

CASO CONTRIBUTIVO

Una bambina con sanguinamento intestinale cronico occulto: utilità e limiti della videocapsula endoscopica

Alessandra Montemaggi, Jacopo Barp, Caterina Bonaccini, Claudia Fancelli, Monica Milla¹, Paolo Lionetti

Dipartimento di Scienze per la Salute della Donna e del Bambino, Università degli Studi di Firenze, AOU Meyer, ¹UO Gastroenterologia, AOU Careggi, Firenze

Indirizzo per corrispondenza: paolo.lionetti@unifi.it

A child with chronic hidden intestinal bleeding: usefulness and limits of the video capsule endoscopy

Key words: Meckel's diverticulum, Congenital vitello-intestinal duct, video capsule endoscopy

Abstract

Meckel's diverticulum is the most common congenital malformation of the gastrointestinal tract due to persistence of the congenital vitello-intestinal duct. Bleeding from Meckel's diverticulum due to ectopic gastric mucosa is the most common clinical presentation, especially in the paediatric age group. It is still frequently misdiagnosed preoperatively. The authors introduce the case of a 14-year-old child who presented with severe anaemia, syncope, rectal bleeding, and no abdominal pain. The patient underwent extensive workup including upper gastrointestinal endoscopy, ileo-colonoscopy, technetium-99m pertechnetate scan and ultrasound scan that proved inconclusive in determining a source of bleeding. Small bowel capsule endoscopy was performed twice: the first time it disclosed the presence of a small bowel angiodysplasia that was supposed to be the cause of the gastrointestinal obscure bleeding. The second time it detected a stenotic structure of the lower ileum and shallow ulcers on the edge of the stenosis. Laparoscopy was performed, identifying Meckel's diverticulum, and the patient underwent a small bowel resection.

ABSTRACT

CASO CLINICO

Riportiamo il caso clinico di una bambina di 14 anni giunta per la prima volta alla nostra attenzione per un episodio di lipotimia e vertigine. La paziente è affetta da sindrome di Axenfeld Rieger, una rara sindrome autosomica dominante che compromette lo sviluppo di denti, occhi e regione addominale. All'ingresso in pronto soccorso gli esami ematici mostravano Hb 6,9 g/dl, MCV 67,4, Ht 26,5% e ferritina indosabile; per tale motivo è stato deciso di predisporre il ricovero. All'ingresso in reparto la paziente si presentava apiretica e in condizioni cliniche discrete. L'esame obiettivo risultava nella norma eccetto l'intenso pallore cutaneo e il riscontro di

un soffio sistolico all'auscultazione cardiaca. Dall'anamnesi patologica remota emergeva scarso accrescimento ponderale (< 3° percentile) con regolare accrescimento staturale (intorno al 10°-25° percentile) fin dai primi mesi di vita. La bambina aveva già eseguito, nei mesi precedenti il ricovero, numerosi accertamenti fra cui test del sudore, ormoni tiroidei, screening per celiachia e RM dell'encefalo, tutti risultati negativi. L'Rx del polso mostrava un'età ossea con ritardo di 9 mesi. Dall'anamnesi patologica prossima risultavano sporadici episodi di evacuazione di feci definite come 'scuri' prima del ricovero.

Durante il ricovero sono stati eseguiti esami ematici dai quali non sono emerse alterazioni suggestive di emolisi né emoglobinopatie. Il sangue occulto fecale risultava invece positivo. L'eco-addome con studio delle anse intestinali non aveva mostrato ispessimenti né altri reperti patologici. Per lo scarso accrescimento era stata eseguita una consulenza endocrinologica che aveva evidenziato uno sviluppo puberale ritardato per l'età (B1-2, P1-2), con esami ormonali nella norma. La bambina è stata dimessa con diagnosi di anemia microcitica ipocromica ed è stata prescritta terapia marziale e vitamina C. Circa un mese dopo la dimissione è stata nuovamente ricoverata per una migliore definizione diagnostica. Gli accertamenti eseguiti (fra cui ricerca dell'*Helicobacter pylori* e gastrinemia) erano tutti negativi salvo la positività del sangue occulto fecale. I valori di Hb risultavano migliorati (9,9 g/dl). Durante il ricovero è stata eseguita scintigrafia intestinale con 99mTc pertechnetato per sospetto diverticolo di Meckel che non ha evidenziato alcuna iperattività addominale patologica. Anche l'EGDS e la colonscopia con prelievo di biopsie non hanno mostrato alterazioni macroscopiche né microscopiche. E' stata pertanto sottoposta a esame con video capsula endoscopica (VCE) che ha evidenziato la presenza di aree iperemiche di ectasia vascolare di probabile natura angiodisplasica a livello digiuno-ileale. Mal visualizzabili sono risultate le porzioni distali dell'ileo per la presenza di feci. Tale lesione angiodisplasica è stata ritenuta essere l'origine dello stillicidio ematico ed è stata posta indicazione a proseguire la terapia marziale. Per la persistenza, negli anni successivi, di bassi valori di Hb e per la saltuaria positività del sangue occulto fecale all'età di 19 anni la ragazza è stata nuovamente sottoposta a esame con VCE che non ha mostrato la lesione angiodisplasica precedentemente individuata ma un'immagine compatibile con un'ulcera circonferenziale con dubbia riduzione di calibro del lume a livello medio ileale. Il primo sospetto diagnostico è stato quello di una malattia di Crohn nonostante la negatività degli indici di flogosi. Per questo sono state nuovamente ripetute EGDS e colonscopia, che non hanno evidenziato reperti patologici. Data la difficoltà a identificare la sede del sanguinamento gastrointestinale, è stata effettuata una laparoscopia esplorativa che ha mostrato la presenza di un diverticolo di Meckel a circa 80 cm dalla valvola ileocecale sul versante antimesenterico (Figura 1).

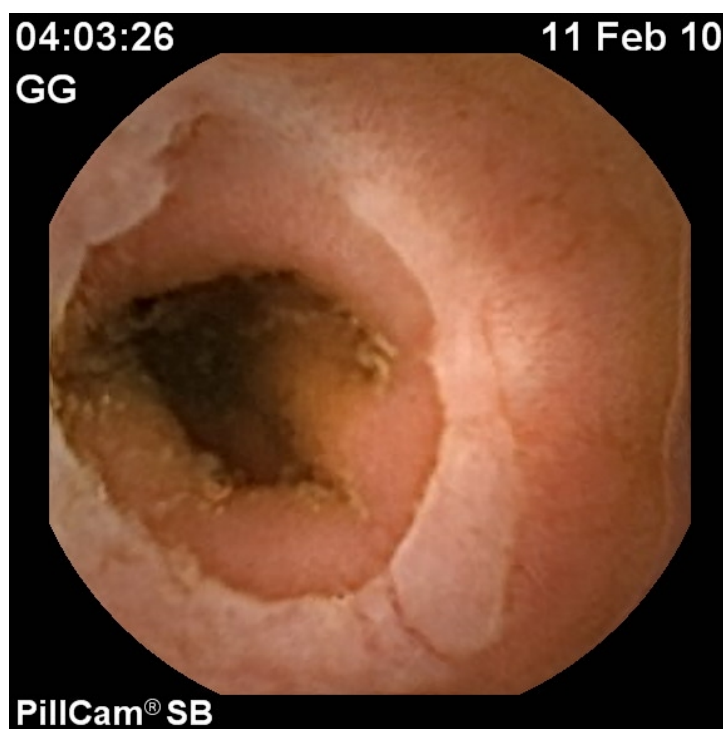


Figura 1. Immagine, ottenuta con video capsula endoscopica del diverticolo di Meckel con ulcera peptica circonfrenziale.

DISCUSSIONE

Il diverticolo di Meckel deriva dalla incompleta obliterazione del dotto onfalomesenterico alla 5a-6 a settimana di gestazione ed è l'anomalia congenita del tratto gastrointestinale più comune in età pediatrica¹. Si tratta di un diverticolo vero, localizzato generalmente a livello dell'ileo terminale, (tipicamente a 40-100 cm dalla valvola ileocecale, sul versante antimesenterico) e vi si trovano rappresentate tutte le tuniche della parete intestinale² le sue dimensioni possono variare tra 1 a 50 cm in lunghezza³.

L'incidenza del diverticolo di Meckel nella popolazione generale è stimata intorno al 2-3% ed è la stessa nel sesso maschile e femminile, tuttavia le complicanze sembrano essere più frequenti nel sesso maschile con un rapporto di 4:14.

Generalmente il diverticolo appare rivestito da mucosa ileale; è tuttavia frequente il rilievo di mucosa gastrica eterotopica nel suo contesto. Indagini istopatologiche sui pezzi operatori mostrano la presenza di mucosa gastrica nel 45-80% dei casi¹. Più raramente nel contesto del diverticolo di Meckel si può osservare mucosa duodenale, colica, pancreatica o addirittura tessuto epatobiliare o endometriale⁴.

Le manifestazioni cliniche possono essere varie: sanguinamento gastrointestinale, ostruzione e diverticolite sono quelle di più comune riscontro in età pediatrica^{1,5}. Talvolta possono associarsi complicanze come ulcerazione, emorragia, invaginazione intestinale e molto raramente fistole vescico-diverticolari e tumori (lipomi, carcinoidi, angiomi, sarcomi, adenocarcinomi)⁴. In alcuni casi si possono osservare vere e proprie emergenze medico-chirurgiche, come shock, ostruzione e perforazione intestinale¹, sebbene la maggior parte dei pazienti rimanga asintomatica per tutta la vita.

I sintomi e le complicanze, qualora si manifestino, sono più frequenti in età pediatrica che in età adulta¹ e il rischio sembra ridursi all'aumentare dell'età⁴.

La manifestazione clinica più comune è il sanguinamento gastrointestinale non accompagnato da dolore addominale. La causa principale del sanguinamento è la secrezione acida da parte della mucosa gastrica ectopica che causa l'ulcerazione della mucosa ileale adiacente. Il sanguinamento cronico può portare ad anemia sideropenica; in alcuni casi è tuttavia possibile riscontrare un'anemia megaloblastica causata dalla dilatazione e stasi di anse ileali ostruite adiacenti al diverticolo, con successivo overgrowth batterico e deficit di vitamina B12. La presenza del sanguinamento, i bassi livelli di ferritina e l'ipoalbuminemia (dovute anch'esse a un cronico sanguinamento spesso misconosciuto) possono indurre a sospettare una malattia infiammatoria cronica intestinale⁴.

Nei casi di diverticolo di Meckel che si presentano con occlusione intestinale o diverticolite (generalmente in pazienti più piccoli) i più comuni sintomi alla diagnosi sono, invece, dolore addominale e vomito. Le caratteristiche del dolore addominale possono talvolta mimare quelle dell'appendicite specie quando il dolore si localizza a livello del quadrante inferiore destro¹.

La diagnosi preoperatoria del diverticolo di Meckel sintomatico è ancora oggi una sfida per il pediatra. Charles Mayo era solito dire: "*DM is frequently suspected, often looked for and seldom found*". Questo è ancora più vero per quei pazienti che si presentano con una sintomatologia diversa dal sanguinamento⁴.

La laparoscopia è l'approccio diagnostico-terapeutico più affidabile, tuttavia, data la sua invasività, nel sospetto clinico di diverticolo di Meckel la scintigrafia con Tc99 pertechnetato è la metodica di indagine più comunemente impiegata.

La scintigrafia ha una sensibilità dell'80-90%, una specificità del 95% e un'accuratezza del 90% in età pediatrica (sembra invece essere meno affidabile per l'età adulta)⁴.

Il Tc99 pertechnetato si comporta in maniera analoga agli ioni cloro e viene secreto dalle cellule parietali della mucosa gastrica, su questa base vengono individuate le isole di mucosa gastrica ectopica^{3,6}.

I dati presenti in letteratura mostrano tuttavia un alto tasso di esami scintigrafici falsamente negativi per diverticolo di Meckel⁴, analogamente a quanto è stato ottenuto per il caso da noi descritto.

Fra le altre metodiche diagnostiche va ricordato che l'Rx diretta addome può essere di ausilio solo per evidenziare complicanze come ostruzione, perforazione e pneumoperitoneo, mentre il clisma del tenue raramente permette di visualizzare il diverticolo poiché l'ostio è frequentemente ostruito a causa dell'edema.

In caso di emorragia intestinale da diverticolo di Meckel, l'arteriografia dell'arteria mesenterica superiore può essere di rimedio per sede e causa. L'importante limite di questa metodica è che consente di evidenziare soltanto sanguinamenti cospicui (almeno 2-3 ml/min).

Anche l'ecografia può risultare utile in casi selezionati. L'esame Doppler può mostrare vasi anomali e talvolta segni di infiammazione della parete del diverticolo³.

Sebbene non sia indicata come indagine di prima linea, l'esame con VCE può essere proposto nei casi di forte sospetto clinico di diverticolo di Meckel, in particolar modo nei casi in cui la scintigrafia abbia dato risultato negativo.

Alcune evidenze suggeriscono che la VCE può essere superiore all'EGDS, alla colonscopia e al clisma del tenue nell'evidenziare lesioni sanguinanti del piccolo intestino⁷ e va considerata un'indagine diagnostica di terzo livello da effettuarsi nel caso in cui la colonscopia e la EGDS con biopsie non abbiano consentito la diagnosi⁸. Recenti studi suggeriscono tuttavia che la VCE rileva un numero maggiore di piccoli sanguinamenti gastrointestinali e di lesioni infiammatorie del piccolo intestino rispetto a quelli evidenziabili con l'approccio combinato EGDS e colonscopia poiché presenta un'alta sensibilità (93%) ma una specificità molto minore (84%) con il rischio di un alto numero di falsi positivi⁹.

Questo dato non è affatto sorprendente in quanto alla VCE si evidenziano frequentemente lesioni aspecifiche come aree focali di eritema o muco e detriti luminali che possono mimare piccole erosioni o ulcere superficiali⁹. La VCE può pertanto risultare in alcuni casi fin troppo sensibile nell'identificare lesioni della mucosa del piccolo intestino, e può condurre a diagnosi errata di MICI con gravi conseguenze sia cliniche che psicologiche¹⁰. Nel nostro caso la prima indagine con VCE è stata fuorviante avendo riconosciuto delle lesioni minime angiodisplastiche come causa del sanguinamento. C'è da aggiungere che, per la scarsa toilette intestinale dell'ileo distale, il primo esame non aveva consentito la visualizzazione dell'ulcera e del diverticolo di Meckel.

Y. Tanaka e coll. hanno recentemente pubblicato il caso clinico di un ragazzo di 20 anni che presentava dolore addomi-

nale, sangue nelle feci e sinfope. Il livello di Hb era 8,6 g/dL, EGDS e colonscopia negativa. L'esame con VCE aveva evidenziato un'immagine sovrapponibile a quella ottenuta per il caso da noi presentato, la seconda volta che è stato ripetuto l'esame con VCE, ovvero un'immagine compatibile con una stenosi dell'ileo terminale con ulcere alla base della stenosi e stillicidio ematico. In quel caso la video-capsula era stata ritenuta all'interno del diverticolo ed era stata successivamente recuperata attraverso un esame con double ballon enteroscopy¹¹.

Il trattamento dei casi asintomatici di diverticolo di Meckel diagnosticati incidentalmente rimane controverso; alcuni Autori ritengono che sia preferibile intervenire alla luce del rischio non trascurabile di complicanze (5-6%) e del basso rischio di complicanze post-chirurgiche 1%³.

Per i casi sintomatici è indicato l'intervento chirurgico, preferibilmente per via laparoscopica (minori complicanze, costi e tempo di degenza). Per i diverticoli di Meckel con base stretta può essere sufficiente l'intervento di diverticolectomia, mentre per i casi in cui sia riconosciuta la presenza di tessuto ectopico, con processi infiammatori o ischemici coinvolgenti la mucosa ileale adiacente è più indicato l'intervento di resezione ileale e anastomosi³.

Bibliografia

- Tseng YY, Yang YJ. Clinical and diagnostic relevance of Meckel's diverticulum in children. *Eur J Pediatr* 2009;168:1519-23.
- Chang CC, Wang MY, Lin MT, Wang HP, Liu KL. Life-threatening lower gastrointestinal bleeding in a teenager. *Gut* 2010;59:1475-526.
- Malik AA, Shams-ul-Bari, Wani KA, Khaja AR. Meckel's diverticulum-Revisited. *Saudi J Gastroenterol* 2010;16:3-7.
- Sagar J, Kumar V, Shah DK. Meckel's diverticulum: a systematic review. *J R Soc Med* 2006;99(10):501-5. Review. Erratum in: *J R Soc Med* 2007;100:69.
- Yigiter M, Kiyici H, Yucesan S, Hicsonmez A. An unusual cause of acute abdominal pain in a child: an inverted Meckel diverticulum: report of a case. *J Clin Ultrasound* 2010;38:314-6.
- Kiratli PO, Aksoy T, Bozkurt MF, Orhan D. Detection of ectopic gastric mucosa using 99mTc pertechnetate: review of the literature. *Ann Nucl Med* 2009;23:97-105.
- Mata A, Bordas JM, Feu F, et al. Wireless capsule endoscopy in patients with obscure gastrointestinal bleeding: a comparative study with push enteroscopy. *Aliment Pharmacol Ther* 2004;20:189-94.
- Riccioni ME, Urgesi R, Spada C, et al. Unexplained iron deficiency anaemia: Is it worthwhile to perform capsule endoscopy? *Dig Liver Dis* 2010;42:560-6.
- Girelli CM, Porta P, Malacrida V, Barzaghi F, Rocca F. Clinical outcome of patients examined by capsule endoscopy for suspected small bowel Crohn's disease. *Dig Liver Dis* 2007;39:148-54.
- 10. Lashner BA. Sensitivity-specificity trade-off for capsule endoscopy in IBD: is it worth it? *Am J Gastroenterol* 2006;101:965-6.

- Y.Tanaka, Y. Motomura, K. Akahoshi, et al. Capsule endoscopic detection of bleeding Meckel's diverticulum, with capsule retention in the diverticulum. Endoscopy 2010;42:E199 E200.