

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Vomito da malrotazione intestinale a esordio tardivo

Marta Vestri, Valerio Gentilino, Alessandra Montemaggi, Andrea Becocci, Domenico Bartolomeo, Antonio Messineo, Paolo Lionetti

Dipartimento di Pediatria e di Chirurgia Pediatrica, Università di Firenze, Ospedale Meyer, Firenze

Vomiting due to intestinal malrotation

Abstract

Intestinal malrotation, vomiting, chromosomal disorder, older children Intestinal malrotation is a rare congenital alteration of the embryonal development of the bowel that typically presents in the first year of life. The authors introduce the case of a 5 years old child affected by a chromosomal disorder (partial trisomy 4q and partial monosomy 7p in balanced maternal translocation) with a two months history of recurrent gastric vomiting and abdominal distension without pain or alterations in blood tests. The patient underwent abdominal radiography, ecography and upper gastrointestinal barium examination that showed multiple air-fluid levels, marked distension of stomach, duodenum and first tract of jejunum and a Treitz in abnormal position. Intestinal malrotation was confirmed by surgery and intestinal derotation and duodenoplastic were performed. Intestinal malrotation should be considered as a differential possibility in the diagnosis of abdominal disorders in older children and adults.

Indirizzo per corrispondenza: paolo.lionetti@unifi.it

Keywords

CASO CLINICO

Riportiamo il caso di un bambino di 5 anni che è giunto alla nostra osservazione per la comparsa nei due mesi precedenti di vomito ricorrente a contenuto gastrico che si presentava a crisi (da 1 a 10 episodi/die), mai biliare, non associato ai pasti, anche notturno e non accompagnato da dolore addominale, da nausea o da alterazioni dell'alvo (riferita tuttavia stipsi cronica, insorta dallo svezzamento). Il paziente è affetto da una cromosomopatia complessa (trisomia parziale 4q e monosomia parziale 7p da traslocazione materna bilanciata) associata a ritardo neuromotorio e dismorfismi facciali. Dall'anamnesi patologica remota è emerso intervento chirurgico su testicolo criptorchide all'età di 2 anni e pregresse crisi epilettiche parziali dall'età di 4 mesi fino ai 2 anni per cui il piccolo paziente ha eseguito terapia, sospesa da circa tre anni. Non riferiti pregressi episodi di vomito.

Per il persistere della sintomatologia, soltanto lievemente attenuata dalla terapia effettuata a domicilio con Domperidone, il bambino è stato inizialmente condotto al Pronto soccorso. Ad una prima osservazione il paziente si presentava apiretico, in discrete condizioni generali e buon accrescimento staturo-ponderale, nonostante i genitori avessero riferito un calo ponderale di circa tre chili dalla comparsa del vomito. All'esame obiettivo si evidenziava la presenza di un'ernia ombelicale riducibile e distensione addominale, addome non dolente né dolorabile alla palpazione, intenso meteorismo e peristalsi vivace. Gli esami ematochimici effettuati risultavano nella norma. L'esame ecografico dell'addome non mostrava alterazioni. E' stata prescritta per la stipsi una soluzione a base di Macrogol, che il bambino ha assunto a domicilio con miglioramento dell'alvo.

Per riacutizzazione degli episodi di vomito il paziente è stato nuovamente condotto al Pronto soccorso, dove sono stati eseguiti esami ematici che sono risultati sempre nella norma. L'obiettività clinica risultava assimilabile a quella precedentemente riscontrata, con marcata distensione addominale e rilievo di anse palpabili. Il radiogramma diretto dell'addome eseguita in regime di ricovero ha mostrato dilatazione dello stomaco e di alcune anse intestinali, presenza di livelli idroaerei e di residui fecali, prevalentemente a livello colico. All'Ecografia dell'addome si evidenziavano anse intestinali distese da contenuto ipoecogeno e gastrectasia con stomaco ripieno di ingesti, senza evidenza di falde fluide. Dati questi reperti, è stata effettuato uno studio radiologico dell'intestino tenue con mezzo di contrasto che ha mostrato disposizione trasversale dello stomaco, regolare disposizione del duodeno, che si presentava tuttavia notevolmente e persistentemente dilatato, Treitz collocato a sinistra dei corpi vertebrali ma più in basso rispetto al bulbo duodenale, anse del tenue prossimale persistentemente dilatate e disposte centralmente. Le anse del restante tenue prossimale presentavano invece calibro regolare, ma risultavano disposte a destra, dunque in sede insolita (Figura 1). Quanto evidenziato poneva sospetto per anomalia di rotazione intestinale atipica. L'RX clisma opaco ha messo in evidenza colon di dimensioni e posizione regolari. E' stata decisa l'esecuzione di intervento chirurgico. Al tavolo operatorio è stato confermato il sospetto di malrotazione intestinale. Sono state infatti reperite numerose briglie di Ladd, considerevole brevità della radice del mesentere e collocazione di duodeno e anse del tenue prossimale (compreso il passaggio duodeno-digiunale) nei quadranti di destra dell'addome. La non concordanza dei reperti intraoperatori con le immagini dell'esame radiologico è verosimilmente dovuta alla dislocazione a sinistra del passaggio duodeno-digiunale durante l'indagine diagnostica, secondaria all'estrema dilatazione delle anse, allo sfiancamento di parete delle stesse e alla necessità di utilizzare considerevoli quantità di mezzo di contrasto. Il paziente è stato quindi sottoposto a intervento di derotazione intestinale laparotomica. Date le dimensioni del duodeno si è

proceduto a rimodellamento del megaduodeno tramite taping antimesenterico. E' stata effettuata inoltre la riparazione dell'ernia ombelicale, attraverso l'accesso laparotomico.

Il decorso post-operatorio è risultato regolare. Le condizioni del bambino sono progressivamente migliorate, con scomparsa degli episodi di vomito. Alla visita di controllo il paziente si è presentato in pieno benessere clinico.

DISCUSSIONE

Per malrotazione intestinale si intende un'alterazione congenita della rotazione dell'intestino all'interno della cavità peritoneale durante l'embriogenesi, che può comprendere la non-rotazione, la rotazione incompleta (riscontrata in più del 90% dei casi) fino alla rotazione inversa. Questa spesso si accompagna a difetti di fissazione mesenteriale, che incrementano il rischio di episodi di volvolo e intussuscezione.

L'incidenza della malrotazione ad ogni età è stimata attorno allo 0,2%, con una lieve prevalenza nel sesso maschile, sebbene la malattia presenti un'evidenza clinica soltanto nello 0,02%. La malattia sintomatica si riscontra generalmente nei neonati e nei bambini piccoli, al punto che più del 90% dei casi vengono diagnosticati entro il primo anno di vita.¹ Nei bambini di età più avanzata e negli adulti la malrotazione intestinale può rimanere del tutto asintomatica o presentarsi con sintomatologia aspecifica a carattere intermittente, tanto che l'incidenza globale di questa alterazione è di difficile determinazione².

Il quadro clinico tipico della malrotazione intestinale è costituito da comparsa di vomito, di colore giallo-verdastro e di distensione addominale, sintomatologia temporaneamente controllabile tramite aspirazione con sondino naso-gastrico. Il dolore e l'irritabilità non sono sintomi frequenti nel neonato, mentre predominano nel bambino di età maggiore³. Si possono osservare inoltre alterazioni dell'alvo (stipsi o diarrea), e riduzione o scarso aumento del peso corporeo. Nei casi a decorso cronico il rischio è che possa essere attribuita al paziente una diagnosi di patologia su base funzionale (Sindrome del vomito ciclico, dolori addominali ricorrenti) o psicogena.

La particolarità del caso da noi descritto è costituita proprio dall'esordio tardivo di una sintomatologia di tipo acuto in un paziente senza alcun tipo di precedente. In letteratura infatti, i pochi casi riportati di estrinsecazione clinica della patologia in età tardiva sono comunque caratterizzati da una sintomatologia a carattere cronico-ricidivante che precede l'episodio acuto di almeno qualche anno^{4,5}.

Inoltre, la presenza nel nostro paziente di una sindrome genetica potrebbe risultare in associazione con difetti di maturazione embrionale del tratto digerente, attualmente non riportata in letteratura.

La diagnosi di malrotazione intestinale, già difficile su base clinica, non è coadiuvata da alterazioni ematochimiche specifiche, tutt'al più compatibili con un quadro di occlusione intestinale.

Il primo passo per porre diagnosi consiste nell'esecuzione di RX diretta addome, in proiezione anteroposteriore, sia in posizione supina che in ortostatismo. Occorre ricordare tuttavia che questo esame raramente permette di porre diagnosi di malrotazione, ma consente di escludere altre eziologie ed indirizza all'approfondimento diagnostico. La metodica di scelta nel sospetto di malrotazione intestinale è rappresentata dallo studio radiologico del tratto digerente con pasto baritato. I reperti più caratteristici in caso di malrotazione delle anse intestinali prossimali sono rappresentati da: anomala posizione della giunzione duodeno-digiunale (GDD) (normalmente localizzata a sinistra dei corpi vertebrali e all'altezza del margine inferiore del bulbo duodenale), decorso a spirale, a "cavatappi" o a Z del duodeno distale e del digiuno prossimale, e posizionamento a destra del digiuno prossimale^{6,7}. Tuttavia esistono varianti anatomiche (come il duodeno inverso o quello mobile) o altre situazioni patologiche in cui la giunzione duodeno-digiunale è localizzata più medialmente e inferiormente, come ad esempio nella splenomegalia, nella sovradiestensione gastrica, nell'ostruzione del piccolo intestino^{7,8}. Da considerare che nel bambino di età inferiore ai 4 anni la fisiologica lassità dei legamenti peritoneali spesso comporta una certa variabilità nella posizione della GDD⁹. Le condizioni sopra menzionate rendono conto della quota di falsi positivi riscontrati all'RX con contrasto che si attesta attorno al 15%, contro il 3-6% di falsi negativi⁷.

Il ricorso all'ecografia permette di implementare il sospetto di malrotazione quando sia presente un reperto caratteristico quale l'inversione della posizione reciproca tra vena e arteria mesenterica superiori. La sensibilità e la specificità dell'esame ecografico riportate da una serie di studi sono rispettivamente del 67-100% e del 75-83%.

L'unica opzione terapeutica è rappresentata dalla chirurgia, da effettuarsi sia nel paziente pediatrico sintomatico sia in quello asintomatico a scopo profilattico laddove il basso rischio operatorio lo permetta. Al contrario, la bassa incidenza di volvolo del medio intestino nell'adulto non sembra giustificare l'intervento chirurgico nel paziente asintomatico¹⁰. Per quanto concerne la tecnica operatoria infine, è al giorno d'oggi dimostrata l'efficacia dell'approccio laparoscopico nei casi di malrotazione intestinale non complicata, in grado oltretutto di determinare un minor discomfort del paziente rispetto all'intervento laparotomico. Rimane invece ancora aperto il dibattito su quale sia la migliore strategia terapeutica da adottare in presenza di malrotazione intestinale complicata^{11,12}.



Figura 1. Immagine di studio radiologico del tratto digerente con pasto baritato in cui è possibile apprezzare la notevole distensione del duodeno e delle anse prossimali dell'intestino tenue. L'angolo duodeno-digiunale di Treitz (freccia) è collocato a sinistra dei corpi vertebrali ma più in basso rispetto al bulbo duodenale.

Bibliografia

- Sizemore AW, Rabbani KZ, Ladd A, Applegate KE. Diagnostic performance of the upper gastrointestinal series in the evaluation of children with clinically suspected malrotation. *Pediatr Radiol* 2008; 38(5):518-28.
- Moldrem AW, Papaconstantinou H, Broker H, Megison S, Jeyarajah DR. Late presentation of intestinal malrotation: an argument for elective repair. *World J Surg* 2008; 32(7):1426-31.
- Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12(4):229-36.
- Russ A, Chin AC, Terry NE, Abramson LP, Pillai S. Presentation and management of late-onset duodenomegaly in a teenager with chronic obstruction from malrotation. *J Pediatr Surg* 2008; 43(8):e21-e24.
- Vukic Z. Presentation of intestinal malrotation syndromes in older children and adults: report of three cases. *Croat Med J* 1998; 39(4):455-7.
- Strouse PJ. Disorders of intestinal rotation and fixation ("malrotation"). *Pediatr Radiol* 2004; 34(11):837-51.
- Applegate KE, Anderson JM, Klatte EC. Intestinal malrotation in children: a problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. *Radiographics* 2006; 26(5):1485-1500.
- Applegate KE. Evidence-based diagnosis of malrotation and volvulus. *Pediatr Radiol* 2009; 39 Suppl 2:S161-S163.
- Katz ME, Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. The position and mobility of the duodenum in children. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 148(5):947-51.
- Malek MM, Burd RS. The optimal management of malrotation diagnosed after infancy: a decision analysis. *Am J Surg* 2006; 191(1):45-51.
- Fraser JD, Aguayo P, Sharp SW, Ostlie DJ, St Peter SD. The role of laparoscopy in the management of malrotation. *J Surg Res* 2009; 156(1):80-2.
- Adikibi BT, Strachan CL, MacKinlay GA. Neonatal laparoscopic Ladd's procedure can safely be performed even if the bowel shows signs of ischemia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2009; 19 Suppl 1:S167-S170.