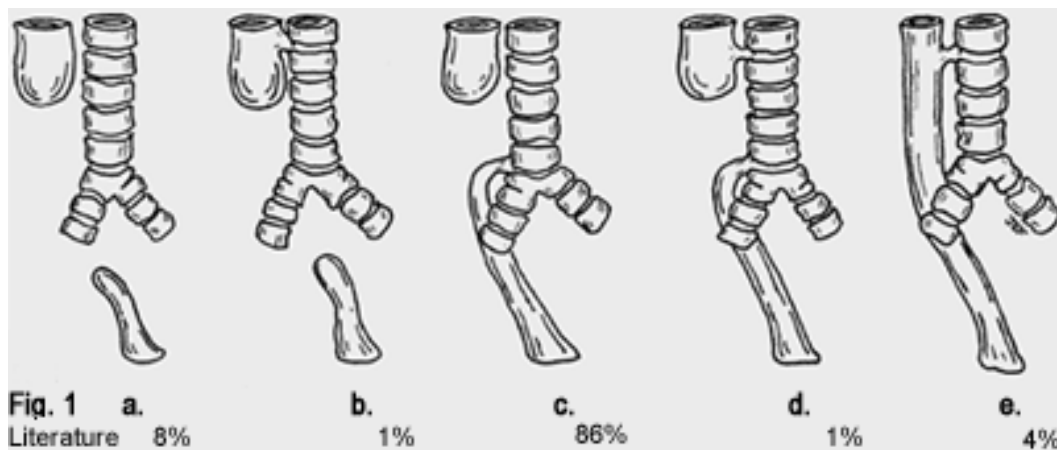


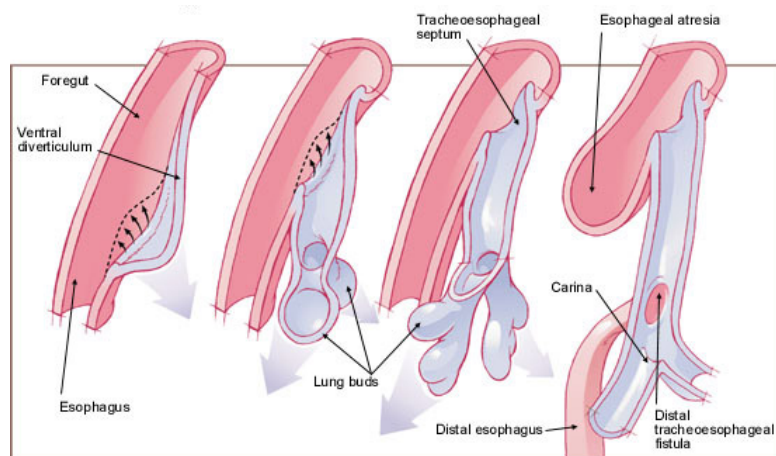
ATRESIA DELL'ESOFAGO

L'incompleto sviluppo dell'esofago si manifesta con mancanza di un segmento del viscere e/o fistole esofago-tracheali. L'atresia dell'esofago può essere di 5 tipi:

- **Tipo I:** 10% dei casi, nessun contatto con la trachea (non fistola), i monconi esofagei prossimale e distale sono distanti tra di loro.
- **Tipo II:** raro, presenta una fistola tracheoesofagea prossimale (tra trachea e moncone esofageo prossimale).
- **Tipo III:** 85% dei casi, fistola distale
- **Tipo IV:** rara, fistola prossimale e fistola distale
- **Tipo V:** esofago completamente formato con fistola tracheoesofagea



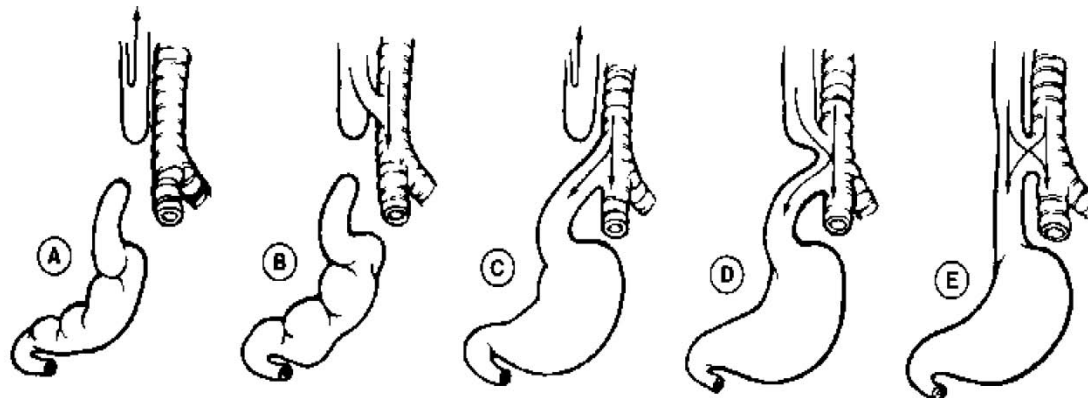
Nella sepimentazione dell'intestino primitivo l'intestino anteriore dà origine all'esofago e alla gemma tracheale. Dal momento che il difetto embriologico nell'atresia del primo tipo non coinvolge la sepimentazione non c'è la fistola. Inoltre il contemporaneo sviluppo dei due organi fa sì che nel primo tipo di atresia i monconi siano distanti in quanto l'assenza di stretti rapporti attribuibili al setto esofago-tracheale non avvicina i segmenti dell'intestino atresico come accade invece negli altri tipi. Questa è la ragione per cui il trattamento delle



atresie di primo tipo sia più difficoltoso (per la lontananza dei monconi) nonostante l'assenza di fistole.

Clinicamente il bambino non vomita (salvo il 5° tipo in cui l'esofago è formato), presenta rigurgito di materiale alimentare ritenuto nell'esofago frammisto a saliva ma non ai succhi digestivi. Il sondino nasogastrico non riesce a passare nello stomaco incontrando resistenza precoce nel suo tragitto.

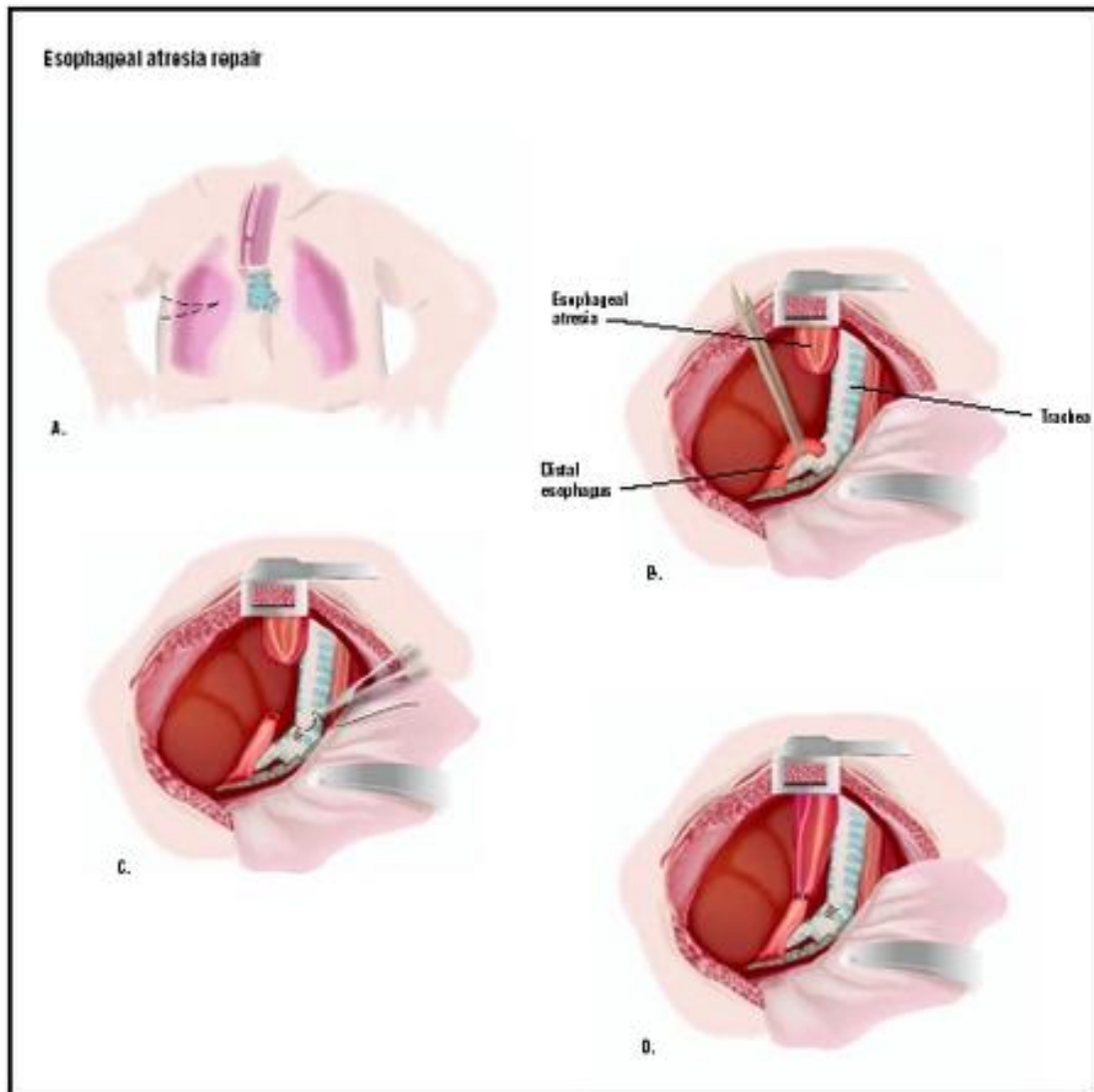
All'Rx diretto dell'addome nel 1° tipo di atresia manca la bolla di aria gastrica (così come nel 2° tipo) mentre nel resto dei casi la bolla gastrica è presente. L'assenza della bolla gastrica può essere notata già in epoca prenatale per mezzo degli ultrasuoni.



La terapia dell'atresia esofagea è chirurgica. Nella maggioranza dei casi (tipo III) i monconi esofagei sono vicini e permettono un'anastomosi termino-terminale. In assenza di malformazioni concomitanti e in presenza di peso sufficiente (sopra 1.500g) la sopravvivenza è del 100%, in caso contrario ci sono 10% di complicanze ma bisogna tener presente che l'atresia esofagea trattata non rappresenta una disabilità e il bambino potrà avere qualità di vita paragonabile al nato sano.

La correzione chirurgica dell'atresia esofagea di tipo III si esegue in toracotomia destra (salvo casi di aorta destroposta che obbliga l'approccio sinistro): isolamento e sezione della fistola e anastomosi termino-terminale tra i monconi esofagei. Oggigiorno è possibile eseguire la riparazione in toracosopia che ha il pregio di minore incidenza di complicanze quali la scoliosi e la scapola alata.

La correzione dell'atresia di tipo I è più complessa. In un primo tempo si cerca di avvicinare i monconi grazie alla crescita del bambino e quindi si posiziona un SNG in aspirazione nella tasca esofagea superiore e una gastrostomia per alimentazione. Dopo 2-3 mesi si tenta di confezionare l'anastomosi in toracotomia. Se non si riesce ad eseguire l'anastomosi a questo punto si confeziona un'esofagostomia cervicale per procedere alla ricostruzione dopo 1 anno di vita o al raggiungimento di 10kg di peso del bambino. La ricostruzione è la interposizione del colon in posizione terrosterale che farà la vece dell'esofago.



APPENDICITE ACUTA

L'infiammazione dell'appendice vermiforme deriva da un'ostruzione del lume appendicolare da parte di un coprolita e quindi da una mancata detersione luminale. All'ostruzione segue l'infezione in cui i germi penetrano attraverso la mucosa e la sottomucosa fino a penetrare lo strato muscolare e interessare la sierosa peritoneale. Il processo è accompagnato da edema, iperemia e ipertrofia dei follicoli linfatici. Se non trattata evolve in necrosi e perforazione intestinale.

L'ostruzione del lume appendicolare è rara (ma non impossibile) sotto i 2 anni di età in virtù della consistenza pastosa delle feci (legata al tipo di alimentazione). L'appendicite acuta nel lattante però è un evento temibile e per il facile scompenso e sepsi del bambino. La massima incidenza dell'appendicite in età pediatrica è a 6-10 anni.

Clinica:

Nella fase iniziale di distensione dell'appendice si avrà dolore alla palpazione profonda in fossa iliaca destra, nell'interessamento della sottosierosa il segno di Blumberg è positivo mentre il segno di Rovsing positivo indica un interessamento peritoneale. Resistenza addominale alla palpazione con contrattura muscolare (il bambino non si può alzare da sdraiato a seduto da solo) indica un diffuso coinvolgimento peritoneale. Sintomi meno frequenti:



- Pollachiuria: da irritazione vescicale da parte dell'appendice infiammata.
- Dolore nel quadrante superiore destro: può essere dovuto ad una localizzazione sottoepatica dell'appendice.
- Diarrea: è possibile un'iniziale diarrea che deriva da irritazione peritoneale, nelle fasi avanzate l'alvo è chiuso a feci e gas.

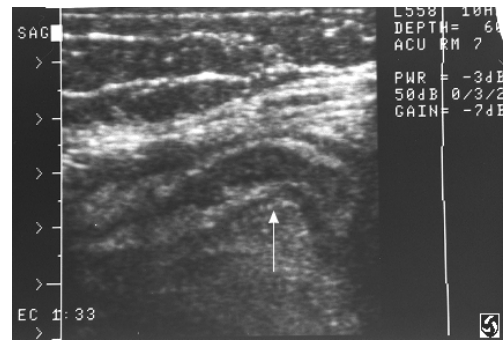
Diagnosi:

Per la diagnosi di appendicite acuta sono necessari 4 elementi:

- **Dolore:** dolore che compare prima alla palpazione, poi al rilascio (Blumberg) e poi anche al rilascio controlaterale (Rovsing). Il dolore è continuo, sordo, terebrante, nettamente diverso dal dolore accessionale della colica (il segno di Giordani infatti è negativo). Il dolore si evoca nella maggioranza dei casi (escluse appendici sottoepatiche e sinistre) nel punto di McBurney che si trova nel punto di passaggio tra il terzo distale e quello medio della linea che passa tra l'ombelico e la spina iliaca anterosuperiore (è anche il punto di incisione per l'appendicectomia).
- **Febbre:** la temperatura non supera di solito i 38°C, febbre alta può accompagnare una peritonite generalizzata.
- **Nausea e vomito:** irritazione peritoneale di grado modesto produce la nausea mentre interessamenti importanti si traducono in vomito riflesso che è segno di ileo riflesso, prolungato lo stimolo irritativo si ha un ileo paralitico.
- **Leucocitosi:** aumento dei globuli bianchi con aumento della percentuale neutrofila. Difficilmente si avrà una leucocitosi non neutrofila in un'appendicite acuta.

Esami strumentali:

- Esami di sangue: emocromo con formula, funzionalità epatica e renale, elettroliti
- Rx diretta dell'addome: può mostrare segni di ileo paralitico - ansa sentinella, livelli idroaerei.
- Ecografia: ispessimento della parete appendicolare.



Diagnosi differenziale:

Entrano in diagnosi differenziale:

- Annessiti nelle femmine
- Menarca
- Torsione dell'ovaio: dà dolore acuto e violento, spesso accompagnato da vomito.
- Diverticolite di Meckel

Terapia:

Nel bambino il trattamento conservativo con antibiotici non è indicato e la terapia consiste nell'appendicectomia a cielo aperto o laparoscopica, precedute comunque da somministrazione di antibiotici a largo spettro e riequilibrio idrico-salino.

Nell'approccio open dopo l'incisione nel punto di McBurney si scheletrizza l'appendice e la si asporta chiudendo il difetto con una borsa di tabacco. Nella tecnica laparoscopica l'appendice viene esteriorizzata attraverso l'accesso ombelicale.

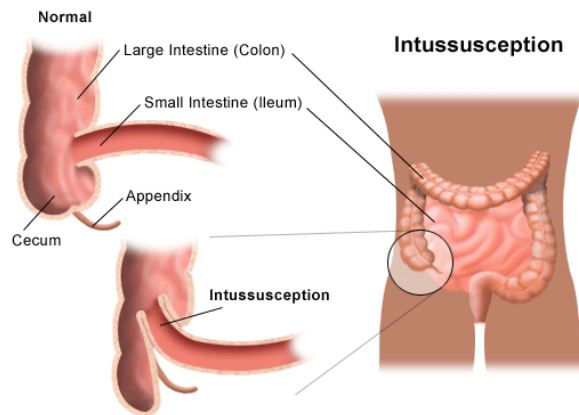


INVAGINAZIONE INTESTINALE

Per invaginazione intestinale si intende l'ingresso di un segmento intestinale all'interno di quello posto più a valle, impedendo la progressione del contenuto intestinale. Più comunemente interessa l'ultimo tratto ileale (per la maggiore discrepanza di calibro tra il tenue e il colon) ed è più frequente

nel lattante. Nel 2-8% dei casi l'invaginazione non è primaria ma dovuta a cause quali:

- Diverticolo di Meckel
- Duplicazione intestinale: soprattutto la duplicazione cistica che interessa il versante mesenteriale
- Placca di Peyer ipertrofica



Clinica:

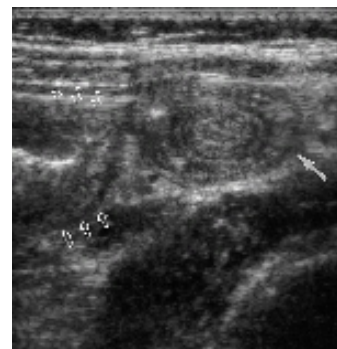
La presentazione clinica di un'invaginazione intestinale comprende:

- **Vomito:** vomito biliare da occlusione intestinale
- **Dolore:** accessionale con 20 minuti circa di remissione, dovuto al tentativo dell'intestino di superare l'ostacolo. Dopo 12 ore il dolore diventa continuo per edema ed ischemia (venosa, calda) del viscere invaginato. Il bambino generalmente flette le gambe e scalcia.
- **Emissione di feci striate con sangue:** feci con aspetto tipico di "marmellata di ribes".
- **Massa palpabile:** apprezzabile nei quadranti destri
- All'esplorazione rettale è possibile apprezzare la massa suddetta

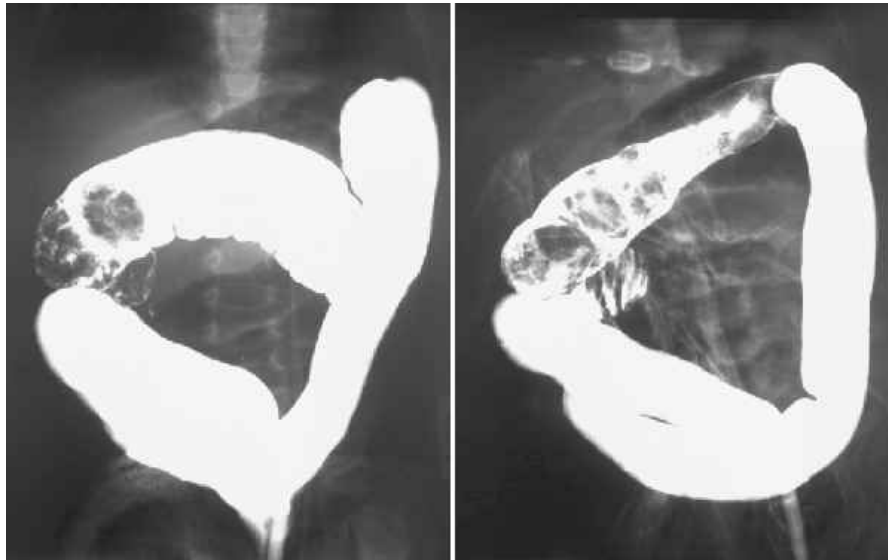
Diagnosi:

Le indagini da eseguire in caso di un sospetto clinico di invaginazione sono:

- **Rx addome:** silenzio nei quadranti superiori di destra, anse intestinali distese con parete ispessita.
- **Ecografia addominale:** immagine patognomica a coccarda del colon con il cieco e l'ileo terminale invaginati.
- **Clisma opaco:** conferma la diagnosi e ha anche un valore terapeutico di tentativo di ridurre l'invaginazione sfruttando la pressione idrostatica del clisma. Questa manovra spesso è coronata da successo in caso di edema iniziale del viscere, in fasi avanzate di ischemia il successo è più raro. Se il clisma non riduce l'invaginazione la chirurgia deve essere tempestiva per il



rischio di perforazione e peritonite.



Terapia:

La chirurgia a cielo aperto sfrutta un'incisione trasversale e si riduce l'invaginazione con la combinazione di trazione e spinta sull'ileo e sul colon rispettivamente. Si deve svaginare il viscere fino alla visualizzazione dell'appendice. L'intervento si conclude con appendicectomia e profilassi di recidive con la fissazione dell'ileo terminale al cieco (per chiudere l'angolo ileocecale). In casi di ischemia avanzata si procede alla resezione ileale, cecale o colica con anastomosi termino-terminale.

L'approccio laparoscopico è altrettanto valido e meno traumatico.



MEGACOLON CONGENITO

La mancanza di innervazione (assenza congenita di gangli) del'ultimo tratto del colon (sigma-retto) comporta una dilatazione a valle del segmento immobile. L'estensione del tratto aganglionico condiziona la gravità della malattia: 10% solo retto (la diagnosi è difficile per la difficoltà di effettuare una biopsia efficace), 85% retto e sigma, 15% la mancanza dei gangli è più estesa fino a interessare tutto il colon.

Clinicamente il neonato non riesce ad espellere il meconio (di norma avviene nelle prime ore di vita) e questo fatto induce il sospetto di megacolon congenito. La diagnosi differenziale con una stipsi funzionale comprende:

- Clisma opaco
- Rettomanometria: valuta la presenza del riflesso anale inibitorio la cui assenza indirizza la diagnosi verso il megacolon
- Biopsia: transrettale o laparoscopica (permette di biopsiare più segmenti colici). La biopsia non è necessaria per la diagnosi ma per la diagnosi di estensione dell'agangliosi.

La terapia è l'escissione del tratto agangliotico e del segmento di transizione tra questo e il colon sano identificato con un'istologico intraoperatorio. Lo sfintere anale è preservato. L'intervento per via laparotomica extramucosa prende il nome di Soave, mentre l'aproccio laparoscopico è denominato l'intervento di Georgeson.