

## CHIRURGIA PEDIATRICA

### Par. I: Alterazioni del tratto urogenitale

#### Patologia del canale inguinale

- Canale inguinale: diretto dall'alto in basso e dall'esterno all'interno, si estende dal punto medio del legamento di Poupart fino alla sua inserzione alla spina del pube. Possiede due orifizi: inguinale interno ed esterno
- Andrologia pediatrica
  - Patologie malformative
    - Ernia inguinale: è la fuoriuscita di un organo o di un viscere addominale attraverso un orifizio della parete. Il viscere si fa strada percorrendo il canale in toto od in parte lungo il sacco erniato (dotto peritoneo-vaginale)
      - Anatomia chirurgica
        - Ernia obliqua esterna congenita (più frequente a destra)
        - Ernie dirette ed interne: ernia da debolezza (tipiche dell'adulto)
      - Clinica
        - Tumefazione della regione inguino-scrotale: più evidente sotto sforzo e nel corso della giornata
        - Sintomi aspecifici: dolore, pianto, coliche addominali
        - Riduzione in addome (manovra del Taxis)
      - Complicanze
        - Intasamento: mancata riduzione del contenuto erniato
        - Strozzamento: ischemia e gangrena
      - Terapia
        - Evitare assolutamente mezzi di contenzione: cinto erniario
        - Trattamento chirurgico: il prima possibile
    - Idrocele: ha la stessa patogenesi dell'ernia inguinale, cui spesso è associato
      - Classificazione: comunicante o meno
      - Clinica: tumefazione scrotale transilluminante
    - Criptorchidismo: è l'assenza di uno o di entrambi i testicoli nella borsa scrotale, quale risultato di una stabile ed incompleta discesa di una o di entrambe le gonadi
      - Patogenesi: è multifattoriale, ma con ruolo preponderante di fattori ormonali e meccanici
      - Classificazione
        - Testicolo non palpabile
          - Intraddominale
          - Pre-inguinale
          - Anorchidia
        - Testicolo palpabile
          - Intracanicolare
          - Prescrotale
          - Scrotale alto
        - Testicolo retrattile: testicolo che, ricondotto nello scroto, arriva al fondo e vi permane in maniera temporanea

- Diagnosi
  - Clinica (attenzione a rischio neoplastico!)
  - Immagini
    - Ecografia inguino-scrotale: in caso di testicoli palpabili
    - RMN
  - Laboratorio: ha scarsa utilità
  - Laparoscopia: in caso di testicoli non palpabili
- Terapia
  - Chirurgica (entro i 2 anni)
    - Incisione inguinale
    - Funicololisi
    - Chiusura del dotto
    - Orchidopessi in tasca extra-daortica
    - In caso di testicoli addominali alti:
      - Intervento di Fowler-Stephens
      - Autotrapianto
  - Medica: hCG ed FSH o LHRH
- Patologie acquisite
  - Varicocele: è una patologia causata da un'alterazione del drenaggio venoso del testicolo con comparsa di dilatazione varicosa ed allungamento del plesso pampiniforme. È più frequente a sinistra, perché la vena spermatica sinistra drena prima nella renale sinistra, formando con questa un angolo retto
    - Classificazione
      - Anatomo-patologica
        - I tipo: reflusso reno-spermatico (varicocele anteriore)
        - II tipo: reflusso iliaco-spermatico (varicocele posteriore)
        - III: misto
      - Clinica
        - I grado: varicocele scrotale palpabile < 1 cm e reflusso alla manovra di Valsalva
        - II grado: varicocele visibile > 1-2 cm e reflusso
        - III grado: massa venosa ben visibile a distanza, occupante tutto l'emiscroto, > 2 cm e con reflusso
    - Diagnosi
      - Anamnesi ed esame obiettivo (esame scrotale e manovra di Valsalva)
      - Eco-color Doppler
      - Flebografia spermatica
      - Spermioграмма: alterazioni del liquido seminale ed infertilità possibili
    - Terapia: chirurgia
      - Indicazioni
        - Varicocele di II e III grado
        - Varicocele di I grado con ipotrofia testicolare
      - Tecniche

- Ablative: legatura
- Derivative: anastomosi spermatico-safena
- Scroto acuto
- Neoplasie testicolari

### Uropatie infantili

- Sindrome di Prun-Belly: coinvolge:
  - Rene:
    - Atrofia ed ipotrofia
    - Rene policistico
    - Idronefrosi
    - Agenesia
  - Uretere: megauretere
  - Vescica: ipertrofia e dilatazione
  - Uretra: ostruzione, plicatura, stenosi, atresia
- Estrofia vescicale: mancata chiusura sulla linea mediana della parete addominale anteriore sottombelicale della vescica e dell'uretra
- Stenosi del giunto pielo-ureterale (giunto: zona di passaggio tra pelvi ed uretere): ne consegue un'idronefrosi, ossia una dilatazione del sistema collettore del rene (mono- o bilaterale).
  - Eziologia
    - Anomalie intrinseche
    - Vasi aberranti
    - Aderenza pielo-ureterali
    - Inserzione alta dell'uretere
  - Sintomatologia: a lungo silente, può manifestarsi con episodi recidivanti di infezione urinaria. Nei primi mesi, inoltre, è possibile palpare una massa addominale in sede ipocondriaca. Se non trattata, può causare insufficienza renale
  - Diagnosi
    - Ecografia prenatale
    - Pielografia discendente
    - Urografia ev
    - Cistouretrografia minzionale
    - Scintigrafia renale funzionale con test alla furosemide
    - Pielografia ascendente
  - Terapia: plastica pielo-giuntale: resezione del tratto stenotico ed anastomosi tra pelvi ed uretere
  - Prognosi: buona
- Reflusso vescico-ureterale: è il passaggio retrogrado dell'urina dalla vescica nell'uretere
  - Forme
    - Primitive: per malformazioni o ritardo dello sviluppo della giunzione uretro-vescicale
    - Secondarie: per eventi patologici vescicali od uretrali
  - Fisiopatologia
    - Alterazioni della normale peristalsi
    - Tunnel ureterale corto

- Elevate pressioni vescicali
  - Alterazioni del pavimento detrusorale
  - Alterata distensione vescicale
- Complicanze: reflusso intrarenale: teoria del “big bang”: progressivo deterioramento del parenchima renale infetto
- Classificazione
  - I grado: RVU incompleto, ureteri normali
  - II grado: RVU completo, vie urinarie superiori normali
  - III grado: vie urinarie superiori modicamente dilatate
  - IV grado: vie urinarie superiori cospicuamente dilatate
  - V grado: vie urinarie superiori massivamente dilatate
- Sintomatologia
  - IVU
  - Aspecifica: scarso accrescimento, astenia, ittero, irritabilità, diarrea, vomito, enuresi
- Diagnosi
  - Cistografia minzionale: valutazione della capacità dello svuotamento e classificazione del reflusso
  - Cistoscopia
- Terapia
  - Indicazioni alla chirurgia
    - Progressivo deterioramento della funzionalità renale per infezione
    - Intolleranza alla terapia antibiotica soppressiva
    - Scarsa compliance
    - RVU V grado
  - Gold standards
    - Lunghezza tunnel ureterale sufficiente
    - Neo-anastomosi libera da tensione
    - Mantenimento della vascolarizzazione ureterale
  - Tecniche
    - Trans-vescicali: intervento di reimpianto vescicale secondo Cohen
    - Vescicali
    - Endoscopiche
- Megauretere: è una dilatazione ureterale di vario grado, a monte della GVU, in assenza di anomalie anatomiche, funzionali od organiche, congenite od acquisite, del basso apparato urinario. È più frequente nei maschi ed a sinistra
  - Clinica: è quella tipica delle uropatie ostruttive: IVU, bassa palpabile, ematuria, dolori addominali
  - Diagnosi
    - Ecografia prenatale per diagnosi in utero
    - Ecografia
    - Cistouretrografia minzionale
    - Urografia
    - Scintigrafia renale statica
  - Terapia

- Conservatrice: antibiotici
- Chirurgica: rimozione del tratto ostruito e rimodellamento della parte dilatata con reimpianto ureterale
- Valvole dell'uretra posteriori (quelle anteriori sono rare): sono formazioni endoluminali dell'uretra posteriore maschile, costituite da epitelio di transizione e da tessuto connettivo, site prossimalmente allo sfintere uretrale esterno
  - Classificazione di Young
    - Tipo I: 2 pliche dal verum scendono lungo le pareti laterali dell'uretra
    - Tipo II: salgono verso il collo vescicale
    - Tipo III: diaframma completo, sottomontanale, forato al centro
  - Sintomatologia
    - Difficoltà della minzione
    - Vomito, mancato accrescimento, IVU
    - Massa dura sovrapubica (vescica ipertonica)
  - Diagnosi
    - Ecografia prenatale
    - Cistouretrografia minzionale
    - Urografia
    - Scintigrafia renale statica
  - Terapia: cistosopia
- Fimosi: il mancato scorrimento del prepuzio sul glande costituisce ostacolo alla minzione. Può essere congenita (rara) od acquisita (lesioni meccaniche, infezioni)

## Par. II: Alterazioni del tratto GI

### Esofago

- Fistole tracheo-esofagee senza atresia
- Stenosi congenite
- Diverticoli congeniti
- Duplicazione dell'esofago od esofago doppio: la malformazione consiste nella presenza di due esofagi o di loro abbozzi e può essere totale o parziale (duplicità segmentaria: l'esofago è doppio solo in un tratto, dopo il quale vi è un tratto di ricongiungimento)
- Atresia esofagea: mancanza congenita della normale pervietà esofagea
  - Anatomia patologica (AP): l'organo risulta diviso in due monconi con, generalmente, perdita della continuità
    - Atresia dell'esofago senza fistola esofago-tracheale
    - Atresia con fistola esofago-tracheale del segmento inferiore
    - Atresia con fistola esofago-tracheale del segmento superiore
    - Atresia con fistola sia superiore che inferiore
    - Atresia dell'esofago senza perdita di continuità ma con fistola
    - Atresia dell'esofago senza perdita della continuità né fistola
  - Sintomatologia (S): i sintomi compaiono precocemente, 24-48 ore dopo la nascita, praticamente prima dell'alimentazione
    - Primo sintomo: copiosa salivazione: la saliva, una volta prodotta, infatti, non può essere deglutita con conseguente scialorrea
    - Sintomi a carico dell'apparato respiratorio precoci (per l'anomala comunicazione e quindi in base all'alterazione presente): tosse, dispnea, cianosi (rilievo autoptico di succo gastrico nella mucosa respiratoria per fistole inferiori: in tal caso penetra anche una grossa quantità d'aria con conseguente distensione polmonare)
    - Sintomi respiratori successivi alle poppate: broncopolmonite ab ingestis
    - Disidratazione e denutrizione da alimentazione pressoché impossibile
  - Diagnosi (D): sostanzialmente clinica, può avvalersi di sondino naso-gastrico (attenzione al mdc utilizzato!) o di una radiografia diretta dell'addome
  - Terapia: rianimazione prima di un intervento di plastica esofagea

### Stomaco

- Malformazioni gastriche
  - Assenza del cardias
  - Presenza di doppio setto membranoso: suddivide lo stomaco in molteplici concamerazioni, che ostacolano la progressione del bolo alimentare
  - Briglie congenite
  - Atresia pre-pilorico
- Stenosi ipertrofica del piloro: è la malattia chirurgica di maggior rischio nell'infanzia ed anche quella con la maggior frequenza. È costituita da un aumento dello strato circolare della muscolatura

sfinterica fino a 4-5 volte il normale, che crea un ostacolo alla progressione intestinale, nonché una tumefazione in regione pilorica (talvolta palpabile), detta tumore od oliva pilorica.

- Eziopatogenesi (E): genetico-ambientale (ossia multifattoriale)
- S: il neonato non presenta alcuna sintomatologia fino alla 3°-6° settimana di vita (intervallo di apparente benessere), poi insorgono
  - Vomito a getto (esplosivo): non è mai biliare (dato l'ostacolo pilorico) e non si associa mai ad anoressia (anzi, il piccolo è continuamente affamato)
  - Compromissione dello stato generale (come conseguenza del vomito): è dovuta a disidratazione, alcalosi, iperazotemia, ipocloremia, ipokaliemia ed ipoalbuminemia
  - Feci ed urine scarse
  - Onde peristaltiche in sede epigastrica, da sinistra a destra, dopo il vomito: segno patognomnico
  - Oliva pilorica (altro segno patognomnico): è una tumefazione pilorica, difficilmente evidenziabile (meglio con la manovra di Trendelenburg e dopo il vomito)
- D: possibile ausilio diagnostico è la radiologia con pasto baritato: immagine negativa dopo il piloro
- T: dopo un adeguata intervento preoperatorio, si pratica, con successo, la miotomia pilorica extramucosa, sezione longitudinale dei fasci circolari della muscolatura ipertrofica, senza lesione della mucosa. Si può associare una terapia medica in caso di concomitanti infezioni

### Intestino

- Diverticolo di Meckel: è un'anomalia congenita dovuta alla presenza di un residuo del dotto onfale mesenterico (peduncolo del sacco vitellino: il sacco vitellino normalmente regredisce tra la V e la VII settimana di vita fetale), che si organizza come un diverticolo, cioè come una sacca a fondo cieco (estroflessione a dito di guanto che nasce dal bordo antimesenterico dell'intestino). Questa sacca può rimanere tale oppure formare un cordone fibroso chiuso o comunicante con la cicatrice ombelicale, una cisti od un vero e proprio prolasso attraverso la cicatrice ombelicale. Normalmente, durante la vita fetale, l'abbozzo primitivo della cavità celomatica è in connessione con il sacco vitellino attraverso il dotto onfalomesenterico: al momento dello sviluppo questo dotto si oblitera e si trasforma in una struttura fibrosa, che tende ad essere assorbita ed a scomparire. Il diverticolo di Meckel si osserva nell' 1-2% della popolazione: è lungo circa 3-5 cm e localizzato più frequentemente nell'ileo a circa 60-100 cm dalla valvola ileo-cecale..
  - Forme sono (si ricorda che l'emorragia: è la complicanza più frequente)
    - Forma asintomatica
    - Forma con diverticolite (difficile è la dd con l'appendicite)
    - Forma da complicanza ulcerosa: data la pluripotenza delle cellule vitelline, può presentare eterotopie come epitelio fundico gastrico, con produzione di HCl e rischio di ulcerazione e sanguinamento (ileite acido peptica da reflusso), o come tessuto pancreatico, con liberazione di enzimi litici. L'ulcera può complicarsi in fistole e perforazioni
    - Forma da complicanza ostruttiva
      - Ostruzione

- Volvolo (deriva dal greco e significa avvolgimento): è la torsione di un'ansa su se stessa con strozzamento del peduncolo vascolare e conseguenti ischemia e necrosi
    - Intussuscezione: è lo scivolamento di un tratto d'intestino in un altro immediatamente a valle con stenosi funzionale
  - Tumori (rari)
    - T: resezione del diverticolo (escissione ellittica con sutura trasversale)
- Malrotazioni intestinali: si configurano per anomalie delle rotazioni dei vari tratti che compongono il tratto intestinale
  - Tipi: possono essere di tipo:
    - A: la rotazione si arresta quando il cieco è ancora anteriore all'arteria e si forma una banda fibrosa che va dal cieco al colono dietro all'omologo quadrante superiore. Tale banda esercita una compressione sul duodeno, provocando stenosi od addirittura ostruzione
    - B: il digiuno non è passato oltre l'arteria mesenterica superiore e viene così a mancare il normale attacco del piccolo intestino alla parete posteriore. In questi casi, tale attacco avviene in una zona ristretta situata nei pressi dell'arteria mesenterica superiore. È un fattore predisponente al volvolo del tenue
    - C: l'ansa duodeno-digiunale non è passata dietro l'arteria, ma è rimasta davanti e viene a fissarsi al mesentere del piccolo e del grande intestino (mesenterium commune). È causa di strozzamenti
  - S:
    - Vomito: sempre presente e di tipo biliare (raramente ematico)
    - Distensione addominale (non sempre presente, in quanto non sempre l'ostruzione è completa)
    - Compromissione dello stato generale (disidratazione, febbre, etc.) nei casi gravi
    - Cronicizzazione nella seconda infanzia con coliche addominale e nausea
  - D: clisma opaco per via rettale: mostra l'anomala posizione delle anse intestinali
  - T: chirurgia
- Malattia di Hirschsprung: è detta megacolon o megaretto congenito. È una patologia, tipica dell'età neonatale, dei plessi intramurali
  - Tratto interessato: si compone di:
    - segmento distale, sede della patologia, molto ristretto (stenotico): quindi, la regione sede della patologia, non è alterata, mentre l'alterazione (megacolon) si ha a monte. In questa sede, mancano i plessi o, in alcuni casi, solo alcune cellule gangliari (aganglionosi): in ogni caso, viene meno la funzione di coordinamento della peristalsi e si assiste ad una disorganizzazione delle fibre nervose (comunque raccolte dal ganglio). I fascetti nervosi, inoltre, si ipertrofizzano per compenso. In sostanza, di ha una stenosi funzionale con blocco della progressione del gradiente pressorio.
    - segmento intermedio di transizione: si ha ipoganglionosi e le cellule presenti sono ridotte di numero
    - segmento prossimale molto dilatato ed ipertrofico: non è direttamente patologico, ma è una conseguenza compensatoria della malattia. Qui, infatti, ci sono i gangli e le cellule gangliari: tuttavia, la mucosa si dilata e si ipertrofizza nel tentativo di



spingere e di forzare il blocco della progressione. Quindi, questo tratto non è primariamente patologico, ma lo diventa in via secondaria, in un tentativo di compenso.

- Sedi (si ricorda che l'interessamento agangliare è caudo-craniale)
  - Sigma-retto: 75%
  - Colon: 20%
  - Ileo distale: 5%
- Istopatologia del tratto interessato
  - Assenza di cellule gangliari
  - Ipertrofia e disorganizzazione delle cellule adrenergiche e colinergiche: le fibre divengono tozze, spesso iperplastiche
  - Alterata distribuzione delle cellule del Cajal
  - Aumento delle cellule neuroendocrine
- Patogenesi: l'alterazione patologica può avvenire in diversi stadi, che vanno dalla formazione, a partire da cellule staminali, delle future cellule gangliari fino all'annidamento ed al differenziamento nella regione della parete intestinale. Cause possibili sono:
  - Arresto della migrazione: le cellule partono dalle creste neurali, ma non arrivano in periferia ed i plessi non si formano proprio. È una causa rara
  - Insorgenza di una mutazione lungo il tragitto: arrivano alla parete cellule non più sane
  - Fenomeni infiammatori e necrotici: alterano il contesto ambientale delle cellule gangliari. L'ambiente inospitale impedisce il corretto attecchimento e la differenziazione
  - Alterazione della differenziazione per un microambiente sfavorevole: si ha carenza di fibroblasti od alterazioni a carico di laminina, N-CAM, VEGF
- Varianti cliniche
  - Classica (53%): occupa circa 10 cm. Inizia dal retto distale e si estende prossimalmente
  - Corto (megaretto, 2%): il segmento agangliare è meno evidente (pochi cm)
  - Ultracorto (25%)
  - Lungo (20%): si estende a tutto il crasso
- Diagnosi anatomopatologica: si fa un esame istopatologico attraverso biopsia di suzione, cioè prelievo di lembi di mucosa e sottomucosa meno traumatico e doloroso.
  - Aspetti salienti della patologia:
    - Ipertrofia della mucosa
    - Ipertrofia delle fibre nervose, soprattutto colinergiche e con aumento delle acetilcolinesterasi: tramite un substrato marcatore si evidenzia la conformazione a rete gangliare
    - Assenza di cellule gangliari
  - Markers
    - S-100 per le fibre nervose ipertrofiche
    - C-kit (CD117) per le cellule del Cajal, assenti o disposte in maniera irregolare
    - Enolasi e neurofilamenti per le cellule neuroendocrine

- Modalità di prelievo: occorre sempre mantenersi a 2 cm dallo sfintere anale interno. In questa regione, infatti, le cellule gangliari sono assenti o molto ridotte. Si ricorre, inoltre, a biopsie multiple per definire l'estensione della patologia
- S:
  - Forma neonatale
    - Difficoltà e ritardo nell'emissione del meconio: è seguita da regolarizzazione dell'alvo, ma poi:
    - Stipsi grave accompagnata da vomito alimentare e distensione addominale: tali episodi si cominciano a ripetere più frequentemente e il quadro generale si inizia a compromettere
    - Diarrea, anche sanguinolenta, per sovrinfezione enterocolite
    - Complicanze
      - Broncopolmoniti ab ingestis
      - Perforazione di anse intestinali
      - Ostruzioni acute
    - Forma dell'infanzia: stipsi con ritardato accrescimento corporeo e distensione addominale
- D
  - AP (vedo sopra)
  - Radiologia con clisma opaco
  - Indagini manometriche
- T
  - Medica
    - Dieta
    - Lassativi o enteroclistmi
    - Sostanze ad azione parasimpatica
  - Chirurgica:
    - Di Swenson: asportazione del tratto agangliare (cioè del retto), la resezione del colon dilatato e la ricostruzione del canale digerente
    - Di Duhamel: evita la dissezione del retto, lasciandolo in situ, ed abbassa posteriormente ad esso l'ansa sana dopo avere asportato parte dell'intestino dilatato
    - Di Soave: è la più scevra di complicanze e prevede l'abbassamento intrarettale dell'ansa sana, dopo asportazione del tratto dilatato e privazione del piano mucoso rettale

### Ano-retto

- Forme
  - Imperforazione anale
  - Sbocchi anomali del retto
  - Restringimenti congeniti
- E: anomalo sviluppo embriologico o migrativo
- Forme AP
  - Stenosi dell'ano o del retto
  - Ano membranoso (residuo della membrana anale)

- Agenesia anale
- Agenesia rettale: l'ano col suo complesso sfinterico e la parte inferiore del retto sono normalmente sviluppati, ma formano come un cul de sac cieco verso l'alto, dove un setto completo li divide dalla porzione ampollare sovrastante. Si associa a fistola
- S:
  - Generale
    - Ostruzione completa e mancata emissione di meconio nei primi giorni
    - Possibile forma asintomatica grazie a fistolizzazioni che consentono una defecazione adeguata
  - Per forme
    - Stenosi dell'ano o del retto: stipsi con feci nastriformi
    - Ano membranoso: evidenza, ma mancata fuoriuscita, del meconio
    - Agenesia anale: stato ingravescente di occlusione intestinale (a meno che, come detto, non vi sia una fistola)
    - Agenesia rettale: occlusione neonatale con mancata emissione di meconio
- D
  - Esame radiografico in bianco di Wangsteen-Rice: con il neonato a testa in giù, il gas si raccoglie in alto, nel fondo cieco atresico
  - Iniezione, tramite sondino NG, di materiale radiopaco
- T
  - Stenosi: dilatazioni strumentali tramite sonde di Hegar
  - Ano membranoso: incisione della membrana anale
  - Agenesia anale: anoplastica (con eventuale chiusura della fistola)
  - Agenesia rettale: interventi come nel megacolon congenito

### Addome acuto

- Cause nell'infanzia
  - Occlusione intestinale
    - Ostruzione
      - Corpi estranei
      - Afferenze intrinseche alla parete intestinale
      - Afferenze estrinseche alla parete intestinale
    - Da strozzamento
      - Invaginazione (o intussuscezione): è la penetrazione di un'ansa rovesciata nell'ansa che segue. Il tratto che migra vien detto intussusceptum, o "invaginato", mentre il segmento che accoglie la migrazione prende il nome di intussusciens. Si possono distinguere in semplici (ileo-ileali), doppie (ileo-ileo-coliche) e complicate (infartuate, perforate); in fredde (asintomatiche) o calde (sintomatiche), in neonati o in adulti. Questa condizione è molto più frequente nei neonati rispetto agli adulti (92% dei casi), con un'incidenza di circa 1-4 casi su 1000 nati vivi, e si manifesta tra il VI e il IX mese di vita. Predilige il sesso maschile (3:2). È stato correlato al periodo centrale delle stagioni estiva e invernale, suggerendo un ruolo eziologico per il cambiamento della flora batterica intestinale; tra l'altro nei

bambini non può essere reperita alcuna causa anatomica o patologica responsabile, cosa che fa definire la patologia idiopatica.

Negli adulti circa il 5% di tutte le occlusioni intestinali son dovute a invaginazione. Nel feto, invece, l'invaginazione intestinale con gangrena e riassorbimento della porzione invaginata è stata riconosciuta come causa possibile di atresia intestinale.

- S: I piccolo paziente è talora prostrato, non rispondente. Le feci sono tipicamente a gelatina di ribes, ricche di muco. L'addome è trattabile (ma sono presenti piano, pallore, sudorazione), il dolore intermittente, il vomito, all'inizio riflesso poi via via più marcato, è da ostruzione. È presente il segno del biberon (rifiuto del seno e del biberon). In caso di invaginazione del cieco nel colon è presente il segno del Dance, ossia una sensazione di vuoto alla palpazione della fossa iliaca destra (il cieco è infatti migrato in alto).
- D:
  - Budino d'invaginazione
  - Esplorazione rettale
  - Clisma opaco
- T: il trattamento è medico o cruento, a seconda del tempo intercorso tra inizio dell'invaginazione e diagnosi. Il clisma opaco viene eseguito di routine con intento sia diagnostico che terapeutico. Ove questa manovra non abbia successo, intervento chirurgico con laparotomia e semplice riduzione manuale. Il mesentere dell'invaginato è compresso tra le pareti dell'intussuscezione, cosa che può comportare ischemia e necrosi del segmento. Quest'ultimo caso comporta resezione intestinale
- Volvolo
- Ernie: esterne, interne o diaframmatiche
  - Da cause vascolari
- Appendicite acuta
- Peritoniti
  - Primitive
  - Secondarie a perforazioni GI
- Emorragie
  - Ulcera peptica
  - Diverticolo di Meckel
- Traumi addominali
- Afferenze urinarie
- Cause neonatali
  - Occlusioni intestinali
    - Atresia intestinale: determina un alvo chiuso a feci e gas (occlusione intestinale completa) e può essere alta o bassa
      - E: invaginazione intrauterina con conseguente necrosi ed atresia
      - S:
        - Vomito biliare, precoce e violento

- Distensione addominale
  - T: manovra di Nangesteen
  - Pancreas anulare: deriva da un'anomalia embriologica del pancreas
  - Ileo da meconio: è un'occlusione intestinale a livello dell'ileo terminale, ostruito con accumulo di meconio abnormemente denso (come in caso di fibrosi cistica, che è quindi una delle principali cause di ileo da meconio)
    - S: vomito biliare e distensione addominale, con riscontro di masse addominali dure da concrezioni meconiali
    - D: clisma opaco: aspetto granuloso diffuso a livello dell'ileo terminale
    - T
      - Utilizzo di mdc iodati
      - Enterostomia a canna di fucile
  - Megacolon congenito: causa ileo da meconio
  - Anomalie di rotazione di fissurazione dell'intestino
- Peritonite meconiale e batterica
- Emorragie GI

### **Onfalocele**

L'onfalocele è un malformazione congenita grave nella quale i visceri addominali protrudono attraverso un difetto della parete addominale contenuti in una sacca membranosa costituita internamente da peritoneo ed esternamente da amnios. Le malformazioni correlate interessano circa un paziente ogni due e comprendono in particolare le cardiopatie congenite, i difetti cranio-facciali, le anomalie cromosomiche (trisomia 13, 18, 21). L'onfalocele può fare parte di diverse sindromi polimalformative, in particolare la sindrome di Beckwith-Wiedemann.

Le dimensioni della schisi addominale sono variabili: da una piccola ernia del cordone contenente alcune anse intestinali, a onfaloceli di grandi dimensioni nei quali sporge parte gran parte del fegato. L'onfalocele origina da un'anomala chiusura della parete addominale nell'embrione prima della 9° settimana di gravidanza, ovvero l'11° settimana di amenorrea. La diagnosi di solito è possibile prima della nascita mediante l'ecografia che permette di individuare le malformazioni associate e di organizzare una presa in carico tempestiva del neonato presso unità specialistiche. La diagnosi differenziale si pone con la gastroschisi (si veda questo termine). La presa in carico è chirurgica e prevede la chiusura dell'apertura addominale e il riposizionamento dei visceri sporgenti all'interno dell'addome. La prognosi dell'onfalocele isolato, quando non è gigante, è buona, se l'intervento chirurgico viene effettuato precocemente e in buone condizioni. I recenti progressi della rianimazione e delle tecniche chirurgiche (che prevedono l'utilizzo di protesi addominali) hanno migliorato in modo considerevole la prognosi dell'onfalocele gigante negli ultimi trenta anni.

### **Cenni sulla terapia del RGE**

- terapia medica
  - dietetica
  - posturale
  - farmacologica
    - metoclopramide , domperidone,cisapride: aumentano il tono del les , migliorano lo svuotamento gastrico
    - antiacidi : neutralizzazione cloridrico peptica

- anti h2 e inibitori pompa protonica (ranitidina, omeprazolo)
- terapia chirurgica
  - indicazioni
    - insuccesso terapia medica
    - rge associato ad ernia iatale
    - rge in pz operati di atresia esofagea
    - patologia respiratoria da rge
    - esofagite grave e stenosi
    - pz con cerebropatia e grave handicap
  - obiettivi
    - accentuazione o ricostruzione angolo di his
    - incrementare lunghezza esofago addominale
    - aumento p. les
    - permettere una normale deglutizione ed eruttazione
    - mantenimento stabile ed efficace nel tempo della plastica anti-reflusso
  - tecniche: funduplicatio secondo nissen
    - incisione xifo-ombelicale
    - sezione ligamento triangolare
    - mobilizzazione tuberosita' gastrica
    - incisione peritoneo posteriore e membrana freno-esofagea
    - isolamento dell'esofago e riposizionamento endoaddominale del cardias
    - iatoplastica
    - confezionamento valvola antireflusso

### Appendicite acuta

Per appendicite s'intende l'infiammazione dell'appendice vermiforme. È un termine medico con il quale si indica uno stato patologico molto frequente che richiede un trattamento chirurgico e che fino alla metà dell'800 fu conosciuto come tiflite o peritiflite perché erroneamente attribuito al cieco (gr. τυφλός : cieco). Si fa distinzione tra la una forma acuta e una cronica.

L'appendicite rappresenta una delle malattie più frequenti in assoluto e la prima causa di addome acuto chirurgico. Colpisce entrambi i sessi a tutte le età ma soprattutto nella 2ª e 3ª decade di vita. Nei neonati a causa della larghezza del lume e della scarsità di tessuto linfatico è piuttosto rara (ma è più frequent nei bambini: ruolo dello sviluppo del sistema linfatico? Ndr); così anche negli anziani in cui l'organo si presenta abitualmente atrofico. Dopo la pubertà, e fino all'età adulta, prevale nel sesso maschile.

Con il cieco in posizione normale la proiezione della base dell'appendice sulla parete addominale cade in corrispondenza del punto di McBurney, così chiamato in onore del chirurgo Charles McBurney che alla fine dell' 800 lo individuò per la prima volta[4][5], descrivendo una nuova via di accesso laparotomico negli interventi di appendicectomia (in realtà già individuata precedentemente da Louis L. MacArthur)[6] e che corrisponde al punto di unione del terzo medio con il terzo laterale di una linea ideale che unisce l'ombelico alla spina iliaca anteriore superiore.

Nella patogenesi dell'appendicite viene data molta importanza alla occlusione del lume che, come abbiamo detto, ha un calibro ridotto e quindi predisposto all'ostruzione. A tale ostruzione contribuiscono diverse cause:

- coproliti: piccole concrezioni fecali (gr: κοπρῖτες: sterco e λιθος: pietra)
- corpi estranei: noccioli (uva, ciliegie, peperoni), parassiti intestinali (ossiuri)

- tessuto linfatico: per la caratteristica di questo tessuto di aumentare di volume per iperplasia come reazione alle molte noxae patogene (lat. noxa: danno; gr. πάθος: malattia; γένεσις: origine) che colpiscono l'organismo.

Il lume appendicolare, per quanto virtuale, contiene abitualmente una flora microbica di origine alimentare che viene periodicamente espulsa con i movimenti peristaltici propri anche dell'appendice. In caso di ostruzione ciò non avviene e i germi, rimasti segregati, possono moltiplicarsi e virulentarsi dando luogo ad una infezione locale che evoca, da parte dell'organismo, un'risposta infiammatoria.

La sequenza degli eventi può essere schematicamente così riassunta:

- Fase catarrale. In cui i tessuti diventano edematosi e congesti e il lume si riempie di secrezioni mucose. Si determina un aumento della pressione esercitata sulle pareti del viscere. L'infezione è ancora circoscritta e il peritoneo non è ancora coinvolto. L'appendice si presenta rossa, tumefatta, con i vasi arteriosi dilatati e ben visibili.
- Fase flemmonosa. La pressione esercitata sulle pareti provoca la trombosi dei vasi in esse contenuti con formazione di micro erosioni e piccole aree di necrosi attraverso le quali l'infezione si fa strada raggiungendo lo strato esterno sieroso. L'organo si presenta molto congesto, di colorito violaceo, spesso con la punta ingrossata, ricoperta di un essudato grigiastro. Il coinvolgimento peritoneale è testimoniato da un essudato sieropurulento.
- Fase gangrenosa. Corrisponde alla fase più avanzata della malattia in cui l'appendice assume un colorito grigio verdastro e presenta ampie aree necrotiche e frequentemente perforate con fuoriuscita di materiale purulento e fecaloide. Il peritoneo circostante che ha perduto il suo colorito roseo e la sua normale lucentezza appare coperto di essudato denso maleodorante e di membrane fibrinose.

Queste tre fasi non hanno tempi di evoluzione certi e non è raro vedere che un'appendicite acuta esordisce direttamente con un quadro perforativo: appendicite acuta fulminante. Altrettanto variabili sono i quadri macroscopici. L'appendice, che in alcuni casi ed inizialmente, può essere mobile e ben isolata dalle strutture vicine, altre volte è fissata da cotenne fibrose di norma lasse. Nei casi più gravi ed inveterati può risultare invisibile perché completamente circondata e ricoperta dalle strutture mobili addominali (epiploon, anse dell'intestino tenue, mesentere) che *coinvolte* nel processo infiammatorio sono corse incontro all'appendice formandole intorno una sorta di involucro, di barriera, capace di isolarla dal resto dell'addome.

Questa massa viene indicata con il termine di piastrone appendicolare ed ha una funzione estremamente utile. Nel caso infatti di perforazione dell'appendice il contenuto settico fuoriuscito rimarrà circoscritto all'interno di questa sacca (con conseguente peritonite locale) senza venire a contatto con la cavità addominale libera ove provocherebbe una ben più grave peritonite generalizzata.

L'appendicite acuta può presentarsi con una sintomatologia tipica ma il più delle volte si presenta con quadri clinici anche molto fuorvianti.

- Dolore: è un sintomo sempre presente ma con caratteri diversi e soprattutto con sede variabile. Alcune volte l'appendicite può esordire con un dolore in sede epigastrica o mesogastrica che successivamente si localizza alla fossa iliaca destra, sua sede anatomica *normale*. Altre volte il dolore è localizzato in sedi anche molto distanti e può simulare una colica biliare o renale destra (appendice retrocecale ascendente) o una patologia vescicale o ginecologica (appendice pelvica).
- Nausea - Vomito - Anoressia: sono presenti in misura diversa e assumono scarsa rilevanza diagnostica rispetto al dolore.
- Disturbi dell'alvo: può essere presente sia diarrea che stipsi
- Febbre: di solito non è elevata con valori intorno ai 38 °C.

Nei casi tipici la diagnosi di appendicite non pone problemi particolari. Il riscontro di un dolore vago in sede epigastrica successivamente localizzato in sede ileo-cecale e accompagnato da anoressia, nausea e vomito depone per un attacco acuto. È importante anche l'alterazione contestuale di alcuni parametri di laboratorio. In particolare deve essere presente una leucocitosi neutrofila significativa. L'entità dei valori che possono andare da 10-19.000 comunque non rispecchia sempre la gravità del quadro clinico, mentre valori > 20.000 possono essere indicativi di una peritonite conseguenza della perforazione dell'organo. Se ciò è sufficiente in circa l'80% dei casi<sup>[7]</sup> nel restante 20% il quadro clinico è meno chiaro e richiede ulteriori valutazioni e il ricorso ad alcune indagini strumentali.

Escluse quelle endoscopiche e radiografiche con mezzo di contrasto per il rischio di perforazione dell'appendice infiammata (ma anche del cieco) si rivelano utili le radiografie 'in bianco' dell'addome, la TAC e soprattutto l'ultrasonografia<sup>[8][9][10]</sup> L'importanza di queste indagini non ridimensiona quella dell'esame clinico del paziente. La ricerca della dolorabilità in alcuni punti specifici o la positività di determinate manovre può fornire indicazioni importanti:

- **Manovra di Blumberg.** Questo manovra consiste nel poggiare delicatamente le dita della mano sulla parete addominale del paziente affondandola gradualmente (prima fase) e sollevandola poi di colpo (seconda fase). Si dice positiva se il dolore che il paziente avverte durante la prima fase della manovra e che è modesto, nella seconda fase aumenta di intensità diventando violento.
- **Manovra di Rovsing.** Con le dita e il palmo della mano si esercita una pressione sull'addome a livello della fossa iliaca sinistra. Quindi la mano viene spostata progressivamente verso l'alto a comprimere il colon discendente. Se la manovra evoca dolore nella fossa iliaca destra si dice positiva ed è un segno, incostante, di appendicite acuta.
- **Manovra dello psoas.** In questo caso la pressione viene esercitata in corrispondenza della fossa iliaca destra mentre contemporaneamente viene sollevato l'arto del paziente, a ginocchio rigido. Questa manovra comporta la contrazione del muscolo psoas che a sua volta preme sul cieco e sull'appendice. Se l'organo è infiammato la manovra suscita dolore.
- **Pressione su punti specifici.** La pressione in corrispondenza del punto di McBurney è dolorosa in caso di appendicite acuta. Quella nello scavo del Douglas, raggiungibile nella donna con una esplorazione vaginale e nel maschio con quella rettale, suscita dolore vivo in caso di peritonite.

La terapia dell'appendicite acuta è esclusivamente chirurgica e l'orientamento attuale è quello di intervenire precocemente.

Nella fase diagnostica e poi in quella preparatoria all'intervento il paziente può essere trattato con terapia infusione, con antibiotici, eventualmente posizionando un sondino naso-gastrico. Il ricorso agli antinfiammatori e soprattutto agli antidolorifici è assolutamente controindicato per il rischio che mascherino la sintomatologia.

La terapia può essere aperta (laparotomica) o chiusa (laparoscopica).