

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VIII

Giugno 2005

numero 6

CASO CLINICO INTERATTIVO

Una ragazza con vomito ricorrente

Patrizia Salierno, Isabella Giuseppin, Federico Marchetti

Clinica Pediatrica, IRCCS Burlo Garofolo, Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: marchetti@burlo.trieste.it

1 | 2 | 3 | 4 | 5

Si tratta di una domanda che non ha una risposta sempre univoca.

La SVC è una diagnosi di esclusione, anche se nella stragrande maggioranza dei casi la valutazione attenta della storia clinica e l'osservazione diretta dei sintomi sono in grado di indirizzare il medico verso una diagnosi di quasi certezza (*Tabella I*). L'insorgenza della sintomatologia è di solito nelle prime ore del mattino.

Essenziali

- Attacchi di vomito improvvisi ricorrenti e invalidanti (> 4/die)
- Durata da poche ore a vari giorni
- Intervalli liberi di completo benessere
- Nessuna malattia organica nota

Di supporto

- Pattern stereotipo (ciascun episodio è simile nei vari pazienti per tempo di inizio, intensità, durata, frequenza, sintomi associati)
- Autolimitanti (senza alcuna terapia)
- Con sintomi associati (nausea, dolori addominali, cefalea, fotofobia, chinetosi)
- Con segni associati (letargia, diarrea, ipersalivazione, pallore, disidratazione)
- Attacchi scatenati da stress fisici o psicologici
- Insorgenza notturna o nelle prime ore del mattino

Gli intervalli di completo benessere, che possono essere anche di settimane e mesi, rende improbabile il sospetto di alcune patologie organiche anche molto gravi che entrano in diagnosi differenziale con la SVC (*Tabella II*). In alcuni casi tuttavia la frequenza degli episodi di ricorrenza è molto breve (durata degli episodi critici di 4-7 giorni, con intervallo libero da malattia di soli 10 giorni) e richiede necessariamente un approfondimento diagnostico essenziale e mirato possibilmente su alcuni sintomi evocativi di possibile patologia organica.

Gastrointestinali	pseudovolvo, duplicazione, malrotazione etc., pancreatite ricorrente, pseudocisti pancreatiche, pancreas anulare, malattie epatobiliari compresa la calcolosi, ernia diaframmatica, pseudo-ostruzione intestinale cronica idiopatica, malattia peptica, celiachia
Neurologiche	le cause di ipertensione endocranica, epilessia addominale
Urologiche	uropatie ostruttive intermittenti, calcolosi
Metaboliche	deficit parziale di OCT, deficit di acil-CoA deidrogenasi a catena media, acidemia propionica, acidemia isovalerica, Porfiria acuta intermittente, chetoacidosi diabetica, angioedema ereditario

L'esame endoscopico (EGDS) è consigliato nei casi che si associano ad una sintomatologia dolorosa epigastrica evocativa o ad altri sintomi suggestivi della malattia da reflusso gastroesofageo. In alcuni casi il riscontro di una esofagite peptica può rappresentare una complicanza piuttosto che la causa scatenante degli attacchi di vomito ciclico.

Un quadro di ipertensione endocranica si può manifestare con vomito, più frequente al mattino, di solito tuttavia senza nausea e difficilmente con intervalli lunghi di completo benessere tra gli episodi.

L'epilessia addominale è molto rara ed è caratterizzata da dolori epigastrici o addominali, episodi di vomito ripetuto ed

inspiegabile; ma in modo caratteristico si associa a perdita di coscienza transitoria, con tracciato EEG grafico positivo in crisi.

Da sottolineare che nei casi di vomito ricorrente, la diagnosi di SVC è quella in assoluto più probabile. Studi effettuati su una popolazione pediatrica (225 soggetti) affetta da vomito ricorrente classificano come SVC idiopatico l'88% dei casi, il 7% riconoscono disturbi gastrointestinali (volvolo ricorrente, malrotazioni, MICI) e nel rimanente 5% malattie extraintestinali (neurologiche, endocrine, nefrourologiche, sindrome di Munchausen, metaboliche, mitocondriali).

Recentemente la possibilità che alcuni casi di SVC abbiano

come causa un difetto mitocondriale è stata molto discussa ed è necessario pensarci di fronte a casi particolarmente gravi, con familiarità e con associati altri sintomi (come ad esempio ritardo dello sviluppo, scarsa crescita) (per approfondire vedi bibliografia specifica).

E' noto che le patologie associate ad alterazioni dei mitocondri (deficit acetil-CoA a media catena, la lattico acidosi, la sindrome MELAS) hanno come sintomi comuni crisi episodiche metaboliche che si caratterizzano per l'insorgenza del vomito e disidratazione e a volte di emicrania.

LE IPOTESI PATOGENETICHE

Sono stati chiamati in causa di volta in volta diversi meccanismi patogenetici responsabili della SVC, ma non vi è in letteratura un unanime consenso.

I meccanismi che attiverebbero i riflessi neurogastrici "di difesa" (nausea e vomito), ma in modo inappropriato, sono riconducibili a diverse ipotesi:

- difetto della modulazione delle vie nervose afferenti ed efferenti, da anomalia di risposta del sistema adrenergico o più in generale del sistema nervoso autonomo;
- disordini dei canali ionici (del Ca, Na, K) delle membrane cellulari che modificano, alterandola, l'eccitabilità delle fibrocellule muscolari e/o delle cellule nervose;
- alterazioni mitocondriali coinvolgenti la catena enzimatica dell'ossidazione degli acidi grassi, della catena respiratoria e mitocondriale caratterizzate da mutazioni del DNA mitocondriale (mutazione para-fisiologica);
- altre ipotesi correlano la patogenesi della SVC con quella dell'emicrania (labilità dei sistemi neuro-trasmittitoriali serotoninergici e/o di depressione dell'attività GABAergica centrale).

Al di là del meccanismo patogenetico, la relazione della SVC con l'emicrania sembra essere confermata da alcuni punti in comune: possibile familiarità per emicrania in entrambe le condizioni; presenza di alterazioni simili EEGrafiche aspecifiche durante le crisi; comparsa in concomitanza con eventi stressanti, possibile risposta con gli stessi farmaci profilattici proposti in entrambe le condizioni.

Quale è la percentuale di pazienti con SVC che va incontro ad emicrania in età adulta?

- 10-15%
- 30-50%
- la quasi totalità dei casi
- non diversa da una popolazione di controllo