. La settimana successiva M. presenta dolenzia periombelicale in assenza di qualsiasi altro sintomo o segno di accompagnamento.

Prescrivo esami ematochimici di routine, esame urine/urinocoltura, esame feci (sangue occulto, parassiti, ricerca di *H. pylori*, coprocoltura), che risultano negativi, e un'ecografia addominale che dà invece il seguente esito: idronefrosi a carico del rene sx, stenosi estrinseca (vaso anomalo) del giunto pieloureterale.

M. viene subito indirizzato al chirurgo pediatra per un inquadramento diagnostico-terapeutico più approfondito. Vengono iniziate: profilassi serale con cotrimoxazolo, esecuzione mensile di esame urine/urinocoltura. Una urografia endovenosa con furosemide conferma la diagnosi di ostruzione della pelvi renale; la scintigrafia con DTPA evidenzia una normale funzionalità renale. Viene effettuato un intervento chirurgico di correzione che conferma il sospetto diagnostico ("idronefrosi a carico del rene sx, stenosi del giunto pieloureterale di origine estrinseca, causata da un peduncolo vascolare inferiore, cosiddetto vaso polare anomalo, che comprimeva la giunzione stessa; spostando il vaso in posizione medio-pielica, si è ottenuto un buono svuotamento del bacinetto dilatato") e porta a normalizzazione parziale del quadro clinico (i successivi controlli ecografici dimostrano rene sx con modesta dilatazione calico-pielica, con diametro assiale della pelvi di circa 16 mm; non dilatazione dell'uretere a valle; parenchima renale conservato; il quadro non si è modificato dopo minzione).

Considerazioni

La patologia ostruttiva del giunto pieloureterale consiste nella dilatazione della pelvi e dei calici da ostacolo congenito funzionale o anatomico del giunto pieloureterale. Essa è la causa più

frequente di nefropatia ostruttiva in età pediatrica; interessa maggiormente il sesso maschile (maschi: femmine 5:1 in età pediatrica; lato sx 2:1 rispetto al destro; bilaterale nel 10-30% dei casi). La sintomatologia nel bambino può essere del tutto assente o sfumata, o presentarsi con dolori addominali, nausea, vomito, infezione urinaria, ematuria. Frequente è il reperto ecografico incidentale. La diagnostica strumentale si avvale di: ultrasonografia, indagini di primo livello (ecografia fetale e post-natale); studio medico-nucleare (renogramma, scintigrafia renale dinamica): imaging funzionale, per valutare il danno funzionale renale e prospettare la reversibilità dopo appropriato trattamento; indagini urografiche: permette di rilevare gli aspetti tipici dell'uropatia ostruttiva giuntale superiore; cistouretrografia minzionale per rilevare l'eventuale concomitanza di reflusso vescico-ureterale; eventualmente TAC con mezzo di contrasto o RMN. Il "Laboratorio", oltre a offrire dati sulla funzionalità renale ed escludere possibili infezioni urinarie, permette di affinare lo studio del danno tubulare meta-ostruttivo.

Conclusioni

Persistono tuttora incertezze interpretative sulla natura, miogena o/e neurogena, delle alterazioni responsabili della malattia propria del giunto pieloureterale. Riemergerebbe, sostenuto attualmente da più fini e convincenti elementi probatori, il modello interpretativo eziopatogenetico di tipo neurogeno. I recenti progressi della definizione diagnostica di imaging e di laboratorio consentono:

- l'individuazione della patologia ostruttiva giuntale in fase molto precoce, addirittura prenatale (ecografia fetale). Idronefrosi asintomatiche vengono rilevate incidentalmente dalle attuali tecniche d'imaging (*high-tech diseases*) nel corso di esami mirati ad altri obiettivi diagnostici;
- la differenziazione della pielectasia da ostruzione da quella propria di particolari morfotipologie, nonché la stima dell'entità della condizione ostruttiva e del compenso dinamico pielico;
- la valutazione di decorso e tendenza evolutiva del processo ostruttivo nonché la distinzione tra rene definitivamente "escluso" a causa di lesioni parenchimali irreversibili (*rein fantôme*) e rene "ibernante" o in "letargo funzionale", suscettibile di recupero funzionale non appena rimosso l'ostacolo;
- il rilievo di eventuale concomitanza di RVU;
- il razionale orientamento delle modalità di gestione della malattia;
- la pianificazione operatoria (*presurgical planning*) in riferimento alle opzioni di approccio chirurgico.

Il caso di M. risulta "indimenticabile" perché la scoperta a 5 anni di età di una stenosi estrinseca del giunto pieloureterale e idronefrosi a carico del rene sx è stata del tutto casuale, in assenza di qualsivoglia sintomo o segno di allarme, in corso di accertamenti per sintomatologia dolorosa addominale del tutto aspecifica e sfumata.

Bibliografia di riferimento

- Anderson KR, Weiss RM. Physiology and evaluation of ureteropelvic junction obstruction. *J Endourol* 1996;10:87-91.

CASI INDIMENTICABILI in Pediatria ambulatoriale

- Frauscher F. Value of contrast-enhanced color-Doppler imaging for detection of crossing vessels in patients with ureteropelvic junction obstruction. *Radiology* 2000;217:916-8.
- Novick AC, Stroom SB. Chirurgia del rene: stenosi della giunzione pielo-ureterale. In: Walsh PC, Retick AB, Stamey Th A (eds). *Campbell's urology*. Vaughan Ed, 2° Ed. it. della VI ed. americana. Roma: Verduci Ed., 1993:2597-613.

- Stabile-Ianora AA, Scardapane A, Chiumarulo L, Calbi R, Rotondo A, Angelelli G. Stenosi congenite del giunto pieloureterale: valutazione con TC spirale multidetettore. *Radiol Med* 2003;105:315-25.
- Peters CA. Urinary tract obstruction in children. *J Urol* 1995;154:1874-84.
- Tripp BM, Homsy YL. Neonatal hydronephrosis: the controversy on the management. *Pediatr Nephrol* 1995;9:503-9.

... COM'È VERO CHE SPESSE BASTA L'ANAMNESI!

Angela De Cunto, Federica Patarino
Clinica Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste

C., 12 anni, arriva in Pronto Soccorso perché da 5 giorni presenta dolore addominale e vomito; da 3 giorni inoltre non mangia niente, riesce solo a bere acqua. All'ingresso in PS C. è molto sofferente, pallida, con occhi alonati.

All'esame obiettivo l'addome è piano, trattabile, non c'è epato o splenomegalia, ma in fossa iliaca sx si apprezza una tumefazione ovoidale 10 x 6 cm, dolorabile, di consistenza dura. Dagli esami di laboratorio non emerge nessun dato eclatante: lieve rialzo della PCR (2,2) con lieve neutrofilia. Facciamo un'ecografia addominale, che dimostra una voluminosa raccolta corpuscolata all'interno della vagina e in continuità con il lume uterino, probabilmente ematica.

Indagando ancora un po', C. ammette di aver avuto un episodio di dolore analogo in agosto e saltuari dolori pelvici nei mesi precedenti, a intervalli abbastanza regolari.

All'esame obiettivo lo stadio puberale è S3, PH3, chiediamo a C. se ha avuto il menarca, e no, non l'ha ancora avuto...

Il tutto è compatibile con imene imperforato e conseguenti ematocolpo ed ematometra: il quadro ecografico, l'andamento clinico... anche l'esame ginecologico che viene eseguito subito dopo conferma la diagnosi: all'apertura delle piccole labbra una tumefazione tesa, molto dolente, bluastra.

C. viene portata in sala dove viene praticata una imenotomia e vengono drenati 500 ml di sangue, con immediata risoluzione della sintomatologia. La ragazza viene dimessa dopo 2 giorni, e al follow-up a 2 settimane non riferisce nessuna sintomatologia dolorosa.

L'*imene imperforato* è la malformazione più frequente dei genitali esterni, con un'incidenza, nel Nord Italia, di 1:2000. Generalmente si manifesta in età puberale con amenorrea primaria, associata a normale sviluppo dei caratteri sessuali secondari. Tipicamente le pazienti presentano un dolore addominale ciclico (in coincidenza con la ricorrenza mestruale): questo

è dovuto alla distensione di vagina e utero da parte di sangue mestruale impossibilitato a defluire.

A seconda della quantità di sangue che si raccoglie, i quadri clinici saranno quelli di un ematocolpo (sangue limitato alla vagina), ematometra (in utero) ed ematosalpinge (tube, mono o bilateralmente). Quando la quantità di sangue è abbondante, gli organi distesi possono comprimere il plesso sacrale, dando dolore al dorso e agli arti inferiori, e le vie urinarie, provocando disuria o idronefrosi; l'utero è apprezzabile alla palpazione addominale.

La diagnosi (sospettata in pazienti con amenorrea primaria e con normale sviluppo puberale, che presentano un dolore addominale ciclico) viene confermata con l'ecografia e con l'esplorazione ginecologica. Questa consente di precisare facilmente l'anomalia: divaricando le piccole labbra si vede che l'imene è imperforato; talvolta esso presenta un colorito bluastrò a causa del sangue raccolto dietro di esso in vagina. La membrana imenale appare distesa ed estroflessa dalla pressione esercitata dalla pressione esercitata dalla raccolta ematica vaginale. In letteratura sono riportati casi di imene imperforato acquisito, come conseguenza di processi di cicatrizzazione intervenuti dopo violenza sessuale.

Spesso ematocolpo ed ematometra rappresentano un'urgenza chirurgica, il cui trattamento è l'imenotomia e/o l'imenectomia; in queste pazienti è importante un follow-up a lungo termine, poiché vi è un'associazione con endometriosi e infertilità.

Bibliografia di riferimento

- Botash AS, et al. Imperforate hymen: congenital or acquired from sexual abuse? *Pediatrics* 2001;108:e53.
- Nelson. *Textbook of Pediatrics*, XVII edizione, pag. 664.
- Parazzini F, et al. The frequency of imperforate hymen in Northern Italy. *Int J Epidemiol* 1990;15:763-4.
- Stone SM, et al. Imperforate hymen with hematocolpometra. *N Engl J Med* 2004;12:e6.
- Wall EM, Stone B, Klein BL. Imperforate hymen: a not so-hidden diagnosis. *Am J Emerg Med* 2003;21(3):249-50.