

Atresia del corpo gastrico, ernia diaframmatica laterale sinistra, reflusso gastro-esofageo. Malformazione rara e complessa trattata in più stadi con tecnica mista

Gastric atresia, diaphragmatic hernia, and gastroesophageal reflux: a rare malformation requiring a multiple approach

L. Costa, S.F. Chiarenza, S. D'Agostino, L. Musi

Key words: Gastric atresia, gastro-esophageal reflux, microgastria, left diaphragmatic hernia, endoscopic dilatations, open surgery, minimally invasive surgery

Riassunto

I primi casi di atresie e membrane della regione antro-pilorica sono stati descritti in letteratura fin dal 1937¹ e sono stati frequentemente riportati fino ad oggi^{2,3,4}. Ma a tutt'oggi è stato segnalato solo un caso di atresia membranosa alla giunzione tra fondo e corpo dello stomaco⁵.

Vogliamo descrivere un caso complesso di atresia tra fondo e corpo gastrico associato ad ernia diaframmatica laterale sinistra, trattato in più stadi per via endoscopica, chirurgica open e con chirurgia minimamente invasiva

Abstract

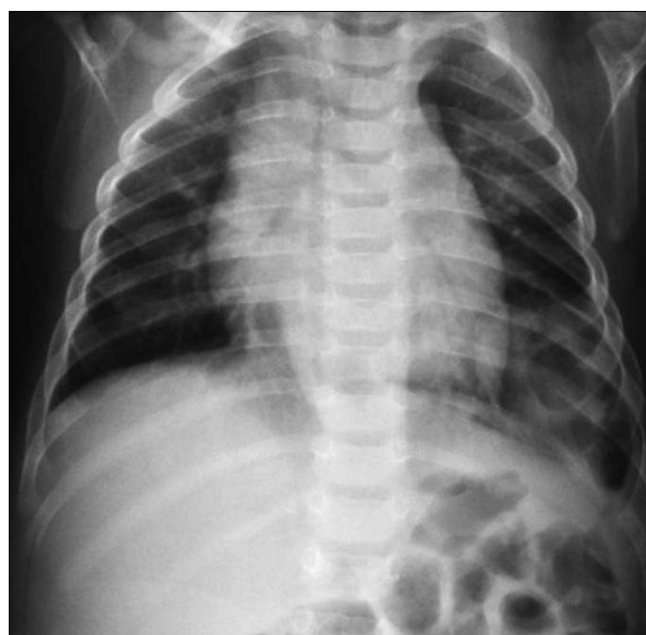
The first cases of atresia or web in the pyloric and prepyloric regions were described in the literature since 1937. To date, only one case of atresia at the junction between the fundus and the body of the stomach has been reported.

We want to describe a complex case with incomplete atresia between fundus and gastric body, with left lateral diaphragmatic hernia, treated in several stages by endoscopic, open surgery and minimally invasive surgery

¹ Dipartimento Materno-Pediatico. U.O. Chirurgia Pediatrica- Ospedale S. Bortolo Vicenza

Case Report

Bambina di 8 mesi peso 5750 gr (< 3° %ile) giunta alla nostra osservazione con diagnosi clinica di reflusso gastro-esofageo non controllato dalla terapia medica, ritardo di crescita, deficit protido-calorico. Non eseguita diagnosi prenatale, nata alla 41° s.g. presso altro centro ospedaliero, peso alla nascita 2400 gr (10 %ile); da subito inappetenza, vomito e rifiuto del cibo, nutrita per le prime due settimane solo per via enterale mediante s.n.g., riscontro di citomegalovirus neonatale; eseguiti alla nascita ecografia addominale, nella norma, ed rx T.D. prime vie con evidenza di reflusso gastro-esofageo e sospetta stenosi duodenale.



Rx torace all'ingresso

Figura 1.

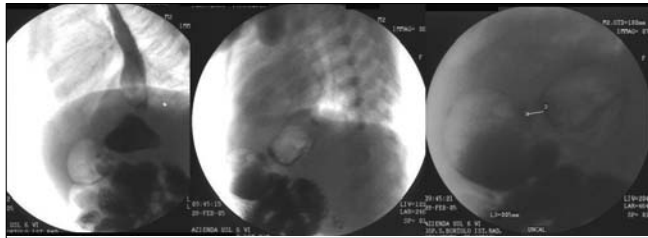


Figura 2.

Rx T.D. prime vie all'ingresso con evidenza della distanza tra le due camere gastriche di circa 5 mm

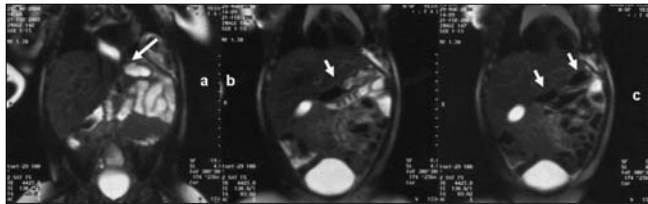


Figura 4.

RMN dinamica: in a) la freccia indica il cardias, in b) la freccia indica il passaggio tra prima e seconda camera gastrica, in c) le frecce indicano le due camere gastriche

Al momento del ricovero le condizioni generali erano scadute, la bambina si presentava ipo-distrofica, la curva di crescita era molto al di sotto del 3° %ile. Per un miglior inquadramento diagnostico abbiamo eseguito rx torace (Fig 1), rx T.D. prime vie (Fig 2), EGDS (Fig 3), eco addome e RMN (Fig 4), che evidenziavano la presenza di massivo reflusso gastro-esofageo, megaesofago con cardias dilatato, microgastria, atresia incompleta del corpo dello stomaco, ernia diaframmatica laterale sinistra (colon).

Dopo aver eseguito dilatazioni endoscopiche ripetute del piccolo orifizio tra prima e seconda camera gastrica (Fig 5) le condizioni cliniche e nutrizionali della paziente sono migliorate con la sola alimentazione enterale.

All'età di 12 mesi, quindi, con peso di 8210 gr (3-10 %ile) abbiamo eseguito il primo intervento chirurgico: lo stomaco presentava una forma a clessidra con un setto fibro-muscolare che divideva

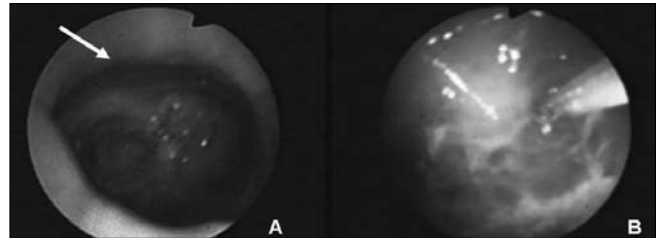


Figura 3.

Prima esofagogastrosopia: in A) la freccia indica il cardias dilatato, in B) il filo passa attraverso l'orifizio di comunicazione tra le due camere

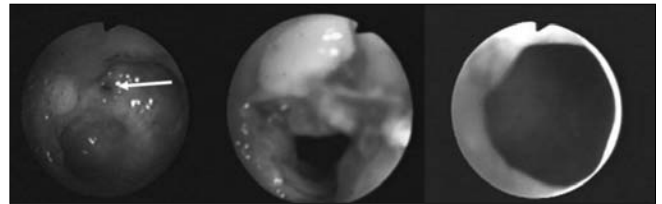


Figura 5.

Dilatazione endoscopia del passaggio tra le due camere gastriche, evidenziato all'inizio dalla freccia

una cavità prossimale, più piccola, da una cavità distale più ampia: veniva eseguita asportazione della parte anteriore del tratto gastrico stenotico, completata con gastro-gastroanastomosi (Fig 6) e chiusura dell'ernia diaframmatica posterolaterale sinistra (flessura splenica e parte del colon discendente). Al termine dell'intervento la distanza tra cardias e piloro era di 3 cm.

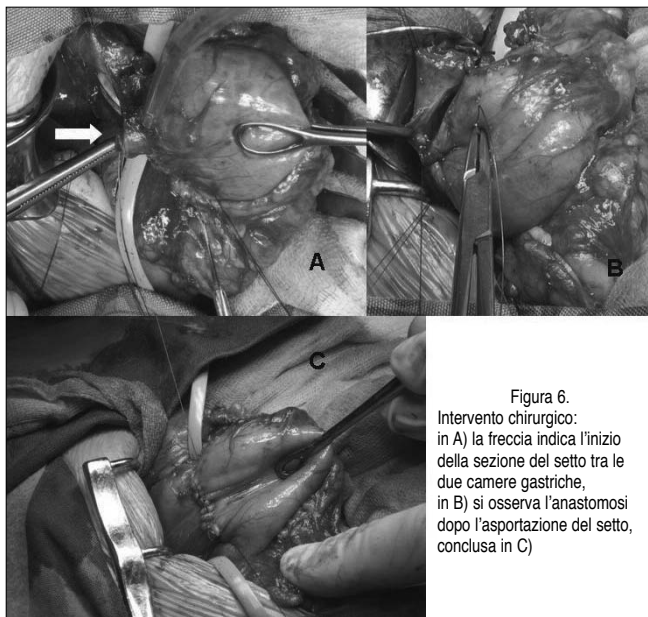


Figura 6.
Intervento chirurgico:
in A) la freccia indica l'inizio della sezione del setto tra le due camere gastriche,
in B) si osserva l'anastomosi dopo l'asportazione del setto, conclusa in C)



Figura 7.

Rx T.D. prime vie di controllo postoperatorio



Figura 8.

Esofagogastrosopia a 3 anni con cardias ipotonico ed evidenza di ernia iatale

L'esame istologico dimostrava mucosa gastrica atrofica con flogosi cronica, marcato edema ed incremento del connettivo del corion, focale metaplasia intestinale, il tutto sovrastante un tessuto fibromuscolare. La struttura della parete gastrica dimostrava una ordinata organizzazione, tale da far escludere un evento acuto successivo all'embriogenesi, ma far propendere piuttosto per un evento malformativo precoce.

Il follow-up clinico e strumentale ripetuto (rx prime vie ed endoscopia) per circa 3 anni dimostrava una crescita accettabile della paziente che eseguiva terapia cronica con PPI e pasti frazionati. Tuttavia era costante il riscontro di malattia da reflusso gastro-esofageo secondario (Fig. 7), ernia iatale tipo Hill 2 (Fig 8) e microgastria, anche se quest'ultima in lieve miglioramento: dopo 3 anni dall'intervento la distanza tra cardias e piloro era di 5 cm.

All'età di 50 mesi con peso 17 Kg (50%ile) veniva eseguita laparoscopia operativa con riposizionamento del LES in sede sottodiaframmatica, chiusura dell'ernia iatale e funduplicatio sec. Thal al fine di non ridurre ulteriormente le dimensioni della camera gastrica (Fig 9).

A 2 anni di follow-up clinico la crescita staturale-ponderale è ottima. La paziente è libera da terapia medica, e i pasti sono normali per quantità e frequenza. Lo studi radiologico (Fig 10) ed endoscopico (Fig 11) dimostrano un ulteriore aumento delle dimensioni dello stomaco con distanza tra cardias e piloro di 7 cm, in assenza di stenosi intragastriche e di recidive di ernia iatale.

Discussione

I primi abbozzi dell'esofago, dello stomaco e del duodeno prossimale si formano per l'allungamento del tubo intestinale embrionale. Durante la 4°/5° settimana di vita embrionale inizia la dilatazione della porzione prossimale dell'intestino primordiale (futuro stomaco) a livello di C3-C5. Alla fine della 7° settimana lo stomaco si localizza a livello di T5-T10 per crescita cefalica di altri elementi embrionali. La crescita del tronco causa una localizzazione finale dello stomaco tra T10 e L3. Sempre tra la 4° e l'8° s.g., nello stesso periodo della formazione dello stomaco, avviene la fusione muscolare del diaframma, la cui mancanza può portare all'ernia diaframmatica congenita, che è

comunque raramente associata a patologia gastrica congenita, ma la cui concomitanza può risalire ad un comune insulto embriogenetico.⁶ Le anomalie congenite dello stomaco sono estremamente rare e la presentazione clinica dipende dalla natura della malformazione, con sintomi che possono essere precoci ma anche più tardivi nel corso dello sviluppo del bambino. Le atresie gastriche congenite, poi, rappresentano meno dell'1% di tutte le anomalie congenite gastro-intestinali. Possono prendere la forma di atresia completa con disconti-

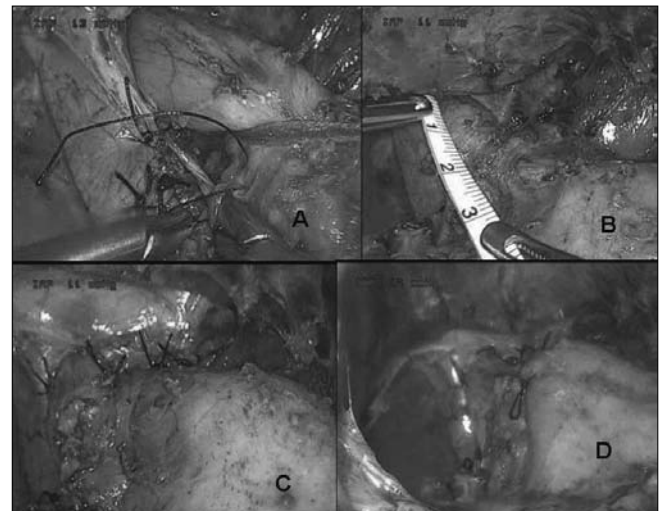


Figura 9.

Intervento laparoscopico: A) cardiopessi posteriore, B) lunghezza dell'esofago sottodiaframmatico di circa 3 cm, C) fissazione dell'esofago al diaframma, D) funduplicatio anteriore

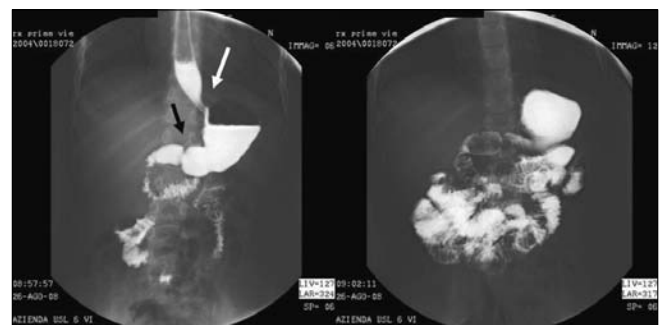


Figura 10.

Rx T.D. prime vie dopo laparoscopia: la freccia bianca indica il cardias, la nera il piloro, buono lo svuotamento gastrico

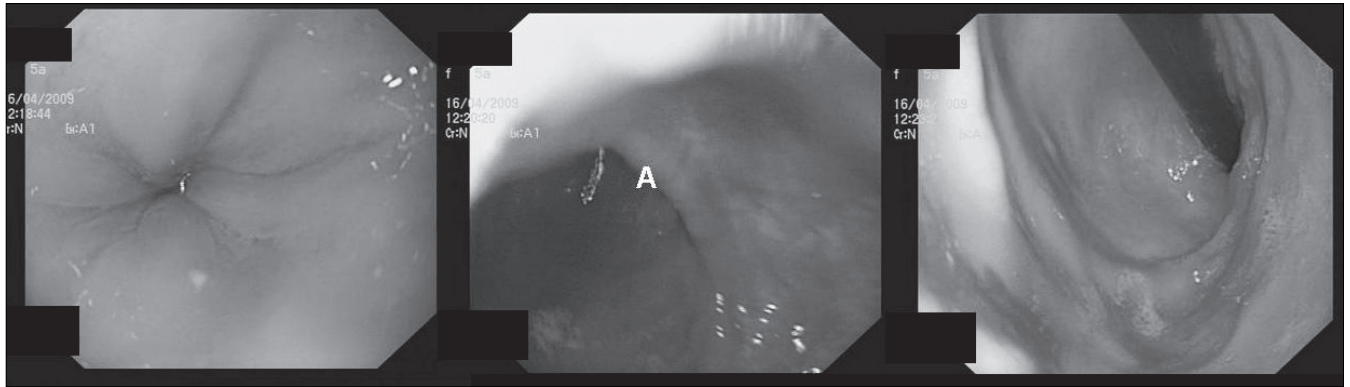


Figura 11.

Endoscopia di controllo dopo laparoscopia

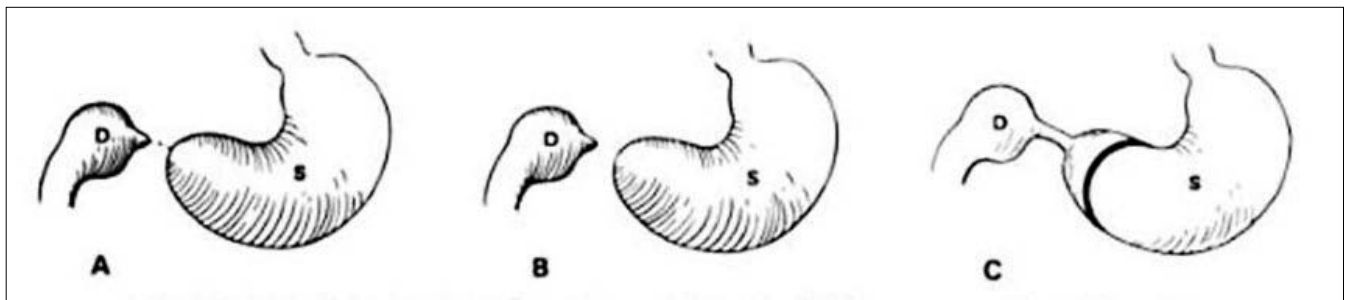


Figura 12.

Classificazione di Gerber e Aberdeen

nuità dello stomaco sostituito da una corda fibrosa, ma più spesso incompleta con una membrana contenente mucosa e sottomucosa⁷. Nell'atresia dello stomaco le basi embriologiche di queste anomalie non sono state chiarite. La classificazione logica di Gerber e Aberdeen (Fig 12) delle atresie gastriche, che comprende solo la regione antro-pilorica, dovrebbe essere estesa includendo anche atresie membranose o complete coinvolgenti il corpo dello stomaco, tra cui quelle già classificate come stomaco a clessidra di tipo congenito^{2,5,6,8,9,10}.

Nel caso da noi descritto era presente un robusto setto fibro-muscolare che divideva lo stomaco in due camere, situazione giudicata di origine congenita, senza evidenze di lesioni gastriche acquisite. Fondamentale è stata la scelta di non correggere immediatamente il reflusso gastro-esofageo, permettendo allo stomaco di crescere, realizzando così in un secondo tempo una funduplicatio laparoscopica sec. Thal, per non ridurre ulteriormente la camera gastrica, camera comunque adeguata per dimensioni.

In mani esperte l'approccio laparoscopico è stato possibile nonostante il precedente intervento open, previa lisi laparoscopica di tenaci aderenze peritoneali; tutto ciò conferma l'affidabilità di tale tecnica anche in interventi addominali successivi a chirurgia tradizionale.

Bibliografia

- 1 Bennett RJ Jr: Atresia of Pylorus. Am. J. Dig. Dis 4:44, 1937
- 2 Gerber BC, Aberdeen SD: Pre-pyloric diaphragm: An unusual abnormality. Arc. Surg. 90: 472-480, 1965
- 3 Wurtemberger H: Gastric Atresia. Arch. Dis. Child. 36:161-163, 1961
- 4 Fella B, Pezzi A: Prepyloric anular diaphragm in the adult. Minerva Med. 69: 573-580, 1978
- 5 Grant HW, Hadley G.P., Wiersma R: Membranous Atresia of the Body of the Stomach. J. Ped. Surg. 29:1588, 1994
- 6 Skandalakis J.E. Editor in chief, Colborn G.L. et al.: Cap. 15 "The stomach" in The embryologic and anatomic basis of modern surgery. Athens, Greece: PMP, 2004
- 7 Haddoock G, Wesson DE : "The stomach and duodenum - congenital anomalies" in Walker W.A., Kleinman R.E., et al. eds. Pediatric Gastrointestinal Disease 3 Ed Philadelphia: Decker, 2004 378-382
- 8 Rossignoli L, Monsacchi G.: Contribution to the study of the congenital hourglass stomach. Acta Chir. Ital. 17: 607-615, 1961
- 9 Schroeder CM: Hourglass stomach caused by anular muscular hypertrophy, report of a case. Ann Surg 130: 1085-1090, 1949
- 10 Sedgwick Watson F: Hour-glass stomach, and its surgical treatment. Ann Surg 32: 56-95, 1900