

Rubrica iconografica

A è una bambina di sei anni, gemella monozigote, che viene portata in Pronto Soccorso per un quadro occlusivo intestinale, caratterizzato da importanti dolori addominali, vomito (prima alimentare, poi francamente biliare), distensione gastrica e alvo chiuso a feci e gas.

La mamma la descrive come una "stiticonca" che necessita spesso di lassativi per regolarizzare l'alvo. Un anno prima aveva avuto un episodio simile di subocclusione in corso di sospetta gastroenterite, risoltosi con clisma evacuativo e posizionamento di sondino naso-gastrico (SNG). Era stato interpretato come da paralisi intestinale in corso di virosi.

La piccola, al momento del ricovero, appare sofferente; viene posizionato un SNG con rimozione di abbondante materiale e apparente miglioramento dei sintomi. Dimessa, ritorna la sera per un nuovo peggioramento, per cui viene sottoposta a gastroscopia con rimozione di 500 ml di materiale (succhi gastrici e bile) e rapido miglioramento. Viene mantenuto il digiuno, il sondino a caduta (da cui continua a drenare liquido biliare) e, nel sospetto di un problema di natura chirurgica, viene eseguita una radiografia diretta dell'addome (Figura 1), che mostra un'anomala distribuzione del gas a li-

DOLORE ADDOMINALE, DISTENSIONE GASTRICA E VOMITO BILIARE

CHIARA ORETTI¹, FEDERICO MARCHETTI¹, DANIELA CODRICH², GLORIA PELIZZO², PIEROPAULO GUASTALLA³, DANIELA LIZZI⁴, ALESSANDRO VENTURA¹

¹Clinica Pediatrica, ²Dipartimento Chirurgico, ³UO di Radiologia, IRCCS "Burlo Garofolo" Università di Trieste

⁴Dipartimento di Pediatria, Ospedale "Santa Maria degli Angeli", Pordenone

vello intestinale. Alla TC con mezzo di contrasto (Figura 2, a e b), eseguita subito dopo, si riscontra la destroposizione dell'arteria mesenterica superiore e di ampia quota di anse dell'intestino tenue. Trasferita presso il nostro reparto, la paziente è in buone condizioni generali, con addome trattabile, peristalsi presente e vivace. Non lamenta dolori addominali, continua ad essere a digiuno con sondino che drena materiale biliare. Visto il quadro di sospetta occlusione intestinale, e il reperto di destroposizione mesenterica, si è deciso di eseguire il clisma opaco che evidenzia il colon collocato prevalentemente nell'emiaddome di sinistra (Figura 3).

Quale è la vostra diagnosi?

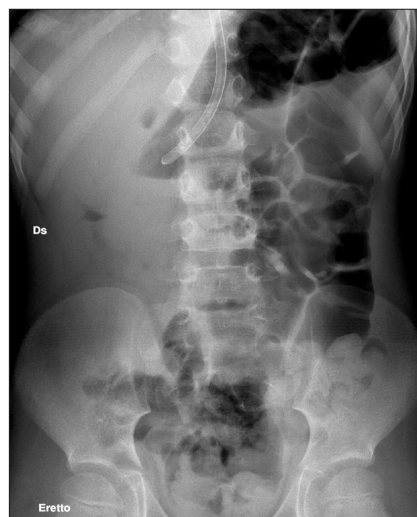


Figura 1. Radiogramma diretto dell'addome: il meteorismo intestinale è confinato esclusivamente all'emiaddome sx.



Figura 2. TC spirale: la ricostruzione coronale MIP in fase arteriosa mostra la deviazione dell'arteria mesenterica superiore verso dx (a); la ricostruzione coronale MIP in fase portale mostra la deviazione della vena mesenterica e dei vasi venosi mesenteriali verso dx (b).



Figura 3. Clisma opaco: il colon si colloca prevalentemente all'emiaddome sx.

Rubrica iconografica

MALROTAZIONE INTESTINALE

La clinica era orientativa per una diagnosi di occlusione intestinale. Il vomito biliare (o il drenaggio biliare dal SNG) è sempre da causa occlusiva "chirurgica", e questo deve essere un riflesso condizionato senza eccezioni. La storia della bambina era caratterizzata dall'intermittenza delle crisi sub-occlusive (clinicamente "importanti"), che è abbastanza tipica della malrotazione intestinale (MI). La stessa stipsi poteva essere un segno minore della malrotazione, legata al fatto che il colon mobile non ha "perno" per rendere efficienti i movimenti di massa.

La radiografia diretta dell'addome (visto anche il quadro della TC addominale) era già diagnostica: il riscontro nell'emiaddome di dx di anse prive di aria di natura verosimilmente ileale e nell'emiaddome di sx esclusivamente di anse coliche è compatibile solo con un quadro di MI. Il clisma opaco, che aveva l'obiettivo di individuare la posizione dell'ultima ansa intestinale ileale e della valvola ileo-cecale, ha confermato la diagnosi, mostrando il cieco nel Douglas con le anse del colon tutte nei quadranti sinistri dell'addome.

Il giorno successivo la piccola è stata operata per via laparoscopica: durante l'intervento è stata confermata la presenza del cieco nel Douglas, i vasi mesenterici a destra della linea mediana e una fissazione anomala del ginocchio superiore del duodeno alla parete addominale posteriore mediante bande di Ladd. L'intervento chirurgico ha consentito di derotare l'intestino a partire dall'ultima ansa, di rettilinizzare il duodeno dopo lisi delle aderenze parietali posteriori, posizionando così il piccolo intestino a destra e il colon a sinistra.

CHE COSA È LA MALROTAZIONE INTESTINALE?

La MI consiste in un'anomala rotazione dell'intestino attorno alla sua base mesenterica d'inserzione. Il canale intestinale compie una rotazione completa attorno a un ideale asse antero-posteriore (centrato in corrispondenza dell'arteria mesenterica superiore) tra la 4^a e la 10^a settimana di età gestazionale. In particolare il segmento duodeno-digiunale,

che inizialmente si trova al di sopra e al davanti dell'asse, compie una rotazione antioraria portandosi prima a destra, poi al di sotto, quindi a sinistra dell'asse stesso. Contemporaneamente il segmento terminale dell'ileo e il colon destro, che inizialmente si trovano al di sotto dell'asse mesenterico, compiono una rotazione antioraria, passando prima a sinistra, poi sopra, poi a destra. La rotazione dell'intestino primitivo può arrestarsi dopo vari gradi oppure non avvenire affatto¹. In questi casi il mesentere presenta un ristretto punto di fissazione alla parete addominale posteriore, con presenza di briglie peritoneali anomale (briglie di Ladd) per disposizione e quantità. Queste briglie attanagliano il duodeno e causano un grado più o meno severo d'ostruzione. La MI predispone l'insorgenza di un volvolo, in quanto il mesentere è in genere più stretto e lungo della norma (Figura 4). Il volvolo può presentarsi in periodo neonatale o nei mesi successivi con il quadro di un'ostruzione intermittente o acuta, che può progredire fino allo strangolamento e alla necrosi delle anse intestinali.

LA CLINICA

Sebbene la maggioranza dei pazienti presentino entro il primo anno di vita i sintomi di una ostruzione acuta o cronica, nei restanti casi la sintomatologia può essere sfumata o addirittura assente²⁻⁴.

I neonati manifestano la malformazione con un quadro di vomito biliare e ostruzione intestinale acuta, in quanto l'ostruzione è al di sotto della papilla di Vater⁵. È un'emergenza chirurgica in quanto il quadro evolve rapidamente verso la necrosi intestinale.

I bambini più grandi possono avere sintomi di vomito e/o dolori addominali che si caratterizzano per la loro ricorrenza⁶. Occasionalmente la clinica è caratterizzata da un quadro di malassorbimento o enteropatia protido-dispendente, associata a colonizzazione batterica, dovuti a un volvolo parziale cronico intermittente che può interferire con il drenaggio linfatico e venoso dell'intestino. In letteratura sono descritti rari casi di ostruzione linfatica cronica dovuta al

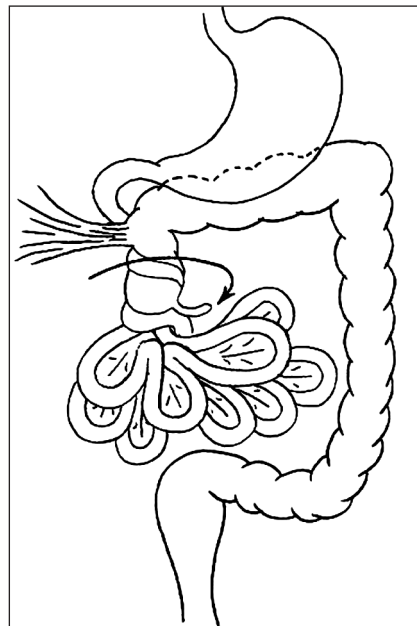


Figura 4. Meccanismo dell'ostruzione intestinale da incompleta rotazione dell'intestino medio (malrotazione). Il difetto di rotazione ha formato delle briglie ostruttive sopra il duodeno e uno stretto peduncolo per l'ansa dell'intestino medio che può creare, come rappresentato, un volvolo.

volvolo intermittente che si manifestano con ascite chiloosa e linfocele mesenterico⁷. Gli adolescenti sintomatici presentano ostruzione intestinale acuta o storia di episodi ricorrenti di dolore addominale, a volte con vomito e diarrea. L'ematochezia si riscontra nel 10-15% dei pazienti con volvolo e indica un quadro d'ischemia intestinale che può avere una prognosi non favorevole⁸. La melena è dovuta a un'ostruzione cronica venosa del mesentere.

La MI si può associare a ernia diaframmatica, gastroschisi, onfalocelo e atresia intestinale⁹⁻¹¹. Rara l'associazione tra la malattia di Hirschsprung pancolica (che interessa meno del 5% dei casi) e la MI¹². Recentemente sono state identificate due sindromi a trasmissione autosomica recessiva: la prima è caratterizzata da displasia intestinale neuronale (IND), MI e intestino corto congenito; la seconda da IND, bassa statura, ritardo mentale e dimorfismi facciali. Anomalie a carico del sistema nervoso enterico possono determinare una forma di IND che a sua volta può contribuire alla patogenesi di malformazioni intestinali di varia natura, in particolare anomalie anorettali e malrotazioni^{9,11,13}.

LA DIAGNOSI PER IMMAGINI

La *radiografia diretta* dell'addome non è un esame specifico, ma può far sospettare la diagnosi se vi è aria nel colon che permette di riconoscere la dislocazione anomala del viscere. La radiografia consente comunque di escludere altre diagnosi compatibili con la sintomatologia del paziente (diagnosi differenziale tra occlusione distale o prossimale). Una dilatazione del duodeno con riscontro della doppia-bolla è visibile nelle occlusioni duodenali severe dovute a un volvolo o a bande fibrotiche. Con occlusione completa, questo pattern è indistinguibile dall'atresia duodenale e da altre cause di ostruzione duodenale congenita, e, di fatto, queste condizioni, inclusa la malrotazione, avvengono di solito in concomitanza.

L'*ecografia* può evidenziare, in scansione assiale, un anomalo rapporto tra l'arteria mesenterica e la vena porta: normalmente l'arteria si trova subito a destra e posteriormente alla porta, mentre nella MI vi è destroposizione dell'arteria. I segni ecografici in caso di volvolo sono in genere aspecifici, con presenza di anse distese da liquido a monte dell'ostruzione. Raramente è possibile evidenziare le anse torte attorno ai vasi mesenterici (*whirlpool sign*).

Il *pasto baritato* è l'esame diagnostico per la malrotazione e il volvolo. I principali segni di malrotazione del tratto intestinale superiore sono:

1. un'anomala posizione della giunzione duodeno-digiunale;
2. un decorso a spirale, a "cavatappi", del duodeno distale e del digiuno prossimale;
3. la localizzazione del digiuno prossimale nella porzione destra dell'addome. Nel volvolo classico con ostruzione parziale, il duodeno distale e il digiuno prossimale hanno un decorso a "cavatappi" in epigastrio¹⁴. La dimostrazione del volvolo è diagnostica e non sono necessarie ulteriori indagini di imaging¹⁵.

Il *clisma opaco* è un'indagine che viene tuttora eseguita, ma non è sempre diagnostica: nel 20% dei pazienti con malrotazione la valvola ileo-cecale è normo-posizionata, e ciò è possibile perché non sempre il segmento duodeno-digiunale e quello cieco-colico ruotano simultaneamente. Per questo motivo il riscontro del cieco in posizione corretta non esclude la diagnosi di malrotazione e necessita di una conferma tramite clisma opaco del tratto gastro-intestinale superiore.

La *TC* è più sensibile dell'ecografia per la diagnosi; può mostrare una malposizione dell'intestino, in particolare i rapporti invertiti tra il duodeno e l'arteria mesenterica superiore (normalmente il duodeno incrocia l'arteria mesenterica superiore -SMA- inferiormente, da destra verso sinistra). Nel volvolo la SMA sarà alla destra della vena mesenterica superiore.

LA CHIRURGIA

La prognosi della malformazione intestinale è correlata alla velocità diagnostica e terapeutica. Condizioni di rischio sono:

1. l'età neonatale per la rapida progressione del quadro (a volte in poche ore);
 2. altre anomalie cliniche associate;
 3. la necrosi intestinale¹⁶.
- Attualmente, nei casi di MI non complicata e a volte anche in presenza di volvolo, l'approccio chirurgico è laparoscopico. In presenza di un volvolo, con l'intervento chirurgico si corregge la rotazione, e il duodeno e il digiuno, nel loro tratto superiore, vengono sbrigliati e lasciati nella cavità destra dell'addome. Il colon deve essere liberato da eventuali briglie di adesione e riposizionato nella parte destra dell'addome con il cieco nel quadrante inferiore sinistro, usualmente con concomitante intervento di appendicectomia.

Tra le complicanze post-operatorie bisogna porre attenzione all'infezione e alla formazione di briglie aderenziali (dimi-

nute negli operati in laparoscopia), con rischio successivo di occlusione.

Indirizzo per corrispondenza:

Federico Marchetti

e-mail: marchetti@burlo.trieste.it

Bibliografia

1. Snyder WH Jr, Chaffin L. Embryology and pathology of the intestinal tract: presentation of 40 cases of malrotation. *Ann Surg* 1954; 140:368-79.
2. Strouse PJ. Disorders of intestinal rotation and fixation ("malrotation"). *Pediatr Radiol* 2004;34: 837-51.
3. Torres AM, Ziegler MM. Malrotation of the intestine. *World J Surg* 1993;17:326-31.
4. Loyer E, Dunne EK. Sonographic evaluation of superior mesenteric vascular relationship in malrotation. *Pediatr Radiol* 1989;19: 173-5.
5. Godbole P, Stringer MD. Bilious vomiting in the newborn: how often is it pathologic? *J Pediatr Surg* 2002;37:909-11.
6. Bonadio WA, Clarkson T, Naus J. The clinical features of children with malrotation of the intestine. *Pediatr Emerg Care* 1991;7: 348-9.
7. Teele RL, Pease PW, Rowley RS. Malrotation in newborns following antenatal diagnosis of intra-abdominal cyst. *Pediatr Radiol* 1998;28:717-21.
8. Levin TL, Liebling MS, Ruzal-Shapiro C, et al. Midgut malrotation in patients with congenital diaphragmatic hernia: what is the risk of midgut volvulus? *Pediatr Radiol* 1995;25: 259-61.
9. Martucciello G, Torre M, Pini Prato A, et al. Associated anomalies in intestinal neuronal dysplasia. *J Pediatr Surg* 2002;37:219-23.
10. Miyakoshi K, Ishimoto H, Tanigaki S, et al. Prenatal diagnosis of midgut volvulus by sonography and magnetic resonance imaging. *Am J Perinatol* 2001;18:447-50.
11. Filston HC, Kirks DR. Malrotation-the ubiquitous anomaly. *J Pediatr Surg* 1981;16: 614-20.
12. Corsois L., Boman F, Sfeir R, et al. Extensive Hirschsprung's disease associated with intestinal malrotation. *Arch Pediatr* 2004; 11(10):1205-8.
13. Devance SP, Coombes R, Smith VV, et al. Persistent gastrointestinal symptoms after correction of malrotation. *Arch Dis Child* 1992; 67:218-21.
14. Ventura A, Marchetti F, Lazzerini M, Ratti M. Gastroenterologia pediatrica. Imparare dalle immagini. Pisa: Primula Multimedia, 2003.
15. Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, et al. Radiographic patterns of intestinal malrotation in children. *Radiographics* 1996;16:547-56.
16. Feitz R, Vos A. Malrotation: the postoperative period. *J Pediatr Surg* 1997;32:1322-4.