

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Sanguinamento intestinale cronico occulto in una ragazza di 14 anni. Diagnosi di linfangioma cavernoso dell'intestino tenue con videocapsula endoscopica

Silvia Bevilacqua, Martina Mainetti, Marta Vestri, Alessandra Montemaggi, Tatsiana Slabadzianiuk e Paolo Lionetti

Dipartimento di Pediatria, Università di Firenze, Ospedale Meyer, Firenze, Italy

Indirizzo per corrispondenza: paolo.lionetti@unifi.it

CHRONIC OCCULT GUT BLEEDING IN A 14-YEAR OLD GIRL. DIAGNOSIS OF SMALL INTESTINE LYMPHANGIOMA BY CAPSULE ENDOSCOPY

Key words: Occult gut bleeding, Small intestine lymphangioma, Capsule endoscopy

Summary Occult lower gastrointestinal bleeding may be due to numerous conditions: a rare cause is small intestinal lymphangioma. The authors describe a case of a 14 year-old girl who presented with severe anaemia, no abdominal pain and no rectal bleeding. She had a five-year history of iron-deficient anaemia of unknown origin that required periodic blood transfusions. She underwent extensive workup including upper gastrointestinal endoscopy, ileo-colonoscopy, abdomen TC, and ultrasound scan and their results were all negative. Small bowel capsule endoscopy was eventually performed and it disclosed the presence of a bleeding small bowel lymphangioma. The lesion was excised with laparoscopic surgery. Capsule endoscopy should be considered as the first-line investigation for obscure-occult small bowel bleeding.

CASO CLINICO

Riportiamo il caso di una paziente di 14 anni con una storia **dianemia cronica severa**, iniziata dall'età di 9 anni. Dall'anamnesi clinica della ragazza emerge la presenza di un linfangioma cistico congenito alla mano sinistra asportato all'età di 3 anni e di alcuni episodi di cardiopalmo e vertigini, per i quali viene condotta in ospedale in due occasioni. Durante i controlli effettuati al pronto soccorso per tale motivo, viene messa in evidenza, e più volte confermata, un'importante anemia microcitica (esami eseguiti durante il primo accesso: Hb 5,3 g/dl, MCV 70,7 fl, ferritina 1,2 ng/ml) per cui la paziente viene ricoverata ed emotrasfusa in due occasioni

(la prima volta a 10 anni, la seconda a 13 e mezzo). In entrambi i casi l'esame obiettivo generale risulta negativo, la ragazza è asintomatica dal punto di vista gastrointestinale, riferisce alvo regolare, mai segnalati episodi di ematochezia, né rettorragia, né feci picee. Nei periodi intercorrenti i ricoveri, non riferisce presenza di alcun disturbo e i suoi livelli di emoglobina si mantengono stabilmente attorno a valori di 8-9 g/dl. Nel sospetto di un sanguinamento del tratto gastrointestinale viene ricercata la presenza del sangue occulto (SOF) (negativo in una occasione) e si esegue un esame endoscopico (esofago-gastro-duodenoscopia e colonscopia) che non evidenzia fonti macroscopiche di sanguinamento, né altre lesioni significative.

Giunge alla nostra attenzione all'età di 14 anni per la persistente anemia e il riscontro questa volta di sangue occulto positivo nelle feci, ripetuto a distanza su consiglio del pediatra curante. Al momento del ricovero le sue condizioni generali risultano discrete: la ragazza appare pallida, all'esame obiettivo l'addome risulta trattabile, non dolente né dolorabile; all'ispezione rettale non si evidenziano ragadi, si apprezza, invece, una congestione del plesso emorroidario. Viene confermata nuovamente l'anemia sideropenica (Hb 7,9 g/dl, ferritina 3,5 ng/dl); viene ripetuta anche la ricerca del SOF, che risulta positiva su tre campioni. Viene eseguita l'ecografia addominale, con valutazione dello spessore delle anse intestinali e studio della vascolarizzazione con tecnica eco-color-doppler, che risulta negativa. Nel sospetto di una lesione intestinale di natura vascolare viene eseguita la TAC dell'addome con mezzo di contrasto, che non evidenzia la presenza di alcuna lesione.

Viene quindi eseguita valutazione endoscopica mediante videocapsula, al fine soprattutto di effettuare uno studio mirato dell'intestino tenue, scarsamente esplorato con le precedenti metodiche. L'indagine videocapsulare documenta a livello digiunale distale un voluminoso emangioma sessile con aspetto cavernoso, sanguinante, che occlude parzialmente il lume (Figura 1). Al fine di escludere la presenza di altre lesioni vascolari vengono eseguite angio-RM dell'addome completo, RM dell'encefalo con mezzo di contrasto e angio-RM intracranica, che risultano negative. La ragazza viene quindi sottoposta a intervento chirurgico durante il quale viene resecato con tecnica laparoscopica il tratto interessato dalla lesione, che appare delle dimensioni di una fragola. L'esame istologico conferma l'ipotesi diagnostica di linfangioma cavernoso.

Figura 1. Linfangioma cavernoso sanguinante dell'intestino tenue evidenziato tramite endoscopia capsulare in una ragazza di 14 anni.

DISCUSSIONE

Il linfangioma è una neoplasia benigna di rara osservazione nella pratica clinica e particolarmente rara sembra essere la

sua presentazione intra-addominale: la maggior parte dei casi segnalati in letteratura riguarda localizzazioni sotto-cutanee di collo e regione ascellare¹, mentre quelli descritti a livello dell'intestino tenue sono del tutto sporadici^{2,3}. I più colpiti da tale affezione sono i bambini, generalmente al di sotto dei due anni di età, mentre è davvero rara l'osservazione nell'adulto⁴. La diagnosi di questa condizione è molto spesso difficile da formulare, anche se la sintomatologia, che può essere caratterizzata da dolore addominale cronico, stipsi alternata a diarrea e soprattutto sanguinamenti digestivi occulti, è molto suggestiva. Anche la sede della lesione, soprattutto quando interessa la parte intermedia del tenue, risulta di difficile riconoscimento in quanto non visualizzabile con i comuni esami endoscopici (esofago-gastro-duodenoscopia e colonscopia)^{2,3}, mentre altre metodiche strumentali, quali l'ecografia, la TC e la risonanza magnetica nucleare, utili peraltro per la diagnosi di linfangiomi di altre sedi, hanno una bassa sensibilità in questi casi, a causa della sede intraluminare della neoplasia e delle sue piccole dimensioni, spesso al di sotto dei limiti di risoluzione di tali tecniche.

Il nostro interesse per il caso di questa giovane ragazza nasce proprio da qui, dall'osservazione di una patologia rara unita alla singolarità della diagnosi ottenuta con l'uso della **videocapsula endoscopica** (VCE), strumento disponibile ormai da tempo, recentemente introdotto anche in ambito pediatrico. L'uso della videocapsula, infatti, rappresenta una metodica diagnostica non invasiva, importante nello studio dell'intestino tenue, la cui esplorazione risulta spesso incompleta con altre metodiche, sia endoscopiche che radiologiche. Le principali indicazioni all'uso della VCE sono il sanguinamento gastrointestinale di origine oscura (laddove EGDS e colonscopia risultino negative), la sospetta patologia non stenotica del piccolo intestino (Malattia di Crohn, poliposi intestinale) e il controllo post-trapianto intestinale^{5,6}. In età pediatrica, al contrario che nell'adulto, la più comune indicazione alla VCE è la malattia di Crohn a localizzazione nell'intestino tenue, mentre nell'adulto è rappresentata dal sanguinamento cronico occulto. In questo caso, la VCE ci ha consentito di visualizzare una lesione sfuggita ad altre pur sensibili tecniche di immagine (TC, Eco), consentendoci una diagnosi risultata fino ad allora preclusa e la risoluzione tempestiva della causa dell'anemia, grazie alla asportazione chirurgica delle lesioni. Quanto riscontrato nel nostro caso è in accordo con quanto riportato in letteratura. Recenti indagini pubblicate negli ultimi anni, compresa una meta-analisi, hanno infatti dimostrato come l'uso della VCE nella diagnostica del sanguinamento intestinale occulto risulti superiore rispetto a quello di altre metodiche endoscopiche (EGDS, colonscopia) e radiologiche (Rx, TC, RMN, arteriografia)⁷⁻⁹ e deve quindi essere considerata oggi l'indagine di prima linea quando esiste il sospetto di un sanguinamento cronico occulto dell'intestino tenue.

Bibliografia

1. Tsukamoto T, Tanaka S, Kakinoki E, et al. Laparoscopic excision of a retroperitoneal cystic lymphangioma: report of a case. *Surg Today* 2003;33:142-4.
2. Hanagiri T, Baba M, Shimambukoro T, Hashimoto M, Takemoto H, Inoue A. Lymphangioma in the small intestine: report of a case and review of the Japanese literature. *Surg Today* 1992;22:363-7.
3. Honda K, Ihara E, Ochiai T, et al. Lymphangioma of the small intestine. *Gastrointestinal Endoscopy* 2003;58:574-5.
4. Scheye T, Aufrauve B, Vanneuville G, Vincent G, Goddon R, Dechelotte P. Lymphangiomes Kistiques abdominaux chez l'enfant. A propos de six observations. *J Chir (Paris)* 1994;131:27-33.
5. Gheorghe C, Razvan J, Ion B. Olympus Capsule Endoscopy for Small Bowel Examination. *J Gastrointest Liver Dis* 2007;16:309-13.
6. Gupta R, Reddy DN. Capsule endoscopy: current status in obscure gastrointestinal bleeding. *World J Gastroenterol* 2007;13:4551-3.
7. Triester SL, Leighton JA, Leontiadis GI, et al. A meta-analysis of the yield of capsule endoscopy compared to other diagnostic modalities in patients with obscure gastrointestinal bleeding. *Am J Gastroenterol* 2005;100:2407-18.
8. Isenberg G, Taylor J, Sigmundsson H, Chak A, Wong R, Sivak M. Comparison of wireless video small bowel endoscopy and upper gastrointestinal endoscopy in evaluation of IDA in patients with negative colonoscopy. *Gastrointest Endos* 2006;63:S166.
9. Apostolopoulos P, Liatsos C, Gralnek IM, et al. The role of wireless capsule endoscopy in investigating unexplained iron deficiency anemia after negative endoscopic evaluation of the upper and lower gastrointestinal tract. *Endoscopy* 2006;38:1127-32.

Corrispondenza:

Prof. Paolo Lionetti

Dipartimento di Pediatria, Università di Firenze

AOU Meyer

Viale Pieraccini 24, 50139, Firenze

E mail: paolo.lionetti@unifi.it