



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE  
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

---

Corso di Laurea in Medicina e Chirurgia

**LE ENTEROSTOMIE NEL NEONATO:  
ESPERIENZA MATURATA IN 15 ANNI  
DI ATTIVITÀ**

Relatore: Chiar.mo

**Prof. Giovanni Cobellis**

Tesi di Laurea di:

**Francesca Mastroberti**

Correlatore:

**Dott. Edoardo Bindi**

A.A. 2021/2022



# Indice

<b>1. INTRODUZIONE</b> .....	1
<b>2. SVILUPPO, ANATOMIA E FISIOLOGIA DELL'INTESTINO</b> .....	3
<b>2.1. Sviluppo dell'intestino</b> .....	3
2.1.1. Sviluppo del duodeno.....	6
2.1.2. Sviluppo dell'intestino tenue e della parte prossimale dell'intestino crasso .....	7
2.1.3. Sviluppo della parte distale dell'intestino crasso, del retto e della porzione superiore del canale anale .....	12
2.1.4. Sviluppo della porzione inferiore del canale anale .....	16
<b>2.2. Anatomia dell'intestino</b> .....	18
2.2.1. Anatomia macroscopica dell'intestino .....	18
2.2.1.1. Intestino tenue .....	18
2.2.1.1.1. Porzioni dell'intestino tenue: forma, posizione, rapporti .....	19
2.2.1.1.1.1. Duodeno .....	19
2.2.1.1.1.2. Intestino tenue mesenteriale .....	23
2.2.1.1.1.2.1. Diggiuno .....	25
2.2.1.1.1.2.2. Ileo .....	26
2.2.1.1.2. Vascolarizzazione e innervazione dell'intestino tenue .....	26
2.2.1.1.3. Configurazione interna dell'intestino tenue .....	28
2.2.1.2. Intestino crasso .....	30
2.2.1.2.1. Porzioni dell'intestino crasso: forma, posizione, rapporti .....	32
2.2.1.2.1.1. Intestino cieco, valvola ileo-cecale, appendice vermiforme .....	32
2.2.1.2.1.2. Colon .....	34
2.2.1.2.1.2.1. Colon ascendente .....	35
2.2.1.2.1.2.2. Colon trasverso .....	35
2.2.1.2.1.2.3. Colon discendente .....	36
2.2.1.2.1.2.4. Colon sigmoideo .....	37
2.2.1.2.1.3. Retto .....	38
2.2.1.2.2. Vascolarizzazione e innervazione dell'intestino crasso .....	41
2.2.1.2.3. Configurazione interna dell'intestino crasso .....	43
2.2.2. Anatomia microscopica dell'intestino .....	44
2.2.2.1. Intestino tenue .....	44
2.2.2.2. Intestino crasso .....	50
<b>2.3. Cenni di fisiologia intestinale</b> .....	53
2.3.1. Intestino tenue .....	53
2.3.2. Intestino crasso .....	53
2.3.3. Differenze nel funzionamento intestinale neonatale .....	54
<b>3. PATOLOGIE INTESTINALI NEONATALI CHE HANNO NECESSITATO DI ENTEROSTOMIA</b> .....	56
<b>3.1. Indicazioni all'enterostomia</b> .....	56
<b>3.2. Patologie intestinali neonatali che hanno necessitato in urgenza assoluta di enterostomia</b> .....	57
3.2.1. Ileo da meconio .....	57
3.2.1.1. Definizione .....	57

3.2.1.2. Classificazione .....	58
3.2.1.3. Eziologia – fisiopatologia .....	59
3.2.1.4. Clinica .....	59
3.2.1.5. Diagnosi differenziale .....	61
3.2.1.6. Diagnosi .....	61
3.2.1.7. Terapia medica .....	62
3.2.1.8. Terapia chirurgica .....	63
3.2.1.9. Post-operatorio .....	65
3.2.1.10. Outcome .....	66
3.2.2. Atresie intestinali .....	66
3.2.2.1. Atresia, stenosi digiunale e ileale .....	66
3.2.2.1.1. Definizione .....	66
3.2.2.1.2. Classificazione .....	66
3.2.2.1.3. Eziologia .....	67
3.2.2.1.4. Fisiopatologia .....	68
3.2.2.1.5. Incidenza .....	69
3.2.2.1.6. Clinica .....	69
3.2.2.1.7. Diagnosi .....	70
3.2.2.1.8. Terapia .....	70
3.2.2.1.9. Complicanze post-operatorie, outcome .....	73
3.2.2.2. Atresia colica .....	74
3.2.2.2.1. Definizione .....	74
3.2.2.2.2. Anomalie associate .....	74
3.2.2.2.3. Classificazione .....	75
3.2.2.2.4. Eziologia .....	75
3.2.2.2.5. Incidenza .....	75
3.2.2.2.6. Clinica .....	75
3.2.2.2.7. Diagnosi .....	76
3.2.2.2.8. Diagnosi differenziale .....	76
3.2.2.2.9. Terapia .....	76
3.2.2.2.10. Complicanze post-operatorie, outcome .....	77
3.2.3. Enterocolite necrotizzante .....	77
3.2.3.1. Definizione .....	77
3.2.3.2. Eziologia .....	77
3.2.3.3. Fisiopatologia .....	78
3.2.3.4. Incidenza .....	79
3.2.3.5. Anatomia patologica .....	79
3.2.3.6. Clinica .....	80
3.2.3.7. Classificazione .....	81
3.2.3.8. Diagnosi .....	82
3.2.3.9. Diagnosi differenziale .....	82
3.2.3.10. Terapia .....	83
3.2.3.11. Prevenzione .....	85
3.2.3.12. Complicanze .....	86
3.2.3.13. Outcome .....	86
3.2.4. Volvolo intestinale .....	86
3.2.4.1. Definizione .....	86
3.2.4.2. Classificazione .....	87

3.2.4.3. Eziologia .....	87
3.2.4.4. Embriogenesi .....	87
3.2.4.5. Incidenza .....	88
3.2.4.6. Clinica .....	88
3.2.4.7. Diagnosi .....	88
3.2.4.8. Terapia .....	89
3.2.4.9. Complicanze post-operatorie .....	90
3.2.4.10. Outcome.....	90
3.2.5. Peritonite meconiali .....	90
3.2.5.1. Definizione .....	90
3.2.5.2. Incidenza .....	90
3.2.5.3. Eziologia .....	90
3.2.5.4. Malattie associate .....	91
3.2.5.5. Fisiopatologia .....	91
3.2.5.6. Classificazione .....	92
3.2.5.7. Clinica e diagnosi .....	92
3.2.5.8. Trattamento .....	93
3.2.5.9. Complicanze .....	94
3.2.6. Perforazione intestinale isolata .....	94
3.2.6.1. Definizione .....	94
3.2.6.2. Incidenza .....	95
3.2.6.3. Fattori di rischio .....	95
3.2.6.4. Fisiopatologia .....	95
3.2.6.5. Clinica e diagnosi .....	96
3.2.6.6. Trattamento .....	97
3.2.6.7. Outcome .....	97
<b>3.3. Patologie intestinali neonatali che hanno necessitato in</b>	
<b>urgenza differita di enterostomia .....</b>	<b>98</b>
3.3.1. Morbo di Hirschsprung .....	98
3.3.1.1. Definizione .....	98
3.3.1.2. Classificazione .....	98
3.3.1.3. Eziologia .....	98
3.3.1.4. Incidenza .....	99
3.3.1.5. Fisiopatologia .....	99
3.3.1.6. Anomalie associate .....	100
3.3.1.7. Clinica .....	101
3.3.1.8. Diagnosi differenziale .....	102
3.3.1.9. Diagnosi .....	102
3.3.1.10. Terapia .....	103
3.3.1.11. Complicanze .....	107
3.3.1.12. Prospettive future .....	107
3.3.2. Disgangliosiosi .....	107
3.3.2.1. Definizione .....	107
3.3.2.2. Displasia neuronale intestinale .....	108
3.3.2.3. Ipogangliosiosi .....	109
3.3.3. Malformazioni anorettali .....	109
3.3.3.1. Definizione .....	109
3.3.3.2. Classificazione .....	110

3.3.3.3. Eziologia .....	113
3.3.3.4. Embriogenesi .....	113
3.3.3.5. Incidenza .....	114
3.3.3.6. Tipi di MAR .....	114
3.3.3.7. Malformazioni associate .....	116
3.3.3.8. Clinica .....	117
3.3.3.9. Diagnosi in un neonato di sesso maschile – indicazioni al trattamento .....	117
3.3.3.10. Diagnosi in un neonato di sesso femminile – indicazioni al trattamento .....	119
3.3.3.11. Terapia .....	121
3.3.3.12. Post-operatorio .....	123
<b>4. STOMIE INTESTINALI – ENTEROSTOMIE .....</b>	<b>125</b>
4.1. Definizione .....	125
4.2. Epidemiologia .....	125
4.3. Classificazione .....	126
4.4. Caratteristiche delle differenti enterostomie .....	127
4.4.1. Le duodenostomie .....	128
4.4.2. Le digiunostomie .....	129
4.4.3. Le ileostomie .....	130
4.4.4. Le colostomie .....	137
4.5. Complicanze stomali .....	141
4.6. Chiusura di una stomia .....	151
4.7. Complicanze post-ricanalizzazione .....	152
<b>5. LA NOSTRA ESPERIENZA .....</b>	<b>153</b>
5.1. Obiettivi .....	153
5.2. Materiali e metodi .....	153
5.3. Risultati .....	155
5.4. Discussione .....	171
<b>6. BIBLIOGRAFIA .....</b>	<b>175</b>

## 1. INTRODUZIONE

Per stomia intestinale o enterostomia (il termine *stoma* deriva dal greco e significa bocca o apertura) si intende un'apertura sulla parete addominale alla quale viene collegato chirurgicamente un tratto di intestino.

La stomia mette in comunicazione l'apparato intestinale con l'esterno configurando per lo più una via di uscita per il materiale alimentare-fecale o definendo una via di accesso per l'immissione di sostanze e farmaci.

Le enterostomie in età neonatale svolgono sempre più un ruolo salvavita per l'individuo, grazie alla loro capacità evacuativa, decompressiva e protettiva nell'intestino.

Che siano confezionate in urgenza o in elezione, le enterostomie permettono di stabilizzare il paziente con patologia addominale.

Tra le patologie addominali neonatali che il più delle volte conducono al confezionamento chirurgico di una enterostomia si rintracciano quadri di urgenza assoluta (Ilei da meconio, Atresie intestinali, Enterocoliti Necrotizzanti, Volvoli, Perforazioni, Peritoniti) e quadri di urgenza differita (Malformazioni ano-rettali, Malattia di Hirschsprung, Disgagliosi).

Nonostante il loro ruolo cardine nelle patologie neonatali, le enterostomie non sono esenti da criticità correlate alla tecnica chirurgica, all'alterazione anatomico-fisiologica della porzione di intestino coinvolta e alla fragilità intrinseca nella figura del neonato stesso.

L'elaborato in questione è il frutto di uno studio retrospettivo condotto presso la SOD di Chirurgia Pediatrica del Presidio Materno-Infantile Salesi di Ancona.

In questo lavoro abbiamo analizzato la nostra casistica chirurgica dal 1° gennaio 2006 al 31 dicembre 2021 estrapolando dalle cartelle cliniche e dai report chirurgici, i dati relativi agli interventi eseguiti nel periodo succitato, riguardanti il confezionamento di enterostomie transitorie o permanenti (digiunostomie, ileostomie, ciecostomie, colostomie, sigmoideostomie).

Abbiamo, inoltre, fatto ricerca nella Letteratura internazionale così da analizzare e confrontare i dati disponibili sull'argomento.

Questo lavoro si è posto come obiettivo quello di valutare a 360 gradi il ruolo, le

indicazioni, l'efficacia e la sicurezza delle enterostomie in età neonatale partendo dalla nascita del neonato, passando per il confezionamento della stomia e completando laddove presente con la ricanalizzazione intestinale.

I risultati il più delle volte hanno confermato la Letteratura precedente e contemporanea.

Tra i risultati più interessanti si è evidenziata la sicurezza delle stomie e la loro efficacia, infatti, nessun paziente dello studio è morto durante la fase acuta della patologia intestinale a seguito del confezionamento della enterostomia.

Inoltre, si è identificata una stretta correlazione tra le principali complicanze intestinali e le ileostomie e la loro forte influenza sul processo di assorbimento nutritivo intestinale impedendo una normale crescita del neonato evidenziata attraverso la variazione dei parametri antropometrici.



## 2.SVILUPPO, ANATOMIA E FISILOGIA DELL'INTESTINO

### 2.1 SVILUPPO DELL'INTESTINO

L'intestino primitivo inizia a delinearsi entro la quarta settimana di gestazione più precisamente tra il 15<sup>^</sup> e il 20<sup>^</sup> giorno di sviluppo intrauterino, con il delimitarsi e l'incurvarsi dell'area embrionale per la formazione delle pieghe cefalica (testa), caudale (coda) e laterali (solchi limitanti).

Con questi ripiegamenti la porzione prossimale del sacco vitellino rimane compresa nel corpo dell'embrione sotto forma di una struttura tubolare la quale percorre assialmente l'embrione dalla sua estremità cefalica a quella caudale.

Inizialmente l'intestino primitivo è chiuso alle due estremità corrispettivamente dalla membrana buccofaringea cranialmente e dalla membrana cloacale caudalmente.

Con la piega cefalica e la piega caudale si vanno a definire 3 compartimenti principali:

- intestino anteriore
- intestino medio
- intestino posteriore.

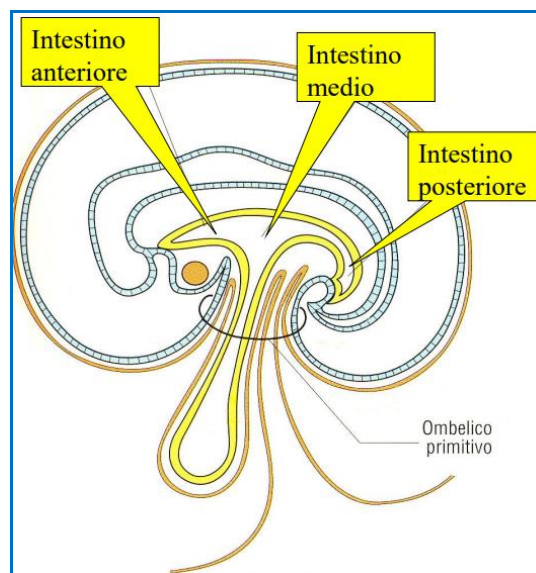


Fig.2.1 - Intestino primitivo<sup>1</sup>

L'intestino anteriore si estende dalla membrana buccofaringea e continua poi nell'intestino medio. Dall'intestino anteriore origina la faringe primitiva e i suoi

derivati, il tratto inferiore delle vie respiratorie, l'esofago, lo stomaco, il duodeno fino alla papilla di Vater, il fegato, il pancreas e l'apparato biliare (dotto epatico, cistifellea, dotti biliari).

L'intestino medio si estende dal futuro duodeno fino al punto che a completo sviluppo corrisponde all'unione del terzo medio con il terzo distale del colon trasverso.

L'intestino medio rimane in comunicazione fino alla 6<sup>^</sup>-7<sup>^</sup> settimana intrauterina con la porzione extraembrionale del sacco vitellino mediante il dotto vitellino o onfalomesenterico il quale fuoriesce dal corpo embrionale attraverso l'ombelico cutaneo, collocandosi nel peduncolo addominale.

Dall'intestino medio derivano: l'intestino tenue, compreso il duodeno distale rispetto all'apertura del dotto biliare, l'intestino cieco, l'appendice, il colon ascendente e i due terzi prossimali del colon trasverso.

L'intestino posteriore si estende dalla fine dell'intestino medio fino alla membrana cloacale. Dall'intestino posteriore hanno origine il terzo distale del colon trasverso, il colon discendente e sigmoideo, il retto e la parte superiore del canale anale.

La parte inferiore del canale anale si sviluppa dalla fossetta anale situata caudalmente a livello dell'embrione.

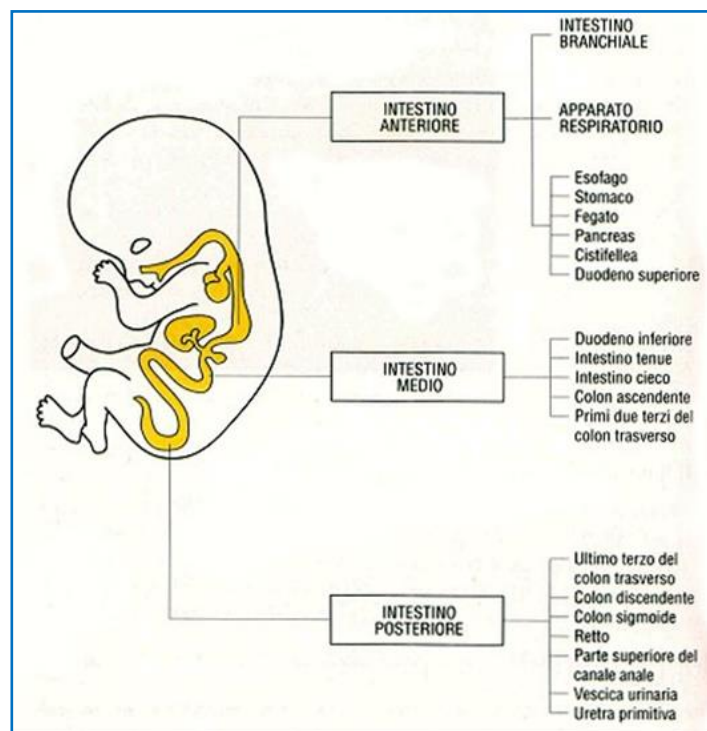


Fig.2.2 - Intestino anteriore, medio e posteriore<sup>2</sup>

Le differenze tra i diversi tratti intestinali si sviluppano come risultato delle interazioni tra i tre foglietti embrionali che danno origine all'intestino. Più precisamente: lo strato più interno, l'entoderma, che dà origine all'epitelio di rivestimento; in posizione intermedia, il consistente mesenchima splancopleurico; e il foglietto esterno, ovvero l'epitelio celomatico splancopleurico in via di proliferazione.

Lo strato epiteliale di mucosa, nonché i dotti e le ghiandole a essa annessi derivano dall'epitelio entodermico.

La lamina propria, la muscolaris mucosae, il tessuto connettivo della sottomucosa, la tonaca muscolare e il tessuto connettivo esterno derivano tutti dal mesenchima splancopleurico.

Il mesotelio peritoneale esterno deriva dall'epitelio celomatico splancopleurico.

Lungo tutto l'intestino, i vasi sanguigni, i vasi linfatici e i linfonodi si sviluppano da popolazioni locali di mesenchima angiogenico.

I nervi che si distribuiscono al sistema nervoso enterico e viscerale derivano invece dalla cresta neurale.

Tutte le regioni dell'intestino si sviluppano da interazioni epitelio-mesenchimali che dipendono: dall'espressione sequenziale di una serie di geni specifici.

Ad esempio l'espressione dei fattori di crescita dei fibroblasti (FGF) sono coinvolti nella prima modellazione assiale antero-posteriore delle strutture intestinali, o i segnali FGF-4 provenienti dall'ectoderma e dal mesoderma adiacenti inducono la proliferazione dell'entoderma.

L'espressione delle attivine contribuisce alla formazione dell'entoderma.

I fattori mesenchimali, ovvero le proteine FoxF, controllano la proliferazione dell'epitelio entodermico che a sua volta secerne il fattore di segnalazione Shh (Sonic hedgehog)

Il fattore Shh come anche il fattore di segnalazione BMP e Wnt e l'espressione dei geni Hox e ParaHox regolano il differenziamento dei vari settori dell'intestino primitivo.

Nello sviluppo e nel differenziamento intestinale oltre all'espressione di geni e al rilascio di sostanze contribuiscono anche meccanismi di regolazione endogena, l'influenza di fattori ambientali locali e meccanismi di regolazione dell'orologio dello

sviluppo presente in tutte le aree di accrescimento.

A proposito di quest'ultimo elemento è importante sottolineare come lungo l'intestino sia presente un gradiente di sviluppo craniocaudale che prevede dapprima un accrescimento dello stomaco e dell'intestino tenue e secondariamente l'accrescimento del colon.

Un altro concetto importante su cui porre attenzione è il fenomeno che caratterizza l'intestino primitivo durante la sesta settimana di sviluppo. In questo periodo di tempo l'epitelio entodermico dell'intestino primitivo prolifera fino ad obliterarne completamente il lume. Nelle due settimane successive fra le cellule compaiono dei vacuoli che fondendosi lo ricostituiscono, in modo tale che l'intestino primitivo si ricanalizzi.

L'intestino diventa funzionante prima della nascita e nei nati pretermine è in grado di interagire con l'ambiente extrauterino attraverso il dotto onfalomesenterico.

Da quanto descritto si evince come l'intestino primitivo non dà solamente origine a strutture che al termine dello sviluppo costituiranno il tubo digerente, ma è anche punto di partenza per lo sviluppo e l'accrescimento di altri distretti, soprattutto l'intestino anteriore con il delinarsi del tratto inferiore delle vie respiratorie, la faringe, il fegato e il pancreas.

Per quanto riguarda lo studio trattato in questo elaborato è sicuramente fondamentale la modalità di sviluppo delle strutture costituenti la vera e propria matassa intestinale cioè duodeno, digiuno e ileo, cieco, appendice vermiforme, colon, ampolla rettale e canale anale.

### 2.1.1 SVILUPPO DEL DUODENO

All'inizio della 4<sup>a</sup> settimana il duodeno inizia a svilupparsi dalla parte caudale dell'intestino anteriore, dalla parte craniale dell'intestino medio e dal mesenchima splancnico associato con queste parti dell'intestino primitivo.

La giunzione della parte di duodeno che origina dall'intestino anteriore e la parte del duodeno che origina dall'intestino medio avviene appena distalmente rispetto all'origine del condotto biliare.

Il duodeno cresce rapidamente e forma una curva a C che si proietta ventralmente.

La rotazione, l'accrescimento differenziale e le cavitazioni connesse allo sviluppo dello stomaco e degli omenti provocano una rotazione concomitante dell'ansa duodenale verso destra, comprimendola contro la parete posteriore della cavità addominale, in posizione retroperitoneale.

Il duodeno presenta un mesoduodeno ventrale, in continuità cranialmente con il mesogastrio dorsale e caudalmente con il mesentere dorsale dell'intestino medio.

Durante la 5<sup>a</sup> e la 6<sup>a</sup> settimana di sviluppo, il lume del duodeno diventa progressivamente più piccolo ed è temporaneamente obliterato a causa della proliferazione delle sue cellule epiteliali. Normalmente si verifica una vacuolizzazione al degenerare delle cellule epiteliali; ne consegue che il duodeno si ricanalizza al termine del periodo embrionale.

Entro questo periodo, la maggior parte del mesentere ventrale del duodeno è scomparsa anche a causa dell'ampliamento del colon che preme duodeno e pancreas contro la parete posteriore dell'addome, portando ad un riassorbimento di gran parte del mesentere duodenale.

Ecco spiegato il perché il duodeno ad eccezione della sua prima parte (derivata dall'intestino anteriore) non ha mesentere ed è situato in posizione retroperitoneale.

### 2.1.2 SVILUPPO DELL'INTESTINO TENUE E DELLA PARTE PROSSIMALE DELL'INTESTINO CRASSO

L'intestino medio inizialmente risulta quasi rettilineo. Successivamente, tende ad accrescersi in lunghezza molto più rapidamente rispetto al corpo dell'embrione, tanto da essere forzato, per trovare spazio, a compiere sul piano sagittale un'ansa a forma di U, l'ansa dell'intestino medio, che si proietta nel residuo del celoma extraembrionale, nella parte prossimale del cordone ombelicale.

L'ansa dell'intestino medio costituisce un'erniazione ombelicale fisiologica che si presenta all'inizio della 6<sup>a</sup> settimana di sviluppo. L'ansa comunica con la vescicola ombelicale attraverso il dotto onfalomesenterico fino alla 10<sup>a</sup> settimana.

L'ansa dell'intestino medio presenta una concavità posteriore e due rami: un ramo craniale (prossimale) e un ramo caudale (distale). È sospesa alla parete addominale dorsale da una piega peritoneale (il mesentere): il mesogastrio dorsale, nella quale decorre l'arteria mesenterica superiore.

Il mesentere risulta brevissimo a livello dell'estremità craniale e caudale dell'ansa che risultano perciò fissate alla parete addominale, mentre acquista notevole lunghezza nelle restanti parti.

Il dotto onfalomesenterico è attaccato all'apice dell'ansa dell'intestino medio dove il ramo craniale e caudale si uniscono.

Il ramo craniale cresce rapidamente, si avvolge a spirale e forma le prime anse del futuro intestino tenue. Mentre il ramo caudale è sottoposto a lenti cambiamenti di lieve entità che porteranno allo sviluppo del distretto prossimale dell'intestino crasso.

Il ramo caudale diventa inoltre sede di sviluppo di una protuberanza (diverticolo) che darà origine al cieco e all'appendice.

Intorno al 40<sup>o</sup> giorno di sviluppo, infatti, sul braccio caudale, a breve distanza dall'apice, sul versante antimesenterico compare una piccola estroflessione conoide che rappresenta l'abbozzo del cieco e dell'appendice vermiforme. Questa estroflessione è considerata come il limite fra la parte dell'ansa che evolverà nell'intestino tenue e quella che formerà i primi segmenti dell'intestino crasso.

Mentre si trova nel cordone ombelicale l'ansa intestinale ruota di 90° in senso antiorario. Ciò porta il ramo craniale (intestino tenue) a destra e il ramo caudale (intestino crasso) a sinistra. Durante la rotazione il ramo craniale si allunga e forma le anse intestinali ovvero gli abbozzi del digiuno e dell'ileo.

Durante la 10<sup>a</sup> settimana, l'intero intestino torna in addome. Non si sa cosa provochi il ritorno dell'intestino, sembra tuttavia che l'ampliamento della cavità addominale sia un fattore fortemente influenzante.

L'intestino tenue rientra per primo, occupando la parte centrale; secondariamente l'intestino crasso che rientrando è sottoposto a un'ulteriore rotazione di 180° in senso antiorario e ad un aumento del calibro. L'aumento del calibro risulta fondamentale per lo sviluppo del colon ascendente e trasverso.

Temporaneamente quest'ultimo assume una posizione quasi trasversale, sotto allo stomaco e al fegato.

In seguito si allunga e discende sul lato destro dell'addome verso la corrispondente fossa iliaca, formando così il colon ascendente e parte del colon trasverso.

L'abbozzo cecale nel contempo cresce in maniera disuguale nelle sue varie parti:

l'apice della protuberanza cecale, non cresce rapidamente come il resto; ne consegue

che l'appendice è inizialmente un piccolo diverticolo del cieco.

L'appendice, al contrario, cresce rapidamente in lunghezza tanto che alla nascita è un tubo relativamente lungo che emerge dall'estremità distale del cieco.

Dopo la nascita, la parete del cieco continua a crescere in modo non uniforme, per cui l'appendice entra nel suo lato mediale.

L'appendice è soggetta a una considerevole variazione di posizione. Quando il colon ascendente si allunga, l'appendice può passare dietro il cieco (appendice retrocecale), o dietro il colon (appendice retrocolica). Può anche discendere oltre il margine della pelvi (appendice pelvica).

Anche l'attacco del mesentere dorsale alla parete addominale posteriore appare ampiamente modificato dopo che l'intestino rientra nella cavità addominale. All'inizio il mesentere dorsale si trova sul piano mediano. Quando l'intestino si allarga, si allunga e assume la posizione finale, il suo mesentere viene premuto contro la parete addominale posteriore. Il mesentere del colon ascendente si fonde con il peritoneo parietale su questa parete e scompare; ne consegue che anche il colon ascendente diventa retroperitoneale.

Il timing esatto delle varie tappe di sviluppo e differenziamento dell'intestino tenue è difficile da stabilire. L'unico elemento certo è che questo nello sviluppo segue un gradiente cranio-caudale per cui il digiuno sarà il primo a completare il processo di sviluppo e lo seguirà poi l'ileo.

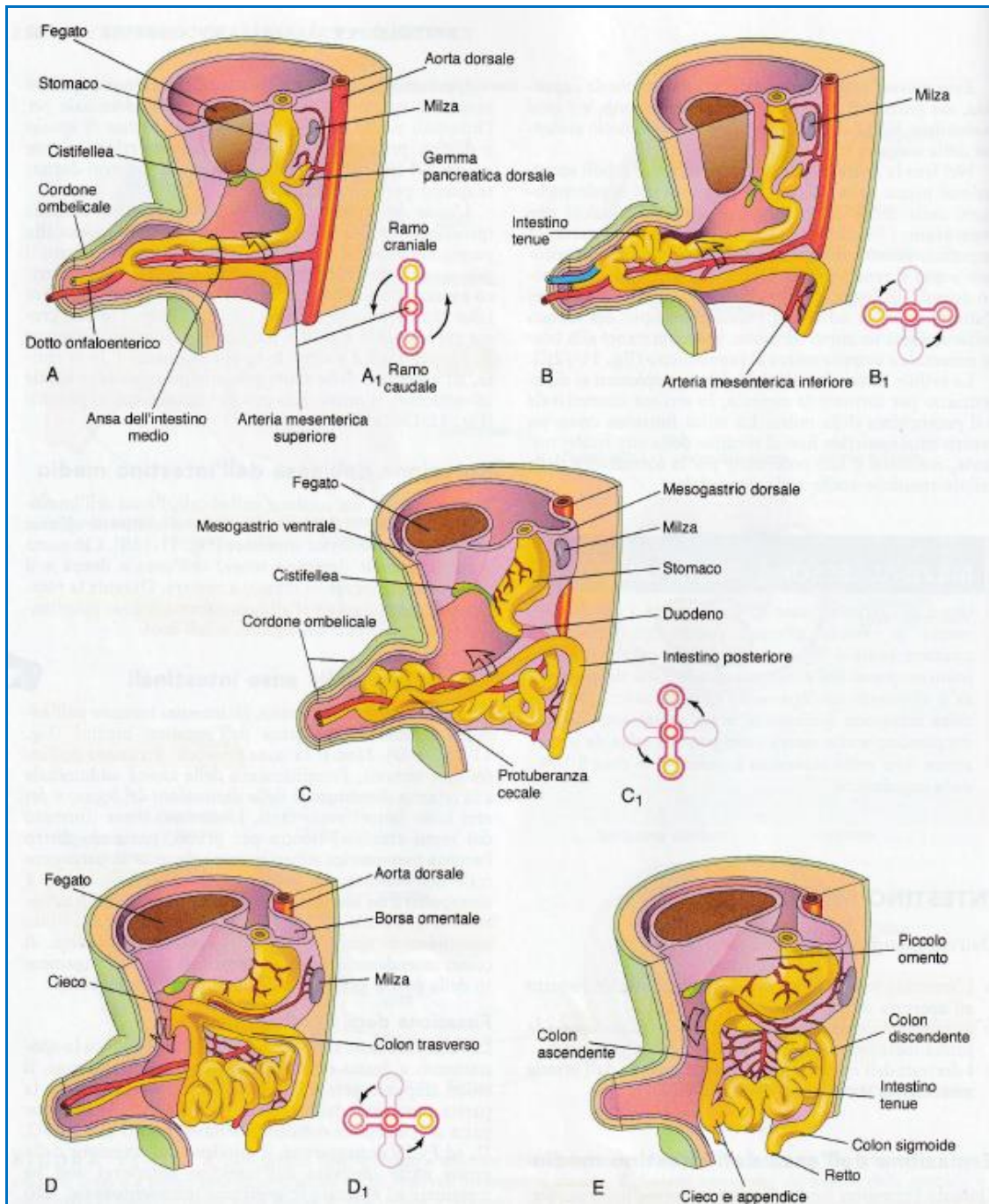


Fig.2.3 - Sviluppo intestino medio<sup>1</sup>.

A, sezione trasversale attraverso l'ansa dell'intestino medio che mostra i rapporti iniziali dei bracci dell'ansa con l'arteria. B, stadio successivo che mostra l'inizio della rotazione dell'intestino medio. B<sub>1</sub>, illustrazione della rotazione di 90° in senso antiorario. C, A circa 10 settimane, le anse intestinali tornano in addome. C<sub>1</sub>, illustrazione dell'ulteriore rotazione a 90°. D, posizione dei visceri dopo la retrazione dell'intestino a circa 11 settimane. D<sub>1</sub>, illustrazione dell'ulteriore rotazione, per un totale di 270°. E, periodo fetale successivo, l'intestino cieco ruota nella sua posizione normale nel quadrante inferiore destro dell'addome.



La parete dell'intestino si compone dall'interno all'esterno di una tonaca mucosa, una tonaca sottomucosa, una tonaca muscolare e una tonaca sierosa.

#### Tonaca mucosa.

Le cellule entodermiche dell'intestino tenue proliferano e costituiscono uno strato dello spessore di 3-4 cellule con mitosi presenti ovunque.

Dalla 7<sup>a</sup> settimana nel duodeno e nel tratto prossimale del digiuno cominciano a formarsi estroflessioni smusse di entoderma; si tratta di villi in via di accrescimento.

Dalla 9<sup>a</sup> settimana, il duodeno, il digiuno e il tratto prossimale dell'ileo presentano villi, mentre la rimanente porzione distale dell'ileo sviluppa i villi entro l'11<sup>a</sup> settimana.

Le cripte primitive (introflessioni epiteliali nel mesenchima interposto tra i villi) compaiono tra la 10<sup>a</sup>-12<sup>a</sup> settimana, secondo una progressione cranio-caudale. Le ghiandole del Brunner sono presenti nel duodeno a partire dalla 15<sup>a</sup> settimana e la muscolaris mucosae è visibile nell'intestino tenue dalla 18<sup>a</sup> settimana.

Mentre in un primo momento le figure mitotiche si osservano in tutto il foglietto entodermico dell'intestino tenue, prima della formazione dei villi, entro la 10<sup>a</sup>-12<sup>a</sup> settimana, esse si limitano alle regioni intervillose e alle cripte in via di sviluppo.

Si ritiene raggiunto un "turnover" cellulare adulto quando risultano visibili cellule raccolte a livello dell'apice dei villi, pronte per l'esfoliazione.

Gli enterociti deputati all'assorbimento, presentano microvilli a livello del polo apicale prima della 9<sup>a</sup> settimana. In questo periodo compare un sistema tubulare composto da profonde invaginazioni della membrana plasmatica apicale e da vescicole e tubuli delimitati da membrana; nel citoplasma apicale compaiono numerosi elementi lisosomiali (corpuscoli meconiali).

Queste ultime caratteristiche sono più sviluppate nell'ileo rispetto al digiuno, sono più rilevanti nella 16<sup>a</sup> settimana e diminuiscono entro la 21<sup>a</sup>.

Nelle cellule epiteliali fetali sono presenti abbondanti depositi di glicogeno e si suppone che, prima della comparsa del glicogeno epatico, l'epitelio intestinale si comporti come principale sito di accumulo di tale sostanza.

Entro l'8<sup>a</sup> settimana si riscontrano poche cellule mucipare caliciformi, nel corso dell'11<sup>a</sup>-12<sup>a</sup> settimana le cellule di Paneth si differenziano a livello della base delle cripte, mentre tra la 9<sup>a</sup> e l'11<sup>a</sup> settimana compaiono le cellule neuroendocrine. Le

cellule M (cellule di membrana) si evidenziano a partire dalla 14<sup>a</sup> settimana.

Il meconio può essere rintracciato nel lume intestinale a partire dalla 16<sup>a</sup> settimana di sviluppo. Si presenta come un materiale viscoso di colore verde scuro e deriva dal liquido amniotico deglutito, che contiene vernice caseosa e detriti cellulari, secrezioni salivari, biliari, pancreatiche e intestinali, nonché enterociti desquamati. Al passaggio della miscela di tali sostanze lungo il tratto intestinale, l'acqua e i soluti vengono riassorbiti e i detriti cellulari e le proteine concentrate. Nei neonati pretermine il meconio presenta enzimi pancreatici e provenienti dall'intestino prossimale in concentrazioni più elevate rispetto ai nati a termine.

In un neonato non pretermine, il colon contiene 60-200 g di meconio. La maggior parte dei neonati defeca nelle prime 24 ore. Il normale passaggio del meconio continua per 2-3 giorni dopo la nascita, ed è seguito da una transizione a materiale fecale entro il 7<sup>o</sup> giorno.

#### Tonaca muscolare.

La tonaca muscolare deriva dal mesenchima splancopleurico.

La muscolatura longitudinale è visibile a partire dalla 12<sup>a</sup> settimana di sviluppo.

Alla 26<sup>a</sup>-30<sup>a</sup> settimana l'intestino mostra le contrazioni senza una regolare periodicità; a partire dalla 30<sup>a</sup>-33<sup>a</sup> settimana nei neonati pretermine sono stati osservate serie ripetitive di contrazioni regolari.

#### Tonaca sierosa.

L'intestino tenue possiede un solo meso dorsale. Il movimento della radice di questo meso dorsale e l'imponente allungamento del suo margine intestinale, al fine dell'armonizzazione con la crescita longitudinale del tubo intestinale, si traducono nella formazione dell'ansa dell'intestino medio nel celoma ombelicale.

### 2.1.3 SVILUPPO DELLA PARTE DISTALE DELL'INTESTINO CRASSO, DEL RETTO E DELLA PORZIONE SUPERIORE DEL CANALE ANALE.

La porzione distale dell'intestino crasso, il retto e i due terzi superiori del canale anale derivano dall'intestino posteriore.

L'intestino posteriore inizialmente è rappresentato da un tubo rettilineo, situato sul piano sagittale mediano, collegato alla parete addominale posteriore mediante un meso in cui decorre l'arteria mesenterica inferiore che si occupa dell'irrorazione di

tutti i derivati di questa parte dell'intestino.

L'intestino posteriore consta quindi di una regione tubulare dorsale che si estende fino alla membrana cloacale e presenta un esteso diverticolo entodermico ventrale che contribuisce a formare l'allantoide.

L'allantoide si forma molto precocemente nel corso dello sviluppo, ancor prima della formazione dell'entoderma embrionale e del ripiegamento caudale. Con la riorganizzazione della regione caudale dell'embrione, parte dell'allantoide viene attratta all'interno della cavità corporea; è una struttura che risulta a fondo cieco e si estende dalla regione cloacale al peduncolo di connessione.

L'intestino primitivo posteriore subisce una rotazione e un accrescimento tale per cui, tale ansa intestinale con la sua estremità superiore si sposta verso sinistra dove costituisce la flessura colica di sinistra. Di qui discende verso il basso (colon discendente) fino alla fossa iliaca di sinistra dove compie una curva (sigma) per terminare poi rettilineo nella sua porzione terminale (retto).

Durante questo spostamento e allungamento, il mesentero scompare fondendosi con il peritoneo parietale posteriore, ad eccezione della fossa iliaca dove esso costituisce il mesocolon sigmoideo (o ileopelvico).

La fusione del mesentero con il peritoneo parietale permette al colon discendente di occupare una posizione retroperitoneale.

La porzione terminale espansa dell'intestino posteriore, la cloaca, è una cavità rivestita da entoderma in contatto con la superficie ectodermica a livello della membrana cloacale. Questa membrana è composta di entoderma della cloaca ed ectoderma della fossetta anale. La cloaca riceve ventralmente l'allantoide.

Dalla regione superiore della cloaca intorno alla 35<sup>a</sup> giornata nella regione subito dietro allo sbocco dell'allantoide, si diparte un setto di mesenchima frontale (sprone perineale o setto urorettale) che scende in basso e si avvicina alla membrana cloacale fino a saldarsi con il tratto medio di essa costituendo il corpo perineale. La cloaca viene così suddivisa in una parte ventrale, il seno urogenitale primitivo che entra a far parte dell'apparato urogenitale e in una porzione dorsale, il canale anorettale.

Anche la membrana cloacale viene suddivisa anteriormente in una membrana urogenitale e posteriormente in una membrana anale.

La membrana cloacale influenza lo sviluppo ano-rettale mediante la sua rottura a

causa dell'apoptosi delle cellule che la costituiscono. Queste cellule tendono a depositarsi nel lume ano-rettale costituendo un tappo epiteliale che lo oblitera temporaneamente e che definisce la membrana anale.

Attorno al tappo epiteliale si evidenziano delle proliferazioni di mesenchima che si accumula tra entoderma e ectoderma superficiale producendo dei sollevamenti: le pieghe anali.

La ricanalizzazione del canale anorettale, che si verifica per apoptosi delle cellule del tappo epiteliale anale intorno alla 9<sup>a</sup> settimana intrauterina, determina la formazione dell'ano, facendo così comunicare il canale anorettale con l'esterno.

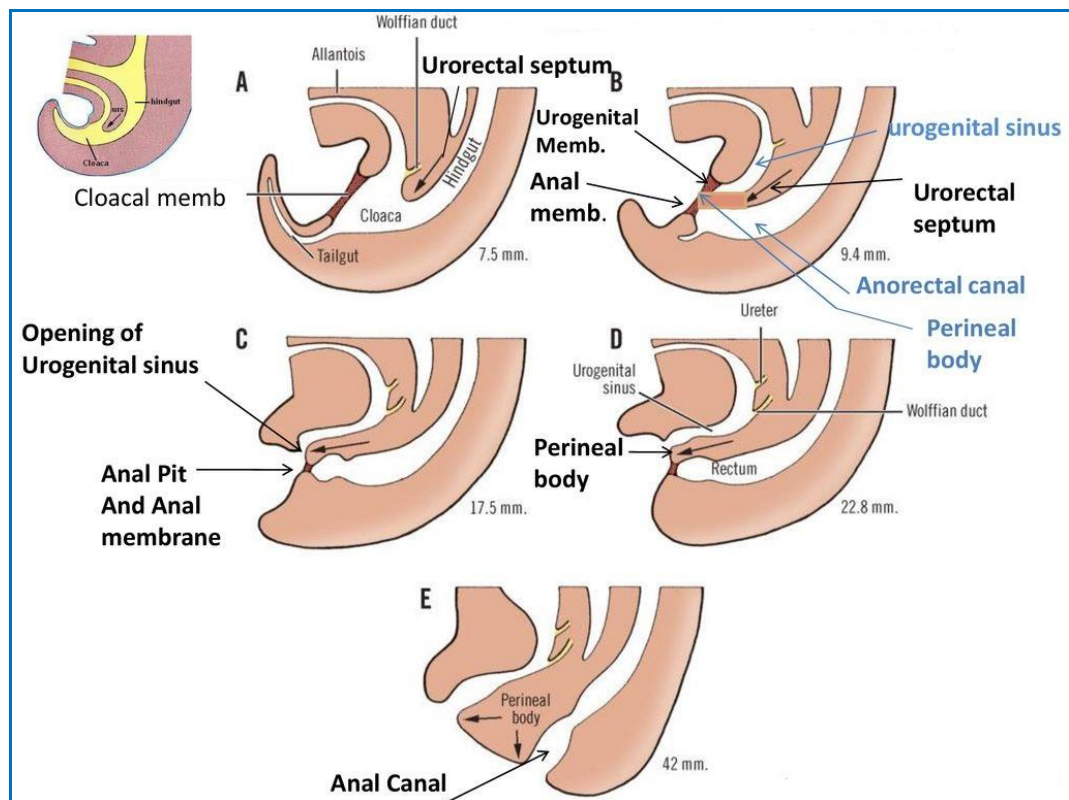


Fig.2.4 - Stadi della ripartizione della cloaca in retto e seno urogenitale

Vi sono poche informazioni sull'embriogenesi dell'intestino crasso umano. Il rivestimento entodermico primitivo del colon appare stratificato, e le mitosi si verificano in tutti gli strati.

Una serie di pieghe longitudinali origina, inizialmente, a livello del retto e del cieco, e successivamente, nelle regioni del colon situate tra essi.

Le pieghe si segmentano in villi. La mucosa in via di sviluppo si invagina nel

mesenchima sottostante, per formare ghiandole che aumentano di numero attraverso divisioni longitudinali dalla base verso l'apice. I villi riducono gradualmente le loro dimensioni e sono del tutto assenti al momento della nascita.

Anche la parete dell'intestino crasso, come il tenue, si caratterizza per la sovrapposizione di 4 tonache sovrapposte: la tonaca mucosa, la tonaca sottomucosa, la tonaca muscolare, la tonaca sierosa.

#### Tonaca mucosa

La tonaca mucosa intorno all'8<sup>^</sup>-9<sup>^</sup> settimana fetale risulta funzionante.

Non è organizzata in villi, ma è rivestita da uno strato di epitelio monostratificato prismatico provvisto di orletto. La cellula principale presente è il colonocito, cellula assorbente simile all'enterocita dell'intestino tenue.

Accanto ai colonociti sono presenti le cellule mucipare caliciformi che tendono ad aumentare verso la porzione distale dell'intestino crasso.

La lamina propria della mucosa si caratterizza per la presenza di ghiandole tubolari semplici (le cripte) le quali alla base contengono cellule staminali spesso in mitosi, cellule secernenti e stadi maturativi intermedi tra gli elementi staminali e quelli differenziati.

Le cellule secernenti contenute nelle ghiandole sono le cellule di Paneth e le cellule neuroendocrine (secernenti serotonina); sono molto numerose soprattutto nel tratto prossimale.

Le cellule con differenziazione intermedia sono le cellule mucipare e i colonociti, esse raggiungono la completa maturazione in superficie e poi esfoliano.

La lamina propria, inoltre, si caratterizza per un'alta percentuale di tessuto lasso dove scorrono numerosi capillari sanguigni e linfatici atti al riassorbimento dell'acqua per diffusione passiva. In questo distretto si rintracciano inoltre, linfociti, plasmacellule, macrofagi ed eosinofili.

#### Tonaca muscolare

La tonaca muscolare è presente e funzionante a partire dall'8<sup>^</sup> settimana, quando si osservano le onde peristaltiche. Lo specifico orientamento dello strato muscolare longitudinale nelle tenie del colon (taeniae coli) compare dall'11<sup>^</sup> alla 12<sup>^</sup> settimana, quando compaiono le haustra. I nervi sono presenti nei plessi di Meissner e di Auerbach all'8<sup>^</sup> e alla 12<sup>^</sup> settimana rispettivamente: vi è una migrazione neuronale

cranio-caudale nella parete intestinale a partire dalla cresta neurale. Nei nati pretermine di 24 settimane si è potuto osservare una normale distribuzione delle cellule gangliari, ma appena superiormente alle valvole anali la presenza di una regione sprovvista di gangli.

#### Tonaca sierosa

La tonaca sierosa ha origine dalla proliferazione dell'epitelio splancopleurico.

#### 2.1.4 SVILUPPO DELLA PORZIONE INFERIORE DEL CANALE ANALE

Il terzo inferiore del canale anale si sviluppa dalla fossetta anale o proctodeo, una depressione evidenziabile a livello della regione caudale dell'embrione.

Ha origine ectodermica al contrario dei due terzi prossimali del canale anale che hanno origine entodermica.

La giunzione dell'epitelio derivato dall'ectoderma della fossetta anale e l'entoderma dell'intestino posteriore è grossolanamente indicata dall'irregolare linea pettinata al limite inferiore delle valvole anali.

Circa 2 cm sopra l'ano si trova la linea ano-cutanea. Questa sede corrisponde al punto, all'incirca, in cui l'epitelio anale cambia da cilindrico a squamoso stratificato.

Al livello dell'ano, l'epitelio è cheratinizzato e si continua con quello della cute che circonda l'ano. Gli altri strati della parete del canale anale derivano dal mesenchima splancnico. La formazione dello sfintere anale sembra sotto il controllo del gene Hox D.

Data la sua origine dalla fossetta anale, il terzo inferiore del canale anale è irrorato dalle arterie rettali inferiori che non sono che rami dell'arteria pudenda interna, al contrario dei due terzi superiori che, derivando dall'intestino posteriore sono irrorati dall'arteria rettale superiore, ramo dell'arteria mesenterica inferiore.

La doppia origine del canale anale si riflette non solo sull'irrorazione arteriosa, ma anche sulla venosa, sul drenaggio linfatico e sull'innervazione.

Per quanto riguarda il drenaggio venoso, la porzione prossimale del canale anale è controllata dalla vena rettale superiore, una tributaria della vena mesenterica inferiore. Mentre la porzione distale del canale anale è drenata dalla vena rettale inferiore, tributaria della vena pubica interna che sfocia nella vena iliaca interna.

Il drenaggio linfatico della parte superiore del canale anale avviene nei linfonodi

mesenterici inferiori, mentre la parte inferiore avviene a livello dei linfonodi inguinali superficiali.

Per l'innervazione, la porzione prossimale del canale anale è controllata da nervi provenienti dal sistema nervoso autonomo, mentre la porzione distale è data dal nervo rettale inferiore (nervo spinale), per cui è possibile percepire dolore, temperatura, tatto e pressione.

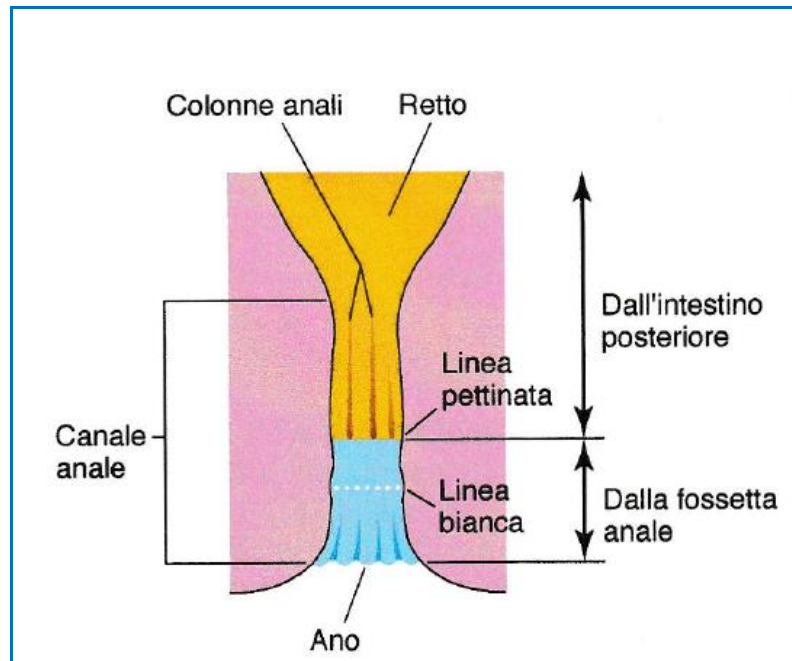


Fig.2.5 - Schema del retto e del canale anale che mostra la loro origine nello sviluppo<sup>1</sup>

## 2.2 ANATOMIA DELL'INTESTINO

### 2.2.1 ANATOMIA MACROSCOPICA DELL'INTESTINO

L'intestino è l'ultima porzione dell'apparato digerente che si estende tra il piloro e l'orifizio anale.

Viene distinto in due parti:

- intestino tenue
- intestino crasso

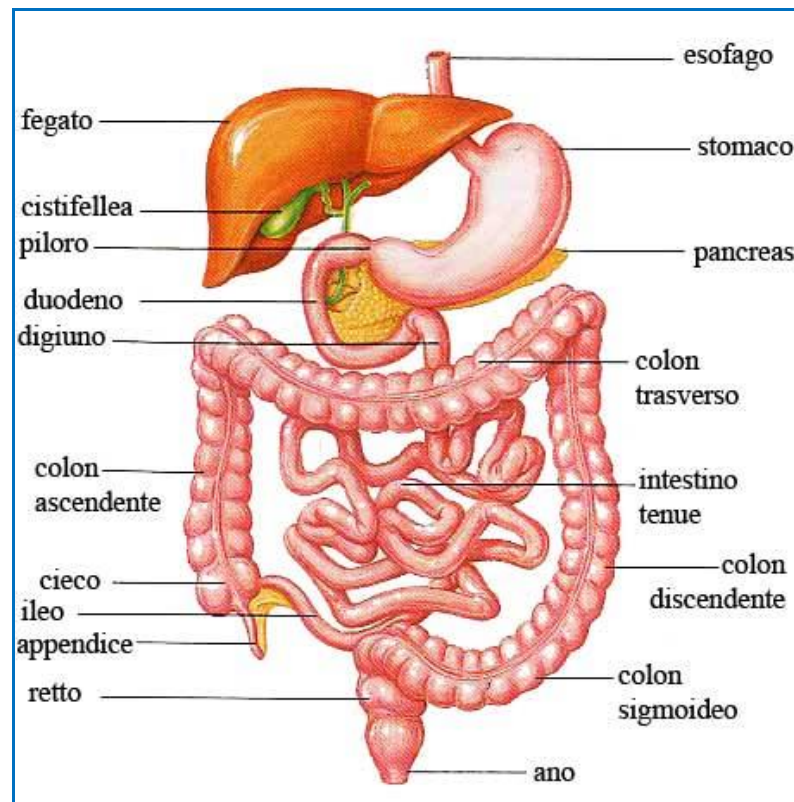


Fig.2.6 - Intestino<sup>6</sup>

#### 2.2.1.1 INTESTINO TENUE

L'intestino tenue è quella parte del canale alimentare che inizia in corrispondenza dello sfintere pilorico a livello dello stomaco e termina all'altezza della valvola ileocecale, punto d'inizio dell'intestino crasso.

Vi si svolgono le funzioni della digestione e dell'assorbimento.

Ha una forma tubulare cilindrica e si estende compiendo numerose inflessioni,



dall'epigastrio alla fossa iliaca destra occupando pertanto gran parte della cavità addominale discendendo anche nella piccola pelvi.

Nel vivente in età adulta ha una lunghezza media di 5-7 metri con grandi variazioni individuali potendo ridursi a 2,30 metri o aumentare fino a 11 metri.

Rappresenta i 4/5 di tutto l'intestino.

Ha un diametro variabile, decrescente dall'origine alla terminazione, misurando all'inizio circa 47 mm e nella porzione terminale 27 mm. La sua capacità media è di circa 6000 ml.

Vi si distinguono, in seguito al comportamento del peritoneo e alla conseguente diversa mobilità che ne deriva, due parti principali: il duodeno, o parte fissa, e l'intestino tenue mesenteriale, o parte mobile, che a sua volta si divide in digiuno ed ileo.

#### 2.2.1.1.1 PORZIONI DELL'INTESTINO TENUE: FORMA, POSIZIONE E RAPPORTI

##### 2.2.1.1.1.1 IL DUODENO

Il duodeno è il primo tratto dell'intestino tenue definito anche come intestino fisso. Nell'adulto ha una lunghezza di circa 25-30 cm ed è il segmento di calibro maggiore 47 mm, lunghezza minore e con maggiore fissità dell'intestino tenue.

Il duodeno risiede nella parte superiore dell'addome, esso inizia all'altezza della 1<sup>a</sup> vertebra lombare, a destra della linea mediana, facendo seguito al piloro e termina a sinistra della 2<sup>a</sup> vertebra lombare, in corrispondenza della flessura duodenodigiunale, continuando con l'intestino tenue mesenteriale.

È rivestito solo parzialmente dal peritoneo e l'estensione di tale rivestimento peritoneale varia nelle diverse porzioni: i primi 2,5 cm sono intraretroperitoneali mentre la restante parte del duodeno è retroperitoneale.

Si differenzia dall'intestino tenue mesenteriale per la sua posizione profonda, per il suo calibro maggiore, per la sua scarsa mobilità. Riceve lo sbocco dei dotti escretori del fegato e del pancreas.

Ha la forma di una "C" allungata, aperta in alto e a sinistra che con la sua concavità abbraccia la testa e il processo uncinato del pancreas e appoggia sulla sporgenza anteriore della colonna lombare.

Vengono descritte 4 differenti porzioni costituenti l'ansa duodenale a seconda della direzione delle stesse:

- superiore
- discendente
- orizzontale
- ascendente.

La parte superiore è breve, lunga circa 5 cm ed è la più mobile. Inizia con una dilatazione, il cosiddetto bulbo duodenale in corrispondenza del solco pilorico, si dirige indietro, in alto e a destra estendendosi al di sotto del lobo quadrato del fegato fino al collo della colecisti, dove si piega bruscamente in basso formando la flessura duodenale superiore continuando poi con il tratto discendente.

In prossimità del piloro, il peritoneo riveste sia la faccia anteriore sia la parte superiore della faccia posteriore; a questo livello il duodeno partecipa alla formazione della parete anteriore del foro epiploico. Qui il piccolo omento si inserisce sul suo margine superiore e il grande omento su quello inferiore.

Al contrario in prossimità della flessura duodenale superiore il duodeno risulta retroperitoneale ed il peritoneo ne riveste solo la sua faccia anteriore.

La prima porzione del duodeno è in rapporto in avanti e in alto con il lobo quadrato del fegato e con il collo della colecisti al quale può essere connesso attraverso il legamento duodenocistico, posteriormente con l'arteria gastroduodenale, il condotto del coledoco e la vena porta; in basso e indietro con la testa e il collo del pancreas.

L'arteria gastroduodenale decorre accollata alla parete duodenale posteriore.

I linfonodi satellite delle arterie epatica comune ed epatoduodenale sono localizzati in prossimità della prima porzione duodenale.

La parte discendente è lunga 8-10 cm. Inizia in corrispondenza della flessura duodenale superiore e discende in basso, a destra della colonna vertebrale, contornando la testa del pancreas. Giunta a livello del polo inferiore del rene di destra all'altezza della terza vertebra lombare volge a sinistra, formando la flessura inferiore del duodeno continuando poi con la porzione orizzontale.

La seconda porzione è rivestita dal peritoneo solo sul versante anterosuperiore. Il tratto iniziale si trova dietro il collo della cistifellea e il lobo destro del fegato ed è incrociato anteriormente dal colon trasverso. Sulla faccia anteriore del duodeno si

inseriscono, per mezzo del tessuto connettivo lasso, l'estremità mediale dell'omento gastrocolico, la radice del mesocolon trasverso e, sotto di essa il tessuto connettivo e i vasi mesocolici del tratto superiore del colon ascendente e della flessura epatica.

L'inserzione parietale del mesocolon trasverso che incrocia il tratto discendente del duodeno, consente di individuare un duodeno sovramesocolico (che comprende il primo tratto e parte del secondo) e duodeno sottomesocolico (che comprende i restanti tratti).

La seconda porzione è in rapporto posteriormente con l'ilo del rene destro, con i vasi renali di destra, con la pelvi renale, con il tratto iniziale dell'uretere di destra, il muscolo grande psoas di destra e il margine della vena cava inferiore; lateralmente con il lobo destro del fegato, con la flessura destra del colon e con la parte craniale del colon ascendente, medialmente con la testa del pancreas e il condotto coledoco; anteriormente, dall'alto verso il basso, con il corpo della cistifellea, con il mesocolon e con il colon trasverso, con le anse dell'intestino tenue mesenteriale; in alto e lateralmente con la flessura epatica.

Il coledoco e il dotto pancreatico si uniscono generalmente a formare l'ampolla di Vater o epatopancreatica comune e penetrano obliquamente, aprendosi attraverso lo sfintere di Oddi nella parete posteromediale del secondo tratto del duodeno.

La parte orizzontale inizia a livello della flessura duodenale inferiore ed è lunga circa 10 cm.

A partire dal lato destro del margine inferiore del corpo della 3<sup>a</sup> vertebra lombare, si dirige verso sinistra con una leggera inclinazione verso l'alto, passando davanti alla vena cava inferiore, per continuarsi con la porzione ascendente al davanti dell'aorta addominale.

Anteriormente ha rapporti con il mesocolon trasverso, con la radice del mesentere; in corrispondenza e con i vasi mesenterici superiori. Il peritoneo ne riveste in basso la faccia anteriore, riflettendosi in avanti a formare il foglietto posteriore della radice del mesentere; in corrispondenza della porzione terminale della parte orizzontale il duodeno è interamente rivestito da peritoneo.

Posteriormente la porzione orizzontale del duodeno contrae rapporti con l'uretere di destra, il muscolo grande psoas di destra, i vasi gonadici di destra, la vena cava inferiore, e l'aorta addominale (in corrispondenza dell'origine dell'arteria

mesenterica inferiore); in alto con la testa del pancreas, in avanti e superiormente con i vasi mesenterici superiori e con il mesocolon trasverso; in avanti e inferiormente e in basso e in avanti con le anse digiunali che occupano tutta la loggia sottomesocolica, sia a destra che a sinistra. La parte centrale della porzione orizzontale del duodeno è compresa nell'angolo formato in avanti dalla radice dei vasi mesenterici superiori e indietro dall'aorta addominale.

La parte ascendente è lunga 2,5 cm. Inizia subito a sinistra dell'aorta addominale e risale lateralmente, fino al livello del margine superiore della 2<sup>a</sup> vertebra lombare all'altezza della radice del mesocolon trasverso, dove piega bruscamente in basso e in avanti, formando la flessura duodenodigiunale per continuarsi con il digiuno.

Il tronco principale della vena mesenterica inferiore si trova dietro la fessura duodenodigiunale.

La porzione ascendente del duodeno ha rapporti posteriormente con l'aorta, il tronco del simpatico sinistro, il muscolo grande psoas di sinistra, i vasi renali e gonadici di sinistra; posterolateralmente con il rene e con l'uretere di sinistra; lateralmente con l'arteria colica di sinistra, superiormente con il margine inferiore del corpo del pancreas; medialmente con il pancreas e con l'aorta.

La porzione superiore della radice del mesentere e il colon trasverso di sinistra con il relativo mesocolon si trovano anteriormente e il peritoneo della radice del mesentere si riflette a rivestire la superficie libera della faccia anteriore.

A livello dell'estremità laterale di sinistra, il rivestimento peritoneale si estende progressivamente alle facce superiore e inferiore e pertanto la flessura duodenodigiunale risulta fissata alla regione retroperitoneale per mezzo di una doppia piega peritoneale, il legamento del Treitz, che può contenere al suo interno un fascetto muscolare, il muscolo del legamento sospenditore del duodeno. Il muscolo sospenditore ha due ventri, i fasci superiori hanno origine dal margine destro dell'orifizio esofageo del diaframma e passano a sinistra del tronco celiaco per proseguire in un tendine intermedio che continua nei fasci inferiori del muscolo i quali terminano sul margine superiore della flessura duodenodigiunale.

Il decorso del duodeno è soggetto a variazioni: nel bambino, le flessure sono arrotondate definendo così un duodeno anulare, nell'adulto può mancare la parte orizzontale (duodeno a V) o al contrario questa può essere particolarmente sviluppata

assumendo allora la forma di una U (duodeno a U).

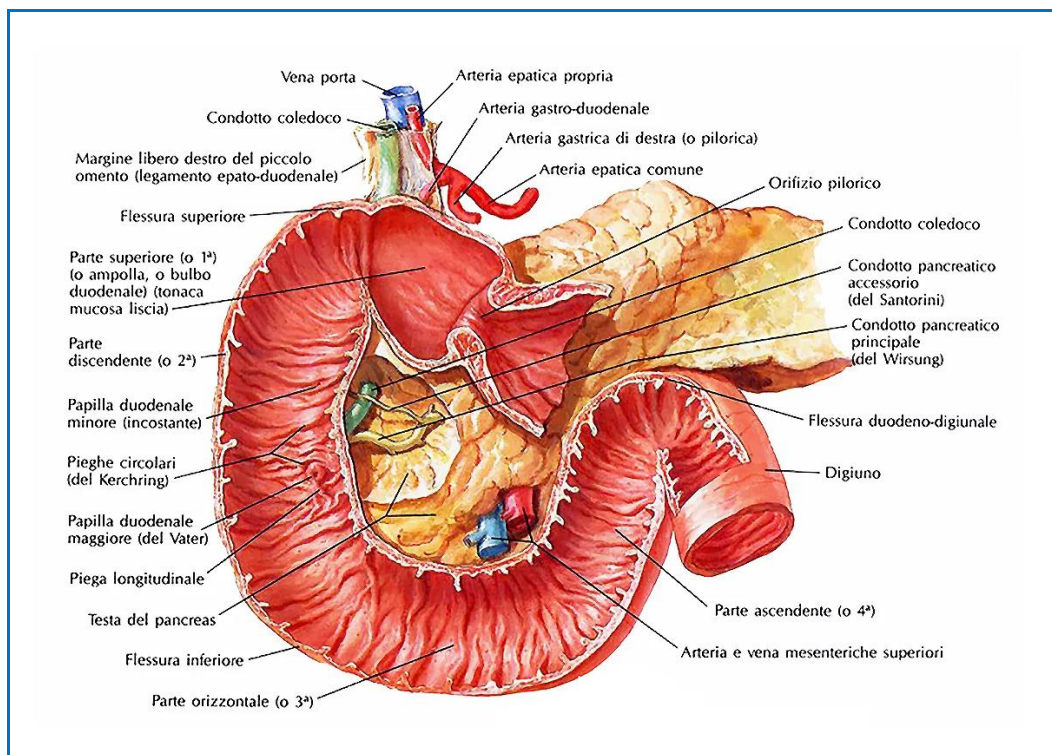


Fig.2.7 - Duodeno<sup>6</sup>

#### 2.2.1.1.1.2 INTESTINO TENUE MESENTERIALE

È la porzione più lunga dell'intestino. Si estende dalla flessura duodenodigiunale del duodeno, posta al lato sinistro del corpo della 2<sup>a</sup> vertebra lombare fino alla fossa iliaca destra, dove sbocca nell'intestino crasso per mezzo di un orifizio che presenta la valvola ileocecale ed è situato a livello dell'articolazione sacroiliaca destra.

L'intestino tenue mesenteriale ha una lunghezza alquanto variabile che in genere si aggira attorno ai 6-7 metri.

Possiede una forma cilindrica e il suo diametro decresce gradualmente in senso prossimo-distale da 47 mm all'origine fino a 27 mm alla terminazione.

Se ne distinguono due porzioni: il digiuno che corrisponde ai 2/5 prossimali e l'ileo che corrisponde ai 3/5 distali.

Non vi è alcun limite reale tra i due segmenti senonché il digiuno presenta un lume più ampio, una parete più spessa ed è più riccamente provvisto di villi e di ghiandole.

Nel tenue mesenteriale hanno luogo processi di digestione e assorbimento.

Questa porzione dell'intestino è definita mesenteriale in quanto compresa nello spessore del margine libero di un'ampia plica del peritoneo, il mesentere, che si distacca, con la sua radice, dalla parete posteriore dell'addome raggiungendo, con il suo margine anteriore, il canale intestinale.

Per tale disposizione questa porzione dell'intestino tenue possiede grande mobilità, e data la sua lunghezza si dispone a descrivere un gran numero di anse o circonvoluzioni ad andamento flessuoso e a direzione ora trasversale, ora verticale, ora obliqua, le quali, apparentemente disposte senza alcun ordine, formano, la matassa intestinale che è accolta nell'addome, al di sotto del colon trasverso e del mesocolon trasverso e può giungere fino alla pelvi.

Le anse intestinali addossate tra loro, in realtà si dispongono regolarmente in gruppi a causa del decorso e della disposizione del mesentere. Un primo gruppo è posto nell'ipocondrio di sinistra e si spinge fino alla flessura colica di sinistra.

Un secondo gruppo di anse occupa la regione mesogastrica e si porta verso destra fino alla flessura colica di destra. Un terzo gruppo di anse risiede nella fossa iliaca sinistra. Un quarto gruppo di anse è situato in posizione mediana, tra i muscoli psoas destro e sinistro, e scende in parte nella piccola pelvi.

Ogni ansa descrive un cerchio quasi completo. Si distingue un margine libero o convesso rivolto verso la parete anterolaterale dell'addome e, opposto a questo, un margine aderente o concavo o mesenteriale che continua con il mesentere e lungo il quale approdano alla parete intestinale i vasi e i nervi che raggiungono l'intestino.

Le anse del tenue sono coperte in avanti e lateralmente, per un'estensione variabile, dal grande omento e, attraverso questo, sono in rapporto con il peritoneo della parete anterolaterale dell'addome.

Posteriormente attraverso il peritoneo contraggono rapporti con la porzione inferiore del duodeno e con il processo uncinato del pancreas, con i corpi delle ultime vertebre lombari, con l'aorta, la vena cava e i loro rami, con i reni, con gli ureteri, con i muscoli grande psoas e quadrato dei lombi.

Superiormente, il mesocolon trasverso e il colon trasverso separano le anse del tenue dallo stomaco e da fegato e milza.

Lateralmente, le anse intestinali hanno rapporto sulla destra con il cieco e il colon ascendente, a sinistra con il colon discendente e con il colon sigmoideo, i quali

essendo più arretrati rispetto all'intestino tenue mesenteriale ne vengono totalmente coperti.

Le anse del tenue scendono sulla superficie delle fosse iliache contraendo rapporti con l'anello inguinale addominale e con l'anello femorale.

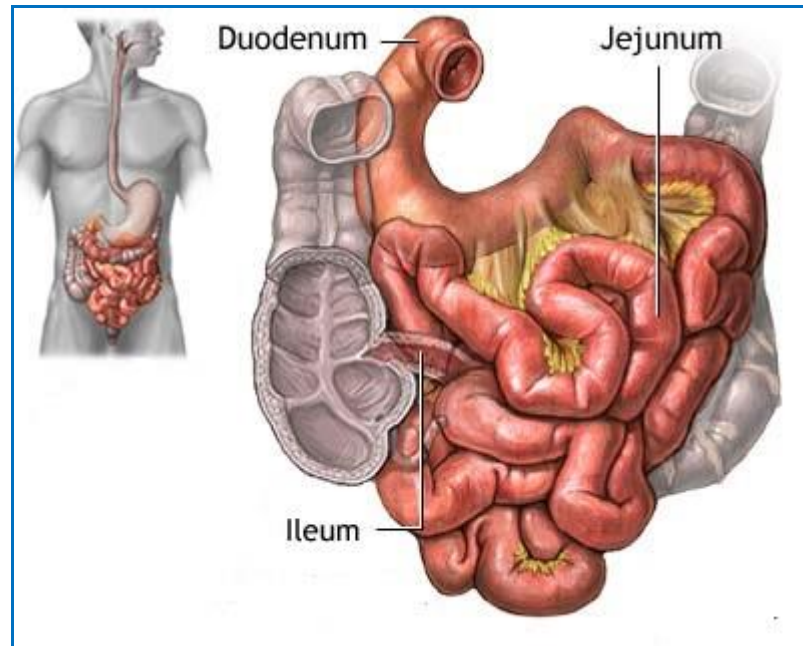


Fig.2.8 - Intestino tenue mesenteriale<sup>7</sup>

#### 2.2.1.1.1.2.1 DIGIUNO

Il digiuno ha un diametro medio esterno di 4 cm e un diametro medio interno di 2,5 cm.

Rispetto all'ileo, la sua parete è più spessa, e la ricca rete vascolare gli conferisce, nel vivente, un colorito più roseo.

Nel soggetto in posizione supina, il digiuno occupa la parte superiore della loggia sottomesocolica sinistra, fino a raggiungere in basso la regione ombelicale. Spesso la prima ansa e a volte anche la seconda sono localizzate in un recesso tra la parte sinistra del mesocolon trasverso e il rene sinistro.

Quando lo stomaco e il duodeno presentano alterazioni dalla norma o non consentono la nutrizione orale, il nutrimento può essere convogliato direttamente al digiuno tramite digiunostomia, o mediante sonda.

Il digiuno è molto mobile e pertanto la prima e la seconda ansa digiunale può essere

portata a contatto con la parete addominale anteriore per creare una digiunostomia. Per evitare il reflusso di materiale alimentare nel duodeno e nello stomaco, l'estremità della sonda deve essere posizionata dietro la flessura duodenodigiunale.

#### 2.2.1.1.1.2.2 ILEO

L'ileo ha un diametro medio esterno di 3,5 cm e un diametro medio interno di 2 cm. La sua parete è normalmente più sottile di quella del digiuno.

In posizione supina, l'ileo occupa l'ipogastrio e la fossa iliaca di destra.

L'ultimo tratto dell'ileo si trova nella pelvi, da cui risale passando al di sopra del muscolo grande psoas di destra e dei vasi iliaci di destra, per terminare aprendosi nella valvola ileocecale, a livello della fossa iliaca di destra.

Nel 2-3% degli adulti, nel tratto terminale dell'ileo, ad una distanza tra i 20-60 cm dalla valvola ileocecale, esiste un diverticolo a fondo cieco dell'intestino tenue, il diverticolo di Meckel. Esso è un residuo del tratto prossimale del dotto vitellino.

Si distacca dal margine antimesenteriale del tratto terminale dell'ileo. Ha una lunghezza variabile che va da 5 a 25 cm e diametro pressappoco uguale a quello dell'ansa da cui origina.

Spesso è dotato di un corto "mesentere" di tessuto adiposo, che collega la base del diverticolo al mesentere dell'ileo.

La sua estremità cieca è di solito libera, ma a volte è ancorata alla parete addominale anteriore, in prossimità dell'ombelico, da una benderella fibrosa.

#### 2.2.1.1.2 VASCOLARIZZAZIONE E INNERVAZIONE DELL'INTESTINO TENUE

Il duodeno è irrorato principalmente dalle arterie pancreaticoduodenali superiore (ramo dell'arteria gastroduodenale dell'arteria epatica) e pancreaticoduodenale inferiore (ramo dell'arteria mesenterica superiore). Queste anastomizzandosi, concorrono a formare due arcate arteriose situate rispettivamente sulla faccia anteriore e sulla faccia posteriore del pancreas, in corrispondenza della concavità del duodeno. Dalla convessità di queste arcate arteriose numerosi rami si portano alla parete duodenale, dove si comportano come i rami delle arterie che si distribuiscono alla parete dell'intestino tenue mesenteriale.



La prima e la seconda porzione sono irrorate anche da rami delle arterie gastrica di destra, sopraduodenale, gastroepiploica di destra, epatica e gastroduodenale.

Le vene duodenali seguono il decorso delle arterie e confluiscono nella vena pancreaticoduodenale, nelle vene duodenali, nelle vene intestinali che sono tutte affluenti della vena mesenterica superiore e pertanto tributarie del sistema della vena porta.

I vasi linfatici afferiscono ai linfonodi pancreatici superiori e pancreaticoduodenali per poi drenare nei linfonodi soprapilorici, sottopilorici ed epatoduodenali e nei linfonodi satelliti delle arterie epatica comune e mesenterica superiore.

Il duodeno è innervato dal sistema nervoso simpatico attraverso il nervo grande e piccolo splanchnico e dal sistema parasimpatico attraverso le fibre vagali.

Le sensazioni dolorose viscerali originate dal duodeno sono scarsamente localizzate e vengono riferite alla regione centrale dell'epigastrio.

Le arterie del digiuno e dell'ileo derivano dall'arteria mesenterica superiore, i cui rami digiunali e ileali (15-20 arterie intestinali) dopo aver raggiunto il margine mesenteriale si anastomizzano tra loro formando 4-5 serie di arcate vascolari.

Dall'ultima serie di queste arcate arteriose, nascono a intervalli regolari numerosi piccoli rami minori (arterie rette) i quali, raggiungono il margine concavo dell'intestino, si biforcano e, portandosi a decorrere sulle facce opposte dell'ansa, l'abbracciano, fino ad anastomizzarsi con i loro rami terminali sul margine convesso dell'ansa stessa.

Questi rami si insinuano tra la sierosa e la tonaca muscolare, distribuendosi ai muscoli e formando un ricco plesso sottomucoso per le ghiandole e i villi.

La ricca rete arteriosa è ampiamente anastomizzata ma le anastomosi tra i rami terminali in prossimità della parete intestinale sono scarse. Inoltre i vasi dei plessi intramurale e sottomucoso sono di piccolo calibro e pertanto, per lunghi tratti dell'intestino tenue, il flusso è limitato a pochi centimetri. Per questi motivi la dissezione o l'occlusione di più vasi retti consecutivi può causare ischemia focale del segmento interessato. La dissezione dei vasi prossimali, invece, preserva il flusso nelle arcate vascolari per tratti relativamente lunghi della parete intestinale.

Le vene digiunali, ileali, ileocoliche seguono il decorso delle arterie e confluiscono nella vena mesenterica superiore che a sua volta risulta tributaria del sistema della

vena porta.

I vasi linfatici dell'intestino tenue prendono origine nella tonaca mucosa con i linfatici centrali (vasi chiliferi) dei villi intestinali e dall'esile rete linfatica situata tra i corpi delle ghiandole e attorno ai noduli linfatici.

Da questa trama linfatica della mucosa originano rami che, perforando la muscolaris mucosae, defluiscono nel ricco plesso linfatico della sottomucosa. Questo è drenato da ampi collettori che superata la tonaca muscolare (dove si evidenzia un plesso circoscritto) raggiungono i linfatici della sottosierosa e contribuiscono con questi a formare, sul margine mesenteriale i collettori linfatici efferenti.

I collettori linfatici mesenteriali seguono, nello spessore del mesentere, il decorso di arterie e vene intestinali. Tra i due foglietti della sierosa sono disseminati soprattutto nel digiuno numerosissimi linfonodi mesenterici (da 130 a 150).

I linfatici mesenterici del digiuno e dell'ileo formano una rete estesa che drena un territorio relativamente ampio. Questo rende alquanto complesso una possibile resezione radicale dei linfonodi nel corso di interventi chirurgici.

Questi a loro volta drenano nei linfonodi mesenterici superiori che circondano la radice dell'arteria mesenterica superiore.

Per quanto riguarda l'innervazione, l'ileo e il digiuno sono raggiunti da fibre simpatiche che si organizzano nel nervo piccolo e grande splanchnico e parasimpatiche con le fibre del nervo vago, il tutto attraverso il plesso mesenterico superiore.

Le fibre simpatiche sono vasocostrittrici e inibiscono la motilità intestinale del digiuno e dell'ileo.

Mentre le fibre parasimpatiche stimolano la secrezione mucosa e la peristalsi della muscolatura digiunale e ileale.

Le sensazioni dolorose viscerali originate dal digiuno e dall'ileo sono scarsamente localizzabili e sono generalmente riferite alla regione periombelicale o alla parte centrale dell'epigastrio.

#### 2.2.1.1.3 CONFIGURAZIONE INTERNA

La superficie interna del duodeno, liscia nella porzione superiore, presenta, a partire dalla porzione discendente, diversi rilievi arcuati, le pieghe circolari o valvole

conniventi.

Le valvole conniventi sono sporgenze permanenti della mucosa il cui asse è formato dalla sottomucosa, raramente estese in forma di anello completo per tutta la circonferenza dell'intestino, più spesso limitate a un tratto di questa, distanti l'una l'altra 6-8 mm e di pari altezza. Alcune si biforcano anastomizzandosi con le pliche adiacenti, altre hanno un andamento a spirale. Spesso si osserva l'intervallarsi di pliche più grandi a pliche più piccole.

A livello del duodeno discendente si osservano la piega longitudinale e le papille duodenali maggiore e, talvolta la papilla duodenale minore.

La piega longitudinale è un rilievo verticale della mucosa di circa 2 cm che si estende nel tratto medio della porzione discendente del duodeno al limite fra la parete posteriore e parete mediale; termina inferiormente alla papilla duodenale maggiore. Essa è determinata dal coledoco che, discendendo, solleva e quindi perfora obliquamente la parete duodenale.

La papilla maggiore è un rilievo conico della mucosa, aperto in corrispondenza dell'apice. Vi sboccano il dotto coledoco e il dotto pancreatico principale (dotto di Wirsung) separatamente o dopo essersi riuniti a formare l'ampolla duodenale (o ampolla di Vater).

Più in alto e in avanti rispetto alla papilla maggiore può trovarsi la papilla minore, altro rilievo conico, al cui apice sbocca il dotto pancreatico accessorio (di Santorini).

La superficie interna si caratterizza per presenza di minute rilevatezze della mucosa, i villi intestinali. Essi si presentano come rilievi lamellari anastomizzati fra loro a formare una rete.

Hanno un importante ruolo nell'aumentare la superficie di assorbimento intestinale.

Anche l'intestino tenue mesenteriale si caratterizza per la presenza di valvole conniventi (di Kerckring). Risultano più frequenti e rilevate a livello del terzo prossimale del digiuno, spesso a quest'altezza si "ramificano" intorno al lume e possono apparire impilate una sull'altra, conferendo, nelle radiografie con mezzo di contrasto, un caratteristico aspetto "piumoso".

Si fanno, poi via via più rade e meno pronunciate fino a scomparire nell'ultima parte dell'ileo.

Tutta la superficie interna dell'intestino tenue mesenteriale presenta un aspetto vellutato per la presenza di una notevolissima quantità di villi. I villi sono strettamente ravvicinati, e nel digiuno appaiono come lamine più rilevate rispetto al duodeno, ripetutamente suddivise e interdigitate tra loro. Nell'ileo essi presentano un aspetto conoide definite come estroflessioni "a dito di guanto".

Se ne possono contare fino a 1000 per cm<sup>2</sup>.

La presenza di valvole conniventi e di villi permette di aumentare la superficie di assorbimento intestinale.

Sulla superficie interna della mucosa si notano anche delle piccole sporgenze biancastre, i noduli linfatici solitari disseminati per tutta l'estensione dell'intestino tenue ma più evidenti nel digiuno; nel resto dell'intestino tenue mesenteriale si evidenziano invece come veri e propri ammassi linfoidi o placche di Peyer. Sono più piccoli, scarsi e non palpabili nel digiuno rispetto all'ileo.

Nell'ileo risultano più sviluppati e numerosi nella prima infanzia (all'incirca 200) quando, in seguito a un'infezione virale, possono ingrandirsi notevolmente e costituire l'apice di un'intussuscezione (invaginazione) ileoileale.

Si riducono di volume alla pubertà e raggiungono la morfologia definitiva dell'adulto nella tarda adolescenza.

#### 2.2.1.2 INTESTINO CRASSO

L'intestino crasso fa seguito al tenue e si estende dalla valvola ileocecale all'ano.

Inizia nella fossa iliaca di destra come intestino cieco, da cui origina l'appendice vermiforme, una parte a fondo cieco, che trovasi poco al di sotto dell'estremità inferiore dell'ileo.

Continua poi verso l'alto con il colon. Il colon si compone di 4 differenti porzioni così definite in base alla posizione che occupano.

La prima porzione del colon è definita colon ascendente in quanto si dirige verso l'alto nella regione lombare destra e nell'ipocondrio destro fino alla faccia viscerale del fegato.

A questa altezza tende a piegarsi verso sinistra definendo la flessura epatica o flessura colica di destra, la quale definisce l'inizio della seconda porzione del colon anche definito come colon trasverso.

Il colon trasverso attraversa l'addome incurvandosi a formare un'ansa a convessità anteroinferiore che si estende fino al polo inferiore della milza nell'ipocondrio di sinistra. Qui ripiega verso il basso costituendo la flessura splenica o flessura colica di sinistra e continuando verso il basso come colon discendente (3<sup>a</sup> porzione del colon).

Il colon discendente prosegue attraverso la regione iliaca e lombare di sinistra. Giunto nella fossa iliaca sinistra, passa dalla cavità addominale nella cavità pelvica, spostandosi verso la linea mediana, continuando come colon pelvico o colon sigmoideo (4<sup>a</sup> porzione del colon).

Il colon sigmoideo discende a sua volta in profondità nella pelvi proseguendo con il retto all'altezza della 3<sup>a</sup> vertebra sacrale. Quest'ultimo prosegue verso il basso aprendosi all'esterno, nel perineo posteriore con l'orifizio anale.

L'intestino crasso differisce dall'intestino tenue per molti aspetti: calibro, lunghezza, mezzi di fissità, configurazione esterna e interna.

L'intestino crasso ha un calibro maggiore: presenta all'inizio una circonferenza di 28 cm che poi si riduce gradualmente a 14 cm in corrispondenza del colon discendente, per poi aumentare nuovamente a 17-19 cm a livello del colon sigmoideo e della prima porzione del retto (ampolla rettale).

L'ultima parte del retto, il canale anale, è assai ristretta.

Il crasso è comunque distensibile in tutti i suoi segmenti.

L'intestino crasso nell'adulto ha una lunghezza complessiva di 1,5-1,8 metri, ma la sua lunghezza può variare considerevolmente.

È fisso lungo quasi tutto il decorso.

La sua conformazione esterna si caratterizza per l'ispessimento in 3 bande nastriformi longitudinali della muscolatura longitudinale, le tenie del colon.

Sono presenti in tutto il viscere: in numero di 3 a livello del cieco e di gran parte del colon; si riducono a 2 a livello del tratto inferiore del colon pelvico; risultano mancanti nel tratto distale del colon sigmoideo e nel retto.

Le tenie influenzano sulla superficie esterna del colon lo sviluppo di alcune gibbosità (haustra), separate tra loro da solchi.

Le gibbosità esterne sono spesso assenti nel cieco e sono relativamente scarse nel colon ascendente e nel tratto prossimale del colon trasverso. Le gibbosità diventano sempre più pronunciate a partire dalla porzione intermedia del colon trasverso fino

alla porzione distale del colon discendente e del colon sigmoideo.

Lungo i margini delle tenie si trovano attaccate, alla superficie esterna del crasso, numerose frange peritoneali ripiene di tessuto adiposo; sono le appendici epiploiche.

Sono sparse sulla superficie libera dell'intero colon, ma risultano assenti nel cieco, nell'appendice vermiforme e nel retto.

La parete del colon è più sottile nel cieco e nel colon ascendente, sedi in cui il rischio di perforazione risulta più alto.

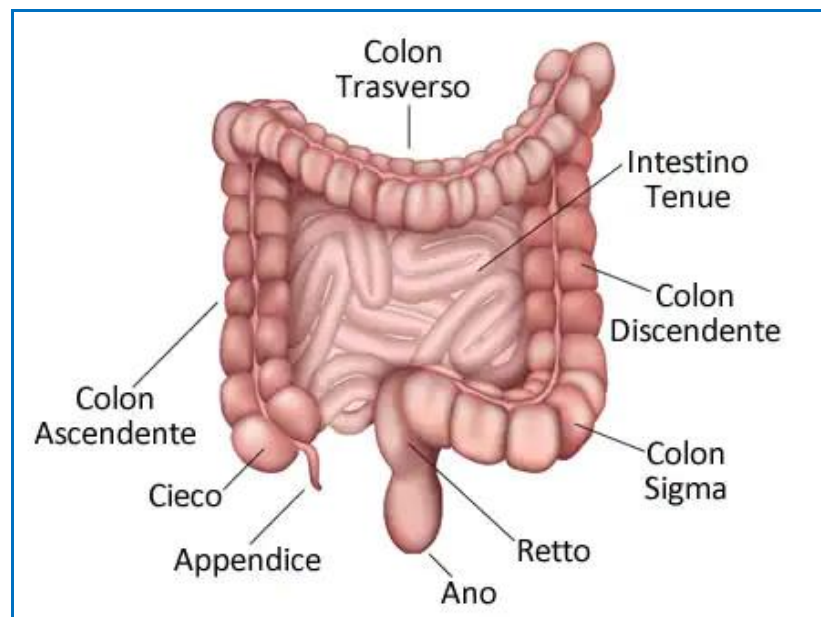


Fig.2.9 - Intestino crasso<sup>8</sup>

#### 2.2.1.2.1 PORZIONI DELL'INTESTINO CRASSO: FORMA, POSIZIONE E RAPPORTI

##### 2.2.1.2.1.1 INTESTINO CIECO-VALVOLA ILEOCECALE - APPENDICE VERMIFORME

Il cieco appare come una grossa sacca a fondo cieco posto solitamente al di sotto della valvola ileocecale, nella fossa iliaca di destra. Più raramente può trovarsi innalzato, occupando la regione del fianco destro (cieco sottoepatico), o può discendere nella piccola pelvi. In altri casi, ancor più rari, il cieco può trovarsi nella regione ombelicale o nella fossa iliaca sinistra.

Le diverse posizioni del cieco sono il risultato di un eccesso, o più frequentemente di

un difetto di migrazione dell'organo.

Organo che origina nella fossa iliaca di sinistra, poi risale nell'ipocondrio di sinistra, si sposta nell'ipocondrio destro ed infine discende in fossa iliaca destra.

A livello prossimale è in continuità con il tratto distale dell'ileo e fa seguito alla valvola ileocecale, a livello distale si continua con il colon ascendente.

Il cieco si differenzia dal colon ascendente esternamente per la presenza di due solchi, anteriore e posteriore e internamente il limite è dato da un piano passante per la valvola ileocecale.

Sulla faccia mediale del cieco, al di sotto e al di dietro dello sbocco ileale, si trova l'orifizio che immette nell'appendice vermiforme.

L'appendice vermiforme non è altro che un condotto cilindrico a fondo cieco, ha una lunghezza da 2 a 20 cm e un diametro di 7,5 cm.

Risulta relativamente più lunga nei bambini e può ridursi atrofizzandosi dopo la mezza età.

È sottesa da una piega peritoneale, il mesenteriole, che dall'appendice stessa, si porta al cieco e al tratto terminale del mesentere.

La sua posizione è alquanto variabile e dipende molto dalla posizione occupata dal cieco: dalla sua origine cecale può dirigersi verso l'alto, verso il basso (condizione più comunemente riscontrabile), lateralmente o medialmente.

L'appendice può quindi essere retrocecale, retrocolica (dietro il cieco o alla porzione inferiore del colon ascendente), pelvica o discendente (in stretto rapporto con la pelvi e nella femmina con la tuba uterina e l'ovaio di destra), sottocecale (al di sotto del cieco), preileale e la retroileale (al davanti o al di dietro dell'ileo terminale).

Qualunque sia l'orientamento dell'appendice rispetto al cieco, rimane costante lo sbocco cecale dell'appendice stessa.

Questo punto, proiettato sulla parete addominale anteriore corrisponde alla metà di una linea immaginaria che unisce la spina iliaca antero-superiore all'ombelico (punto di McBurney), oppure al punto di unione tra il terzo medio e il terzo laterale destro di una linea immaginaria che unisce le due spine iliache antero-superiori (punto di Lanz).

Il lume può essere in gran parte pervio nella prima infanzia, ma è spesso parzialmente o totalmente obliterato nelle successive decadi.

Le tenie del cieco sono 3: anteriore, mediale e posteriore.

Il cieco è completamente rivestito da peritoneo, può talvolta trovarsi in sede retroperitoneale, ma è più spesso sotteso tramite un meso.

La sua faccia anteriore giunge a contatto con la parete addominale anteriore, la sua faccia posteriore, così come la sua faccia laterale, è in rapporto con il peritoneo parietale che tappezza la fossa iliaca.

La faccia mediale è in rapporto con il muscolo psoas, con i vasi iliaci esterni e con le anse dell'intestino tenue mesenteriale.

Nella parte superiore della faccia mediale si trova lo sbocco della valvola ileocecale.

La valvola ileocecale presenta due labbri: labbro superiore e inferiore, che sporgono nel lume dell'intestino crasso; essa è il risultato della duplicatura della mucosa e dello strato circolare della muscolatura.

La valvola può impedire il reflusso del chimo dal cieco all'ileo quando la muscolatura circolare si contrae in seguito a stimolazione simpatica, rallentando così il passaggio del contenuto dell'ileo nel cieco.

La sua tenuta non è perfetta, la valvola spesso risulta insufficiente nel bambino.

#### 2.2.1.2.1.2 COLON

Nel neonato, il colon è generalmente lungo 66 cm e largo, in media 1 cm. Il cieco è relativamente più piccolo del cieco adulto, e si assottiglia nell'appendice vermiforme.

Il colon ascendente è più breve nel neonato, in relazione a una regione lombare più corta. Il colon trasverso è relativamente lungo, mentre il colon discendente è breve, ma lungo il doppio rispetto al colon trasverso; spesso, sulla sinistra, sfiora la parte inferiore della parete anteriore del corpo, e in circa il 50% dei neonati, una porzione del colon sigmoideo giace nella fossa iliaca destra. La tonaca muscolare, comprese le tenie, è scarsamente sviluppata nel colon, così come nell'intestino tenue. Le appendici epiploiche e le gibbosità non sono presenti, il che rende liscia e uniforme la superficie esterna del colon. Le gibbosità compaiono entro i primi 6 mesi. Il retto è relativamente lungo; la sua giunzione con il canale anale forma quasi un angolo retto. Nel neonato e nel bambino, il cieco e il tratto prossimale del colon ascendente possiedono normalmente un mesocolon più lungo e sono perciò maggiormente



mobili rispetto agli analoghi tratti nell'adulto.

#### 2.2.1.2.1.2.1 COLON ASCENDENTE

Il colon ascendente è lungo all'incirca 12-15cm. Presenta un calibro inferiore rispetto al cieco.

Decorre quasi verticalmente dal basso verso l'alto e dal davanti all'indietro, a partire dal cieco fino al fegato. Raggiungendo il fegato lascia un'impronta poco profonda sulla sua superficie inferiore, per poi flettersi verso avanti e verso sinistra costituendo la flessura epatica.

Il colon ascendente è una formazione retroperitoneale, ricoperta dal peritoneo anteriormente e sui lati

Presenta 3 tenie: anteriore, posterolaterale, posteromediale.

La faccia anteriore può entrare in contatto con la parete addominale anteriore ed è per varia estensione ricoperta da anse dell'intestino tenue; la faccia posteriore entra in contatto con i muscoli iliaco, quadrato dei lombi, trasverso dell'addome e con la parte inferiore della faccia anteriore del rene destro.

La faccia laterale è in rapporto con la parete addominale laterale e con la faccia inferiore del lobo destro del fegato. La faccia mediale è in rapporto con il muscolo psoas, con le anse intestinali, con l'uretere, con i vasi genitali.

#### 1.2.1.2.1.2.2 COLON TRASVERSO

Il colon trasverso è lungo circa 50 cm e si estende a partire dalla flessura epatica nella regione dell'ipocondrio di destra, discende leggermente nella porzione mesogastrica, per poi risalire nell'ipocondrio di sinistra dove si incurva postero-inferiormente, al di sotto della milza, formando la flessura splenica, la quale è fissata dal legamento frenocolico di sinistra.

Nell'insieme questo tratto del colon si presenta incurvato, con la convessità rivolta verso il basso e in avanti.

Il colon trasverso pende tra le flessure per un'estensione variabile, raggiungendo talvolta la pelvi.

Il colon trasverso è interamente rivestito da peritoneo e connesso alla parete addominale posteriore da un'ampia ripiegatura della sierosa, il mesocolon trasverso.

Esso si porta dalla parete posteriore alla parete addominale posteriore seguendo una linea obliqua da sinistra a destra e dall'alto in basso incrociando la faccia anteriore del rene sinistro e il margine inferiore della coda del pancreas, passando quindi al di sopra della flessura duodenodigiunale per incrociare la faccia anteriore della testa del pancreas e la porzione discendente del duodeno.

È il mesocolon trasverso che dà mobilità al colon trasverso.

Il colon trasverso presenta 3 tenie: inferiore, posterosuperiore e posteroinferiore.

Esso prende rapporto anteriormente con il grande omento e con la parete addominale anteriore; posteriormente, con la faccia anteriore del rene destro, con la parte discendente del duodeno, con la testa del pancreas e con la faccia anteriore del rene di sinistra; in alto con la faccia inferiore del lobo destro del fegato, con la cistifellea, con il corpo e con la grande curvatura dello stomaco alla quale è connesso dal legamento gastrocolico; in basso con le anse dell'intestino tenue. Sulla faccia anteriore del colon trasverso si inserisce il grande omento.

#### 2.2.1.2.1.2.2 COLON DISCENDENTE

Il colon discendente è lungo all'incirca 25 cm, fa seguito alla flessura splenica e discende verso il basso sino al livello della cresta iliaca di sinistra, dove prosegue nel colon sigmoideo.

Discendendo descrive una leggera curvatura a concavità mediale.

Il colon discendente è sostanzialmente retroperitoneale essendo rivestito dal peritoneo sulla sua faccia anteriore, laterale e mediale e mancando posteriormente.

È in rapporto in avanti con le anse intestinali; dietro con il diaframma, con i muscoli quadrato dei lombi e trasverso dell'addome; lateralmente con la parete addominale laterale; medialmente con il margine laterale del rene sinistro e con le anse dell'intestino tenue.

Se la parete addominale anteriore non è contratta, il segmento più distale del colon discendente può essere apprezzato direttamente con la palpazione dell'addome.

Rispetto al colon ascendente, il colon discendente ha un calibro minore ed è posizionato più in profondità.

#### 2.2.1.2.1.2.4 COLON SIGMOIDEO

Il colon sigmoideo o ileopelvico ha inizio al di sotto dello stretto superiore della pelvi e termina a livello del retto.

Viene così definito per la sua forma a “S”.

Forma tipicamente un’ansa mobile localizzata di solito nella piccola pelvi.

Tra tutti i segmenti del colon è il più variabile nella forma e nella lunghezza.

Viene generalmente diviso in due porzioni: il tratto iliaco e il tratto pelvico.

Tipicamente il tratto iliaco occupa la fossa iliaca di sinistra e decorre dalla cresta iliaca di sinistra nella grande pelvi fino al margine mediale del muscolo grande psoas, formando una curva con concavità rivolta in alto e medialmente.

Posteriormente è a contatto con il muscolo ileopsoas, sugli altri versanti è avvolto dalle anse intestinali.

Il tratto pelvico fa seguito al tratto iliaco e decorre con direzione lateromediale nella piccola pelvi, addossandosi alla parete posteriore. Dirigendosi verso il basso, raggiunge il diaframma o pavimento pelvico, applicandosi dapprima alla parete sinistra della piccola pelvi e portandosi poi verso la destra con un’ampia curvatura rivolta verso l’alto e indietro.

Giunto alla parete destra della piccola pelvi, ripiega posteriormente e medialmente, raggiungendo la linea mediana e discendendo fino a livello della terza vertebra sacrale continuando poi nel retto.

In alcuni casi può apparire ripiegato e rimanere in contatto con il peritoneo sovrastante il muscolo iliaco, oppure può attraversare la cavità pelvica tra il retto e la vescica urinaria nel maschio, o tra il retto e l’utero nella femmina.

Quando particolarmente lunga l’ansa sigmoidea può risalire nella cavità addominale ponendosi in contatto con le anse ileali.

È in genere rivestito da peritoneo ed è connesso alla porzione inferiore della parete addominale posteriore e alla parete posteriore della grande pelvi tramite un meso conformato a ventaglio che tende ad aumentare in lunghezza in direzione prossimo-distale, il mesocolon sigmoideo. La linea di inserzione del mesocolon sigmoideo a livello della parete addominale posteriore definisce una “V” rovesciata.

Presenta 2 tenie: anteriore e posteriore le quali avvicinandosi al retto perdono la loro individualità continuando con le fibre longitudinali della tonaca muscolare del retto.

Lateralmente entra in rapporto con i vasi iliaci esterni di sinistra, il nervo otturatore, l'ovaio o il condotto deferente e la parete laterale della pelvi.

Posteriormente con i vasi iliaci interni ed esterni di sinistra, i vasi genitali, l'uretere, il muscolo piriforme e il plesso sacrale; anteroinferiormente con la vescica urinaria nel maschio e o la vescica e l'utero nella femmina; superiormente e verso destra con le anse dell'ileo.

La posizione e la forma del colon sigmoideo variano a seconda di diversi fattori: la lunghezza del colon, la lunghezza e la mobilità del mesocolon, il grado di distensione, lo stato di riempimento del retto, della vescica e dell'utero.

La lunghezza e il diametro variano nelle diverse etnie.

#### 2.2.1.2.1.3 RETTO

Il retto fa seguito al colon sigmoideo e si apre all'esterno con l'ano dopo un decorso di circa 15 cm.

Questa parte di intestino crasso ha inizio nella piccola pelvi e prosegue attraverso il perineo posteriore (triangolo anale).

Nel retto si distinguono una parte pelvica, più dilatata che prende il nome di ampolla rettale e una parte perineale, ristretta denominata canale anale. Il limite tra le due parti è dato dall'inserzione sulla parete del retto del muscolo elevatore dell'ano.

Al di sopra dell'inserzione del muscolo elevatore dell'ano si trova il retto pelvico, mentre al di sotto il canale anale.

Il retto inizia all'altezza della 3<sup>a</sup> vertebra sacrale e discende seguendo la concavità anteriore del sacro e del coccige. Nel suo decorso presenta un andamento serpeggiante effettuando curve sia sul piano sagittale sia su quello frontale.

Sul piano sagittale descrive una curva, definita flessura sacrale del retto che inizialmente volge in basso e posteriormente e poi anteroinferiormente, per raggiungere il canale anale passando attraverso il diaframma pelvico.

Inoltre sul piano sagittale descrive la flessura anorettale o perineale a cui corrisponde la giunzione anorettale. La flessura inizia all'altezza dell'apice della prostata nel maschio e della parte media della vagina nella femmina e mostra una convessità rivolta in avanti, si trova 2-3 cm davanti e leggermente al di sotto dell'apice del coccige.

Da questo livello il canale anale si dirige inferiormente e posteriormente rispetto all'estremità inferiore del retto pelvico, risultato della trazione operata dalla "fionda" del muscolo puborettale e dalla giunzione anorettale termina a livello dell'orifizio anale definito anche come ano.

L'orifizio anale si trova nel perineo posteriore, 3 cm davanti al coccige.

È contraddistinto da un margine rilevato costituito da piccole pieghe radiate e si identifica una caratteristica iperpigmentazione della cute intorno con presenza di formazioni pilifere. In questa area si aprono le ghiandole della cute anale che sono delle ghiandole sudoripare apocrine. Quando è dilatato ha un contorno circolare, mentre in condizioni normali presenta un labbro destro e un labbro sinistro che formano una commensura anteriore e una posteriore.

Sul piano frontale il retto presenta inoltre 3 curve laterali: superiore, con convessità rivolta a destra; media, con convessità rivolta a sinistra; inferiore, con convessità nuovamente a destra; queste curve tendono a scomparire quando il retto è disteso

Il retto, in condizioni, di pienezza, presenta una parete anteriore, una parete posteriore e due pareti laterali. Quando è vuoto, invece, si appiattisce e le pareti anteriore e posteriore tendono ad aderire tra loro.

Il diametro iniziale, simile a quello del colon sigmoideo, si dilata inferiormente nell'ampolla rettale; a differenza del colon sigmoideo il retto non presenta né haustra, né appendici epiploiche.

Le tenie si fondono circa 5 cm al di sopra della giunzione rettosigmoidea, formando due ampie bande muscolari che discendono sulle pareti anteriore e posteriore del retto, per unirsi poi a formare un unico strato muscolare longitudinale che circonda l'organo per tutta la sua lunghezza.

Il terzo superiore del retto è ricoperto dal peritoneo sulle facce anteriore e laterale. Anteriormente si pone in rapporto con il colon sigmoideo e con le anse dell'ileo, oppure con la vescica urinaria, nel maschio, o con la cervice e il corpo dell'utero nella femmina.

Il terzo medio del retto è ricoperto da peritoneo solo sulla sua faccia anteriore. Nel maschio, il peritoneo si riflette in alto sulla vescica urinaria formando il cavo rettovescicale, mentre nella femmina si riflette sulla parete posteriore dell'utero e della vagina formando il cavo rettouterino (di Douglas). Nel maschio la riflessione

peritoneale si localizza più in alto, e, in effetti, il cavo rettovescicale si trova a 7,5 cm dalla giunzione anorettale, mentre nella femmina il cavo rettouterino dista dalla stessa giunzione 5,5 cm. Nel neonato maschio, il peritoneo che ricopre la faccia anteriore del retto si estende fino al limite inferiore della prostata.

Superiormente il peritoneo è saldamente fissato alla muscolatura del colon sigmoideo, nel retto la connessione diviene più lassa.

Nel maschio la parte pelvica del retto, al di sopra della riflessione peritoneale, è in contatto anteriormente con le anse dell'intestino tenue e corrisponde al cavo rettovescicale. La parte inferiore (extraperitoneale) è ricoperta dalla fascia rettoprostatica o setto rettovescicale attraverso cui è a contatto con il trigono della vescica, con la faccia posteriore della prostata, con i dotti deferenti e le vescicole seminali.

Nella femmina, la parete anteriore della parte anteriore della parte peritoneale del retto volge verso il cavo rettouterino dove sono accolte alcune anse dell'intestino tenue.

La parte extraperitoneale del retto è in rapporto con la parete posteriore della vagina dalla quale è separata attraverso la fascia rettovaginale o setto rettovaginale.

La parete posteriore dell'ampolla rettale è priva del rivestimento peritoneale ed è in rapporto con gli ultimi 3 segmenti sacrali e con il coccigeo, con i muscoli elevatore dell'ano, piriforme e ischiococcigeo e con il plesso nervoso sacrale. Tra intestino e piano osseo si delimita uno spazio retrorettale ripieno di materiale fibroadiposo all'interno del quale decorre l'arteria sacrale mediana che termina inferiormente nel glomo coccigeo, piccola massa di rami anastomotici.

Lateralmente, la porzione superiore del retto è in rapporto con il contenuto della fossa pararettale: colon sigmoideo, porzione terminale dell'ileo; mentre al di sotto della riflessione peritoneale si trovano il muscolo piriforme, i rami degli ultimi nervi sacrali e coccigei, il tronco del simpatico, i vasi sacrali e coccigei e l'elevatore dell'ano

Il canale anale ha rapporto: nel maschio, anteriormente, con l'apice della prostata, con l'uretra membranosa, con il bulbo del pene e con le ghiandole bulbouretrali, mentre nella femmina con la parete posteriore della vagina.

#### 2.2.1.2.2 VASCOLARIZZAZIONE E INNERVAZIONE

La vascolarizzazione arteriosa dell'intestino crasso deriva dall'arteria mesenterica superiore e dall'arteria mesenterica inferiore.

Il cieco, l'appendice, il colon ascendente e i due terzi di destra del colon trasverso sono irrorati dall'arteria ileocolica, colica di destra e colica media derivate dall'arteria mesenterica superiore.

La porzione sinistra del colon trasverso, il colon discendente, il colon sigmoideo, il retto e la porzione superiore del canale anale sono irrorati prevalentemente dall'arteria colica di sinistra, sigmoidea e rettale superiore, derivanti dall'arteria mesenterica inferiore.

Si ha anche un piccolo contributo da parte dall'arteria iliaca interna (con le arterie rettali media e inferiore) per quanto riguarda l'irrorazione del retto.

I collaterali principali di questi rami si ramificano tra gli strati muscolari del colon, irrorandoli per poi suddividersi in rami più piccoli, sottomucosi che raggiungono la mucosa. I rami terminali si dividono in vasa brevia, che entrano direttamente nella parete del colon, e i vasa longa che decorrono per breve distanza nella sottosierosa prima di attraversare la muscolatura circolare, emettendo rami direttamente alle appendici epiploiche.

La vascolarizzazione arteriosa dell'intestino crasso presenta molte meno anastomosi rispetto all'intestino tenue, ma le anastomosi presenti garantiscono che le varie regioni del colon siano adeguatamente irrorate.

Di tutti i vasi arteriosi, una particolare attenzione va all'arteria marginale del colon: essa decorre parallelamente alla parete del colon, in stretta vicinanza con essa. È formata dai tronchi principali delle arterie ileocolica, colica di destra, colica media e colica di sinistra e dalle arcate anastomotiche che da queste originano. Si evidenzia maggiormente a livello del colon ascendente, trasverso e discendente. I rami che originano da questa entrano a costituire i vasa recta e i vasa brevia.

Questa arteria può aumentare in maniera significativa il proprio calibro per garantire una vascolarizzazione collaterale quando una delle arterie principali è compromessa per una stenosi o una occlusione, ad esempio, dell'arteria mesenterica inferiore o superiore, o dell'aorta o delle arterie iliache interne.

Tra i vasi arteriosi, inoltre, da ricordare è l'arcata di Riolo: anastomosi arteriosa tra

l'arteria mesenterica superiore (con un grande ramo dell'arteria colica media) e l'arteria mesenterica inferiore (con un ramo ascendente dell'arteria colica di sinistra) a livello del mesocolon trasverso.

Il drenaggio venoso dell'intestino crasso avviene prevalentemente attraverso la vena mesenterica superiore per quanto riguarda il cieco, l'appendice, il colon ascendente e i due terzi di destra del colon trasverso e la vena mesenterica inferiore per il terzo sinistro del colon trasverso, il colon discendente, colon sigmoideo, retto e porzione superiore del canale anale.

Le vene mesenteriche a loro volta drenano nel sistema della vena porta.

Per quanto riguarda il retto, il drenaggio venoso è ad opera del plesso emorroidale situato nella tonaca sottomucosa del retto; da qui il sangue refluo decorre nella vena rettale o emorroidaria superiore, media e inferiore.

Il plesso emorroidale è particolarmente sviluppato a livello della linea pettinata (plesso emorroidale interno), ma si estende inferiormente in un plesso che si dispone intorno all'orifizio anale (plesso emorroidale esterno).

La vena emorroidale superiore tramite la vena mesenterica inferiore si riversa nella vena porta, mentre le vene emorroidali media e inferiore sono affluenti della vena iliaca interna che fa capo al sistema della vena cava inferiore. A livello del plesso emorroidale si crea un'anastomosi tra il sistema della vena porta e della vena cava inferiore.

I linfatici del cieco, del colon ascendente e del tratto prossimale del colon trasverso drenano nei linfonodi annessi all'arteria mesenterica superiore, mentre i linfatici del tratto distale del colon trasverso, del colon discendente, del sigma, del retto drenano nei linfonodi localizzati lungo il decorso dell'arteria mesenterica inferiore.

L'intestino crasso è innervato dal sistema simpatico e parasimpatico.

Le fibre simpatiche attraverso il nervo piccolo e grande splanchnico attraverso il plesso celiaco e mesenterico superiore giungono al cieco, al colon ascendente e ai due terzi prossimali del colon trasverso.

L'innervazione parasimpatica di quest'area è determinata da fibre vagali.

Il terzo distale del colon trasverso, il colon discendente, il sigma, del retto e della porzione superiore del canale anale sono innervati, invece, da fibre simpatiche che si racchiudono nei nervi splanchnici lombari attraverso il plesso aortico addominale e



mesenterico inferiore e nei nervi splanchnici sacrali attraverso i plessi ipogastrici superiore e inferiore.

L'innervazione parasimpatica di quest'area è determinata da fibre dei nervi splanchnici pelvici.

Le fibre simpatiche si occupano della contrattilità della valvola ileocecale, mentre tendono a inibire la peristalsi colica e del retto. Alcuni determinano vasocostrizione dei vasi del colon.

Le fibre parasimpatiche risultano eccitosecretorie per le ghiandole del colon-retto, motori per la muscolatura del colon e del retto e inibitori per lo sfintere interno dell'ano.

#### 2.2.1.2.3 CONFIGURAZIONE INTERNA

Alle gibbosità esterne dell'intestino crasso fanno riscontro, nella superficie interna, ampie evaginazioni della mucosa e sottomucosa denominate tasche (haustra), mentre ai solchi esterni corrispondono rilievi a forma di creste, le pieghe semilunari.

Le haustra possono occupare parzialmente il lume senza mai formare un anello circolare completo. Nella porzione di cieco che presenta le haustra, le tre tenie longitudinali del colon convergono a formare il caratteristico motivo a "trifoglio".

La porzione superiore del cieco e del colon ascendente presenta haustra poco profonde individuate da pieghe semilunari, che possono occupare fino ad un terzo del lume. Questa configurazione è ancor più riscontrabile nel colon trasverso, dove le pieghe semilunari allungate conferiscono un aspetto triangolare al lume.

Le pieghe semilunari del colon discendente e del sigma risultano più spesse e corte di quelle del colon trasverso: il lume di questi segmenti appare, circolare.

In stato di vacuità a livello del retto la mucosa presenta, nella porzione inferiore, diverse pieghe longitudinali che scompaiono durante la distensione, e normalmente anche tre (ma il numero può variare) pieghe orizzontali permanenti, simili alle pieghe semilunari del colon, che appaiono più marcate con la distensione dell'organo, situate a diverse altezze nel retto stesso.

Si riconoscono due tipi di pieghe orizzontali: un primo tipo, formato dal sollevamento della mucosa e degli strati muscolari longitudinale e circolare caratterizzato dalla presenza di un solco sulla superficie esterna; un secondo tipo

privo di muscolatura longitudinale.

Un importante elemento dell'organo sono le colonne anali. Si tratta di 5-10 rilievi longitudinali che si trovano al di sopra dell'ano. Iniziano in basso con una base allargata e terminano in alto, dopo un decorso di 1cm circa, assottigliandosi e formando la zona di transizione anale. Sono ben evidenti nel bambino e meno definite nell'adulto.

È inoltre possibile evidenziare la linea pettinata formata da pieghe trasversali che si trovano tra le basi delle colonne anali. Queste formazioni delimitano i seni anali che appaiono come tasche in cui sboccano le ghiandole anali.

Dalla linea pettinata al solco intersfinterico, che segna il passaggio dal margine inferiore del muscolo sfintere interno dell'ano alla parte sottocutanea del muscolo sfintere esterno dell'ano, si evidenzia un'area definita come pettine anale.

Al solco intersfinterico corrisponde la linea anocutanea, in cui l'epitelio pavimentoso o squamoso stratificato cambia da quello dell'anoderma, privo di peli, a quello proprio della cute.

In corrispondenza e al di sotto della linea pettinata si trova l'anello emorroidario, caratterizzato da rilievi arrotondati dati dalla presenza del plesso venoso rettale o emorroidario situato nella sottostante sottomucosa, il quale può dilatarsi e sporgere nel lume.

I principali rilievi si riscontrano nel quadrante laterale sinistro, posteriore destro, e anteriore destro della parete del canale costituendo i tre "cuscinetti anali".

Quest'ultimi contribuiscono alla chiusura del canale per il mantenimento della continenza di gas e fluidi e sono importanti nella patogenesi delle emorroidi.

## 2.2.2 ANATOMIA MICROSCOPICA DELL'INTESTINO

### 2.2.2.1 INTESTINO TENUE

La parete dell'intestino tenue è costituita da 4 tonache sovrapposte: più internamente la mucosa, poi andando verso l'esterno la sottomucosa, la tonaca muscolare e la tonaca sierosa peritoneale oppure la tonaca avventizia. Quest'ultima presente nei tratti in cui il rivestimento peritoneale è assente.

La mucosa è spessa e riccamente vascolarizzata nel primo tratto dell'intestino tenue, più sottile e meno vascolarizzata distalmente.

La mucosa è increspata da sollevamenti della sottomucosa sottostante che formano le pliche circolari sporgenti nel lume.

Le pliche circolari rallentano il transito del contenuto alimentare lungo l'intestino e aumentano la superficie assorbente all'incirca di 3 volte.

Da ciò si può evincere come la mucosa abbia un'organizzazione tale da garantire un'adeguata digestione e assorbimento dei nutrienti grazie alla sua grande superficie epiteliale definita non solo dalla lunghezza dell'organo e dalle valvole conniventi, ma anche dalla presenza sulla superficie interna di un gran numero di villi intestinali e microvilli che non sono altro che estroflessioni digitiformi o fogliate della lamina propria della mucosa riccamente vascolarizzate.

I villi aumentano di 8 volte la superficie luminale assorbente e i microvilli, a loro volta aumentano la superficie di altre 30-40 volte, conferendole un aspetto vellutato.

In tal modo la superficie intestinale a disposizione per l'assorbimento è di circa 4000 m<sup>2</sup>.

Nella prima porzione del duodeno i villi sono larghi e lamellari mentre diventano lunghi e fogliati nell'ultimo tratto del duodeno e nel primo tratto del digiuno e nell'ileo.

Ciascun villo è sede di una ricca rete capillare e di un vaso linfatico centrale o vaso chilifero utile nel processo digestivo di lipidi e vitamine liposolubili che origina a fondo cieco all'apice del villo. Nei villi lamellari e non conici i linfatici organizzano una fitta rete.

La mucosa è formata da epitelio superficiale, dalla lamina propria e dalla muscolaris mucosae.

L'epitelio è di tipo colonnare o cilindrico semplice o monostratificato ed è formato prevalentemente dagli enterociti e dalle cellule mucipare caliciformi. Si rintracciano anche cellule endocrine, cellule chemosensoriali e un numero variabile di linfociti intraepiteliali.

Gli enterociti sono il citotipo cellulare più numeroso che ricoprono i villi intestinali. Sono cellule prismatiche provviste sul polo apicale di un orletto striato formato da microvilli ed hanno funzione assorbente.

La superficie libera degli enterociti è rivestita da glicocalice che si presenta come un sottile strato di materiale filamentoso. Nel glicocalice risiedono enzimi che

completano i processi digestivi (disaccaridasi, aminopeptidasi) e ha un ruolo importante nel proteggere gli enterociti dall'azione delle proteasi pancreatiche.

Lo spessore del glicocalice varia molto a seconda della dieta tenuta dal soggetto: è particolarmente importante per la digestione del latte, per cui apparirà inspessito nei neonati e nei bambini nei quali l'assunzione di latte è sicuramente maggiore.

Gli enterociti sono uniti verso l'apice da complessi giunzionali costituiti da tight junction, desmosomi, zonulae adherens, zonulae occludentes. Questo impedisce la diffusione passiva dei nutrienti tra il lume intestinale e il resto dell'organismo permettendo l'assorbimento transcellulare attraverso gli enterociti.

Profondamente a questo complesso giunzionale apicale, le superfici laterali degli enterociti contigui si interdigitano delimitando uno spazio intercellulare che si prolunga fino alla membrana basale e che si amplia considerevolmente dopo un pasto lipidico.

Gli enterociti non presentano la stessa morfologia in tutte le porzioni del villo. In base alla posizione che occupano e alla loro struttura è possibile comprendere in quale fase del ciclo vitale enterocitario siano. Infatti, queste cellule vengono prodotte e si differenziano alla base del villo grazie alla mitosi di cellule staminali e poi si spostano lentamente verso l'alto, differenziandosi sempre di più, fino alla zona di estrusione situata all'apice del villo, dove vanno incontro ad apoptosi.

Le cellule mucipare caliciformi sono irregolarmente intervallate agli enterociti. Il loro secreto è rappresentato da muco ricco di proteoglicani acidi, che lubrifica la superficie interna dell'intestino, proteggendola e facilitando la progressione del contenuto intestinale. Sono più numerose nel tratto distale dell'intestino tenue, a livello ileale, dove è richiesta maggior protezione, visto il rischio di contaminazione fecale. Sul polo apicale presentano radi e corti microvilli.

Nell'epitelio dell'intestino tenue si trovano anche, sporadicamente, cellule endocrine situate profondamente agli enterociti in rapporto con la lamina basale.

Si rintracciano inoltre cellule chemosensoriali solitarie che presentano lunghi microvilli rigidi, definite anche come brush cells (cellule a spazzola); cellule membranose o cellule M situate in profondità in prossimità degli aggregati linfoidi, le quali internalizzano gli antigeni attraverso endocitosi e li convogliano ai linfociti e i linfociti intraepiteliali fondamentali per le difese immunitarie in quest'area.

La lamina propria è abbastanza spessa e costituita da tessuto connettivo lasso. Si caratterizza per una parte superficiale, la quale costituisce l'asse dei villi e una parte profonda costituente il tessuto connettivo posto fra i tubuli ghiandolari.

Nella lamina propria sono presenti numerose plasmacellule produttrici IgA, linfociti, eosinofili, mastociti e macrofagi. Queste cellule tendono ad aggregarsi formando dei veri e propri noduli linfoidi.

Nella lamina propria sono evidenziabili numerose cripte di Lieberkuhn o ghiandole intestinali. Si tratta di ghiandole tubolari semplici, che non tendono a raggiungere nella loro estensione la tonaca sottomucosa ma si arrestano in prossimità della muscolaris mucosae. L'epitelio ghiandolare è molto vario, si rintracciano: cellule immature della linea assorbente con le stesse caratteristiche degli enterociti immaturi, cellule mucipare caliciformi, cellule endocrine che solitamente tendono a secernere ormoni polipeptidici o aminici, cellule chemosensoriali utili nel rilevare la composizione chimica del materiale contenuto nel lume, cellule di Paneth o a secrezione sierosa localizzate sul fondo delle ghiandole intestinali e le cellule staminali fondamentali per il rinnovo delle cellule delle varie linee.

Le cellule di Paneth sono rintracciabili isolate o in piccoli gruppi subito al di sotto delle cellule staminali. Sono abbondanti nel digiuno e nell'ileo e hanno un ruolo importante nella difesa della tonaca mucosa: rilasciano lisozima, un enzima antibatterico e altre proteine difensive (defensine) come il TNF-alpha che, a loro volta, controllano la flora batterica intestinale.

Nella ghiandola si possono distinguere 3 zone: la zona più vicina alla superficie vede la prevalenza di cellule immature della linea assorbente e di cellule mucipare caliciformi, la zona intermedia con le cellule staminali e la parte più profonda formata dalle cellule a secrezione sierosa.

A livello della lamina propria si rintracciano accumuli di tessuto linfoide sottoforma di veri e propri noduli linfatici definite anche come placche di Peyer. Nel duodeno e nel digiuno sono isolate, nell'ileo i noduli formano degli aggregati.

Il tessuto linfoide è costituito da linfociti T e linfociti B frammisti a macrofagi. I linfociti B tendono per lo più a secernere IgA.

La muscolaris mucosae fa da limite tra la lamina propria della mucosa e la tonaca sottomucosa la quale non costituisce i villi ma invia degli esili fascetti muscolari

influenzandone la loro mobilità.

La tonaca sottomucosa è costituita da tessuto connettivo lasso che forma un piano di clivaggio tra la mucosa e la tonaca muscolare, favorendo i movimenti peristaltici e quindi la progressione del contenuto intestinale. La sottomucosa presenta uno sviluppato plesso nervoso ed è ricca di formazioni vascolari ematiche e linfatiche. Il tessuto linfoide è ben rappresentato e spesso organizzato in noduli.

Se nel digiuno e nell'ileo la tonaca sottomucosa risulta priva di ghiandole, nel duodeno è possibile evidenziare la presenza delle ghiandole duodenali del Brunner che sono ghiandole tubulari composte secernenti materiale alcalino che contribuisce a bloccare l'acidità del chimo proveniente dallo stomaco.

La tonaca muscolare si caratterizza per uno strato di fibrocellule muscolari lisce orientate circolarmente nello strato interno e longitudinalmente nello strato esterno. Tra i due strati si trova il plesso mienterico al quale sono associati numerosi neuroni organizzati spesso in piccoli gangli.

La tonaca sierosa è rappresentata dal peritoneo.

Alla nascita la tonaca mucosa e sottomucosa sono discretamente sviluppate e i villi sono presenti lungo tutto il tenue; tuttavia, qualche differenziazione epiteliale risulta incompleta. La tonaca muscolare è molto sottile invece, soprattutto lo strato longitudinale, e nella parete vi è una scarsa quantità di tessuto elastico.

A livello dell'intestino tenue è possibile anche trovare il diverticolo di Meckel la cui mucosa è di tipo ileale, ma possono essere presenti piccole aree eterotipiche di epitelio gastrico e di tessuto pancreatico, colico o di altra natura.

La secrezione acida non tamponata dell'epitelio gastrico eterotipico può talora causare sanguinamenti della contigua mucosa ileale.

L'infiammazione del diverticolo può mimare, inoltre, un'appendicite acuta.

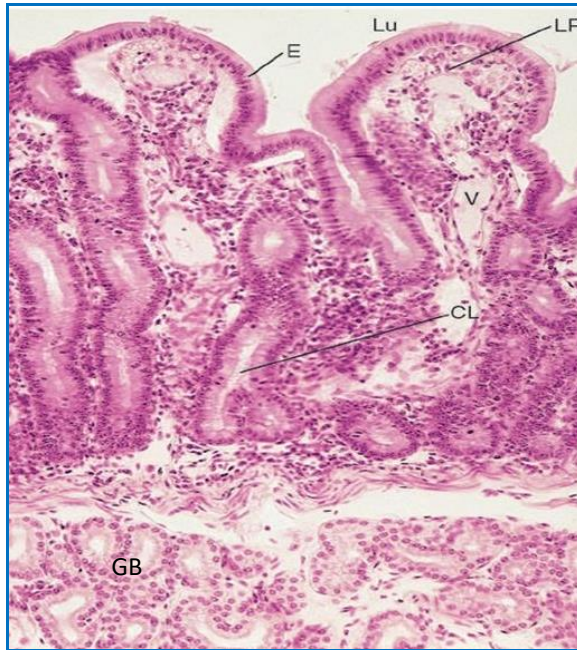


Fig. 2.10 - Sezione microscopica parete duodenale<sup>4</sup>

Epitelio cilindrico semplice (E), lamina propria (LP), vasi chiliferi (V) dei villi, cripte (CL). In sottomucosa si evidenziano le caratteristiche (GB) ghiandole del Brunner.



Fig. 2.11 - Sezione microscopica intestino tenue mesenteriale<sup>4</sup>

(Mu) mucosa, (sMu) sottomucosa, (ML) tonaca muscolare, (IML) tonaca muscolare longitudinale, (cML) tonaca muscolare circolare, (Se) sierosa, (fo) valvole conniventi, (vi) villi intestinali.

#### 2.2.2.2 INTESTINO CRASSO

La parete dell'intestino crasso è simile alla parete dell'intestino tenue ma non presenta villi né valvole conniventi.

Ha un'organizzazione simile nelle sue diverse parti e gli unici aspetti particolari possono essere riscontrati a livello dell'appendice vermiforme e a livello del retto.

Il colon è organizzato in 4 tonache sovrapposte tra loro: la tonaca mucosa, la sottomucosa, la muscolare e la sierosa.

La tonaca mucosa mostra notevoli differenze rispetto a quella dell'intestino tenue. È liscia, chiara e priva di villi. Si solleva a formare le numerose pieghe semilunari interposte alle haustra.

L'epitelio superficiale è di tipo colonnare o cilindrico semplice o monostratificato ed è costituito da due tipi principali di cellule: le cellule mucipare caliciformi e le cellule assorbenti.

Le cellule mucipare sono più numerose che nel tenue e tendono ad aumentare ulteriormente in risposta ad una irritazione della mucosa. Le cellule assorbenti non presentano un orletto striato, ma solo corti e radi microvilli.

Le cellule assorbenti sono responsabili degli scambi di ioni e del riassorbimento di acqua, che avviene principalmente nel colon.

Le ghiandole intestinali sono accolte nella lamina propria e sono di tipo tubulare, come nel tenue, ma prevalentemente costituite da cellule mucipare.

Molto rare sono le cellule di Paneth e le cellule endocrine appaiono come isolate.

Sono molto abbondanti, invece, gli elementi linfoidei spesso organizzati in noduli.

La tonaca sottomucosa ha caratteri simili a quella dell'intestino tenue con la differenza di presentare il plesso nervoso sottomucoso di Meissner. Questo plesso nervoso costituito per lo più da neuroni a funzione parasimpatica regola le funzioni gastrointestinali per lo più correlando la sua azione alla secrezione ghiandolare.

La tonaca muscolare presenta come nel tenue uno strato di fibrocellule muscolari disposte circolarmente all'interno e uno strato longitudinale esternamente. Le fibre longitudinali non si dispongono in una lamina continua, ma si raggruppano a formare le tenie. Nella tonaca muscolare appare il plesso nervoso mienterico di Auerbach.

Con il plesso di Meissner costituisce il sistema nervoso enterico; in questo plesso si presentano sia neuroni parasimpatici, sia ortosimpatici con la capacità di regolare la funzione contrattile della parete intestinale.

La tonaca sierosa non è completa in tutte le parti del colon e nelle parti della parete intestinale sprovviste di rivestimento peritoneale è sostituita da tonaca avventizia.



La parete dell'appendice vermiforme ha la stessa organizzazione che è presente in tutto l'intestino crasso e le principali differenze rispetto al resto riguardano la tonaca muscolare dove, lo strato longitudinale esterno appare continuo, non essendo organizzato a formare le tenie e la parete appare ispessita a causa della presenza di un notevole quantitativo di tessuto linfoide che occupa completamente la lamina propria e presenta noduli linfoidi caratterizzati come nelle tonsille dalla presenza di centri germinativi estesi.

I noduli linfoidi, risultano assenti alla nascita e tendono ad accumularsi nei primi 10 anni di vita. Nell'adulto, poi, si atrofizzano e vengono sostituiti da collagene; nell'anziano addirittura è possibile rintracciare tessuto fibroso cicatriziale.

Per quanto riguarda il retto: l'ampolla rettale ha caratteristiche istologiche analoghe a quelle del colon ma con un numero di cellule mucipare caliciformi nell'epitelio superficiale di gran lunga maggiore. Ciò è fondamentale per proteggere la parete rettale dal prolungato contatto che il materiale fecale e le altre sostanze in esso presenti hanno con la parete.

Mentre il canale anale presenta nella sua porzione superiore un epitelio cilindrico o colonnare semplice, al di sotto della linea pettinata è presente un epitelio pavimentoso stratificato che si estende fino all'anello emorroidario.

A livello dell'ano, l'epitelio superficiale inizia a presentare segni di cheratinizzazione. Si passa poi alla cute vera e propria con i relativi annessi quali peli, ghiandole sebacee, ghiandole sudoripare apocrine circumanali.

Nella porzione prossimale del retto, fino alla zona di transizione anale la tonaca muscolare si dispone in due strati, uno strato interno circolare e uno strato esterno longitudinale. Più distalmente si trova il muscolo sfintere interno (liscio-involontario) dell'ano. Si tratta di un vero sfintere anatomico, caratterizzato da un'intima compenetrazione dei fasci muscolari dei due strati. In particolare, fasci provenienti dallo strato esterno longitudinale attraversano obliquamente lo strato circolare, portandosi sotto il piano della sottomucosa, verso il lume dell'organo.

Inferiormente la tonaca muscolare si mette in rapporto con il muscolo sfintere esterno (striato-volontario).

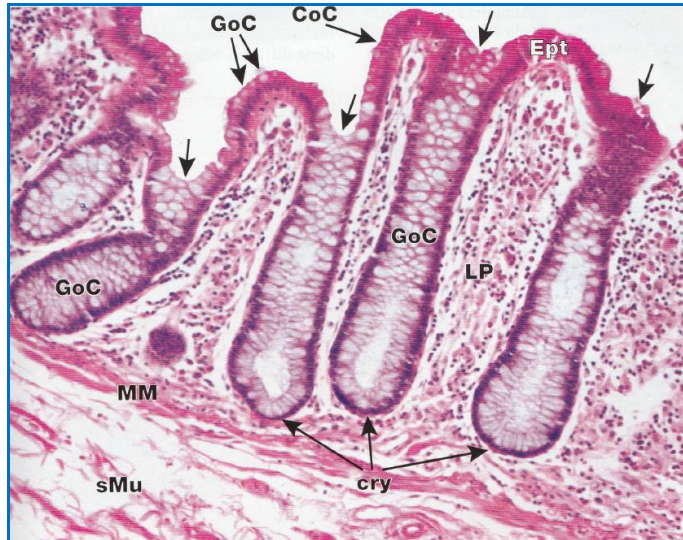


Fig. 2.12 - Sezione microscopica colon<sup>4</sup>

(CoC) colonociti, (GoC) c. mucipare caliciformi, (LP) lamina propria, (cry)cripte, (Ept) c. enterocromaffini, (MM) tonaca mucosa, (Mu) tonaca sottomucosa

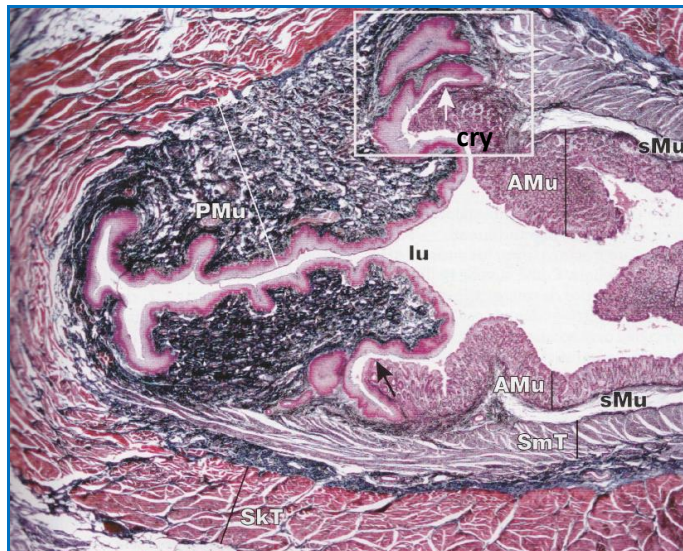


Fig. 2.13 - Sezione microscopica giunzione anorettale<sup>4</sup>

Zona colonrettale: (AMu) mucosa assorbente, (cry)cripte  
 Zona anale: (PMu) tonaca mucosa protettiva  
 Le frecce indicano la giunzione anorettale, (sMu) tonaca sottomucosa, (SmT) tessuto muscolare liscio, (SkT) tessuto muscolare striato, (lu)lume.

## 2.3 CENNI DI FISIOLOGIA INTESTINALE

### 2.3.1 INTESTINO TENUE

L'intestino tenue viene considerato come l'organo più importante nei processi digestivi attraverso i quali si verifica la scomposizione degli alimenti in composti atti a essere assorbiti. Questi processi avvengono per opera di enzimi prodotti nell'intestino stesso ma soprattutto in seguito all'azione del secreto epatico e pancreatico che attraverso i dotti pancreatici ed epatici giungono a livello duodenale. Per quanto riguarda la peristalsi non si limita a determinare la progressione del contenuto intestinale ma ne opera un continuo rimescolamento elicitando un'azione contemporanea di progressione e di regressione del contenuto. Queste azioni si esplicano attraverso l'intervento di un complesso dispositivo nervoso ed endocrino. Inoltre l'intestino tenue è l'organo principale dell'assorbimento che si realizza grazie alla sua enorme superficie endoluminale. L'assorbimento avviene soprattutto nel digiuno. Il ferro tuttavia viene assorbito prevalentemente nel duodeno mentre la vitamina B12 e i sali biliari sono assorbiti prevalentemente nell'ileo terminale. La grande superficie intestinale determina un contatto imponente con le sostanze esterne e pertanto l'intestino tenue deve essere considerato anche un organo fondamentale nei processi di difesa immunitaria.

### 2.3.2 INTESTINO CRASSO

La funzione principale dell'intestino crasso è il completamento del processo digestivo e di assorbimento degli alimenti.

Il cieco, il colon ascendente e la metà prossimale del colon trasverso sono porzioni in cui viene terminato l'assorbimento delle sostanze nutritive presenti nell'intestino tenue e dove viene assorbita gran parte dell'acqua e degli elettroliti costituenti il materiale fecale.

La natura distensibile e la morfologia a "sacco" del cieco consentono l'accumulo di grandi volumi di chimo semiliquido proveniente dall'intestino tenue attraverso la valvola ileocecale.

Il grande diametro a riposo rende il cieco la porzione di intestino maggiormente soggetta a distensione durante i periodi di aumentata pressione intracolica: il cieco è

pertanto la porzione dell'intestino crasso più vulnerabile alla perforazione secondaria a dilatazione (da ostruzione o altre cause).

La porzione distale del colon trasverso, il colon discendente e la porzione prossimale del colon sigmoideo si occupa prevalentemente dell'assorbimento di acqua, venendo così a compattare il materiale fecale.

La porzione distale del colon sigmoideo e il retto funzionano come serbatoio delle feci, di cui provvede all'eliminazione.

L'intestino crasso impiega circa 32 ore per terminare i processi rimanenti nel sistema digestivo; il suo compito è assorbire acqua ed elettroliti, pari a 1,5L al giorno. Inoltre compatta le feci e le mantiene nel retto fino a quando possono essere scaricati attraverso l'ano con la defecazione.

Appaiono molto più sviluppate le strutture di difesa. Esse consistono in un imponente sistema linfoide e in un grandissimo numero di cellule mucose. Queste difese risultano necessarie viste le caratteristiche del contenuto del viscere, che presenta una flora ricchissima di microrganismi potenzialmente patogeni.

### 2.3.3 DIFFERENZE NEL FUNZIONAMENTO INTESTINALE NEONTALE

Nella vita adulta, l'assorbimento di glucosio e di aminoacidi non si verifica attraverso la mucosa del colon, ma vi sono prove di un assorbimento diretto di tali nutrienti nel corso dello sviluppo.

Alla nascita, il normale ciclo degli acidi biliari non è ancora maturo: nell'adulto la bile viene secreta dal fegato, immagazzinata nella cistifellea e quindi secreta nell'intestino, dove viene assorbita dal digiuno e dall'ileo.

Nel feto e nel neonato, il trasporto degli acidi biliari ad opera di un processo attivo mediato dall'ileo non si verifica, dunque i sali biliari passano nel colon.

Nell'adulto, la presenza di sali biliari nel colon stimola la secrezione di acqua e elettroliti, che conduce a sindrome diarroica; il colon fetale e neonatale sembra tuttavia essere protetto.

Nell'adulto, il colon non viene considerato un importante sito di assorbimento dei nutrienti, eppure i neonati non riescono ad assimilare nell'intestino tenue l'intero carico di lattosio di un normale allattamento al seno, per cui un'elevata percentuale di esso può essere assorbita dal colon.

Pertanto, sembra che il colon svolga un ruolo leggermente diverso nei periodi prenatale e neonatale, preservando l'assorbimento dei nutrienti e riducendo al minimo la perdita di liquidi fino a che il neonato non si sia adeguato alla vita extrauterina, all'alimentazione e all'instaurazione di una flora batterica simbiotica.

### 3. PATOLOGIE INTESTINALI NEONATALI CHE HANNO NECESSITATO DI ENTEROSTOMIA

#### 3.1 INDICAZIONI ALL'ENTEROSTOMIA

In età pediatrica numerose patologie possono richiedere il confezionamento di una stomia nei vari distretti del tratto gastrointestinale.

La stomia può avere due obiettivi: può essere eseguita a scopi nutrizionali, nei casi in cui il paziente non può alimentarsi per via orale, o a scopo decompressivo, in caso di un'ostruzione su un tratto gastrointestinale. Esempi di derivazione a scopo nutrizionale sono la gastrostomia e la digiunostomia, mentre di solito in caso di patologie ostruttive si esegue il confezionamento di un'ileostomia o colostomia. Le patologie che possono richiedere l'esecuzione di una stomia possono essere congenite o acquisite e tale procedura chirurgica può rappresentare una soluzione a cui ricorrere in urgenza o può rappresentare uno step chirurgico intermedio.

Le patologie congenite in cui può essere necessario eseguire una stomia sono: atresie intestinali, megacolon congenito agangliare (morbo di Hirschsprung), ileo da meconio, malformazioni ano-rettali.

Tra le indicazioni di enterostomie in malattie acquisite in età pediatrica, si possono ritrovare condizioni di perforazioni intestinali, peritoniti meconiali, enterocolite necrotizzante, volvoli.

Anche in questi casi è frequente il confezionamento di una stomia in regime d'urgenza soprattutto in casi di neonati o nati prematuri in gravi condizioni cliniche generali con quadri acuti intestinali dettati da perforazioni con peritoniti o in presenza di enterocolite necrotizzante con rischio di sepsi.

Il confezionamento di una stomia, nonostante sia considerato un intervento minore, nel neonato poiché il paziente è fragile e ad alto rischio, può essere origine di complicanze anche gravi, che possono influenzare in modo serio l'outcome del paziente.

In età adulta i quadri patologici per cui si può confezionare una enterostomia aumentano.

I principali quadri patologici che necessitano di una colostomia permanente sono le neoplasie del colon e del retto, il morbo di Chron, le stenosi post-attiniche non resecabili e l'incontinenza fecale grave ecc.

I principali quadri patologici invece che necessitano di una colostomia temporanea sono a scopo protettivo in caso di interventi chirurgici colo-rettali a cui il paziente può essere sottoposto o a scopo decompressivo per il trattamento in urgenza di occlusioni o subocclusione ad eziologia neoplastica o per endometriosi, o per stenosi post-attinica, o per morbo di Chron, o per rettocolite ulcerosa, o per malattia diverticolare complicata o per traumi del colon retto.

Per quanto riguarda il confezionamento di un'ileostomia permanente i quadri sottostanti prevalenti sono quadri di rettocolite ulcerosa, di morbo di Chron, di poliposi ereditarie, di neoplasie diffuse multiple del grande intestino, di gangrena retto-colica e di traumi.

Mentre i quadri principali per cui si confeziona un'ileostomia temporanea sono a scopo protettivo per anastomosi ileo-rettali o anastomosi coliche di destra o traumi.

## 3.2 PATOLOGIE INTESTINALI NEONATALI CHE HANNO NECESSITATO IN URGENZA ASSOLUTA DI ENTEROSTOMIA

### 3.2.1 ILEO DA MECONIO

#### 3.2.1.1 Definizione

L'ileo da meconio è una delle più comuni cause di occlusione intestinale neonatale (9-33%).

È caratterizzato dalla presenza di meconio ispessito ed estremamente viscoso che determina un'occlusione di tipo otturatorio a carico dell'ultima ansa ileale (ultimi 15-30 cm).

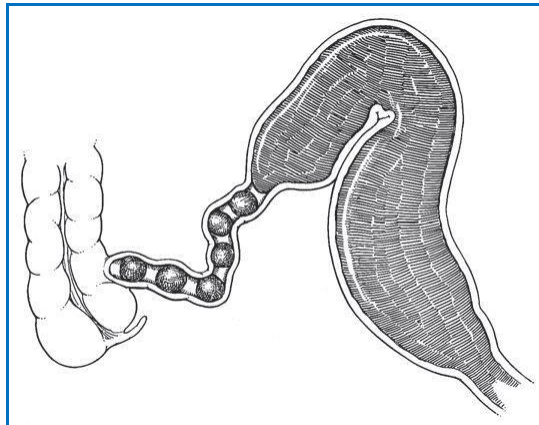


Fig. 3.1 - Ileo da meconio <sup>43</sup>

### 3.2.1.2 Classificazione

L'ileo da meconio può essere classificato in semplice o complicato.

Nelle forme semplici l'ileo terminale appare ristretto e modellato attorno a concrezioni di meconio ispessito. Prossimalmente le anse intestinali sono dilatate e contengono meconio viscoso, distalmente si evidenzia nella maggior parte dei casi microcolon da disuso per mancato passaggio del meconio.

Le forme complicate sono tutti quegli ilei da meconio che vanno incontro ad una qualsiasi complicazione: fra le più frequenti la perforazione.

Possono manifestarsi sia in utero che in epoca post-natale e possono evolvere in una peritonite meconiale.

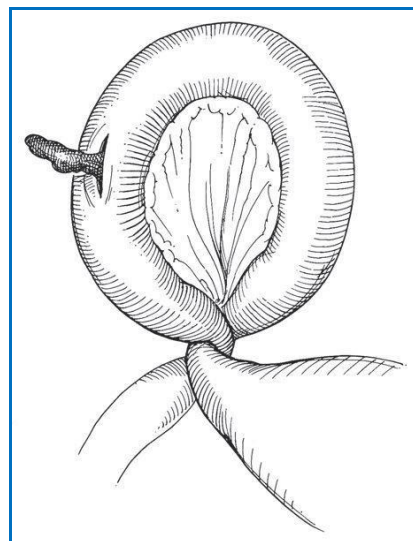


Fig. 3.2 - Ileo da meconio complicato da volvolo <sup>43</sup>



### 3.2.1.3 Eziologia-Fisiopatologia

L'80% dei neonati con ileo da meconio è affetta da fibrosi cistica.

Un 5-15% è costituito da bambini non affetti da fibrosi cistica o da altre patologie.

Un 5% è formato da neonati con un peso alla nascita inferiore a 1500 g anch'essi non affetti da fibrosi cistica.

Fra i neonati con fibrosi cistica circa il 20% manifesterà un ileo da meconio come prima manifestazione di malattia.

La fibrosi cistica è la più comune malattia autosomica recessiva nella popolazione caucasica.

Ha un'incidenza di circa 1 su 2500-3000 nati vivi. La patologia è causata da una mutazione del gene CFTR localizzato sul braccio lungo del cromosoma 7. Il gene CFTR codifica per l'omonima proteina espressa su una grande varietà di cellule epiteliali e si comporta come regolatore della conduttanza del cloro.

La conseguenza di tale mutazione è l'alterazione del pattern elettrolitico della superficie apicale delle membrane epiteliali con ridotta clearance delle secrezioni apicali.

I neonati con ileo da meconio presentano anomalie delle ghiandole mucose esocrine intestinali associata a ridotta produzione di enzimi pancreatici.

Il meconio di questi pazienti contiene il 70% di proteine contro il 9% dei soggetti normali; per questo risulta spesso e viscoso. All'istologia il contenuto luminale si estende all'interno delle cripte delle ghiandole mucose aderendo a tal punto da impedire la fisiologica progressione del meconio.

### 3.2.1.4 Clinica

Nelle forme semplici l'intestino è indenne, non presenta soluzioni di continuità e l'unica ostruzione è intraluminale.

I neonati alla nascita possono non presentare i sintomi per le prime 12-18 ore e riescono a tollerare anche l'alimentazione.

Con il progredire dei contenuti endoluminali, tuttavia, si assiste alla comparsa di distensione addominale e vomito, dapprima alimentare, in seguito biliare.

La concomitante mancata emissione di meconio a 24-36 ore di vita circa suggerisce la presenza di un'ostruzione intestinale.

All'esame obiettivo l'addome è disteso con anse intestinali visibili e talvolta palpabili con la caratteristica pastosità.

All'esplorazione rettale il retto appare ristretto e può contenere tracce di muco. In assenza di peritonite sono presenti borgorigmi intestinali seppur ridotti per frequenza. L'evoluzione verso una forma complicata comporta la presenza di un addome disteso, pastoso, poco trattabile, dolente e dolorabile e con un possibile eritema sulla superficie.

Tra i possibili quadri complicati si può ritrovare un volvolo, risultato della torsione dell'ansa ileale distesa attorno alla zona ristretta ripiena di meconio. In alcuni casi il volvolo può esitare in perforazione con conseguente peritonite meconiale e in altri l'intestino può andare incontro a necrosi e liquefazione esitando in pseudocisti meconiale.

Se la base del volvolo diviene ischemica si può configurare un quadro di atresia intestinale.

Una perforazione intestinale può anche avvenire in utero.

Alla perforazione possono sommarsi uno o più dei seguenti quadri:

- peritonite chimica o meconiale.

La peritonite meconiale è una peritonite asettica causata dalla fuoriuscita di meconio nella cavità addominale attraverso una o più perforazioni intestinali durante la vita uterina. Il peritoneo reagisce con un'intensa reazione chimica e da corpo estraneo con la formazione di plurime calcificazioni.

Spesso le perforazioni si chiudono spontaneamente prima della nascita. Se il processo di cicatrizzazione prenatale non avviene non è infrequente assistere alla formazione di una cisti costituita da meconio, fibrina e anse intestinali intimamente adese.

- Raccolta saccata di meconio, detta pseudo-cisti. Non è una formazione con propria parete. È una raccolta di meconio intraperitoneale che si va a raccogliere in uno spazio racchiuso da una pseudocapsula.

- Ascite di liquido peritoneale per fenomeni infiammatori reattivi.

- Perforazione batterica (solo post-natale), secondaria ad una peritonite chimica prenatale non risolta.

I neonati con ileo da meconio complicato presentano alla nascita o poco dopo distensione addominale e ristagno gastrico biliare.

#### 3.2.1.5 Diagnosi differenziale

A livello clinico l'ileo da meconio va in diagnosi differenziale con:

- atresia digiuno-ileale
- morbo di Hirschsprung, riguarda di solito l'ultima parte del colon
- sindrome da tappo da meconio, qui l'ostruzione data dal tappo è a livello più alto rispetto all'ileo da meconio, di solito ha un'evoluzione più favorevole, si può trattare con mezzi non cruenti
- enterocolite necrotizzante (NEC).

#### 3.2.1.6 Diagnosi

L'ileo da meconio può essere sospettato in utero tramite ecografia prenatale: i segni ecografici compaiono sempre a partire dalla 24<sup>^</sup> settimana e sono:

- polidramnios, bolle multiple (24<sup>^</sup> sett.)
- anse intestinali distese (diagnosi differenziale con atresie)
- intestino a contenuto iperecogeno perché il meconio denso ha maggiore ecogenicità.
- nel caso di una peritonite meconiale si può evidenziare ascite fetale, calcificazioni e la dilatazione intestinale.

La diagnosi postnatale si esegue tramite l'Rx diretta addome che mostra anse intestinali distese, livelli idro aerei meno evidenti perché il meconio è spesso quindi manca quel fluido che si accumula nelle altre ostruzioni. Si può inoltre evidenziare aspetto a vetro smerigliato, o a "bolle di sapone" nel quadrante inferiore destro causato dalla commistione di aria e meconio ispessito.

La diagnostica è completata dal clisma opaco con mezzo di contrasto idrosolubile che consente di vedere un microcolon da non uso senza contenuto intraluminale e o permette di escludere altre condizioni sovrapponibili come quadro clinico (atresia del colon, sindrome da tappo di meconio).

Nell'ileo da meconio il clisma opaco ha anche finalità terapeutica perché il mezzo di contrasto idrosolubile ha effetto osmotico, quindi richiama liquidi nell'intestino aumentando l'idratazione del meconio e facilitando così l'evacuazione.

Data l'elevata correlazione tra l'ileo da meconio e la fibrosi cistica sarebbe opportuno inserire gli esami atti alla diagnosi di tale patologia a completamento del quadro diagnostico. Tra questi sarebbe utile eseguire il dosaggio ematico della tripsina, eseguire un test del sudore e ricercare geneticamente la mutazione.



Fig. 3.3 - Clisma opaco di paziente con Ileo da Meconio <sup>43</sup>

#### 3.2.1.7 Terapia medica

L'ileo da meconio semplice può essere trattato in maniera completamente conservativa o mediante clisma opaco con mdc ipertonico (Gastrofin).

In caso di insuccesso o nell'impossibilità di distinguere ileo da meconio semplice e complicato è necessaria la terapia chirurgica con copertura antibiotica.

Tutti i pazienti richiedono idratazione endovenosa, decompressione intestinale mediante sondino naso-gastrico e correzione dell'equilibrio acido-base e dei parametri biochimici.

Viene intrapresa una terapia antibiotica per evitare una possibile sepsi.

Se l'approccio conservativo è efficace in 7-10giorni il quadro si risolve. Di solito si tende ad utilizzare nei nati pretermine.

Si può somministrare N-acetilcisteina per gavage con lo scopo di diluire il meconio ispessito.

### 3.2.1.8 Terapia chirurgica

Se l'ileo da meconio semplice non risponde al trattamento conservativo e radiologico o se si è di fronte ad un quadro di ileo da meconio complicato c'è l'indicazione a procedere con l'intervento chirurgico.

L'intervento consiste in una laparotomia trasversale sovraombelicale destra con esterizzazione ed ispezione delle anse intestinali e conseguente pulizia mediante irrigazione del viscere.

Si confeziona una borsa di tabacco sulla parete antimesenterica dell'ileo qualche cm prossimalmente al tratto intestinale contenente le concrezioni meconiali e si inserisce un catetere nel lume intestinale tramite un'enterotomia. Si procede con l'irrigazione con fisiologica dell'ileo prossimale e distale.

Altra possibilità è l'irrigazione retrograda attraverso l'appendice cecale (irrigazione appendicolare).

-disostruzione della parte terminale dell'ileo mediante enterotomia: si apre l'intestino, si svuota per quello che possibile il meconio aiutandosi anche con la spremitura e l'estrazione manuale.

L'enterotomia è poi chiusa in duplice strato.

-si può resecare quella parte di intestino molto dilatata e si confeziona una ileostomia temporanea con la:

- tecnica di Mikulicz o
- tecnica di Santulli o
- tecnica di Bishop - Koop.

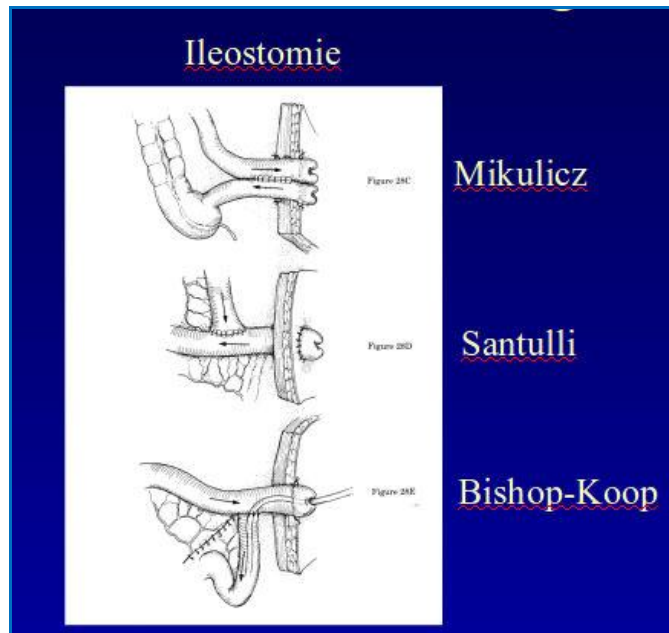


Fig. 3.4 - Tecniche ileostomiche<sup>42</sup>

-È possibile fare enterostomia su catetere con tubo a T senza resezione e chiudere.  
Mediante questa sono possibili ulteriori irrigazioni post-intervento.

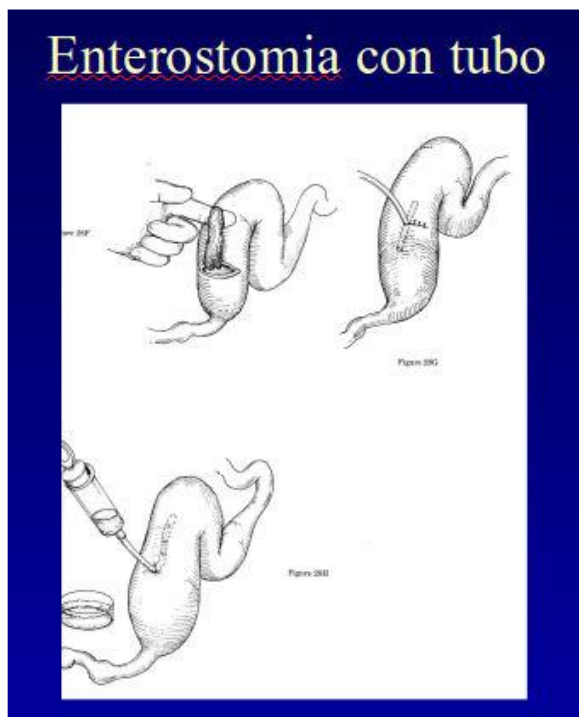


Fig. 3.5 - Enterostomia con tubo a "T"<sup>42</sup>

La stomia garantisce lo svuotamento dell'intestino e lavaggi nell'ansa distale per ripulirla bene e ricanalizzarla chiudendo la stomia e facendo l'anastomosi

dopo un certo tempo anche non lungo (in genere un mese). Il vantaggio della stomia è un minor rischio di complicanze.

Nei casi di ileo da meconio complicato il trattamento chirurgico si sovrappone a quello dell'ileo da meconio non complicato, ma l'approccio alla cavità peritoneale si ottiene attraverso una laparotomia trasversa sovraombelicale e poi si aggiunge il trattamento delle varie complicanze.

In presenza di un volvolo dopo aver resecato il tratto intestinale coinvolto è quasi sempre possibile effettuare un'anastomosi tra l'intestino prossimale dilatato e quello distale ristretto. Nei casi di atresia intestinale è possibile resecare il bulbo intestinale prossimale atonico e confezionare un'anastomosi. Nel caso di peritonite meconiale o di pseudocisti meconiale o di aderenze è necessaria un'esplorazione laparotonica. Il segmento necrotico viene resecato e se possibile si confeziona un'anastomosi termino-terminale.

#### 3.2.1.9 Post-operatorio

Ileo da meconio non complicato:

Nel neonato operato viene lasciato il sondino naso-gastrico fin quando l'intestino non riprende con le sue normali funzioni.

Si possono utilizzare irrigazioni di N-acetilcisteina utilizzando il sondino.

Nel momento in cui si ha una ripresa intestinale, il sondino viene rimosso e il paziente riprende la normale alimentazione. A questa si aggiungono nella terapia del paziente l'utilizzo degli enzimi pancreatici.

Ileo da meconio complicato:

Spesso i pazienti necessitano di una nutrizione parenterale che può prolungarsi a causa della lenta ripresa delle funzioni intestinali o a causa della presenza di una stomia che gli impedisce un adeguato assorbimento dei nutrienti.

A tal proposito seppur la stomia può essere la causa dei problemi di malassorbimento per il neonato, questa, quando confezionata secondo il modello a doppia canna può essere utilizzata con il suo stoma distale per la rinfusione del materiale fecale perso attraverso lo stoma prossimale limitando così la perdita di nutrienti da parte del soggetto.

#### 3.2.1.10 Outcome

Le complicanze gastrointestinali dopo il periodo neonatale sono relativamente comuni nei pazienti con fibrosi cistica.

Invaginazione intestinale, distensione appendicolare con appendicite, prolasso rettale, patologia colecistica e delle vie biliari, malattia da reflusso gastro-esofageo, colonpatia fibrosante.

Sono stati riscontrati anche numerosi casi di stenosi colica in associazione alla terapia con gli enzimi pancreatici sostitutivi.

### 3.2.2 ATRESIE INTESTINALI

#### 3.2.2.1 ATRESIA e STENOSI DIGIUNALE E ILEALE

##### 3.2.2.1.1 Definizione

Per Atresia Digiuno-Ileale (AD-I) s'intende un'ostruzione congenita, completa, del lume intestinale (89%). Nel restante 11% dei casi si parla di stenosi digiuno-ileale qualora si riscontri un'occlusione parziale del lume.

Le Atresie Digiuno-Ileali sono la causa più frequente di occlusione intestinale neonatale.

##### 3.2.2.1.2 Classificazione

Grosfield classificò le AD-I in 5 tipi anatomopatologici:

- Tipo I: diaframma mucoso completo (23%) con parete intestinale intatta e mesentere lungo; vi è continuità tra i due monconi, il moncone prossimale è dilatato, l'occlusione è dovuta ad una membrana.
- Tipo II: atresia cordonale (10%). Le due tasche cieche intestinali prossimale e distale sono unite da un cordone fibroso che presenta istologicamente tutti gli strati intestinali, senza interruzione del meso.
- Tipo III A: le due tasche cieche sono separate da un difetto a V (15%). La fibrosi cistica è comunemente associata a queste.



- Tipo IIIB: (apple peel o Christmas-tree atresia) atresia digiunale alta vicino al Treitz, con lunghezza ridotta dell'intestino e ampio gap mesenteriale; quindi l'ultima parte di ileo è irrorato da un ramo dell'arteria ileocolica.

L'intestino distale presenta uno sviluppo elicoidale su un asse longitudinale costituito da un supporto vascolare molto precario.

La vascolarizzazione è anomala, l'intestino tenue è irrorato dalle arterie della regione ileo-cecale (19%).

- Tipo IV: atresie multiple; è la forma più grave. Spesso si associa alla problematica nota come sindrome dell'intestino corto.

Le atresie sono equamente distribuite fra il digiuno e l'ileo: 36% nell'ileo terminale, 31% nel digiuno prossimale, 20% nel digiuno distale e 13% nell'ileo prossimale.

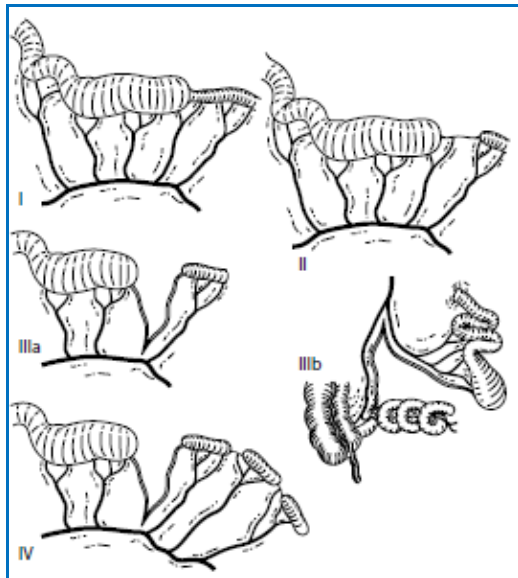


Fig. 3.6 - Tipologie di atresie intestinali<sup>44</sup>



Fig. 3.7 - Atresia intestinale<sup>44</sup>

Per quanto riguarda le stenosi sono caratterizzate da un restringimento dell'intestino senza discontinuità o difetto del mesentere. L'intestino è di lunghezza normale.

#### 3.2.2.1.3 Eziologia

L'AD-I è una malformazione acquisita durante la vita intrauterina verosimilmente per un accidente vascolare.

Spesso l'atresia intestinale è legata alla compressione intrauterina dei vasi mesenterici che sono i vasi che si occupano dell'irrorazione dell'intestino primitivo. Questa compressione è causata da un volvolo o da una invaginazione intestinale. Inoltre l'AD-I si riscontra spesso in associazione a gastroschisi e e/o ad onfalocele come conseguenza dell'ischemia dei vasi mesenterici compressi nel passaggio attraverso il colletto della malformazione della parete addominale. La prima teoria eziopatogenetica di questo quadro postulava, invece, la mancata ricanalizzazione del lume intestinale a seguito della fase iniziale fisiologica di occlusione durante lo sviluppo.

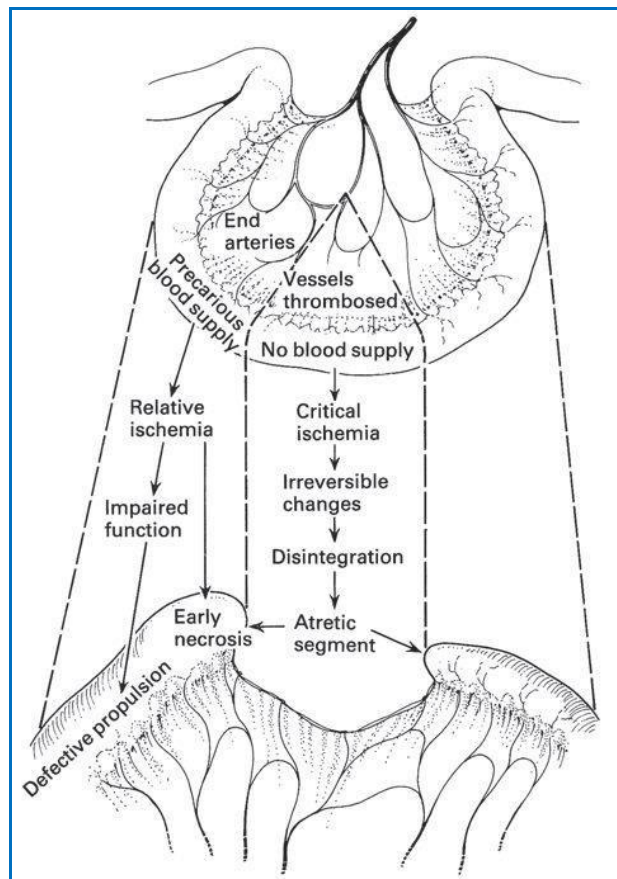


Fig. 3.8 - Cause atresia intestinale<sup>43</sup>

#### 3.2.2.1.4 Fisiopatologia

In tutte le atresie è presente disparità di calibro fra il moncone intestinale distale (“ipoplastico” da esclusione) e quello prossimale che può superare di 3-4 volte il

calibro normale; a volte sono presenti segni di sofferenza vascolare e assenza di ottimale propulsione intestinale.

La mucosa del segmento intestinale distale presenta un'ipertrofia compensatoria con parziale obliterazione del lume da parte dei villi.

Questo quadro può predisporre ad una perforazione secondaria.

#### 3.2.2.1.5 Incidenza

L'incidenza è dell'AD-I è di circa 1:5000 nati vivi, senza prevalenza di sesso.

Un terzo dei pazienti nasce pretermine con un basso peso per l'età.

Solitamente è un'anomalia "isolata" che raramente è associata a quadri sindromici.

Le forme ereditarie sono rare e possono essere a trasmissione autosomica recessiva o dominante. Per l'atresia di tipo IIIB o quella di tipo IV sono stati stabiliti pattern genetici. Nel tipo IIIB è stata riscontrata una ricorrenza tra i gemelli del 18%.

Il neonato è spesso prematuro e presenta concomitanti anomalie cardiache, fibrosi cistica, patologie malformative addominali, quali gastroschisi, onfalocele.

#### 3.2.2.1.6 Clinica

Il primo sintomo neonatale è il ristagno di materiale biliare con vomito biliare, tanto più precoce, quanto più prossimale è l'atresia.

Nelle forme distali può comparire dopo le 24h dalla nascita ed è meno profuso delle forme alte.

Tanto più distale è l'ostruzione, tanto più sfumati sono i sintomi.

L'ittero con la bilirubina indiretta, compare dopo 72h.

Nei casi di stenosi, l'esordio clinico può essere anche tardivo e palesarsi nelle settimane o mesi successivi alla nascita in quanto correlato alla sede e all'entità della stenosi.

La distensione addominale è tanto maggiore quanto più distale è l'ostruzione il tutto accentuato dalla lassità della parete addominale neonatale. La cute è lucida, stirata e sono evidenti i circoli venosi sottocutanei.

Una diagnosi tardiva o una conseguente perforazione possono presentarsi con una distensione addominale notevole che può comportare quadri di distress respiratorio.

Potrebbe presentarsi con una mancata emissione di meconio, oppure con l'emissione di feci mucose, non a contenuto biliare.

L'esame fisico del neonato si conclude con l'esplorazione rettale e con il posizionamento del sondino naso-gastrico. L'aspirazione del sondino di abbondante (> 30ml) materiale biliare ci conferma l'occlusione intestinale.

#### 3.2.2.1.7 Diagnosi

La diagnosi prenatale è alquanto aspecifica.

I possibili reperti riscontrabili all'ecografia eseguita dopo il 2<sup>^</sup> mese di gestazione sono:

- bolle multiple; le bolle sono indici di anse dilatate, quindi in questo caso più bolle rimandano a più anse dilatate.

- polidramnios

Un Rx diretta addome postnatale può mostrare:

- multiple anse distese. In ortostatismo sono presenti enormi anse digiunali dilatate con livelli idroaerei, a valle non è presente aria.

Il clisma va eseguito per distinguere le atresie dell'intestino tenue da quelle del colon, per evidenziare la presenza del "microcolon da non uso" per escludere una steno-atresia colica associata o per evidenziare una malrotazione associata.

#### 3.2.2.1.8 Terapia

La terapia è esclusivamente chirurgica e va eseguita quando il neonato raggiunge una stabilità emodinamica.

Durante la degenza pre-operatoria si posizionano sondino naso-gastrico a decomprimere l'intestino disteso e un CVC da cui somministrare la nutrizione parenterale.

Vanno inoltre eseguiti esami ematici, ECG e radiografia del torace per escludere altre anomalie associate.

Il trattamento chirurgico consiste nel ristabilire una continuità intestinale rimuovendo le zone atresiche e anastomizzando i monconi sani restanti.

Si può usare un approccio video-assistito o un'incisione laparotomica.

La tecnica video-assistita è di supporto all'intervento chirurgico laparotomico.

In questo caso si vanno ad introdurre i vari trocar, si induce lo pneumoperitoneo e una volta che il paziente è preparato si esplora la cavità addominale individuando il segmento atresico e esteriorizzandolo attraverso una breccia creata a livello addominale.

La seconda parte dell'intervento si esegue a cielo aperto.

L'approccio laparotomico prevede la disposizione del paziente in posizione supina in anti-Trendelburg (15-20°) con gli arti divaricati a "rana".

Si esegue una iniziale incisione addominale trasversa sovraombelicale.

Si esplorano le anse e, una volta individuato il tratto atresico, si resecta. L'ansa distale è solitamente resecta a becco di flauto in modo da ampliare la superficie anastomotica.

È importante misurare la lunghezza dell'intestino, perché in base ad essa si intraprendono due iter differenti.

- Se l'intestino è sufficientemente lungo si può fare un'unica anastomosi rimuovendo in blocco tutte le zone di atresia (se presenti atresie multiple) e relative dilatazioni pre-atresia. Così facendo ovviamente si perde in lunghezza intestinale (anche le zone sane che si alternano spazialmente alle atresie).

-Se, invece, la lunghezza intestinale è ridotta saranno rimosse solo le aree affette e si andranno a fare più anastomosi. La parte dilatata non può essere rimossa (avendo già poco intestino), tuttavia attraverso due tecniche la si può rendere idonea all'anastomosi:

- tapering dell'ansa, ovvero una resezione longitudinale al fine di ridurre il calibro (in senso trasversale) dell'ansa mantenendone la lunghezza (in senso longitudinale)
- plicatura, ripiegando l'ansa si va a ridurre il calibro.

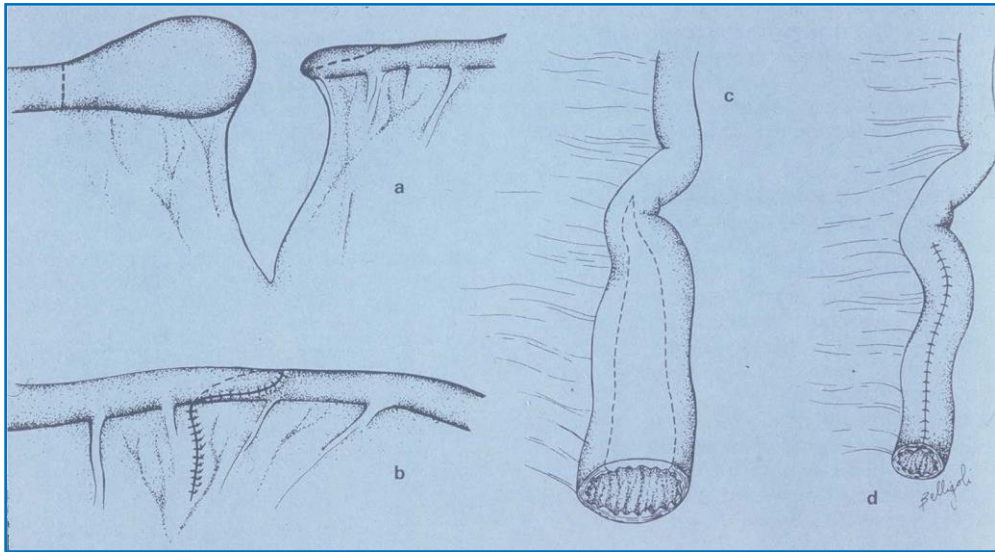


Fig. 3.9 - Tecniche chirurgiche per il trattamento dell'atresia intestinale<sup>43</sup>

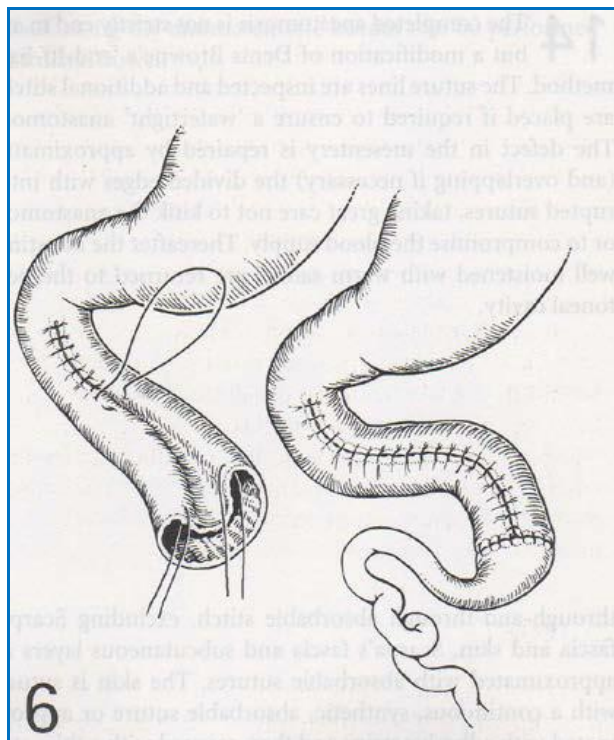


Fig. 3.10 - Tecnica della plicatura<sup>43</sup>

Valutare la lunghezza dell'intestino per poter decidere come muoversi chirurgicamente è importante e complicato allo stesso tempo poiché solo a livello intraoperatorio può essere fatta una valutazione di questo tipo.

Si tende ad eseguire una derivazione intestinale a “canna di fucile” o un’enterostomia secondo Bishop o secondo Santulli nel momento in cui le condizioni del paziente e la condizione addominale sono particolarmente compromesse (dilatazione eccessiva, ostruzione temporanea da “Plugs” di meconio nel tratto distale).

Nel caso di atresia di tipo IIIB, in cui i neonati sono ad alto rischio per la precaria vascolarizzazione e per la brevità dell’intestino, è utilizzato un approccio in due tempi: una digiunostomia preliminare dell’ansa atresica dilatata ed un’anastomosi differita dopo 2-5 settimane.

Con questa procedura il segmento prossimale riprenderà la sua elasticità e peristalsi e quella a valle tende spontaneamente alla detorsione migliorandone la vascolarizzazione.

Nel caso di atresie multiple si eseguiranno anastomosi multiple cercando di preservare almeno 50-70 cm di lunghezza digiuno-ileale, compresa la valvola ileo-cecale così da mantenere la funzione assorbente del neonato.

In questa condizione, può essere conveniente eseguire una stomia prossimale a protezione in questa condizione, così da riabilitare il tratto distale gradualmente con istillazione di fisiologica e successivamente del materiale predigerito che fuoriesce dalla stomia prossimale (tecnica del ricircolo).

Nel periodo post-operatorio il sondino naso-gastrico rimarrà in sede fino alla completa canalizzazione e alla ripresa dell’alimentazione (6<sup>^</sup>-8<sup>^</sup> giornata per l’atresia digiunale e 4<sup>^</sup>-6<sup>^</sup> giornata per l’atresia ileale).

Nel frattempo il neonato si alimenta con l’alimentazione enterale.

#### 3.2.2.1.9 Complicanze Post-Operatorie, Outcome

La sopravvivenza attualmente è maggiore del 95%; basso è il rischio di exitus per i pazienti con AD-I anche confermato dallo studio guidato da Laura K. Dalla Vecchia di maggio 1998 e dallo studio Andrea Schmedding del maggio 2021 su una coorte di pazienti tedeschi.

La prognosi a distanza non è correlata direttamente all’atresia ma alla fibrosi cistica, alla sindrome dell’intestino corto e ad una insufficienza epatica che può instaurarsi a causa della nutrizione parenterale totale.

In linea generale più anastomosi si fanno e più c'è rischio di complicanze: dall'infarto intestinale prossimale associato a peritonite, alla disfunzione intestinale a livello dell'anastomosi, alla sindrome dell'intestino corto, alla deiscenza delle suture. Tra le complicanze post-operatorie più frequenti, confermato anche dallo studio di Andrea Schmedding si ritrovano problemi di malassorbimento.

### 3.2.2.2 ATRESIA COLICA

#### 3.2.2.2.1 Definizione

L'atresia colica è una causa rara di occlusione intestinale neonatale, caratterizzata da una mancata canalizzazione in un punto dell'intestino crasso.

L'ansa colica a monte può apparire estremamente dilatata e spesso può andar incontro alla formazione di volvoli; mentre la porzione a valle è ristretta.

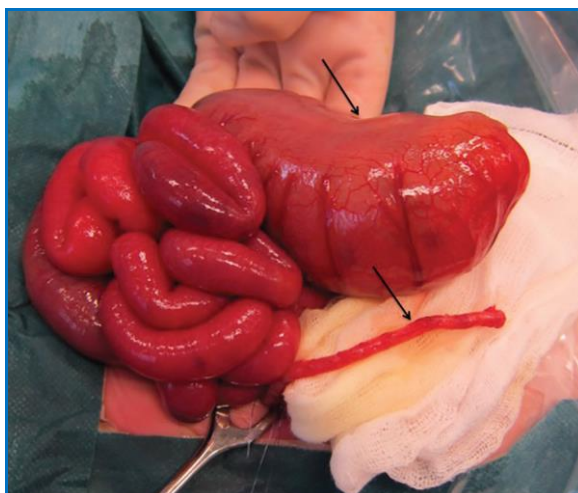


Fig. 3.11 - Atresia colica<sup>44</sup>

#### 3.2.2.2.2 Anomalie associate

Questa forma di atresia è spesso associata a difetti della parete addominale quali la gastroschisi o l'onfalocele, per una compressione del colon erniato attraverso un difetto di parete stretto.

Altre anomalie associate sono rappresentate da alterazioni muscolo-scheletriche (sindattilia, polidattilia, assenza del radio, piede torto) o cardiache.

Un 20% dei neonati con atresia colica presenta anche un'atresia ileale e un 2% dei pazienti presenta un quadro sottostante di malattia di Hirschsprung.

Comune è la prematurità del paziente.



### 3.2.2.2.3 Classificazione

Si possono distinguere 3 tipi di atresia colica:

- Tipo I: si caratterizza per la presenza di una membrana interna al lume intestinale.
- Tipo II: si caratterizza per la presenza di un cordone fibroso che si estende tra le due estremità a fondo cieco del colon, con o senza interruzione del mesentere.
- Tipo III: è caratterizzato da due estremità del colon separate tra loro e con interruzione del mesentere; è la forma più comune.

Solitamente le forme di atresia prossimali alla flessura splenica sono di tipo III, mentre le forme distali sono principalmente di tipo I e II.

### 3.2.2.2.4 Eziologia

Come per l'atresia ileo-digiunale anche per l'atresia colica l'ipotesi eziopatogenetica più accreditata è un insulto vascolare durante la vita intrauterina causato da un'invaginazione, un volvolo, un'erniazione con strozzamento del colon (possibile nella gastroschisi), oppure da eventi trombotici.

### 3.2.2.2.5 Incidenza

È di 1:20000 nati vivi, senza predilezione per sesso e etnia. Non c'è familiarità per questo quadro patologico.

### 3.2.2.2.6 Clinica

Un soggetto con atresia colica presenta una sintomatologia che ricalca quelle delle occlusioni intestinali basse:

- distensione addominale solitamente già presente alla nascita o che si sviluppa entro 24-48h di vita. Talvolta la distensione è tale da influenzare la capacità respiratoria del neonato e sarà quindi necessaria la ventilazione meccanica.
- forte dolorabilità intestinale alla palpazione e anse palpabili e visibili quando molto dilatate.
- vomito (non è un sintomo precoce data la localizzazione distale dell'ostruzione.), inizialmente biliare e poi fecaloide.
- Mancata emissione di meconio entro le 24 h.

#### 3.2.2.2.7 Diagnosi

È possibile effettuare una diagnosi prenatale anche se l'evidenza di dilatazione intestinale metterà questo quadro in diagnosi differenziale con diverse altre patologie come la malattia di Hirschsprung, o una malformazione ano-rettale.

Alla nascita è possibile sottoporre il neonato ad una Rx diretta dell'addome che metterà in luce una occlusione intestinale bassa e anse dilatate a monte. Caratteristica di un'atresia colica è il riscontro di una grossa ansa intestinale localizzata nei quadranti addominali destri.

La diagnosi di certezza e il livello dell'ostruzione possono essere stabiliti mediante clisma opaco, che mostra un microcolon da disuso ed una mancata progressione del mezzo di contrasto a livello della sede del colon interessato dall'atresia.

Si può evidenziare anche pneumoperitoneo, secondario ad una perforazione dell'ansa interessata.

#### 3.2.2.2.8 Diagnosi differenziale

Entrano in diagnosi differenziale il tappo da meconio, la malattia di Hirschsprung e la sindrome da microcolon sinistro.

#### 3.2.2.2.9 Terapia

##### - Terapia medica

Nel caso di sospetto di atresia colica è importante instaurare una correzione idro-elettrolitica, decomprimere il tratto gastro-intestinale con un sondino naso-gastrico ed instaurare una terapia antibiotica antibatterica e antifungina preventiva che sarà portata avanti per 5-7 giorni.

##### -Terapia chirurgica

L'approccio classico prevede una laparotomia sovraombelicale trasversa attraverso cui è possibile individuare la sede dell'atresia ed escludere la presenza di altre atresie intestinali associate.

Le due opzioni terapeutiche principali sono rappresentate da:

-una resezione con anastomosi primaria nei casi non complicati;

-dal confezionamento di una colostomia decompressiva e in un secondo momento dall'intervento di anastomosi. Questa procedura è preferita nei casi di atresia colica complicata da perforazione, peritonite o da difetti di parete.

In caso di colon prossimale eccessivamente dilatato, si consiglia una resezione o un tapering dell'ansa dilatata così da permettere un recupero funzionale.

Durante i primi giorni post-operatori si consiglia una nutrizione parenterale totale. Una volta diminuiti i ristagni gastrici allora si potrà iniziare una nutrizione enterale.

#### 3.2.2.2.10 Complicanze post-operatorie, Outcome

Attualmente il tasso di mortalità legata all'atresia colica è basso.

Le complicanze più comuni sono rappresentate dalla stenosi o dalla deiscenza dell'anastomosi.

Spesso i pazienti hanno complicanze anche propriamente legate alla stomia.

### 3.2.3 ENTEROCOLITE NECROTIZZANTE

#### 3.2.3.1 Definizione

L'enterocolite necrotizzante (Necrotizing EnteroColitis-NEC) è una patologia infiammatoria del neonato che colpisce il tratto gastro-intestinale, soprattutto nei nati pretermine.

Consiste in un processo infiammatorio della parete intestinale e una sua colonizzazione batterica che può evolvere verso una necrosi di natura infiammatoria-ischemica.

La NEC rappresenta l'emergenza intestinale più frequente nelle terapie intensive neonatali.

#### 3.2.3.2 Eziologia

La NEC ha un'eziopatogenesi multifattoriale.

I fattori di rischio predisponenti prenatali sono rappresentati da fenomeni che possono ridurre la vascolarizzazione intestinale fetale, come l'insufficienza placentare da malattia cronica materna o da uso di stupefacenti.

I fattori di rischio postnatali sono la prematurità, il basso peso alla nascita, l'insulto ipossico ischemico intestinale, l'alimentazione enterale con la formula, la colonizzazione intestinale da parte di batteri piogeni.

La prematurità predispone ad un'immaturità della barriera intestinale che potrebbe favorire la colonizzazione e il danno della mucosa intestinale.

L'insulto ipossico-ischemico può derivare da molte situazioni neonatali quali il ritardo di crescita intrauterino (Intra Uterine Growth Restriction-IUGR), policitemia, cardiopatie cianogene, dotto arterioso pervio.

La colonizzazione batterica, inoltre è un requisito importante per lo sviluppo della NEC.

I germi più frequenti sono l'Escherichia Coli, la Klebsiella Pneumoniae, lo Staphylococcus epidermidis.

La nutrizione enterale con formula è ritenuto un importante fattore di rischio per la NEC al contrario del latte umano, il quale contiene delle sostanze fondamentali per rafforzare l'integrità della barriera intestinale e promuovere la sua maturazione funzionale e anatomica (Ig A, IgG, IgM, lactoferrina, fattori di crescita, oligosaccaridi, acidi grassi polinsaturi).

### 3.2.3.3 Fisiopatologia

La NEC si sviluppa in seguito a complesse interazioni patologiche derivanti dalla prematurità dei tessuti tipica dell'età neonatale:

-alterazione della vascolarizzazione dell'intestino. La vascolarizzazione fetale intestinale è controllata da un doppio meccanismo: estrinseco (che dalla madre va al feto, o che dal cuore fetale va verso l'intestino) intrinseco (propriamente dell'intestino fetale).

Il meccanismo estrinseco risulta alterato in madri che hanno fatto uso in gravidanza di stupefacenti vasocostrittivi (cocaina) o con insufficienza placentare oppure in prematuri con cardiopatia cianogena.

Il meccanismo intrinseco è maggiormente correlato se non correttamente funzionante allo sviluppo della NEC. L'alterazione principale è dovuta a una scorretta interazione tra la vasodilatazione determinata dall'ossido nitrico e la vasocostrizione determinata dall'endotelina-1.

-Alterazione nella barriera mucosa, la quale ha lo scopo di evitare la traslocazione batterica dal lume intestinale alla circolazione.

Un esempio di alterazione della barriera si evidenzia nel momento in cui si ha una riduzione della produzione di mucina da parte delle cellule epiteliali mucosali tipica del prematuro. Questo facilita la permeabilità intestinale.

Altro fattore, sempre caratteristico del prematuro, che riduce la protezione della barriera mucosale è dato dall'ipomobilità intestinale per una ridotta migrazione nei motoneuroni verso la parete intestinale.

Nel prematuro inoltre si hanno poche cellule di Paneth atte a definire le difese immunitarie intestinali di conseguenza il neonato risulterà meno protetto soprattutto verso i batteri intestinali intraluminali.

Inoltre, la risposta infiammatoria dell'intestino è regolata con difficoltà, facilitando gli agenti pro-infiammatori (TNF-alpha, PAF, agenti ossidanti, proteasi). Questi, innescano il processo di apoptosi cellulare intestinale e il rilascio di numerose citochine infiammatorie (IL-6, IL-8, IL-12, IL-18).

-Alterazione della flora batterica endoluminale.

Tutto ciò porta a danni e lesioni della parete intestinale che permettono la traslocazione batterica dapprima nella parete intestinale e poi in circolo, con il rischio che si instauri una vera e propria sepsi. La mortalità è elevata: circa il 20% dei bambini colpiti purtroppo non sopravvivono.

#### 3.2.3.4 Incidenza

La NEC ha un'incidenza del 2-5%.

Solitamente colpisce i nati prematuri e di basso peso alla nascita (<31<sup>settimane</sup>, <1500g).

La sua incidenza e la sua gravità sono inversamente proporzionali all'età gestazionale.

#### 3.2.3.5 Anatomia patologica

Le lesioni tipiche della NEC possono interessare qualsiasi tratto dell'apparato gastro-intestinale in particolare l'ileo terminale e il colon.

La pan-necrosi (necrosi generalizzata o aree di necrosi multiple intestinali) si associa ad alta mortalità e morbilità.

I segmenti intestinali appaiono dilatati, con mucosa congesta, friabile, spesso ricoperta da depositi di fibrina o solcata da ulcerazioni superficiali.

A volte si rilevano quadri gangrenosi con mucosa di colorito scuro oppure parete perforata. La pneumatosi intestinale è caratteristica di un quadro di NEC perforato.

Microscopicamente la lesione classica è costituita da necrosi coagulativa. È presente infiltrato infiammatorio, fenomeni trombotici nei piccoli vasi della parete intestinale e bolle di gas.

#### 3.2.3.6 Clinica

L'esordio clinico può essere rapido e improvviso o può essere preceduto dalla comparsa di segni di intolleranza alimentare.

Il neonato può presentare distensione addominale, dolorabilità alla digitopressione e ristagno gastrico.

Possono seguire vomito, enterorragia (manifestazione del danno intestinale) letargia, distress respiratorio, edema ed eritema della parete, acidosi, instabilità glicemica, sepsi, shock e CID.

Le condizioni generali vanno incontro a rapido deterioramento.

Lo spettro clinico è vario a seconda del grado di severità della NEC.



Fig. 3.12 - Addome di paziente con enterocolite necrotizzante<sup>44</sup>

### 3.2.3.7 Classificazione

La NEC viene comunemente stadiata attraverso i parametri di Bell, oggi rivisti da Walsh e Kliegman che definiscono per ciascuno stadio di malattia sintomi sistemici, gastro-intestinali e agli aspetti radiologici.

Gli stadi della malattia sono NEC “sospetta” (Stadio I), NEC “certa” (Stadio IIa, IIb), NEC “avanzata” (Stadio IIIa-IIIb).

Lo stadio II viene generalmente considerato di pertinenza medica, mentre lo stadio III di pertinenza chirurgica.

	Segni clinici e di laboratorio	Segni intestinali	Reperti radiologici
<b>Stadio I Malattia sospetta</b>			
<b>I</b>	Modesti e aspecifici: apnea, bradicardia, instabilità termica	Scarso ristagno gastrico, Modesta distensione addominale	Normali o appena alterati
	Presenza di sangue occulto fecale		
<b>Stadio II Malattia certa (NEC “medica”)</b>			
<b>Iia</b>	Modica compromissione delle condizioni generali; anoressia, bradicardia, apnea	Dolenza alla palpazione Silenzio all’ascultazione addominale. Sangue nelle feci.	Ileo paralitico e/o pneumatosi
<b>Iib</b>	Acidosi metabolica e modesta piastrinopenia	Spiccata dolenza alla palpazione, eritema della parete, disegno di anse, peritonite generalizzata	Gas in vena porta con o senza ascite
	Segni clinici e di laboratorio	Segni intestinali	Reperti radiologici
<b>Stadio III Malattia avanzata (NEC “chirurgica”)</b>			
<b>IIIa</b>	Malattia grave con intestino intatto: ipotensione, letargia, insufficienza respiratoria, acidosi metabolica grave, coagulopatia, neutropenia	Distensione addominale spiccata, edema della parete, disegno di anse e tensione parete	Peggioramento ascite
<b>IIIb</b>	Condizioni gravemente compromesse Shock		Perforazione intestinale (pneumoperitoneo)

Fig. 3.13 - Classificazione di Bell<sup>45</sup>

### 3.2.3.8 Diagnosi

È eseguita tenendo conto dell'anamnesi, della clinica, dei dati laboratoristici e radiologici.

A livello laboratoristico si individua piastrinopenia, anemia, leucopenia con neutropenia, acidosi metabolica, iponatriemia, PTT-PT allungato, riduzione del fibrinogeno (in caso di CID).

Vanno eseguiti esami alla ricerca dell'Adenovirus, del Rotavirus, dell'E. Coli enteropatogeno e va dosata la calprotectina.

Le immagini radiologiche sono molto importanti e vanno ripetute a distanza di 4-6 ore per controllare l'evoluzione di malattia.

All'RX diretta dell'addome si individua distensione intestinale, pneumatosi, ansa fissa persistente, possibile presenza di gas nel sistema portale, riduzione di aria nelle anse intestinali, versamento peritoneale e, nel caso di perforazione, aria libera in addome.

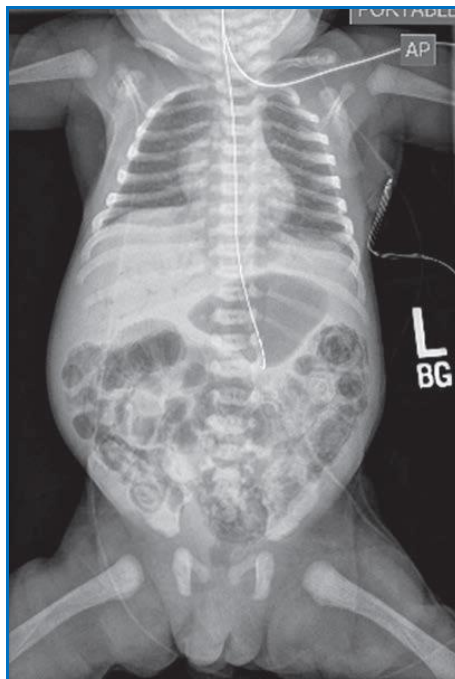


Fig. 2.14 - Rx diretta addome di un paziente con NEC<sup>48</sup>

### 3.2.3.9 Diagnosi differenziale

La NEC entra in diagnosi differenziale con il volvolo, con la sepsi, con la malattia di Hirschsprung, con la malrotazione intestinale e con la perforazione intestinale isolata.



### 3.2.3.10 Terapia

Può inizialmente essere trattata con terapia medica, ma in una buona percentuale dei casi (fino al 50%) richiede un trattamento chirurgico, dal momento che se l'intestino va in necrosi è necessario resecarlo.

#### - Terapia medica

La terapia medica prevede l'eliminazione delle eventuali cause sottostanti. Si procede poi a mettere a riposo l'intestino interrompendo la nutrizione enterale e introducendo una nutrizione parenterale totale.

Si inizia una terapia antibiotica parenterale ad ampio spettro (vancomicina, ampicillina, metronidazolo, aminoglicosidi, cefalosporine di 3<sup>a</sup> generazione).

Se necessario si esegue un supporto emodinamico con dobutamina e dopamina, con boli di soluzione fisiologica, albumina e plasma.

Si correggono gli eventuali squilibri idro-elettrolitici e, se necessario si introduce un supporto ventilatorio.

#### - Terapia chirurgica

La comparsa di segni di una perforazione rappresenta l'indicazione assoluta al trattamento chirurgico, primo fra tutti lo pneumoperitoneo, cioè la presenza di aria al di fuori dell'intestino (manifestazione radiologica della perforazione). Tuttavia, solo il 63% dei perforati presenta pneumoperitoneo e in alcuni casi non sempre è evidente.

L'indicazione chirurgica c'è in caso di pneumoperitoneo o laddove non c'è un miglioramento clinico dopo 24-36 ore nonostante la terapia medica massimale.

Possono esserci anche delle indicazioni relative alla chirurgia, meno importanti, come la presenza di gas nel sistema portale (senza evidenti segni di perforazione), la trombocitopenia, la presenza di una massa addominale palpabile oppure un eritema diffuso.

Secondo uno studio guidato nel 2010 da Tepas e colleghi si arrivò a definire dei criteri che, se presenti, possono indirizzare il neonato verso il trattamento chirurgico ancor prima che questo presenti una perforazione, in modo tale da abbassare la mortalità o ridurre la necessità di nutrizione parenterale prolungata.

I parametri dovrebbero essere almeno 3 e sono:

- emocoltura positiva
- pH < 7,25,
- sodio < 130 mmol/l
- piastrine < 50.000/mm<sup>3</sup>
- conta assoluta dei neutrofili < 2000/mm<sup>3</sup>

Prima di intraprendere qualsiasi trattamento chirurgico è opportuno stabilizzare le condizioni cliniche del paziente.

Sarà poi necessario decidere se procedere con un intervento in laparotomia o se posizionare esclusivamente un drenaggio peritoneale in attesa della stabilizzazione delle condizioni cliniche.

Solitamente in un paziente in condizioni critiche con un peso < 1500g si usa un drenaggio morbido tipo Penrose in una delle fosse iliache. Il drenaggio permette la fuoriuscita del materiale fecale presente nella cavità addominale. Non risolve il quadro ma permetterà la sopravvivenza del neonato fino al trattamento chirurgico definitivo.

In caso di intervento in laparotomia si esegue un'incisione trasversale sovraombelicale.

Essendoci il più delle volte una perforazione o un quadro di peritonite sarà necessario fare una toilette del cavo peritoneale e ripulirlo dal materiale fecale presente.

Si procede poi all'esplorazione intestinale volta ad individuare la sede e l'estensione delle lesioni.

Nel caso di una perforazione isolata si procede alla sutura della breccia e all'eventuale confezionamento di una stomia prossimale di copertura.

Se il tratto patologico è breve e ben vascolarizzato, si procede alla resezione del tratto necrotico nel quale è presente la perforazione e si effettua un'anastomosi termino-terminale.

Si può anche eseguire a seguito della resezione il confezionamento di una doppia enterostomia escludente.

In caso di estensione massiva, che interessa più segmenti intestinali, si esegue una enterostomia prossimale escludente affondando il moncone distale.

Alcuni, per i quadri estesi sostengono l'approccio "patch, drain and wait" nel quale tutte le perforazioni vengono suturate, si posiziona un drenaggio Penrose e si mantiene un supporto di nutrizione parenterale.

Altri, per i quadri estesi utilizzano la tecnica "clip and drop back" che consiste nella resezione di tutti i segmenti necrotici, lasciando i segmenti sani nella cavità addominale chiusi con delle clamp evitando di creare delle stomie o immediate anastomosi che andranno confezionate dopo 48–72 ore.

Nei quadri di pancolite necrotizzante in cui le uniche tecniche applicabili sono la "clip and drop" e la "patch, drain, and wait" si associa il confezionamento di una digiunostomia prossimale.

Quest'ultima permette la decompressione intestinale, anche se non risolve il quadro sottostante. La mortalità per questi neonati è altissima.

Le stomie eseguite sono di solito temporanee e seguirà un secondo tempo, a distanza di almeno due mesi o nel momento in cui il neonato supera i 2000 g, per la ricanalizzazione.

Prima di effettuare la ricanalizzazione bisogna valutare la pervietà dell'intestino a valle e a monte della stomia: l'ansa afferente consente la fuoriuscita delle feci, e se queste arrivano fino a questo livello significa che l'intestino a monte è normale e non ci sono ostruzioni; la parte a valle viene valutata eseguendo un contrastogramma distale cioè si inietta mdc attraverso l'ansa efferente così da visualizzare la canalizzazione fino all'ano.

La laparotomia è effettuata più frequentemente, mentre la laparoscopia si effettua più che altro a fini esplorativi nei casi dubbi.

#### 3.2.3.11 Prevenzione

Molte misure sono state studiate per tentare di prevenire questo quadro patologico.

Si tende a consigliare l'utilizzo di latte materno nel primo periodo di vita del neonato viste le sue proprietà benefiche.

Si consiglia l'uso di probiotici atti a equilibrare la flora intestinale e una supplementazione con lattoferrina ad azione anti-microbica.

#### 3.2.3.12 Complicanze

La principale complicanza è la stenosi intestinale conseguente all'evoluzione fibrotica dell'infiammazione e allo stato ischemico. Questa complicanza è più frequente nei casi di drenaggio peritoneale.

Si ritrova più frequentemente a livello della giunzione fra colon discendente e sigma.

I tratti stenotici vanno resecati e va ristabilita la continuità.

Si può parlare tra le complicanze anche di ripresa di malattia e di malassorbimento intestinale.

Il malassorbimento è legato alla riduzione dell'area assorbente a causa della resezione chirurgica, alla carenza enzimatica, all'ipercinesia intestinale, all'ipersecrezione di succhi gastrici, alla riduzione del tempo di transito e ad anomalie della flora intestinale.

Inoltre a seguito di un'ingente resezione il soggetto può andare incontro a sindrome dell'intestino corto.

Il 50% dei bambini sopravvissuti va incontro ad un ritardo di sviluppo.

Per quanto riguarda le complicanze inerenti alla stomia: si può evidenziare una stenosi, un prolasso, una retrazione. Questi pazienti necessiteranno di un reintervento.

#### 3.2.3.13 Outcome:

Nonostante una diagnosi precoce ed un tempestivo trattamento, la NEC ha ancora un alto tasso di mortalità soprattutto nei neonati con basso peso alla nascita.

### 3.2.4 VOLVOLO INTESTINALE

#### 3.2.4.1 Definizione

Con il termine volvolo si definisce una rotazione assiale di un'ansa intestinale attorno a sé stessa o sul proprio mesentere che produce un'ostruzione sia prossimale sia distale del lume.

Il volvolo nel neonato è prevalentemente un'anomalia congenita derivante da una mancata o incompleta rotazione fisiologica dell'intestino primitivo durante lo sviluppo fetale. Rientra nella classe delle "malrotazioni" intestinali.

Può presentarsi anche come conseguenza di un'ostruzione intestinale a causa della dilatazione dell'ansa a monte come nell'ileo da meconio o nella malattia di Hirschsprung.

La presenza di un volvolo è comunque una condizione di urgenza la cui diagnosi e il cui trattamento deve essere tempestivo così da garantire una buona prognosi all'individuo.

#### 3.2.4.2 Classificazione dei volvoli da malrotazione

Si possono riscontrare diverse forme anatomico-cliniche di disposizione dell'intestino a seconda di quando durante l'embriogenesi, avviene l'arresto del normale processo di rotazione dell'intestino primitivo.

#### 3.2.4.3 Eziologia

Ad oggi non sono stati individuati né fattori genetici, né "noxae" patogene che interagendo durante la gravidanza possano determinare una mancata o una incompleta rotazione.

Tuttavia vi sono associazioni con sindromi congenite come la sindrome di Down e la VACTERL (anomalie concomitanti vertebrali, anali, cardiache, tracheali, esofagee, renali, degli arti).

La condizione del volvolo da malrotazione si può trovare inoltre associata anche a patologie cardiache congenite, a malformazioni ano-rettali, a atresie o duplicazioni ileali e digiunali, a onfalocele, a atresia e stenosi duodenale, a ernia diaframmatica, a diverticolo di Meckel, a fibrosi cistica, a anomalie renali, a stenosi pilorica, a atresia biliare.

#### 3.2.4.4 Embriogenesi

La malrotazione intestinale si correla per lo più ad alterazione dei fenomeni di sviluppo dell'intestino medio.

Nelle malrotazioni intestinali non si forma il legamento di Treitz, il duodeno e il digiuno sono rettilinei e si dispongono nella parte destra dell'addome. Non vi è la C classica duodenale.

#### 3.2.4.5 Incidenza

L'incidenza è di circa 0,2% con una lieve prevalenza nel sesso maschile.

La diagnosi avviene prevalentemente in età neonatale visto il quadro acuto con cui si presenta.

#### 3.2.4.6 Clinica

Il volvolo è un'emergenza chirurgica. Si presenta clinicamente con vomito biliare associato a distensione e dolorabilità addominale.

Può comparire inoltre sangue nelle feci e può evolvere verso un quadro di perforazione addominale.

Da questo punto può evolvere rapidamente verso lo stato di shock e morte del bambino.

Tra le varie manifestazioni si può anche evidenziare un edema e un eritema della superficie addominale espressione di un volvolo complicato da gangrena intestinale, perforazione e peritonite.

La sintomatologia non solo è legata all'incapacità del materiale alimentare di attraversare l'intestino a causa del volvolo, ma anche dalla sofferenza vascolare associata alla malrotazione.

Più raramente può presentarsi come volvolo cronico o parziale che si presenta nell'infanzia con dolori crampiformi addominali ricorrenti associati a vomito biliare malassorbimento intestinale.

#### 3.2.4.7 Diagnosi

Lo studio radiologico condotto sulla base della sintomatologia clinica può permettere la diagnosi del quadro.

L'Rx diretta addome mostra aria in addome non ben distribuita, si osserva aria anche distalmente alla stenosi o si può osservare un quadro di occlusione intestinale bassa.

In questo caso si deve ricorrere al mezzo di contrasto.

Due esami sono utili in questa situazione:

-radiografia con mezzo di contrasto per via orale: ci consente di vedere la dilatazione e la malrotazione;

- clisma opaco: il mezzo di contrasto è somministrato per via anale; se il mezzo di contrasto si arresta a livello del colon trasverso si può pensare ad un volvolo.

#### 3.2.4.8 Terapia

##### -Terapia medica

La terapia medica è volta a stabilizzare il paziente.

Qualora si sospetti un sottostante volvolo è necessario eseguire l'intervento chirurgico quanto prima possibile, anche se il paziente non è stabile. Questo impedirà lo shock al paziente e migliorerà la prognosi successiva.

Si tende ad inserire un sondino naso-gastrico così da detendere l'apparato gastro-intestinale ed evitare che il volvolo si aggravi.

##### -Terapia chirurgica

L'unica opzione terapeutica in pazienti con addome acuto è rappresentata dalla chirurgia.

Secondo la tecnica laparotomica in caso di volvolo si effettua un'incisione cutanea trasversale addominale da cui sono trasportate fuori le anse intestinali coinvolte nel processo.

A questo punto si derota il volvolo in direzione opposta rispetto a quella che ha permesso la sua formazione riducendolo.

Una volta derotato si valuta l'afflusso di sangue alle anse intestinali. Se il segmento intestinale interessato non riprende la sua vascolarizzazione o presenta già segni di necrosi si procede alla resezione e successiva anastomosi e/o a stomia derivativa.

Se più aree sono discutibili per il loro trofismo, si può scegliere di lasciarle aspettando la loro ripresa eseguendo una successiva operazione nelle 12-24 ore successive, valutando nuovamente la vascolarizzazione e il trofismo.

Un'eccessiva resezione può portare alla sindrome dell'intestino corto.

La tecnica laparoscopica nei neonati è di difficile esecuzione data la dimensione della cavità peritoneale. Inoltre lo pneumoperitoneo può essere dannoso.

Tuttavia, con il rilasciamento muscolare ottimale e una corretta pressione di insufflazione per generare lo pneumoperitoneo si crea spazio sufficiente al

trattamento. Questa tecnica permetterà meno dolore post-operatorio e cicatrici più piccole con conseguente ridotta probabilità di aderenze.

#### 3.2.4.9 Complicanze post-operatorie

La tecnica laparotomica è correlata ad un alto rischio di formazione di aderenze post-operatorie per questo il paziente può andare incontro a quadri occlusivi e sub-occlusivi.

#### 3.2.4.10 Outcome

Il ritorno della funzione intestinale può essere ritardato per cui il paziente necessita di una nutrizione parenterale che può estendersi anche per molti mesi.

### 3.2.5 PERITONITI MECONIALI

#### 3.2.5.1 Definizione

La peritonite meconiale è una peritonite asettica causata dalla fuoriuscita di meconio nella cavità addominale attraverso una o più perforazioni intestinali durante la vita uterina. Il peritoneo reagisce con un'intensa reazione chimica e da corpo estraneo con la formazione di plurime calcificazioni.

Una peritonite determinata da perforazione intestinale con fuoriuscita di meconio che si instaura dopo la nascita del neonato non si considera una peritonite meconiale.

#### 3.2.5.2 Incidenza

L'incidenza è di 1:30000 feti.

#### 3.2.5.3 Eziologia

Le cause di una perforazione intestinale intrauterina possono essere varie.

I pazienti con peritonite da meconio possono essere divisi in due gruppi: con o senza ostruzione intestinale sottostante.

Nel caso in cui non si rintracci una ostruzione intestinale sottostante non sono ancora chiare le cause per cui si presenti una perforazione.



Secondo alcune ipotesi alla base vi possono essere delle malformazioni della parete intestinale per cui questa manchi in alcuni punti della sua muscolaris mucosae. Un'altra ipotesi riguarda un'occlusione vascolare a carico di alcuni vasi irroranti la parete, o per uno stato di ipossia a cui può andar incontro il feto nel periodo perinatale.

Nel 94% dei casi le cause principali alla base di una perforazione con conseguente peritonite meconiale si rintracciano nelle atresie intestinali, nei volvoli intestinali e nell'ileo da meconio.

Altre cause possibili possono essere la malattia di Hirschsprung, la sindrome da tappo di meconio, aderenze congenite, ernie interne.

In alcuni casi è difficile rintracciare la specifica causa definente il quadro.

Si è anche individuata una stretta relazione tra anossia, distress respiratorio del paziente e perforazione intestinale.

Questo aspetto può essere correlato ad una riduzione del sangue ossigenato a causa di problematiche respiratorie che viene condotto all'intestino.

Conseguentemente le cellule intestinali andranno incontro a sofferenza e questo si rifletterà in una riduzione della mucina prodotta con riduzione della protezione della parete intestinale.

Quest'ultima si troverà esposta ai vari enzimi proteolitici che la danneggeranno fino a perforarla.

Le zone meno vascolarizzate, e quindi più esposte a ischemia e perforazione si trovano nella regione ileocecale e nella flessura splenica.

#### 3.2.5.4 Malattie associate

8-40% dei pazienti con peritonite meconiale sono affetti da fibrosi cistica.

#### 3.2.5.5 Fisiopatologia

Il meconio una volta fuoriuscito dall'intestino si ritrova all'interno della cavità peritoneale.

Lì si comporta come un corpo estraneo e innesca una reazione immunitaria infiammatoria.

Si evidenziano rapide proliferazioni fibroblastiche e nel tempo la formazione di granulomi e calcificazioni.

Questa reazione può essere localizzata o generalizzata.

La perforazione può essere difficile da rintracciare; spesso le perforazioni si chiudono spontaneamente prima della nascita. Se il processo di cicatrizzazione prenatale non avviene non è infrequente assistere alla formazione di una cisti costituita da meconio, fibrina e anse intestinali intimamente adese. La cisti può raggiungere delle dimensioni tali da occupare due terzi dell'addome neonatale.

#### 3.2.5.6 Classificazione

La peritonite meconiale si classifica in 3 forme differenti:

-fibroadesiva: si caratterizza per una intensa attività fibroblastica. Questa condizione si caratterizza per una ostruzione da bande fibrotiche esterne e il sito di perforazione è chiuso;

-generalizzata: si presenta nel periodo perinatale. Il meconio calcificato è sparso per tutta la cavità peritoneale e le anse intestinali sono adese tra loro attraverso sottili aderenze fibrose.

È la forma più frequente;

-cistica: si presenta quando il sito di perforazione non è perfettamente chiuso e si forma una spessa cisti rivestita da depositi di calcio.

La formazione di una pseudocisti rappresenta un tentativo di guarigione intra-addominale.

Altre due forme che possono essere aggiunte sono la forma microscopica e la forma autorisolta, di poca rilevanza clinica.

#### 3.2.5.7 Clinica e diagnosi

La diagnosi di peritonite meconiale può essere effettuata anche in fase pre-natale. Gli esami ecografici mostrano polidramnios, ascite fetale, calcificazioni intraddominali e anse intestinali dilatate.

La diagnosi di peritonite meconiale nel periodo postnatale si basa su reperti clinici, radiologici ed ecografici. Si evidenzia un quadro di ostruzione intestinale, e

occasionalmente uno o più dei seguenti: calcificazioni, pneumoperitoneo, formazione di cisti o ascite.

Un bambino nato con peritonite da meconio si presenta con distensione addominale, vomito biliare e mancata espulsione di meconio.

A volte la distensione addominale può essere tale da generare quadro di distress respiratorio.

Occasionalmente il bambino può presentare criptorchidismo espressione di come la patologia intestinale abbia impedito la corretta discesa testicolare. Caratteristico di questo quadro è l'edema scrotale o l'idrocele.

In alcuni casi il quadro evolve in maniera asintomatica e si evidenziano solo delle calcificazioni peritoneali a prova del quadro peritonitico.

Tanto più precoce è la diagnosi, tanto migliore sarà la prognosi perché con la nascita il meconio comincerà ad essere contaminato da batteri.

Da alcuni studi si è evidenziato come l'operazione eseguita a 36 h dall'insorgere della sintomatologia poneva il paziente ad un rischio 3 volte superiore rispetto a chi veniva operato entro 24h.

#### 3.2.5.8 Trattamento

Nel caso in cui facendo diagnosi prenatale il feto presenti solo calcificazioni intraperitoneali la gravidanza può essere portata a termine.

Nel caso in cui invece facendo diagnosi prenatale il neonato presenti oltre alle calcificazioni anche ascite, anse intestinali dilatate, polidramnios si induce un travaglio e si effettua un taglio cesareo.

Nonostante una diagnosi prenatale non si può sottoporre il feto ad una terapia prenatale. La terapia sarà iniziata alla sua nascita.

Prima della nascita fare una paracentesi al feto può dare sollievo e migliorare il suo apporto di sangue.

La maggior parte dei neonati che hanno calcificazioni non necessitano di terapia chirurgica.

L'indicazione all'intervento chirurgico è data solo nel momento in cui il neonato presenti chiari segni ostruttivi o uno pneumoperitoneo o una cisti meconiale o un quadro di sepsi.

Quei neonati che presentano calcificazioni, ascite, idrocele o meconio calcificato vengono osservati per 48 h e poi si decide se sottoporli ad un trattamento chirurgico.

-Trattamento chirurgico

-Se la perforazione è visibile, si tende a resecare la porzione intestinale con la perforazione e eseguire l'anastomosi termino-terminale tra le due porzioni di intestinali adiacenti.

-Nel caso di peritonite localizzata o generalizzata si rimuovono le aderenze solo allo scopo di ricercare la sede della perforazione e per eliminare le possibili cause di ostruzione.

Una volta determinata la patologia alla base della peritonite (atresia, stenosi o ileo da meconio) se il paziente è stabile si tenta direttamente un'anastomosi termino-terminale.

Se il paziente invece è instabile si esegue un intervento a 2 tempi; l'intervento secondo Rehbein. Questa operazione prevede una iniziale exteriorizzazione dell'ansa intestinale (enterostomia) seguita da laparotomia e anastomosi.

L'anastomosi viene eseguita due settimane dopo, se lo stato generale del neonato lo consente.

Tra i due interventi il paziente si nutre tramite nutrizione parenterale.

Se si evidenzia una cisti meconiale, questa può essere evacuata mediante drenaggio percutaneo eco-guidato e poi rimossa in laparotomia o si può trattare mediante decorticazione e rimozione in due step in tempi diversi.

### 3.2.5.9 Complicanze

Le complicanze più comuni sono la stenosi dell'anastomosi, la deiscenza, la necrosi dei monconi ileostomici, e le fistole enterocutanee.

## 3.2.6 PERFORAZIONE INTESTINALE ISOLATA

### 3.2.6.1 Definizione

Una perforazione intestinale isolata è anche conosciuta come perforazione focale, idiopatica caratteristica dei neonati prematuri sottopeso (<1500g).

Questa perforazione è di solito situata all'altezza dell'ileo terminale.

### 3.2.6.2 Incidenza

Si presenta con un'incidenza del 2-3%. È maggiormente presente nel sesso maschile. I nati prematuri hanno un'età gestazionale che solitamente si aggira intorno a 25-26 settimane e un peso che oscilla tra i 720-820g.

### 3.2.6.3 Fattori di rischio

La prematurità è considerata come il fattore di rischio principale per la perforazione isolata intestinale.

In realtà i fattori di rischio sottostanti a questo quadro possono essere classificati in fattori di rischio prenatali e postnatali.

Tra i fattori di rischio prenatali caratteristici ci sono:

- corioamniosite materna che può scatenare una risposta vasculitica nel feto e questo è a sua volta un fattore che influenza l'insorgenza della perforazione;
- preeclampsia
- farmaci presi durante la gravidanza da parte della mamma: glucocorticoidi, infiammatori non steroidei, magnesio solfato.

Tra i fattori post-natali si ritrovano:

- glucocorticoidi somministrati al neonato nei primi giorni di vita per evitare una displasia broncopolmonare;
- indometacina data per il trattamento del dotto arterioso pervio
- ipotensione necessitante di farmaci ionotropici nella prima settimana di vita,
- ritardo nella nutrizione enterale.

### 3.2.6.4 Fisiopatologia

Solitamente la perforazione isolata si ritrova sul bordo antimesenterico della parete intestinale per lo più dell'ileo terminale o a livello del digiuno o a livello del colon.

Il resto dell'intestino è normale.

Istopatologicamente si evidenzia un'area di discreta ulcerazione e necrosi emorragica.

Numerosi sono i meccanismi patogenetici implicati:

-la parete della muscolaris propria appare sottile nel punto della perforazione, questo è tipico di un nato prematuro e influenza fortemente un possibile quadro di perforazione;

- si ha una ridotta attività dell'ossido nitrico sintasi come conseguenza della somministrazione di desametasone e indometacina. Si osserva un'alterazione della motilità intestinale che può influire su una possibile perforazione

-attività pro-infiammatoria maggiore all'attività antinfiammatoria e questo impedisce una corretta protezione intestinale.

Si sono individuati anche casi di perforazione intestinale isolata, associati a infezioni da Candida o da Stafilococco.

#### 3.2.6.5 Clinica e diagnosi

Quello della perforazione intestinale isolata è un quadro che spesso entra in diagnosi differenziale con l'enterocolite necrotizzante.

È importante distinguere le due patologie in quanto il trattamento sarà diverso e anche l'outcome.

Il momento della perforazione è brusco e improvviso e si caratterizza per la distensione addominale del neonato e la parete addominale appare di una colorazione bluastra.



Fig. 3.15 - Addome di paziente con perforazione intestinale<sup>44</sup>

Il bambino può rappresentare rapidamente deterioramento delle sue condizioni con acidosi metabolica, ipotensione e shock.

Agli esami laboratoristici si rintracciano quadri di leucocitosi e trombocitopenia.

All’Rx diretto dell’addome si evidenzia uno pneumoperitoneo.

Raramente si presenta pneumatosi intestinale.

#### 3.2.6.6 Trattamento

Se si sospetta una perforazione isolata intestinale si interrompe la nutrizione enterale e lo stomaco viene svuotato attraverso un sondino naso-gastrico.

Il sondino naso-gastrico aiuta anche a decomprimere le strutture gastro-intestinali impedendo un aggravamento del quadro.

Si mantiene stabile il paziente con liquidi, antibiotici ad ampio spettro e anti-fungini, analgesici e si nutre attraverso la nutrizione parenterale.

La perforazione intestinale isolata prevede un approccio laparotomico con la resezione del tratto perforato o il drenaggio peritoneale.

Se il neonato è stabile, ha una minima distensione addominale e non problematiche di tipo respiratorio si può tentare con un approccio non chirurgico mediante solamente il drenaggio peritoneale che permette la fuoriuscita di liquido, meconio e gas. Vengono eseguiti esami colturali del materiale fuoriuscito.

Se il neonato risponde adeguatamente al drenaggio, l’approccio laparotomico può essere ritardato.

#### 3.2.6.7 Outcome

Il 70% dei neonati se adeguatamente trattato riesce a sopravvivere.

### 3.3 PATOLOGIE INTESTINALI NEONATALI CHE HANNO NECESSITATO IN URGENZA DIFFERITA DI ENTEROSTOMIA

#### 3.3.1 MORBO DI HIRSCHSPRUNG (Hirschsprung's disease-HD)

##### 3.3.1.1 Definizione

Il morbo di Hirschsprung o megacolon congenito agangliare è una malattia congenita caratterizzata dall'assenza di cellule gangliari nell'intestino distale, con estensione prossimale variabile.

##### 3.3.1.2 Classificazione

L'estensione prossimale dell'aganglia dallo sfintere anale interno è utile nel classificare le differenti forme di HD.

La forma più frequente è la retto-sigmoidea, "short-segment" o forma classica (74-80% dei casi) che interessa sigma e retto. Segue la forma "long segment" (12-22% dei casi) che si estende alla flessura splenica o al colon trasverso. Nel 4-13% dei casi si ha un'aganglia colica totale, nella quale l'aganglia si estende all'intero colon e in genere all'ileo terminale.

Alcuni descrivono anche una forma "ultra short" che interessa solo il retto, o solo parte di questo la cui frequenza non è del tutto chiara.

##### 3.3.1.3 Eziologia

La teoria maggiormente sostenuta descrive un arresto nel processo di migrazione dei neuroblasti dalla cresta neurale attraverso le fibre vagali lungo il canale alimentare in direzione cranio-caudale. Questo impedisce il corretto sviluppo e differenziamento dei neuroblasti in cellule gangliari atti alla costituzione del plesso nervoso sottomucoso superficiale di Meissner, profondo di Henle e del plesso nervoso intramuscolare di Auerbach a livello intestinale.

Mediante questa teoria si motiva la disposizione sempre distale del tratto patologico e come l'estensione del tratto agangliare possa variare (più precoce è l'arresto, maggiore sarà l'estensione del tratto agangliare).

Il perché dell'arresto della migrazione dei neuroblasti non trova un'unica causa, bensì concorrono più fattori a determinarlo.



Si parla quindi di una eziologia multifattoriale. Tra i fattori ad oggi confermati quelli genetici sembrano avere un ruolo importante per l'instaurarsi del quadro patologico. A conferma di ciò il fatto che nei fratelli di individui affetti da HD vi sia un rischio maggiore di contrarre la malattia rispetto al resto della popolazione, che vi sia una differente incidenza tra sessi, che l'HD è spesso associata ad altre sindromi malformative e anomalie cromosomiche e perché sono stati ritrovati modelli animali con aganglia colica ad ereditarietà mendeliana.

Sicuramente, però, il pattern ereditario è complesso e prevede il coinvolgimento di più geni, infatti l'80- 90% dei casi è sporadico, l'espressività è variabile e la penetranza è incompleta.

Tra i geni si è osservata una stretta correlazione con mutazioni a carico del gene RET, che codifica per un recettore della tirosin-chinasi. Un 50% di HD familiare trova la propria causa in una mutazione del gene RET mentre per i casi sporadici un 15%. Solitamente è correlata ad una forma "long segment".

#### 3.3.1.4 Incidenza

È una malattia che colpisce 1 su 5000 nati vivi e colpisce più frequentemente il sesso maschile (M/F= 4:1).

#### 3.3.1.5 Fisiopatologia

La malattia di HD è considerata come la causa più frequente nel neonato di occlusione intestinale funzionale.

Questo comporta una dilatazione dell'intestino normogangliare a monte, il così definito "megacolon".

Tra il segmento intestinale agangliare di solito coartato e il segmento normogangliare di solito dilatato si evidenzia un'area di transizione a imbuto in cui i gangli nervosi sono presenti ma in misura minore.



Fig. 3.16 - Intestino con Malattia di Hirschsprung<sup>43</sup>

Mancando le cellule dei gangli del sistema nervoso enterico si dovrebbe assistere ad un fallimento dei riflessi peristaltici e ad un rilassamento della muscolatura. Invece il segmento agangliare si caratterizza per uno stato di tonica contrazione, a patogenesi ignota che però risulta responsabile dello stato di occlusione funzionale.

La tonica contrazione impedisce una normale peristalsi, il segmento intestinale coinvolto appare adinamico e questo determina accumulo di feci con conseguente ostruzione.

Anche se i gangli del plesso nervoso mienterico sono assenti, l'individuo non presenta denervazione, anzi, presenta un'ipertrofia delle fibre colinergiche e adrenergiche e un aumento della loro attività, elemento fondamentale per la diagnosi.

#### 3.3.1.6 Anomalie associate

Questo quadro patologico spesso si associa ad altre anomalie associate come la trisomia 21, anomalie cardiologiche (difetti del setto e dotto arterioso pervio), anomalie oculari, anomalie gastro-intestinali (malformazioni ano-rettali, atresie intestinali), disgangliosi.

### 3.3.1.7 Clinica

La maggior parte dei casi è diagnostica in epoca neonatale.

La tipica ostruzione a cui un soggetto con HD va incontro in fase iniziale di malattia si riflette in una ritardata emissione di meconio (post 24-48 h dalla nascita), in crisi occlusive o subocclusive.

Il quadro clinico si presenta inoltre per una distensione addominale e meno frequentemente per un vomito biliare.



Fig. 3.17 - Addome di un paziente con M. di Hirschsprung<sup>43</sup>

Se la malattia non è sospettata o diagnosticata alla nascita e i problemi riguardanti la ritardata emissione di meconio si risolvono spontaneamente o con una stimolazione rettale subentra una stipsi cronica che porta ad una lenta e progressiva dilatazione della parte a monte.

Spesso il neonato/bambino presenta in un periodo successivo anoressia, episodi infettivi ricorrenti, anemia e disproteinemia.

Il quadro più severo di HD si evidenzia nel momento in cui si associa a enterocolite. (Hirschsprung-Associated Enterocolitis HAEC). Quest'ultima è secondaria alla stasi fecale e alla sovracrescita batterica che determinano alterazioni necrotizzanti della mucosa intestinale. Proprio per questa evoluzione a cui l'individuo può andare incontro è importante la diagnosi precoce.

L'HAEC si caratterizza per diarrea maleodorante, febbre, distensione addominale ingravescente. Se non correttamente e tempestivamente trattata può evolvere verso un quadro di "shock settico" denominato "megacolon tossico".

### 3.3.1.8 Diagnosi differenziale

Le crisi occlusive o subocclusive con mancata o ritardata emissione di meconio mettono il quadro del soggetto in diagnosi differenziale con le altre cause di occlusione intestinale: atresie, ileo da meconio, sindrome da tappo da meconio (ad esempio nei bambini con fibrosi cistica).

La stipsi cronica da HD può entrare in diagnosi differenziale con tutti i quadri di stipsi croniche funzionali o idiopatiche molto frequenti nel bambino.

### 3.3.1.9 Diagnosi

La diagnosi di malattia di Hirschprung si effettua con tre indagini:

1. Clisma opaco (esame radiologico con mezzo di contrasto-mdc): dà un'immagine ad imbuto del tratto intestinale di transizione. Inoltre si avrà la mancata emissione di mdc a 24 h dall'esecuzione dell'esame. Se il quadro è di aganglia colica totale l'immagine acquisita sarà di un microcolon associato a reflusso ileale massivo di mdc.



Fig. 3.18 - Clisma opaco in un paziente con M. Hirschsprung<sup>43</sup>

2. Manometria anorettale mette in luce una elevata pressione rettale basale a riposo e un'assenza del riflesso inibitorio retto-anale (mancato rilasciamento dello sfintere anale interno), soprattutto usato in bambini con stipsi cronica.

L'assenza del riflesso non permette di fare diagnosi di certezza di HD, ma la sua assenza fa escludere il quadro patologico.

3. La diagnosi di certezza si fa con la biopsia rettale a tutto spessore o sieromuscolare e/o con la biopsia rettale per suzione.

Nelle ultime 3 decadi, la biopsia rettale per suzione con la dimostrazione dell'elevata attività acetilcolinesterasica delle fibre colinergiche della sottomucosa è diventata il gold standard per la diagnosi di HD.

La biopsia rettale permette di individuare la caratteristica alterazione istologica con assenza di cellule gangliari a livello sottomucoso e muscolare.

Nel caso in cui il neonato presenti un quadro occlusivo l'indagine di primo livello è un RX addominale che metterà in luce una distensione gassosa del colon a monte della zona agangliare mentre il tratto patologico apparirà disabitato e coartato.

In pazienti con HAEC l'RX mette in luce la parete intestinale ispessita, una irregolarità mucosale e l'ansa a monte del tratto patologico fortemente dilatata. In caso di seguente perforazione può evidenziarsi pneumoperitoneo.

Dal punto di vista diagnostico abbiamo un approccio diverso in rapporto all'età, per esempio il clisma opaco e la biopsia rettale per suzione costituiscono gli esami fondamentali in età neonatale, fino al primo anno di vita, la manometria anorettale viene invece utilizzata maggiormente nei bambini di età superiore all'anno.

#### 3.3.1.10 Terapia

Davanti al sospetto clinico di HD, anche in attesa di conferma istologica, il primo provvedimento terapeutico consiste nel "nursing colico" al fine di mantenere pulito e deteso l'intestino onde evitare l'insorgenza di HAEC.

Il nursing colico consiste in lavaggi colici con soluzione fisiologica (10-20 cc/kg) da ripetere 2-3 volte al giorno.

Una volta confermata la diagnosi, il timing del trattamento dipende dall'età del paziente.

Nel neonato si interviene entro i primi 2-4 mesi di vita, mentre nel paziente più grande si interviene a diagnosi confermata.

La correzione primaria "one-stage" è di tipo chirurgico. Numerose sono le tecniche chirurgiche descritte, ma tutte si accomunano per l'asportazione dell'intestino agangliare e l'abbassamento (pull-through) dell'intestino normogangliare verso l'ano. Le più diffuse "major pull-through procedures", sono:

- **Swenson**: resezione di tutto il tratto agangliare, esteso a tutto il retto, cui segue anastomosi colon- anale; c'è il rischio di danneggiare l'innervazione sfinterica determinando problemi di incontinenza.

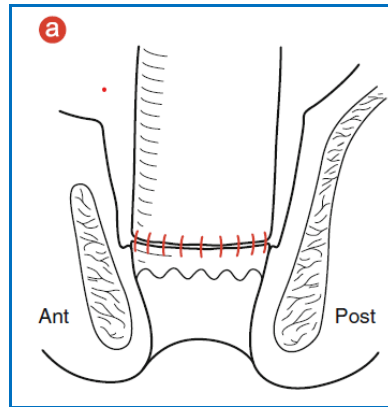


Fig. 2.19 - Anastomosi secondo Swenson<sup>42</sup>

-**Duhamel/ Martin**: la parte anteriore del retto viene conservata e si abbassa il colon che viene portato posteriormente. A livello transanale si apre il retto posteriormente per anastomizzarlo al colon normale e si apre la parete comune tra le due parti adiacenti (pull trough retrorettale).

Il risultato è un neoretto anteriormente costituito dal retto nativo e posteriormente dal colon normale; questo consente di avere un intestino funzionale e un retto solo parzialmente agangliare. Il colon consente un normale processo del contenuto intestinale fino all'ano. In questa tecnica si evita il danneggiamento degli sfinteri.

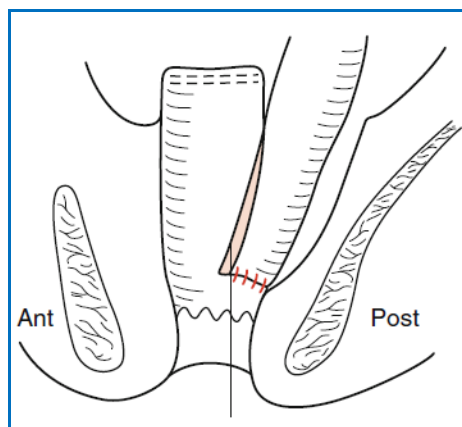


Fig. 2.20 - Anastomosi secondo Duhamel/ Martin<sup>42</sup>

-**Soave**: è la più utilizzata in Italia. Il cilindro sieromuscolare del retto viene conservato e si asporta solo la mucosa (mucosectomia rettale). Il colon normale viene anastomizzato al cilindro sieromuscolare rettale (pull trough endorettale). Questa tecnica consente di conservare maggiormente gli sfinteri.

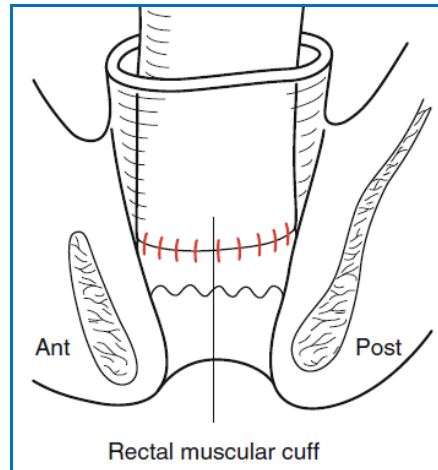


Fig. 2.21 - Anastomosi secondo Soave<sup>42</sup>

Una volta queste chirurgie erano fatte a stadi: si faceva una stomia preliminare e poi dopo anche 6-12 mesi la correzione chirurgica.

Ad oggi questo doppio intervento è riservato solo per casi di malattia di Hirschprung maggiori, con un'aganglia estesa.

La stomia sempre meno usata è riservata a casi di aganglia colica totale (ileostomia) e di HAEC recidivanti quando il nursing è inefficace.

Solitamente si usa una trasversostomia destra, ma negli ultimi anni è maggiormente preferita una colostomia livellata (leveling colostomy).

Durante la procedura, il chirurgo esegue una biopsia in più punti del colon per identificare dove si trova il limite della zona agangliare, in prossimità della zona di transizione (a imbuto) così da eseguire la colostomia a quel livello.

Questo è il punto che verrà successivamente "tirato" verso l'ano nella seconda operazione (pull-through).

Il posizionamento di una colostomia livellata, permette all'intestino prossimale di crescere, questo allungandosi semplificherà il successivo pull-through.

Questa colostomia può essere chiusa durante il pull-through, evitando così una terza operazione.

Nei casi in cui l'intero intestino appare agangliare al confezionamento di una stomia si associa una nutrizione parenterale per il neonato.

Negli ultimi anni, l'evoluzione nel trattamento dell'HD ha visto sempre più l'utilizzo della laparoscopia. Questa determina una minore invasività e problematiche post-operatorie. L'intervento principalmente eseguito in laparoscopia è quello di Soave eseguito con un doppio accesso laparoscopico- perineale.

Il tempo laparoscopico parte dalla determinazione del segmento agangliare distale con la biopsia "di livello". Confermata la presenza dei gangli, si procede alla dissezione laparoscopica del mesocolon dell'intestino agangliare distale alla biopsia eseguita, fino alla riflessione peritoneale rettale.

Si procede con la dissezione del retto: si parte con la sezione circonferenziale della riflessione peritoneale rettale. L'isolamento rettale procede poi per dissezione smussa, adiacente alle pareti rettali.

Il tempo perineale prevede la dissezione trans- anale circonferenziale della mucosa rettale. Si procede con la muscettomia in senso prossimale per 10-15 cm sino a raggiungere il margine della dissezione rettale eseguita laparoscopicamente.

Si procede alla sezione circonferenziale della parete muscolare del retto, privata dalla mucosa all'altezza della porzione distale a formare una "cuffia muscolare" e, previa sezione dei margini anteriore e posteriore, reintrodotta in pelvi. Si termina quindi con il pull-through del colon all'interno della cuffia muscolare rettale fino ad identificare la regione normogangliare distale, sede della biopsia eseguita all'inizio dell'intervento.

Si seziona il segmento intestinale agangliare e si esegue l'anastomosi colo-rettale tra il colon gangliare distale e la mucosa anale residua.

Nel post-operatorio viene inserito un sondino naso-gastrico a scopo detensivo mantenuto in sede per 12-24 h. La terapia antibiotica iniziata pre-intervento viene continuata per 5-7 giorni. Alla canalizzazione il paziente riprenderà ad alimentarsi.

A due settimane dall'intervento si intraprende in tutti i pazienti un ciclo di dilatazioni anali volte ad evitare la stenosi dell'anastomosi colo- anale che proseguirà per circa 1 anno.



#### 3.3.1.11 Complicanze

La complicanza post-operatoria precoce più frequente è la deiscenza dell'anastomosi colo-ale che se non massiva è risolvibile conservativamente.

Le complicanze post-operatorie tardive più rintracciabili sono:

-HAEC che prevede un iniziale nursing colico, antibioticoteraia ad ampio spettro e nei casi più severi il confezionamento di una colostomia.

-stenosi dell'anastomosi colo-ale con conseguente ostruzione meccanica e sintomi ostruttivi

-sintomi ostruttivi che possono essere determinati da un twist dell'ansa del colon che viene portata verso l'ano, da un'agangliosio persistente derivante da una biopsia inizialmente eseguita non precisa, una motilità disordinata del colon residuo o dell'intestino tenue, acalasia dello sfintere anale interno, o megacolon derivante da una ritenzione delle feci.

-prominent soiling: nei primi mesi post-operatori i pazienti trattati presentano un altro numero di evacuazioni giornaliere spontanee (8-10 evacuazioni/die), è un fenomeno che tende risolversi spontaneamente.

#### 3.3.1.12 Prospettive future

Gli ultimi studi eseguiti stanno virando verso un approccio non chirurgico, ma conservativo mediante infusione di cellule staminali atte a ripristinare la mancanza delle cellule gangliari intestinali.

Le cellule che maggiormente sono state studiate a questo scopo sono cellule staminali neurali derivate dal SNC o cellule della cresta neurale enterica embrionale o cellule staminali derivate dal liquido amniotico e cellule progenitrici dei neuroni mienterici.

### 3.3.2 DISGANGLIOSI

#### 3.3.2.1 Definizione

Le disgangliosio costituiscono un ampio spettro di patologie accumulate dalla presenza di alterazioni del Sistema Nervoso Enterico in assenza di aganglia, il che le differenzia sostanzialmente dalla Malattia di Hirschsprung (HD).

Il Sistema Nervoso Enterico costituisce una sorta di “cervello intestinale” autonomo e complesso in grado di agire anche in assenza di comandi dai centri superiori e responsabile del tono e della motilità intestinale dei diversi tratti e della coordinazione tra essi.

Le alterazioni di “questo cervello” sono varie e nonostante si siano individuate entità abbastanza definite, la reale correlazione tra le alterazioni istologiche e le manifestazioni cliniche non sempre è univoca. Inoltre gli studi condotti sui pazienti affetti da disgangliosi hanno evidenziato un mutamento dell’aspetto istologico su biopsie ripetute aprendo la strada alla considerazione che queste patologie potrebbero rappresentare uno spettro dell’alterazione maturativa del sistema neuronale intestinale.

Tra le più conosciute disgangliosi necessarie del possibile confezionamento di una stomia si possono descrivere la displasia neuronale intestinale e l’ipogangliosi.

### 3.3.2.2 Displasia neuronale intestinale (neural intestinal dysplasia-NID)

La displasia neuronale intestinale si distingue in due sottotipi clinicamente e istologicamente distinti.

-La NID di tipo A è un’entità estremamente rara ed è caratterizzata da aplasia o ipoplasia congenita dell’innervazione ortosimpatica del plesso nervoso mienterico e sub-mucosale associata ad un fine incremento dell’attività acetilcolinesterasica.

L’esordio clinico è precoce e si presenta nel periodo neonatale con alternanza di stipsi, subocclusioni, diarrea muco-ematica, perforazioni.

La diagnosi definitiva è istochimica e richiede la valutazione di biopsie a tutto spessore.

La terapia è chirurgica e consiste in una rettosigmoidectomia o resezioni più estese del colon con possibilità nei quadri più severi del confezionamento di una stomia.

-La NID di tipo B rappresenta il 95% delle NID. Questa si caratterizza per una displasia del plesso sottomucoso con fibre nervose ispessite e gangli giganti, un aumento dell’attività acetilcolinesterasica e cellule gangliari ectopiche nella lamina propria.

La NID di tipo B può presentarsi indipendentemente o in concomitanza del morbo di Hirschsprung.

Può avere una distribuzione focale o diffusa.

La clinica è difficilmente distinguibile da HD. Classicamente il paziente con NID di tipo B ha circa un anno e presenta storia di stipsi e distensione addominale con episodi di encopresi e di enterocoliti.

La diagnosi anche in questo caso è bioptica.

Il quadro di NID di tipo B può andare incontro a maturazione nei primi anni di vita con un miglioramento spontaneo e una scomparsa dei sintomi.

Pertanto è indicato trattare conservativamente questi pazienti fino all'età di 3 anni con provvedimenti dietetici e lassativi quali macrogol, lattulosio o clisteri evacuativi. Nei casi difficilmente controllabili conservativamente si può eseguire una colostomia temporanea. Nei casi non controllabili è indicata la resezione del tratto intestinale affetto.

### 3.3.2.3 Ipogangliosi

L'ipogangliosi non associata a HD è un'entità molto rara ed è caratterizzata dalla presenza di pochi gangli ed ipertrofia della muscolaris mucosae, assente o scarsa attività acetilcolinesterasica.

Quando associata a HD è il quadro tipico che può trovarsi nella zona di transizione.

Il quadro clinico è caratterizzato da stipsi ostinata non controllabile con la terapia medica e che non va incontro a miglioramento nel tempo, per cui l'unica terapia efficace è quella chirurgica con la resezione del tratto affetto.

## 3.3.3 MALFORMAZIONI ANO-RETTALI (MAR)

### 3.3.3.1 Definizione

Le Malformazioni Ano-Rettali sono un raro complesso gruppo di malformazioni secondarie ad anomalie di sviluppo della cloaca con conseguente anomalo sviluppo dell'ano e/o del retto che si instaurano solitamente tra la 6-10<sup>a</sup> settimana di sviluppo fetale.

Nella maggior parte delle MAR, l'ano risulta imperforato e la componente enterica distale può terminare alla cieca (atresia) o come una fistola nel tratto urinario, nel tratto genitale o nel perineo. Nelle MAR le strutture anatomiche ci sono tutte ma sono disposte in una maniera anomala.

### 3.3.3.2 Classificazione

Essendo le MAR un ampio spettro di anomalie, varie sono state le classificazioni proposte nel corso degli anni. Le più usate sono:

-la classificazione di Wingspread che suddivide le MAR a seconda del rapporto tra retto e fionda pubo-rettale del muscolo elevatore dell'ano.

Si descrivono delle forme alte, in cui il retto agenesico è al di sopra della fionda rettale (al di sopra della linea pubo-coccigea); delle forme intermedie che sono nel contesto della fionda rettale (tra la linea pubo-coccigea e il margine inferiore della tuberosità ischiatica); e delle forme basse in cui il retto agenesico attraversa completamente il piano degli elevatori (al di sotto del margine inferiore della tuberosità ischiatica).

Classificazione di Wingspread (1984)		
FORME	FEMMINE	MASCHI
ALTE	1) Agenesia ano-rettale a) senza fistola b) con fistola retto-vaginale 2) Atresia rettale	1) Agenesia ano-rettale a) senza fistola b) con fistola uretrale retto-prostatica 2) Atresia rettale
INTERMEDIE	1) Agenesia anale senza fistola 2) Fistola retto-vestibolare 3) Fistola retto-vaginale	1) Agenesia anale senza fistola 2) Fistola uretrale retto-bulbare
BASSE	1) Fistola ano-vestibolare 2) Fistola ano-cutanea 3) Stenosi anale	1) Fistola ano-cutanea 2) Stenosi anale
MALFORMAZIONI CLOACALI		

Fig. 3.22 - Tabella Classificazioni MAR secondo Wingspread<sup>49</sup>

Nell'atresia rettale che rientra nelle MAR alte il retto termina al di sopra della fionda pubo-coccigea con una corda fibrosa che si estende all'intestino distale post-atresico; l'ano e il canale anale sono normali ma terminano a fondo cieco.

Nell'atresia anale che rientra nelle MAR intermedie il retto termina a contatto della fionda pubo-coccigea e non c'è alcun tramite fistoloso.

La fistola ano-cutanea può aprirsi, lungo la linea mediana, in qualunque punto del perineo nel maschio fino alla base del pene, nella femmina fino al margine posteriore della vulva.

Per malformazioni cloacali si intendono tutte quelle condizioni in cui la cloaca persiste nonostante lo sviluppo del distretto determinando nel sesso femminile un'apertura unica tra apparato urinario, vagina e retto

Questa classificazione è molto precisa nella descrizione anatomica, ma pecca di applicabilità clinica.

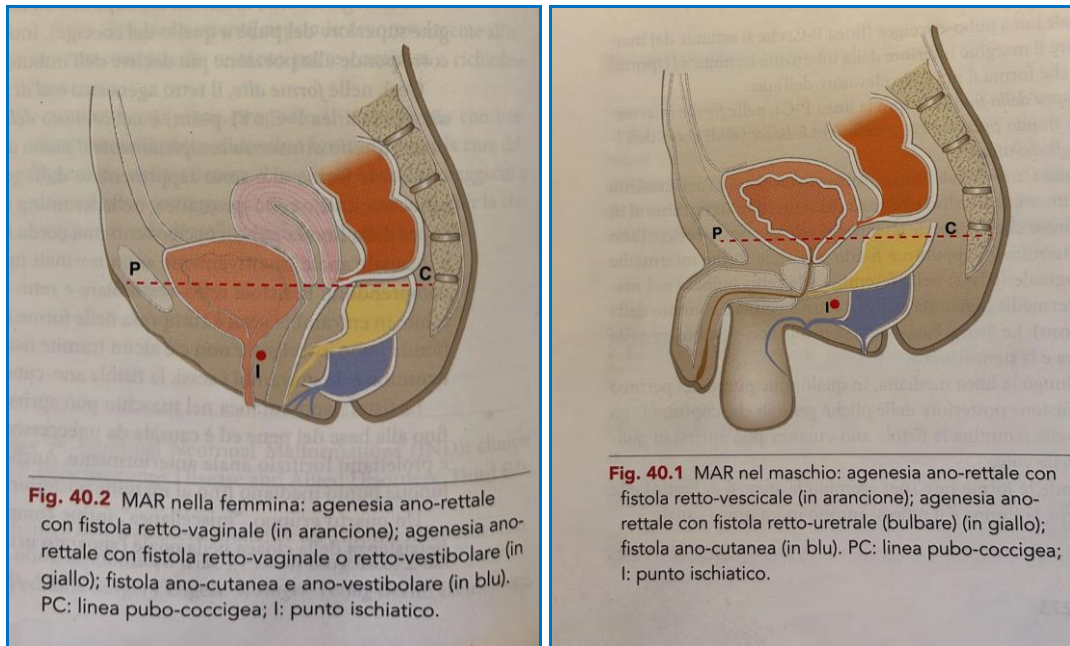


Fig. 3.23, 3.24 - MAR femminili, MAR maschili<sup>45</sup>

-La classificazione di Peña differenzia le MAR in base al tipo di fistola presente, da cui dipendono differenze terapeutiche e prognostiche. Infatti, il tipo di fistola fornisce informazioni sulla localizzazione della tasca rettale.

<p><b>Maschio</b>  Fistola (cutanea) perineale  Fistola rettouretrale      Bulbare      Prostatica  Fistola al collo della vescica  Ano imperforato senza fistola  Atresia Rettale</p> <p><b>Femmina</b>  Fistola (cutanea) perineale  Fistola Vestibolare  Cloaca Persistente      Cloaca con canale comune &lt; 3 cm      Cloaca con canale comune &gt; 3 cm  Ano imperforato senza fistola  Atresia Rettale</p>
--

Fig. 3.25 - MAR classificazione Peña<sup>45</sup>

Peña non divide la fistola retto-vestibolare dalla fistola ano-vestibolare essendo estremamente difficile la distinzione clinica, e non differenziandosi nel trattamento chirurgico. Le raggruppa entrambe sotto la dizione “fistola vestibolare”.

-la classificazione internazionale di Krickenbeck definita nel 2005 si mantiene sulla classificazione di Peña, ma divide le MAR in due gruppi: le forme più rilevanti per frequenza e le forme rare/varianti regionali (prevalenti in India).

Forme più frequenti	Rare/Varianti regionali
Fistola perineale (cutanea)	Pouch Colon
Fistola retto-uretrale: -prostatica -bulbare	Atresia/Stenosi del retto
Fistola retto-vescicale	Atresia/Stenosi del retto
Fistola vestibolare	Fistola retto-vaginale
Cloaca	Fistola ad H
Forme senza fistola	Altri
Stenosi anale	

Fig. 3.26 - MAR: classificazione di Krickenbeck

### 3.3.3.3 Eziologia

Le MAR si definiscono come quadri patologici multifattoriali.

La componente genetica sembra essere uno dei fattori che influenzano l'insorgenza del quadro. Si è notata seppur in un numero di casi ridotti una certa familiarità nella trasmissione del quadro secondo un pattern autosomico dominante.

L'unione tra consanguinei ha messo in luce un più alto rischio per il neonato di andare incontro ad una MAR.

### 3.3.3.4 Embriogenesi

La maggior parte delle MAR deriva da un anomalo sviluppo della cloaca e in modo particolare del setto uro-rettale.

La cloaca è la porzione terminale espansa che caratterizza l'intestino posteriore del feto in via di sviluppo. Alla cloaca vi giungono l'intestino posteriore, l'allantoide e i dotti di Wolff. Questa struttura termina con la membrana cloacale che la divide dalla cavità amniotica circostante.

Tra la 4<sup>a</sup> e la 6<sup>a</sup> settimana di sviluppo fetale intrauterino la cloaca viene divisa in una zona dorsale e in una zona ventrale da parte di una lamina mesenchimale che si approfonda: il setto urorettale.

La porzione ventrale da origine al seno urogenitale, la porzione dorsale da origine al retto e alla porzione superiore del canale anale e tra loro l'apice del setto urorettale da origine all'area perineale.

Nello stesso periodo in cui la cloaca viene divisa l'embrione inizia a incurvarsi lungo l'asse longitudinale a causa della crescita del tubo neurale e del compartimento mesodermico.

Con questi cambiamenti morfologici, la distanza tra la membrana cloacale e l'apice del setto urorettale tende a ridursi.

Alla fine della 7<sup>a</sup> settimana il setto urorettale e la membrana cloacale si ritrovano ad un medesimo livello.

In questo periodo le cellule della membrana cloacale vanno incontro ad apoptosi determinando quindi l'apertura di due orifizi uno ventrale o urogenitale e uno dorsale o anale.

Sempre in questo stesso periodo, il canale ano-rettale subisce una seconda occlusione inizialmente per l'adesione delle pareti e poi per la successiva formazione di un tappo "plug" epiteliale a livello anale.

Questa secondaria occlusione si risolve durante l'8<sup>a</sup> settimana per apoptosi delle cellule che riempiono il lume anale.

Embriologicamente, le MAR possono essere suddivise in 2 principali gruppi a seconda di quando si verificano i disturbi: quelle che si manifestano come un orifizio anale ectopico o una fistola sono dovuti a uno sviluppo anormale della parte dorsale della cloaca e della membrana cloacale (alla 4<sup>a</sup>-7<sup>a</sup> settimana), mentre quelli che si manifestano come un ano morfologicamente anormale in una posizione normale sono dovuti alla successiva ricanalizzazione difettosa del secondario orifizio anale occluso (alla 7<sup>a</sup>-8<sup>a</sup> settimana).

#### 3.3.3.5 Incidenza

Le MAR hanno un'incidenza di 1 su 4000- 5000 nati vivi. Le MAR alte sono più frequenti nel sesso maschile (M/F=3:1), mentre le MAR basse sono più frequenti nel sesso femminile (M/F=1:3).

La forma che domina per frequenza nel sesso femminile è la fistola vestibolare mentre nei maschi la fistola uretrale (bulbare).

Le forme senza fistola sono solo il 5% e la metà di queste interessa pazienti affetti da trisomia 21.

#### 3.3.3.6 TIPI DI MAR

##### MAR PIU' FREQUENTI NEL MASCHIO

-Ano imperforato con fistola retto-perineale: l'apertura del retto a livello cutaneo viene definita fistola. A volte viene definito in maniera impropria "ano anteriorizzato", cosa che in realtà non è perché l'ano anteriorizzato deve essere costituito dalle strutture sfinteriche; qui l'ano è imperforato, non si è formato, e c'è una fistola, che è il punto in cui si apre il retto, in posizione più anteriore. Questa è la forma meno grave.

Il retto si trova normalmente disposto all'interno della maggior parte delle strutture sfinteriali. Solo la parte più bassa è spostata anteriormente.



A volte, la fistola segue una linea mediana subepiteliale aprendosi lungo la linea mediana del rafe perineale, dello scroto o del pene. I reperti perineali in questo tipo di difetto includono un cordone di pelle prominente sotto la quale è possibile passare uno strumento, nota come malformazione del "bucket-handle". Si potrebbe evidenziare come una struttura simile ad un nastro bianca o nera se ripiena di meconio.



Fig. 3.27 - Ano imperforato con fistola retto-perineale<sup>44</sup>

-Ano iperforato con fistola retto-uretrale: è una forma più grave della precedente; il retto, piuttosto che aprirsi nel perineo, si apre nell'uretra. Si può aprire nell'uretra bulbare (fistola retto-bulbare) oppure nell'uretra prostatica (fistola retto-prostatica), più in alto. La muscolatura dello sfintere esterno c'è sempre.

I pazienti con una fistola retto-uretrale di solito hanno a sacro normale e un "perineo di bell'aspetto" costituito da un prominente solco lungo la linea mediana.

I pazienti con fistole retto-bulbari o retto-prostatiche tendono ad avere un sacro anormale, un meccanismo sfinteriale sottosviluppato e un perineo piatto. La fossetta anale è spesso situata molto vicino allo scroto.

-Ano imperforato con fistola retto-vescicale: questa è la forma più grave.

Le strutture muscolari retto-anali sono ipoplasiche, l'osso sacro è spesso deformato o assente. L'intero bacino è sottosviluppato e il suo diametro anteroposteriore sembra essere accorciato. Il perineo è generalmente piatto.

-Ano imperforato non associato a fistola: in questi casi, il retto è completamente cieco. L'osso sacro e gli sfinteri sono generalmente normali e quindi questi pazienti hanno una buona prognosi. Questa è una malformazione comune nei pazienti con sindrome di Down.

-Atresia/stenosi rettale: questo è un difetto molto insolito, che si verifica solo nell'1% di casi. Questi sono gli unici pazienti con un ano imperforato che sono nati con un canale anale che appare normale.

Esternamente, l'ano sembra normale e la malformazione viene spesso scoperto durante un tentativo di prendere la temperatura rettale o dopo la comparsa di sintomi e segni di un'ostruzione intestinale. A circa 2 cm dal bordo anale c'è un'area atresica o stenotica. La parte superiore

L'osso sacro è normale, il meccanismo sfinterico è eccellente e quindi la prognosi è buona. Questa malformazione è spesso associata a una massa pre-sacrale.

#### MAR PIU' FREQUENTI NELLA FEMMINA

-Ano imperforato con fistola retto-perineale: come nel maschio, il retto si apre nel perineo.

-Ano imperforato con fistola retto-vaginale: il retto si apre nella vagina, nella maggior parte dei casi a livello della forchetta vaginale, del vestibolo vaginale (fistola retto-vestibolare) quindi in genere è evidente anche all'ispezione, se non è una forma troppo alta.

-Cloaca persistente: è la forma più grave di MAR ed anche la più rara. Il retto, la vagina e l'uretra si uniscono in un canale comune con uno sbocco comune e unico nel perineo. Il canale può essere più o meno lungo.

-Atresia /stenosi rettale ha le medesime caratteristiche del neonato di sesso maschile.

#### 3.3.3.7 Malformazioni associate

Le MAR possono presentarsi come malformazioni ano-rettali isolate, ma nel 50-60% dei casi si associano ad altre anomalie, tanto più frequenti e gravi quanto più grave è la MAR:

-anomalie cardiache: difetti del setto, tetralogia di Fallot;

-anomalie gastro-intestinali: atresia esofagea, ostruzione duodenali, malattia di Hirschsprung;

-anomalie vertebrali e spinali: emivertebre, vertebre a "farfalla", emisacro, agenesia del sacro.

Le anomalie vertebrali hanno un forte impatto prognostico sull'esito funzionale della chirurgia.

-anomalie genito-urinarie: reflusso vescico-ureterale e la displasia/agenesia renale, l'ipospadia;

-anomalie ginecologiche

È molto importante nel momento in cui il neonato presenti delle malformazioni ano-rettali ricercare tutte le possibili malformazioni associate definite con l'acronimo VACTERL. La VACTERL è una condizione rara in cui il neonato presenta concomitanti malformazioni Vertebrali, Anorettali, Cardiache, Tracheo-Esofagee, Renali, degli arti (Limbs).

Si è inoltre osservata una forte associazione tra le malformazioni ano-rettali e la trisomia 8, la sindrome di Down e la sindrome dell'X fragile.

#### 3.3.3.8 Clinica

La clinica di questi quadri patologici è alquanto limitata grazie alla diagnosi precoce effettuata.

Nel caso di mancata diagnosi, il neonato con MAR svilupperà in genere un quadro di occlusione/subocclusione intestinale a seconda della forma (nei quadri di fistola vestibolare nelle femmine o di fistola perineale nei maschi, la fistola permette una fisiologica evacuazione e in genere non si sviluppano quadri occlusivi.)

Rare sono le forme che possono sfuggire ad un esame obiettivo e queste sono prevalentemente rappresentate dall'atresia e la stenosi del retto (che darà ben presto segno di sé con un quadro di occlusione intestinale: mancata emissione di meconio, vomito e distensione addominale) e la stenosi anale (con un quadro di stipsi cronica).

#### 3.3.3.9 Diagnosi in un neonato di sesso maschile-indicazioni al trattamento:

La diagnosi di MAR viene eseguita solitamente alla nascita del neonato alla prima ispezione del perineo. Questo permetterà già di valutare la pervietà anale e la presenza di tramiti fistolosi.

Nel caso di un quadro di ano imperforato in genere è evidente una fossetta cutanea del perineo nel punto in cui dovrebbe essere localizzato l'ano; si intravede la struttura sfinterica che forma un anello abbastanza evidente in superficie.

Nel caso di mancata diagnosi all'ispezione ma forte sospetto di MAR, si osserva il neonato per almeno 24h.

Questo lasso di tempo è molto utile perché permetterà al meconio di discendere attraverso il tratto terminale dell'intestino e in presenza di una fistola all'altezza del retto o a livello anale di attraversarla mettendola in evidenza. Questo permetterà di fare diagnosi e indirizzare verso la localizzazione fistolosa.

Durante le prime 24h il neonato è tenuto a digiuno con un sondino nasogastrico a scopo detensivo e supportato con liquidi.

In questo periodo di tempo si valuta inoltre la presenza di malformazioni concomitanti sottoponendo il neonato a un'ecocardiografia per valutare malformazioni cardiache, un'ecografia dell'addome per malformazioni dell'apparato urinario e genitale, un RX della colonna vertebrale (soprattutto a livello sacrale dove possono esserci anomalie che condizionano la prognosi), un'ecografia renale e del cono midollare (che può essere in posizione anomala) L'ecografia ha un'utilità di screening, eventuali alterazioni, poi, andranno approfondite con una RM.

Si può anche inserire un sondino naso-gastrico non solo a scopo detentivo, ma anche per evidenziare una possibile atresia esofagea.

Entro 24h, l'ispezione del perineo può presentare:

- comparsa di meconio nel perineo espressione di fistola perineale talvolta visibile anche alla prima visita del neonato. Si pone indicazione di anoplastica nelle prime 48h di vita. In realtà il discorso è più complesso: a seconda del calibro della fistola l'indicazione al trattamento può risultare diversa. Se consente l'evacuazione non è un'urgenza, non è necessario intervenire subito nei primi giorni, mentre nelle fistole di calibro molto ridotto, che non consentono l'evacuazione, si può tentare di dilatarle oppure correggerle nei primi giorni di vita.

- comparsa di meconio nelle urine (meconuria) espressione di fistola retto-urinaria (dominanza per frequenza uretrale); si pone indicazione alla colostomia detensiva e l'intervento correttivo verrà eseguito a 4-8 settimane di vita del paziente; una volta confezionata la colostomia si eseguirà un cologramma distale per localizzare la fistola (uretrale, bulbare, prostatica). Il cologramma è un esame radiologico che prevede l'iniezione di mdc attraverso lo stoma distale della colostomia così da visualizzare il decorso dell'intero colon-retto distale.

Non si esegue l'intervento correttivo nei primi giorni di vita in quanto non si ha uno studio anatomico della malformazione con precisa localizzazione della fistola e per la reale difficoltà chirurgica di lavorare con le strutture pelviche del soma del neonato.

- Nessuna traccia di meconio né perineale, né nelle urine. Si esegue una invertografia. L'invertografia è un Rx dell'addome in proiezione laterale, a paziente supino e perineo sollevato, al fine di valutare la localizzazione dell'immagine aerea della tasca atresica.

In genere si posiziona un marker radiopaco nella fossetta anale e si va a misurare la distanza fra il cul de sac rettale, evidenziato radiograficamente, e il perineo, evidenziato dal marker.

Dev'essere effettuata dopo 16-24h dalla nascita, perché bisogna aspettare che ci sia una completa progressione dell'aria nell'intestino in modo che raggiunga il retto e lo evidenzi.

Se l'immagine aerea distale rettale è al di sopra del coccige (> 1cm distanza retto-cutanea) si fa diagnosi di una MAR alta (senza fistola o con fistola impegnata da meconio spesso o di piccolo calibro difficilmente attraversabile da meconio); si pone indicazione alla colostomia. La posizione di una possibile fistola verrà chiarita con un cologramma distale post-confezionamento della colostomia.

L'intervento correttivo avverrà in un secondo momento (dopo due mesi all'incirca)

Se l'immagine aerea è al di sotto del coccige (<1cm distanza retto-cutanea) si potrà eseguire un'anoplastica nelle prime 48 h di vita consci del mancato studio anatomico della malformazione o si confezionerà una colostomia per poi studiare, con cologramma distale la malformazione ed eseguire un secondo intervento correttivo.

Se l'immagine distale aerea rettale è al di sotto del coccige, ma a pochi mm dalla cute, si tratterà di una fistola perineale dalla quale non è fuoriuscito meconio e si pone quindi l'indicazione di un'anoplastica entro le prime 48h.

#### 3.3.3.10 Diagnosi in un neonato di sesso femminile-indicazioni al trattamento

Come nel maschio si parte con l'ispezione del perineo.

-La presenza di un unico orifizio fa fare diagnosi di persistenza di cloaca. Solo in questo caso non è necessario attendere 24h per essere certi della diagnosi.

Si pone indicazione ad una colostomia detensiva. Durante l'intervento si fa anche uno studio endoscopico per valutare la lunghezza del canale comune che se inferiore a 3cm potrà poi essere corretto con un approccio perineale, mentre se superiore ai 3 cm richiederà un approccio combinato addomino-perineale.

È importante una valutazione pre-operatoria ecografica per escludere la presenza di idrocolpo.

L'idrocolpo deve essere drenato endoscopicamente o chirurgicamente perché può essere così importante da definire una condizione di distress respiratorio da sovradistensione addominale, inoltre, può comprimere il trigono vescicale determinando ostruzione ureterale.

Nel raro caso in cui il canale comune sia atresico e non permetta lo svuotamento vescicale è necessaria anche una derivazione urinaria (vescicostomia).

L'intervento correttivo è a 4-8 settimane di vita. Esclusa la persistenza della cloaca, se la diagnosi non è certa si attenderanno almeno 24 h.

-Riscontro di una normale morfologia vulvare (uretra, ostio vaginale) con un orifizio che si apre dalla collocazione normale fino al margine posteriore della vulva evidenziato per fuoriuscita di meconio. La diagnosi è di fistola perineale per cui si pone indicazione di anoplastica nelle prime 48 h di vita.

-Riscontro di 3 orifizi a sede vulvare (uretra, ostio vaginale e fistola), si fa diagnosi di fistola vestibolare. È la forma di MAR più frequente nel sesso femminile. L'indicazione sarebbe all'anoplastica, ma è più complessa chirurgicamente.

Si tende quindi a eseguire una colostomia alla nascita atta a proteggere la futura anoplastica e procrastinare a 4-8 settimane di vita l'intervento correttivo. Se il chirurgo ha sufficiente esperienza può tentare nell'anoplastica in età neonatale senza colostomia protettiva.

-Riscontro di una normale morfologia vulvare con 2 orifizi (uretra, ostio vaginale) senza evidenza di meconio nel perineo anche dopo 24 h.

È una evenienza rara nel sesso femminile (< 10% dei casi). Si esegue una invertografia.

Se, l'immagine aerea si trova sotto il coccige, ma a qualche cm dalla cute, si tratterà di un ano imperforato senza fistola. Si potrà eseguire un'anoplastica nelle prime 48h

di vita oppure si confezionerà una colostomia per poi studiare, con cologramma distale, la malformazione e eseguire l'intervento correttivo in un secondo tempo.

Se l'immagine aerea è al di sopra del coccige, la diagnosi è di fistola vaginale che si detenderà con una colostomia per poi eseguire l'intervento correttivo a 4-8 settimane di vita.

### 3.3.3.11 Terapia

#### - Colostomia

La colostomia nella chirurgia delle MAR ha più funzioni: detensiva nelle MAR alte, protettiva per l'anoplastica; diagnostica, consentendo l'esecuzione di cologramma distale.

Nelle MAR si consiglia una colostomia sinistra (sul discendente) a stomi separati, La colostomia viene effettuata più distalmente possibile per consentire un normale processo di assorbimento tra discendente e sigma ed ottenere intanto un'evacuazione normale. Non ci si spinge verso il sigma perché poi c'è il rischio, nella ricanalizzazione della stomia di non riuscire a portare il retto nella posizione corretta.



Fig. 3.28 - Colostomia in paziente con MAR<sup>44</sup>

#### - Anoplastica

La tecnica maggiormente usata è l'Ano-rettoplastica sagittale posteriore secondo Peña

Questa tecnica tiene conto della peculiare anatomia del pavimento pelvico nei pazienti affetti da MAR.

Un soggetto sano presenta una muscolatura sfinteriale striata volontaria a costituire il muscolo elevatore dell'ano e lo sfintere esterno e una muscolatura liscia involontaria a costituire lo sfintere interno.

Nelle MAR la muscolatura striata è rappresentata da una struttura imbutiforme che dalla pelvi va fino al perineo cutaneo. Questa struttura imbutiforme è costituita superiormente dal muscolo elevatore dell'ano e inferiormente dallo sfintere esterno; il limite tra i due non è possibile distinguerlo.

La porzione intermedia tra i due è composta da fibre muscolari a direzione verticale, parallele al retto denominate “complesso muscolare” perpendicolari alle fibre paramediane/sagittali dello sfintere esterno.

Il grado di sviluppo della muscolatura è variabile a seconda della MAR: ben rappresentata nelle forme basse mentre ipoplasica o agenesica nelle forme alte. Da qui deriva l'aspetto del perineo normorappresentato nelle forme basse, piatto nelle forme alte.

La fistola viene isolata dividendo tutte le strutture muscolari esattamente lungo la linea mediana per evitare lesioni muscolo-nervose disposte lateralmente.

Attraverso un'incisione mediana, la cui estensione varia a seconda al tipo di MAR, la fistola è isolata, dividendo tutte le strutture muscolari lungo la linea mediana, mobilizzata e posizionata al centro del complesso muscolare.

Il paziente è prono con la pelvi sollevata per esporre il perineo. Si posiziona catetere vescicale.

Si identificano le fibre verticali e paramediane mediante elettrostimolazione (elettrostimolatore di Peña) e i punti dove si incontrano identificano i limiti (anteriore e posteriore) del nuovo ano.

-In caso di fistola vestibolare e perineale l'incisione sagittale è a “racchetta” (attorno all'orifizio della fistola e prosegue posteriormente, lungo la linea mediana, attraverso lo sfintere esterno.) Si isola il retto posteriormente e lateralmente, per poi liberarlo anteriormente.

Nelle forme vestibolari, l'isolamento anteriore è il tempo chirurgico più complesso in quanto il retto va isolato dalla parete posteriore della vagina e tra retto e vagina non esiste un piano anatomico di clivaggio, ma piuttosto una parete comune.



La dissezione prosegue cranialmente fino ad ottenere una sufficiente mobilitazione del retto tale da consentirne un agevole posizionamento all'interno del complesso muscolare. Ricostruito anteriormente il corpo perineale, si prosegue con la ricostruzione posteriore includendo anche la parete del retto onde evitare il prolasso.

- In caso di fistola uretrale o vaginale, l'incisione è estesa dalla parte media del sacro fino a 1-2 cm al davanti dello sfintere esterno. Rintracciato il cul de sac rettale, lo si apre terminalmente con una piccola incisione mediana, si sutura la fistola sul versante uretrale-vaginale e si procede a liberare la parete anteriore del cul de sac rettale da quella posteriore dell'uretra o della vagina. Il retto ben mobilizzato è posizionato correttamente all'interno del complesso muscolare.

- In caso di persistenza della cloaca l'incisione è estesa dalla porzione media del sacro fino al bordo caudale dell'unico orifizio. Si raggiunge la parete posteriore del retto e si espone tutto il canale cloacale. La parete posteriore del retto e il canale cloacale sono aperti sulla linea mediana, consentendo di identificare l'orifizio vaginale e quello uretrale. Si separa il retto dalla vagina e la vagina dall'uretra. Una volta effettuata la separazione, si passa alla mobilitazione di retto e vagina. L'uretra si ricostruisce con le pareti del canale cloacale, la vagina mobilizzata si sutura alla cute subito a ridosso dell'uretra. Il retto è posizionato al centro del complesso muscolare.

- In caso di fistola vescicale o persistenza della cloaca con lungo canale comune è necessario un approccio addomino-perineale.

- Laparoscopic-assisted ano-rectal pull through secondo Georgeson

È indicato nel trattamento correttivo delle MAR con fistola urinaria e presenta il vantaggio di una dissezione perineale limitata. Prevede un primo tempo laparoscopico, volto ad isolare il retto e la fistola per poi legarla. Si identifica poi mediante elettrostimolatore la fionda puborettale e sul versante perineale la posizione corretta del neonato. Tra i 2 punti, si crea un piano intrasfinterico all'interno del quale viene abbassato il retto isolato.

#### 3.3.3.12 Post-operatorio

Si prosegue terapia antibiotica per 5-7 giorni.

Nelle forme trattate con colostomia di protezione l'alimentazione può essere ripresa in un breve periodo, mentre nelle fistole non trattate con colostomia è necessario tener il neonato a digiuno per almeno 5 giorni. Il catetere vescicale è mantenuto per 7 giorni nelle forme alte per 15 giorni in caso di persistenza della cloaca, per 5 giorni nel caso di una fistola vestibolare o perineale a protezione dell'anoplastica.

A due settimane dall'intervento si inizia un ciclo di dilatazioni anali con sonde di Hegar a calibro crescente volte ed evitare stenosi dell'anoplastica che proseguirà per 1 anno.

La colostomia in condizioni favorevoli è chiusa entro 4-8 settimane.

Le complicanze post-operatorie precoci sono: l'infezione della ferita, la stenosi dell'anastomosi.

Le complicanze post-operatorie tardive invece sono: la stipsi cronica, il secondario soiling. Rara è l'incontinenza.

## 4. STOMIE INTESTINALI - ENTEROSTOMIE

### 4.1 DEFINIZIONE DI ENTEROSTOMIA

Per enterostomia (termine che deriva dal greco e significa bocca o apertura) si intende una diversione del tratto gastrointestinale sulla parete addominale (stoma) alla quale viene collegato chirurgicamente un tratto di intestino.

La stomia mette in comunicazione l'apparato intestinale con l'esterno permettendo la fuoriuscita del materiale organico intestinale, o l'introduzione di sostanze ai fini nutrizionali/terapeutici.

Tale apertura servendo principalmente alla fuoriuscita anticipata delle feci viene eseguita così da poter collegare lo stoma a un'apposita sacca impermeabile, capace di accogliere il materiale fecale.

Il confezionamento di una stomia può essere eseguita qualsiasi sia l'età del paziente a partire dal paziente neonatale fino ai pazienti anziani.

### 4.2 EPIDEMIOLOGIA DELLE STOMIE

Inizialmente non esistevano dati statistici certi sul numero di persone portatrici di stomia in Italia; si parlava di circa 75.000 stomizzati ma, era un numero fondato su rilevazioni autonome e sporadiche della FAIS (Federazione Associazioni Incontinenti e Stomizzati).

Per questo motivo la FAIS e l'AIOSS (Associazione Tecnico-Scientifica di Stomaterapia e Riabilitazione del Pavimento Pelvico) hanno attivato un progetto congiunto, presso le Direzioni Generali della sanità di tutte le regioni, per la rilevazione del numero delle persone stomizzate sull'intero territorio italiano.

Secondo un report redatto dall'Università Cattolica del Sacro Cuore (2020) elaborando i dati FAIS (2020) la popolazione dei portatori di stomia in Italia è composta da circa 71.787 persone, di cui 55.794 sono enterostomie.

Di questi ogni anno all'incirca sono 20000 le stomie confezionate in pazienti con età inferiore a 18 anni.

### 4.3 CLASSIFICAZIONE DELLE STOMIE

Le stomie sono classificate in base alla loro funzione, in base alla loro sede anatomica, in base alla loro durata e alla tecnica di confezionamento utilizzata.

- Da un punto di vista fisiologico le stomie possono essere di tipo **derivativo o di alimentazione** a seconda che siano corrispettivamente necessarie per lo scarico del materiale intestinale o per l'introduzione di farmaci e/o di sostanze nutritive.

Al primo gruppo appartengono tutti gli interventi di derivazione di un tratto gastrointestinale, realizzati per decomprimere la via intestinale in presenza di patologie che ne determinano una ostruzione. Questo tipo di stomia può essere confezionata anche in caso di interventi chirurgici che interessano il basso intestino (anorettoplastica per malformazioni anorettali, trattamento per morbo di Hirschsprung, etc.), in cui è necessario proteggere il tratto ano-rettale dal passaggio delle feci.

Le stomie a scopo nutrizionale, invece, vengono realizzate allo scopo di creare una via alternativa per l'introduzione di sostanze nutritive in pazienti che non possono alimentarsi per via orale.

Due esempi sono la gastrostomia e la digiunostomia.

Di seguito tratteremo in maniera più approfondita delle stomie appartenenti al primo gruppo, descrivendo le stomie intestinali vere e proprie (enterostomie).

- In funzione alla sede anatomica si possono distinguere:
  - le **duodenostomie**
  - le **digiunostomie**
  - le **ileostomie**
  - le **colostomie** che a loro volta possono essere distinte in **ciecostomie**, **ascendostomie**, **trasversostomie**, **discendostomie** e **sigmoidostomie** a seconda della porzione di intestino crasso coinvolta.
- In funzione della durata si distinguono le **stomie temporanee** e le **stomie definitive**.

Le prime hanno una funzione protettiva: hanno lo scopo di deviare le feci dalla sede di un intervento chirurgico permettendo la guarigione senza infezioni o, nel caso in cui sia presente un'ostruzione, per favorirne l'evacuazione. Questa operazione prevede il ripristino chirurgico della continuità dell'apparato mediante canalizzazione dell'intestino dopo un periodo di tempo variabile da alcune settimane fino a mesi e anni, in funzione delle terapie e della risoluzione del problema, con una perdita minima o nulla della funzionalità intestinale.

Mentre nelle stomie permanenti il tratto di intestino che segue la stomia è asportato completamente oppure viene del tutto escluso in maniera definitiva dal transito delle feci per perdita permanente delle sue funzioni. La stomia diventa quindi l'unica via per l'eliminazione fecale.

Nell'infanzia le stomie definitive sono molto rare.

#### 4.4 CARATTERISTICHE DELLE DIFFERENTI ENTEROSTOMIE

In generale una enterostomia è sana quando appare umida, lucida e di colore rosso.

Il problema principale nel confezionamento di una enterostomia è dato dal fatto che si tratta di una diversione incontinente. I tessuti abboccati alla parete addominale non presentano apparati sfinteriali, strutture muscolari e terminazioni nervose che permettano il controllo dell'emissione del materiale, per cui la stomia è soggetta ad una continua emissione di questo.

Un altro concetto fondamentale su cui insistere anche per la scelta del sito in cui confezionare la stomia è dato dal fatto che tanto più in alto questa viene confezionata tanto più il materiale emesso risulterà liquido; tanto più in basso verrà confezionata tanto più il materiale emesso risulterà compatto e formato. Questo aspetto è facilmente derivabile tenendo in considerazione la fisiologia della struttura intestinale per cui la maggior parte dei liquidi e degli elettroliti viene assorbita a livello della porzione iniziale del colon.

Naturalmente a seconda della patologia e in base alle caratteristiche del soggetto si tende quanto più possibile a confezionare in basso le stomie, proprio per evitare eccessiva perdita di liquidi e sostanze da parte del paziente.

#### 4.4.1 LE DUODENOSTOMIE

Le **duodenostomie** definiscono il collegamento tra duodeno e addome; sono meno frequentemente confezionate per le caratteristiche strutturali e la posizione che il duodeno occupa. Vengono attuate prevalentemente per alimentare il soggetto nel momento in cui esso presenti un ostacolo al passaggio alimentare a livello gastro-duodenale, ad esempio una gastrectomia totale, o una neoplasia gastrica o per ulcere severe non trattabili mediante farmaci. Possono essere confezionate anche nel caso di traumi penetranti complessi a livello del duodeno con lo scopo di decomprimerlo. Vengono confezionate attraverso l'inserimento di uno o due cateteri o sonde che dalla cute si dirigono al duodeno. Queste vengono poi disposte nel moncone duodenale prossimale e/o distale a seconda che vengano utilizzate a scopo decompressivo e/o per alimentare il soggetto. Sono molto simili alle gastrostomie. Oggi sono sostituite dalle digiunostomie o direttamente dall'utilizzo di nutrizione per via endovenosa.

Ad oggi le duodenostomie vengono repute come un'alternativa interessante per eseguire una valutazione ecoguidata endoscopica del coledoco in alternativa alla colangiografia transepatica percutanea soprattutto in quei pazienti che hanno un'ostruzione biliare e il drenaggio biliare mediante la colangiografia retrograda non ha successo.

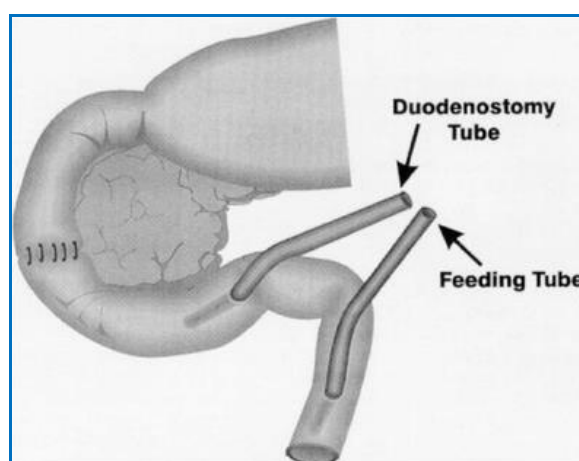


Fig. 4.1 - Duodenostomia<sup>16</sup>

#### 4.4.2 LE DIGIUNOSTOMIE

Le **digiunostomie** definiscono il collegamento tra digiuno e addome.

Vengono confezionate più frequentemente delle duodenostomie e la loro funzione principale è quella di consentire l'introduzione di soluti nutrienti nell'intestino tenue al fine di superare ostacoli (neoplasie o pseudo-ostruzioni) o nel caso in cui il paziente presenti ulcere gastriche non curabili mediante terapia permettendo così l'alimentazione del paziente. Vengono utilizzate anche come intervento preparatorio per il trattamento delle stenosi esofagee e in seguito a interventi al quanto debilitanti per il paziente ad esempio una esofagectomia.

Anche le digiunostomie vengono confezionate introducendo un sondino attraverso l'apertura sulla parete del digiuno, che viene fissato e fatto poi fuoriuscire da una controapertura della parete addominale sul piano cutaneo.

Il sondino viene mantenuto fino all'intervento chirurgico risolutivo o in via palliativa. Queste sonde di piccolo calibro sono facili ad ostruirsi, particolarmente con dei medicinali e se non lavate con acqua come prescritto. L'alimentazione attraverso queste sonde avviene con preparati commerciali.

Per provvedere ad una nutrizione adeguata e per evitare l'intasamento il sondino può essere associato con una pompa per nutrizione o con un gocciolatore.

Raramente vengono utilizzate a scopo evacuativo in quanto il materiale emesso è prevalentemente liquido e questo comporterebbe un'eccessiva perdita di liquidi, elettroliti e nutrienti per il soggetto andando ad alterare enormemente il suo processo di digestione e assorbimento.

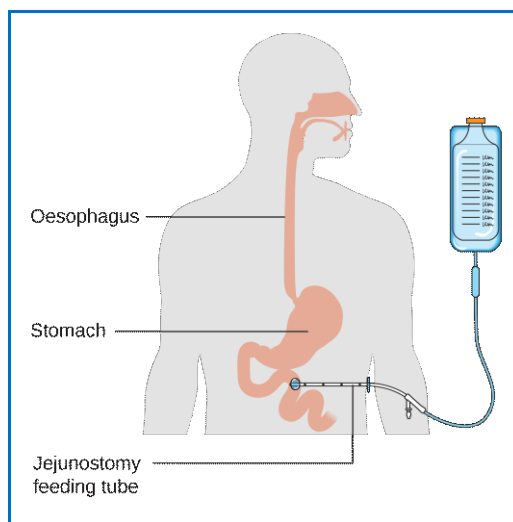


Fig. 4.2 - Digiunostomia<sup>20</sup>

#### 4.4.3 LE ILEOSTOMIE

Le **ileostomie** sono la creazione, mediante intervento chirurgico dell'abbinamento dell'ultimo tratto dell'intestino tenue alla parete addominale (quadrante addominale inferiore destro), consentendo una nuova via d'uscita alle deiezioni intestinali quando quella fisiologica non è più in grado di funzionare.

Possono essere temporanee o permanenti.

Le ileostomie temporanee sono quelle che vengono più eseguite e possono essere confezionate come terminali o laterali. Hanno lo scopo per lo più protettivo nei confronti di anastomosi ileo-rettali, ileo-anali, ileo-coliche dopo colectomia parziale o totale. In condizioni favorevoli vengono poi chiuse dopo un mese circa dall'intervento di confezionamento.

Fisiopatologicamente l'ileostomia comincia a funzionare in seconda, terza giornata con evacuazioni continue, liquide, verdastre da 500 a 1500 ml/die.

In decima giornata, quando la stomia tende a stabilizzarsi le uscite si riducono a 500-600 ml/die e la consistenza del materiale appare poltacea con un ph neutro (tra 7 e 8). Mancando il riassorbimento di liquidi e sali da parte del colon vista la posizione dell'ileostomia, la conseguenza più evidente è la disidratazione e la perdita eccessiva di elettroliti per il soggetto. La stabilizzazione della stomia è dovuta da meccanismi di compensazione renale che aumentano il riassorbimento di acqua e elettroliti. Questo meccanismo però tende ad alterare il processo di diuresi con urine concentrate e rapporto Na/K basso e questo fattore incide fortemente sull'aumento della condizione di urolitiasi.

Se inoltre è presente un'ampia resezione ileale si riscontra malassorbimento lipidico in particolare degli acidi biliari con conseguente colelitiasi, malassorbimento delle vitamine del gruppo B (in particolare B12) con conseguenti anemie megaloblastiche e ipoprotrombinemie.

Nell'ileostomia il transito delle feci è rapido (3-8 ore). Le feci sono particolarmente aggressive per la presenza di enzimi digestivi ancora attivi; le feci emesse dall'ileostomia sono inodori e la presenza di cattivo odore è spesso indice di infezione batterica o indicativa dell'alimentazione seguita.



È un tipo di stomia difficile da gestire proprio a causa della continua fuoriuscita di materiale liquido, materiale tra l'altro irritante per la cute visto che nella sua composizione si trovano anche enzimi digestivi.

A tal proposito nel loro confezionamento si tende a far sporgere la porzione terminale dell'ileo di 3-5 cm dall'addome proprio per tentare di arginare le possibili dermatiti della cute peristomale, che nell'ileostomie sono considerate come una delle complicanze più frequenti.

E in quanto il materiale emesso è soprattutto inizialmente di ingenti quantità e liquido si tende a cambiare frequentemente la sacca di raccolta.

Le ileostomie sono sempre più utilizzate, soprattutto nel paziente in età neonatale con malattie infiammatorie ileo-coliche.

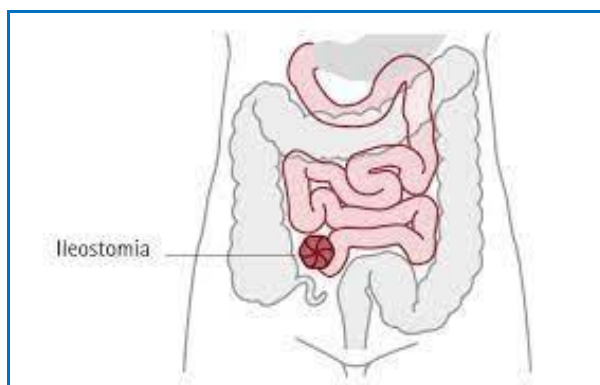


Fig. 4.3 - Ileostomia<sup>21</sup>

Le tecniche chirurgiche maggiormente usate per le ileostomie sono:

-tecnica di Brooke:

utilizzata principalmente per il confezionamento di ileostomie terminali.

Vengono confezionate esteriorizzando l'ileo terminale attraverso un orifizio transmuscolare, a livello del muscolo retto.

L'ansa deve essere esteriorizzata con facilità con tutto il suo mesotelio e deve fuoriuscire per almeno 4-5 cm dalla superficie cutanea, il tramite interno viene riperitoneizzato per evitare l'incarcerazione dell'ansa e successivamente, si ribalta la parete del tenue a manicotto per poi essere fissata alla cute con punti staccati.

La fissazione cutanea può avvenire anche mediante uso di suturatrici meccaniche.

Quest'ultime sono, però, usate principalmente per la chiusura delle ileostomie.

Dopo aver eseguito il tunnel attraverso la parete addominale, confezioniamo una borsa di tabacco che ci consente di inserire la testina della suturatrice meccanica, suturando e solidarizzando il viscere alla superficie cutanea. Con delle pinze creiamo un sollevamento per creare un'eversione del tratto di ileo. Volendo si può stabilizzare la stomia con 3 o più suture lineari meccaniche.

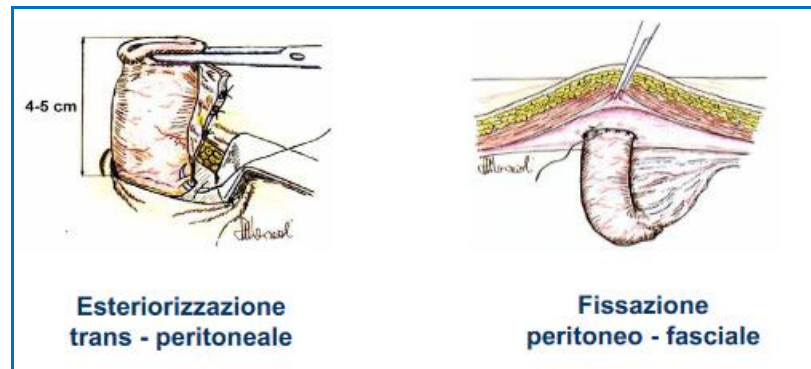


Fig. 4.4a - Tecnica di Brooke <sup>42</sup>- fase 1, fase 2

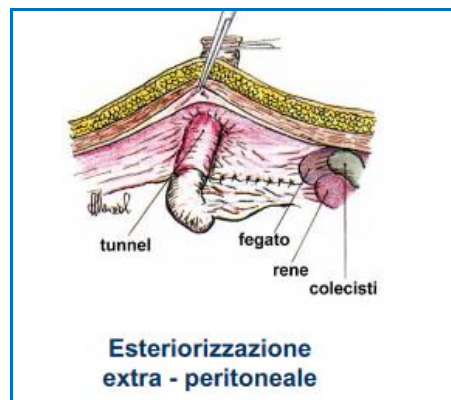


Fig. 4.4b - Tecnica di Brooke <sup>42</sup>- fase 3



Fig. 4.4c - Tecnica di Brooke <sup>42</sup>- fase 4

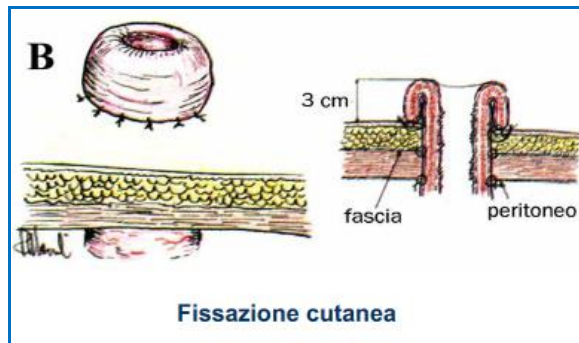


Fig. 4.4d - Tecnica di Brooke<sup>42</sup>- fase 5

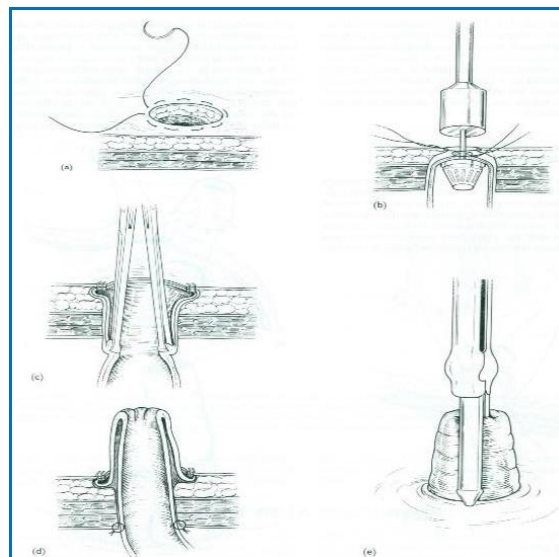


Fig. 4.5 - Tecnica di Brooke con suturatrice meccanica<sup>42</sup>

-Ileostomia laterale ad ansa: si caratterizzano per l'abocciamento alla cute di un'ansa ileale senza interruzione effettiva della continuità intestinale, e di conseguenza presentano due orifici uno afferente e uno efferente. Vengono rese terminali utilizzando una bacchetta posta al di sotto dell'ansa che permette l'esclusione completa del segmento efferente cioè dell'ansa a valle e il ribaltamento completo della parete del segmento a monte, facilitando la gestione dell'ileostomia stessa. L'indicazione principale al confezionamento di un'ileostomia laterale è la protezione di un'anastomosi a valle.

Hanno una serie di vantaggi quali:

- Consentire una completa diversione del transito fecale a valle;
- La forma tondeggiante dello stoma favorisce la facile applicazione dei dispositivi di raccolta riducendo in maniera significativa i rischi di perdite di materiale enterico e quindi di irritazione cutanea;

- Esiste la possibilità attraverso l'apertura distale di studiare l'intestino a valle;  
Queste stomie possono essere chiuse utilizzando una piccola incisione peristomale senza necessità di ricorrere a una laparotomia.

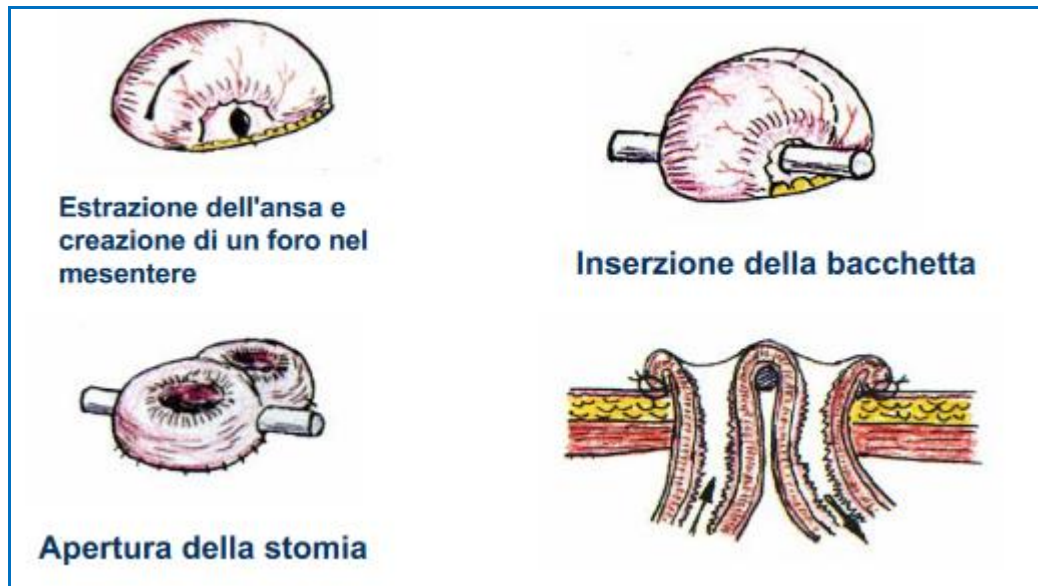


Fig. 4.6 - Ileostomia ad ansa <sup>42</sup>

In entrambi i casi l'ileo terminale viene abboccato alla superficie addominale praticando un'incisione all'altezza della fossa iliaca destra, su una superficie piana al di sotto dell'ombelico.

Le ileostomie in età neonatale-pediatrica sono secondarie in termini di frequenza solo alle colostomie.

A tal proposito tra le tecniche di confezionamento delle ileostomie in questa fascia di età maggiormente usate si possono ricordare:

- l'enterostomia secondo la tecnica Mikulicz.
- l'enterostomia secondo la tecnica di Bishop-Koop
- l'enterostomia secondo la tecnica di Santulli-Blanc
- l'enterostomia su catetere o tubo a "T"

#### MIKULICZ:

L'ansa intestinale è portata fuori dall'addome e i segmenti intestinali prossimali e distali ad essa vengono suturati insieme per la lunghezza di qualche cm mediante una sutura siromuscolare a punti attaccati.

Successivamente, l'ansa intestinale esteriorizzata è incisa formando due aperture. Si genera infine un lume comune tra le due aperture attraverso una clamp. La stomia può essere chiusa in un secondo tempo.

Gli svantaggi di questa procedura sono la perdita di fluidi dalla stomia dell'intestino tenue, la necessità di una procedura successiva per chiudere lo stoma e la riduzione della lunghezza intestinale a causa della resezione iniziale per la patologia primitiva. Si rintracciano correlate sempre più a quadri sottostanti di ileo da meconio o di atresie ileali.

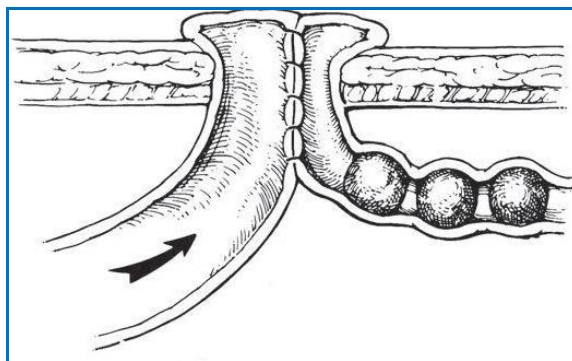


Fig. 4.7 - Tecnica secondo Mikulicz<sup>42</sup>

#### BISHOP-KOOP

L'intervento prevede un'anastomosi prossimo-distale di due segmenti ileali. La porzione terminale del segmento distale viene quindi estratta costituendo una ileostomia decompressiva.

Il contenuto intestinale passa preferenzialmente nell'ileo distale e nel colon, diminuendo così la perdita di liquidi e elettroliti dallo stoma. La stomia può essere chiusa successivamente, ma in alcuni casi, dove è rifulata al di sotto la pelle, può chiudersi spontaneamente.

Gli svantaggi di questa tecnica includono la riduzione della lunghezza intestinale a causa della resezione iniziale per la patologia primitiva e la necessità di un secondo intervento chirurgico per la chiusura della stomia.

Il vantaggio è che lo stoma da chiudere è uno nel momento in cui la funzione intestinale riprende.

È usata principalmente nel caso in cui il paziente presenti un ileo da meconio o atresie ileali.

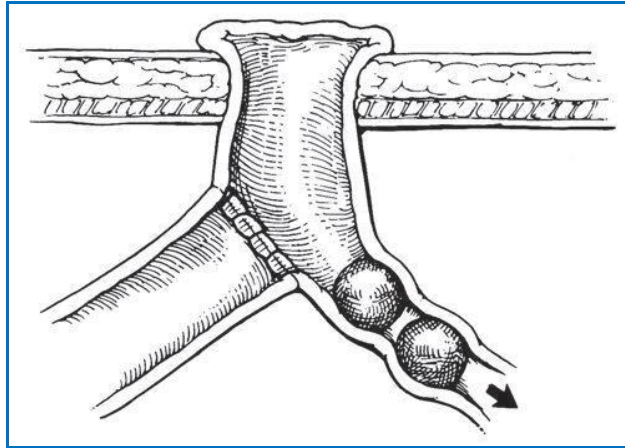


Fig. 4.8 - tecnica secondo Bishop-Koop<sup>42</sup>

#### SANTULLI-BLANC

È una modifica della tecnica Bishop-Koop.

La tecnica prevede un'iniziale resezione del tratto intestinale patologico, un'anastomosi laterale tra segmento prossimale e segmento distale dell'intestino resecato e l'estrazione del segmento intestinale prossimale a costituire la stomia.

Un tubo di alimentazione può essere lasciato nel segmento distale.

Queste procedure possono essere utilizzate non solo per l'atresia intestinale ma anche in caso di ostruzione intestinale causata da altra eziologia come nell'ileo correlato al meconio.

Gli svantaggi sono gli stessi della Bishop-Koop.

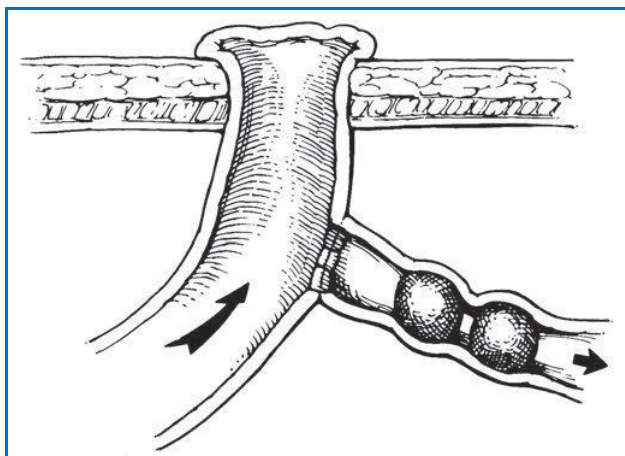


Fig. 4.9 - Tecnica secondo Santulli<sup>42</sup>

## SU CATETERE O TUBO A “T”

Enterostomia di solito confezionata in caso di ileo da meconio.

Questa stomia prevede un'incisione sopraombelicale trasversa sul versante destro dell'addome. Usando un elettrobisturi la muscolatura addominale (muscoli retti, muscoli obliqui e muscolo trasverso) viene aperta.

Si entra in cavità addominale e si esplora evidenziando le anse ileali patologiche che nel caso di ileo da meconio sono quelle ripiene di materiale. Queste vengono portate fuori e fissate. Un catetere di Fogarty 8-10 viene inserito attraverso una piccola enterotomia creata e attraverso questo si fanno irrigazioni, mediante infusione di soluzione salina e in alcuni casi N-acetilcisteina e Gastrofin.

In alcuni casi si può usare l'appendice come distretto in cui inserire il catetere.

È una stomia generalmente temporanea che ha scopo terapeutico.

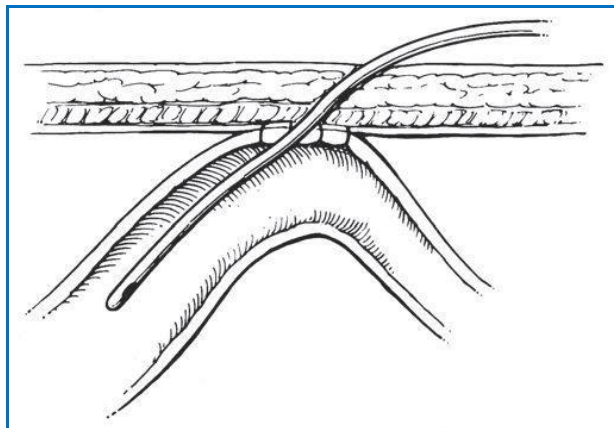


Fig. 4.10 - Ileostomia su catetere o tubo a “T”<sup>43</sup>

### 4.4.4 LE COLOSTOMIE

Per colostomia si intende l'apertura e la fissazione temporanea o definitiva del colon alla parete addominale con lo scopo principale di deviare all'esterno il contenuto intestinale.

Una colostomia può essere temporanea o permanente, terminale o laterale.

Lo scopo per cui una colostomia è confezionata è vario: si possono rintracciare colostomie a scopo palliativo, di necessità, protettivo, a scopo diagnostico e a scopo terapeutico

Le colostomie laterali hanno lo scopo principale di defunzionizzare in modo completo un tratto di intestino a valle dello stoma. Sono generalmente temporanee.

Fisiopatologicamente il colon è dedito all'assorbimento, alla secrezione, alla progressione e al deposito del materiale fecale per cui a seconda della posizione della colostomia il materiale fecale che fuoriesce ha caratteristiche differenti. Sicuramente tanto più ci si avvicina al sigma con il confezionamento della stomia, tanto più il materiale emesso risulterà compatto.

Solitamente una colostomia temporanea viene eseguita nella porzione centrale del colon trasverso o colon discendente, mentre una colostomia definitiva a livello del sigma soprattutto in età neonatale.

Esistono diversi tipi di colostomia a seconda del tratto di colon che viene esteriorizzato:

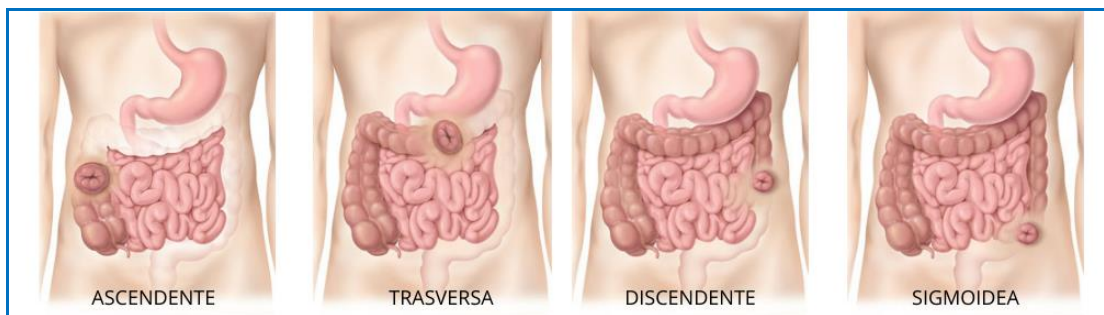


Fig. 4.11 - Colostomie<sup>22</sup>

-CIECOSTOMIA: va a definire il collegamento tra il cieco e la parete addominale (quadrante inferiore destro).

Tra le colostomie è la più rara.

È il risultato di un intervento semplice e realizzabile in breve tempo. Fisiologicamente è molto simile a un'ileostomia con massiva perdita di materiale liquido ed elettroliti, data la posizione in cui viene confezionata. La presenza della valvola ileocecale in questo distretto permette di preservare parzialmente il soggetto dalle emissioni continue di materiale.

La ciecostomia permette solo una parziale derivazione delle feci, a tal proposito una ciecostomia è anche definita come “stomia di minima.”

La sua funzione principale è decompressiva nei confronti delle anse intestinali e lo svuotamento può essere favorito dall'introduzione di una sonda nel caso di contenuti liquidi o gassosi o nel caso di un intervento temporaneo che non richieda l'esteriorizzazione del colon.



Le ciecostomie sono quasi sempre temporanee per cui anche se il materiale perso è prevalentemente liquido, raramente il soggetto va incontro ad alterazioni metaboliche significative.

-ASCENDOSTOMIA: va a definire il collegamento tra il colon ascendente e la parete addominale (quadrante destro).

Le ascendostomie sono realizzate molto raramente data la struttura e la posizione al quanto fissa del colon ascendente.

Il materiale emesso è liquido e fisiopatologicamente si comportano come le ileostomie. Questo implica una massima attenzione per possibili dermatiti della cute peristomale e l'utilizzo di una sacca di raccolta che possa essere cambiata frequentemente.

-TRASVERSOSTOMIA: va a definire il collegamento tra il colon trasverso e la parete addominale (quadrante inferiore sinistro).

Le feci che fuoriescono dalla stomia risultano semiliquide in caso di stomia prossimale o di consistenza quasi normale se la stomia è distale. Inoltre con la stabilizzazione della stomia da una consistenza semipoltacea acquisiscono una maggior compattezza.

Le feci sono meno aggressive di quelle emesse da un'ileostomia in quanto la concentrazione degli enzimi digestivi presenti è sicuramente minore.

Meno sono infatti i casi di dermatite della cute peristomale riscontrabili.

Le scariche anche in questo caso non sono regolari.

Generalmente sono laterali a doppia canna con la finalità protettiva o evacuativa. Sono per lo più temporanee.

-SIGMOIDOSTOMIA va a definire il collegamento tra sigma e parete addominale (quadrante inferiore sinistro in fossa iliaca sinistra).

Se possibile si tendono a confezionare sigmoidostomie al posto di altri tipi di stomia per i vantaggi che comporta.

Le feci emesse hanno un aspetto normale sia nel volume che nella consistenza e nell'odore. Vi è una normale presenza di gas e l'attività enzimatica è ridotta o assente, per cui le feci non risultano irritanti per la cute peristomale.

La perdita di liquidi e di elettroliti risulta minima.

In un primo momento le feci sono poltacee, con il passare del tempo acquisiscono un aspetto solido.

La frequenza delle scariche di materiale è inizialmente irregolare per poi regolarizzarsi (1 o 2 volte al giorno).

Solitamente vengono confezionate come stomie laterali a doppia canna su bacchetta. Questo permette una completa, rapida e agevole ricanalizzazione in quanto non viene compromessa del tutto la continuità del viscere.

Possono anche essere confezionate delle sigmoidostomie terminali come nell'intervento di Hartmann o nell'intervento di Miles.

L'intervento di Hartmann prevede la resezione di un tratto del colon con affondamento del moncone rettale residuo nella pelvi e confezionamento di una colostomia terminale.

L'intervento di Hartmann è indicato in tutti i casi in cui non si ritenga opportuno ristabilire immediatamente la continuità del viscere come nel caso di diverticoliti, coliti granulomatose segmentarie complicate da ascessi periviscerali complicanze di un morbo di Chron, perforazioni del tratto distale del grande intestino, o tumori maligni diffusi in pazienti con condizioni generali scadenti ma suscettibili ad un miglioramento nei successivi 2-3 mesi.

O in tutti quei casi definitivi di congelamento pelvico.

L'intervento di Miles consiste nell'amputazione addomino-perineale del retto e del canale anale con confezionamento di una colostomia terminale sinistra.

La radicalità di quest'ultimo intervento e la stretta vicinanza con le strutture anatomiche e nervose deputate alle funzioni sessuali può determinare dal 30-98% dei casi un'impotenza maschile di differente gravità

In generale il tempo di transito del materiale alimentare fecale varia a seconda delle colostomie presenti. Le colostomie destre si correlano ad un transito del materiale nell'arco di 2-6 ore, mentre le trasversostomie da 8 a 10 ore e le sigmoidostomie da 12 a 18 ore.

Le colostomie sono le stomie più frequentemente confezionate nel bambino e la maggior parte di esse vengono confezionate come colostomie a doppia canna con i due stomi divisi da un ponte di cute (a stomi separati).

Sull'addome del bambino sono quindi visibili due stomi: solitamente lo stoma posto più in alto è il punto di uscita dell'ansa efferente e comunica con l'ansa colica più prossimale mentre lo stoma più in basso è il punto d'apertura dell'ansa afferente e comunica con l'ansa colica distale e con il retto con questa costruzione della stomia è escluso dal transito fecale.

Questo tipo di colostomia permette la decompressione dell'intestino, consentendo, l'evacuazione delle prime feci (meconio) o delle successive, diminuendo il rischio di infezioni del tratto, facilitando alcune indagini diagnostiche soprattutto l'analisi del tratto dell'intestino distale alla colostomia mediante l'uso dell'ansa afferente, salvaguardando l'apparato urogenitale neonatale da possibili contaminazioni e permettendo la normale crescita del bambino essendo disposta distalmente al tratto intestinale in cui i principali nutrienti vengono assorbiti.

#### 4.5 COMPLICANZE STOMALI

Nonostante l'evoluzione delle tecniche chirurgiche e dei presidi utilizzati la percentuale di complicanze oscilla tra il 6 e il 59%.

Le complicanze sono frequenti soprattutto nei primi mesi dopo l'intervento chirurgico e possono compromettere l'autonomia del soggetto, prolungando i tempi della convalescenza e aumentando i costi sanitari.

Le complicanze possono essere causate da difetti di tipo chirurgico, da anomalie congenite della parete addominale e da errori nella gestione della stomia.

Esse sono definite in base alla loro insorgenza: **precoci**, se si verificano nei primi 30 giorni dopo l'intervento; **tardive**, se si manifestano dopo 30 giorni.

Alcune complicanze classificate come precoci possono insorgere tardivamente e viceversa.

Le complicanze a cui un paziente stomizzato può andare incontro possono essere di differenti gravità e possono essere risolte con opportuna terapia conservativa, o richiedere un reintervento chirurgico.

Le più frequenti complicanze precoci sono:

- edema
- emorragia intra e peristomale
- fistole
- suppurazioni e ascessi
- ischemia e necrosi dell'ansa estrinsecata
- complicanze da malposizionamento
- stenosi
- traumi

Mentre le più frequenti complicanze tardive sono:

- alterazioni cutanee peristomali: dermatite peristomale
- ostruzione dello stoma
- retrazione della stomia
- prolasso della stomia
- ernia peristomale
- granulomi-pseudopolipi infiammatori
- deiscenza muco-cutanea

Di seguito la descrizione delle principali complicanze a cui un soggetto portatore di stomia può andare incontro:

1. L'EDEMA consiste nell'aumento della componente idrica interstiziale dello stoma dovuta ad un ostacolato deflusso venoso.

Le cause possono essere sia extraluminali che intraluminali. Nel primo caso insorge nell'immediato postoperatorio ed è di grado marcato; lo stoma può apparire teso e lucido. Nel secondo caso l'insorgenza è graduale, l'entità è meno rilevante e l'aspetto può essere pallido e atrofico.

Tra le cause si può rintracciare un'eccessiva trazione dell'ansa, un insufficiente diametro dell'apertura nella parete muscolare o cutanea, l'utilizzo di presidi non idonei, il ristagno del contenuto fecale.

Quando l'edema si risolve, occorrerà diminuire la dimensione del foro della placca per essere sicuri che tutta la cute peristomale sia protetta.

Tra i possibili esiti dell'edema si incontra una stenosi momentanea con difficoltà

di scarico e una necrosi della mucosa.

Solitamente si tratta con tecnica conservativa (osservazione, applicazione di ghiaccio e irrigazione con acqua calda per ammorbidire il bolo alimentare) e solo in caso di aree di necrosi associate si può passare al trattamento chirurgico.

2. L'EMORRAGIA INTRA E PERISTOMALE consiste in una perdita di sangue di varia entità proveniente dalla zona peristomale o dal viscere stesso.

Può essere causata da eccessiva esteriorizzazione dell'ansa, da emostasi difettosa, da coagulopatie, da particolari terapie (FANS, chemioterapia, radioterapia) o da microtraumi da malgestione.

Se l'emorragia è di entità severa e non viene correttamente trattata può esitare in anemia.

Il trattamento consiste nell'applicazione di impacchi freddi o medicazioni compressive, nella sospensione della terapia farmacologica scatenante e, se necessario, nell'emostasi chirurgica.

3. L'ISCHEMIA E/O la NECROSI: sono condizioni che si instaurano per insufficiente apporto di sangue arterioso nella sede della stomia; la mucosa apparirà prima pallida, poi violacea (cianosi) e infine nera (necrosi).

L'ischemia e/o la necrosi possono essere parziali cioè limitate alla sola porzione emergente dell'ansa stomale o totali se interessano l'intera ansa.

Le cause principali sono rintracciate in una eccessiva trazione del meso del viscere, nell'arteriosclerosi o nelle compressioni vascolari intrinseche, o per una eccessiva scheletrizzazione dell'ansa in fase di preparazione.

Queste possono portare alla stenosi della stomia o al distacco dello stoma (se totale, caduta del moncone in addome con conseguente peritonite), che a sua volta potrebbe richiedere un intervento chirurgico di revisione.

Gli interventi utili a monitorare l'insorgenza di ischemia o necrosi prevedono l'applicazione di un sacchetto trasparente e l'osservazione dello stoma ogni quattro ore prendendo nota del colore e della dimensione della stomia.

4. La RETRAZIONE avviene quando la stomia recede al di sotto del livello cutaneo a causa di una tensione.

Questo causa un effetto di avvallamento attorno alla stomia e si possono verificare problemi di perdite.

È più frequente nelle trasversostomie o nelle sigmoidostomie terminali.

La causa della retrazione può essere l'aumento di peso, la rimozione prematura della bacchetta o il distacco muco cutaneo.

Se non correttamente trattata si va incontro a possibile stenosi della stomia, a dermatiti e al distacco cutaneo.

Si ricorre all'utilizzo di un sistema di raccolta convesso per far protendere in fuori la stomia, ottenendo quindi un sicuro sigillo attorno ad essa.

5. Le SUPPURAZIONE E gli ASCESSI PERISTOMALI sono causati da difettose suture muco-cutanee o da contaminazioni operatorie per scolo di materiale da intestino mal preparato.

Se non correttamente trattati possono portare a stenosi della stomia, a distacco cutaneo e alla formazione di fistole.

Vengono trattati mediante il drenaggio della raccolta e il riconfezionamento della stomia.

6. Il MALPOSIZIONAMENTO: Il requisito basilare nella scelta del sito della stomia è che l'area circostante ne permetta una corretta apparecchiatura. Occorre valutare correttamente il sito anatomico (distanza dalle sporgenze ossee e dall'incisione laparotomica), le variazioni dovute alle varie posizioni che il corpo assume durante la vita quotidiana, la presenza o meno di un addome pendulo e le abitudini del soggetto (posizione della cintura). Inoltre, la stomia confezionata ad addome aperto subirà inevitabilmente uno spostamento dopo la chiusura della laparotomia, per cui è doveroso verificare sempre che il passaggio attraverso la parete addominale non determini delle curvature dell'ansa intestinale, tali da creare difficoltà di evacuazione. Per ovviare a tali inconvenienti occorre stabilire preoperatoriamente, con l'ausilio dello stomaterapista, il sito esatto della stomia tenendo in considerazione tutti i parametri precedentemente esposti. Il trattamento consiste

nell'adattamento dei vari sistemi di raccolta con l'ausilio di film, pasta e polveri protettive o nel reintervento chirurgico con riconfezionamento dello stoma in sede più idonea.

Se non correttamente posizionata si può andare incontro a dermatiti peristomali o a infezioni della ferita chirurgica fino all'eviscerazione.

7. Le ALTERAZIONI CUTANEE PERISTOMALI: è importante mantenere la pelle intatta e sana. La cute peristomale deve presentarsi come la pelle del lato dell'addome senza la stomia ossia integra e non irritata. L'incidenza delle complicanze peristomali si aggira intorno al 43% per i soggetti con ileostomia entro un anno dall'intervento.

Si pensa che orientativamente 2/3 delle persone ileostomizzate presentino almeno una lesione peristomale.

Le lesioni cutanee peristomali possono avere diverse caratteristiche, presentare vari livelli di gravità e possono essere classificate in:

- iperemia, con arrossamento peristomale senza perdita di sostanza;
- lesione erosiva, con perdita di sostanza fino ma non oltre il derma;
- lesione ulcerativa con perdita di sostanza oltre il derma (a più stadi, in base alla profondità);
- lesione proliferativa, granulomi, depositi di ossalati, neoplasia.

Le complicanze cutanee peristomali più facilmente riscontrabili sono le seguenti:

- Follicoliti da rimozione traumatica dei peli a seguito di sostituzione di sacche di raccolta o di medicazioni; i follicoli piliferi possono infiammarsi o infettarsi. È consigliata la semplice depilazione della zona peristomale.
- Dermatiti: numerosi pazienti sottoposti a chirurgia stomale sviluppano una patologia cutanea, definita dermatite peristomale.

Sono state identificate tre cause principali: contaminazione cutanea fecale; trauma provocato dalla protesi al momento dell'inserimento e della rimozione (dermatite traumatica); intolleranza verso i materiali che compongono le protesi stesse (dermatite da contatto).

Responsabili delle dermatiti da contaminazione sono le caratteristiche delle feci emesse: prevalentemente liquide, pH alcalino (7,5), ricche di enzimi digestivi, molto irritanti anche per la cute sana.

Un paziente con una dermatite peristomale presenta a livello della cute circostante lo stoma prurito, eritema, comparsa di vescicole, sierosità, meno frequentemente emorragie e possibile sovrainfezione micotica.

Le lesioni cutanee devono essere protette dagli affluenti della stomia usando spray barriera, salviette, creme/paste o polveri protettive da applicare sulla cute circostante. Per riempire le pieghe e gli avvallamenti peristomali si possono usare prodotti riempitivi in pasta o adesivi.

Il trattamento consiste nel rimuovere la parte irritante e ciò può rendere necessario cambiare il tipo di sistema di raccolta in uso. Se questo non è accettabile si può ricorrere all'uso di pellicole protettive effetto barriera in forma di spray, crema o salviette. L'uso di bende idrocolloidali protettive per la cute fornisce un ambiente ideale per favorire la guarigione della cute irritata o lacerata.

Se non vengono correttamente trattate si può andare incontro a lesioni ulcerative o a infezioni più severe con suppurazioni e fistole

- Pioderma gangrenoso: Forma acuta, infiammatoria, purulenta e batterica di dermatite; generalmente associata a retto colite ulcerosa o a una patologia cronica grave. Si presenta sottoforma di ulcere infette e dolorose dalla forma irregolare, con bordi rilevati, dal rosso al violaceo che possono essere adiacenti allo stoma o in altra posizione. Il trattamento consiste nell'associazione di un debridement autolitico ad una medicazione idrocolloidale e ad una terapia sistemica.

- Candidosi: lesione sostenuta da funghi della famiglia Candida, in particolare dalla Candida Albicans. Si presenta con prurito e ed eritema. Fattori predisponenti sono: umidità, antibiotici, calore e chemioterapia. Il trattamento prevede di mantenere la zona asciutta.

8. L'ERNIAZIONE: avviene attorno alla stomia ed è chiamata ernia parastomale; Si definisce come una dislocazione dell'ansa stomale per cedimento della parete addominale dovuta ad un distacco completo o parziale della fascia aponeurotica. È favorita da tosse, obesità e stipsi.



Può variare da una piccola protuberanza ad una grande ernia, e la stomia può trovarsi sull'apice o retratta sotto la protuberanza dell'ernia.

Tra le ragioni per cui si può formare un'ernia parastomale ci sono il posizionamento della stomia al di fuori del muscolo retto, l'apertura attraverso la parete addominale piuttosto larga al momento dell'intervento chirurgico, l'aver subito numerose procedure chirurgiche e il sollevamento di pesi.

Può determinare alterazione dell'alvo, marcato disagio psicologico e impedimento all'apparecchiamento dello stoma.

L'intervento di correzione chirurgica è necessario solo in casi estremi. Solitamente per alleviare questo problema è sufficiente l'educazione della persona e un trattamento conservativo con l'uso di una cintura di supporto della sacca e una guaina contenitiva addominale.

Se non trattata può condurre a intasamento e a sindromi sub-occlusive e occlusive.

9. Il PROLASSO si verifica quando l'ansa stomale protrude eccessivamente dal piano cutaneo addominale.

Il prollasso può essere mucoso (scivolamento della tonaca mucosa sulla muscolare) o totale (scivolamento dell'intera ansa).

Il prollasso può anche essere definito da scivolamento, in cui la protrusione all'inizio non è permanente ma avviene solo in occasione di sforzi ed è causato da un inadeguato fissaggio della stomia alla parete addominale al momento dell'intervento chirurgico o fisso legato ad una eccessiva lunghezza del segmento esteriorizzato.

È più frequente nelle colostomie a doppia canna e in particolare nell'ansa distale e nelle colostomie allestite per una patologia ostruttiva.

Si può ricorrere all'utilizzo di una sacca più grossa per incorporare il prollasso. Per prevenire il frizionamento tra stomia e sacchetto si può mettere dell'olio per neonati all'interno della sacca. Solitamente l'intervento chirurgico non è indicato, a meno che la persona non riesca a tollerare il prollasso, o se si verifica un'occlusione intestinale o se si sviluppa una necrosi.

Alcuni prollassi possono essere ridotti per mezzo di compresse fredde applicate sulla stomia o usando una guaina contenitiva di supporto addominale senza apertura.

Se non correttamente trattato può determinare emorragia da trauma della mucosa protrusa, edema e necrosi da strozzamento.

Nei casi di strozzamento è indicato l'intervento di riconfezionamento della stomia.

10. La FISTOLA: che altro non è che un tragitto che mette in comunicazione due cavità o una cavità con l'esterno.

Si può parlare di fistola viscero-cutanea, peristomale o transtomale.

Può essere dovuta da un trauma (trans-stomali), da suppurazioni da un punto di sutura (peristomali e viscerocutanee), legata alla patologia primaria.

È quasi sempre impegnativa ed il trattamento può essere sia medico sia chirurgico con l'escissione della fistola e il riconfezionamento dello stoma.

Se non trattata può condurre a ascesso parastomale, dermatiti e stenosi.

11. La STENOSI: avviene quando il lume si restringe a causa della formazione di tessuto cicatriziale dovuto a necrosi, infezione, retrazione o distacco muco cutaneo.

Può rendere difficoltoso il passaggio delle feci che si possono raccogliere intorno alla stomia provocando ulcerazione e infiammazione della cute. Nel lungo termine si rende necessario un intervento chirurgico, ma il trattamento da intraprendere nel frattempo consiste nell'uso di un dilatatore per allargare l'apertura della stomia.

12. I GRANULOMI - PSEUDOPOLIPI INFIAMMATORI: sono formazioni fibroproduttive a carattere benigno che compaiono sulla superficie dello stoma.

Sono causati da flogosi cronica della stomia, da traumatismi o da corpi estranei (filo di sutura).

Se non correttamente trattati con Nitrato d'argento o mediante escissione possono determinare emorragie ripetute, dolore e bruciore al passaggio delle deiezioni.

13. I TRAUMI: lesioni provocate da eventi traumatici sullo stoma.

Il trauma stomale può essere interno da perforazione dell'ansa o esterno, riguarda la porzione di viscere che sporge dal piano cutaneo ed è causato da manovre gestionali violente, da cinture di sicurezza, da traumi da vestiario con conseguente possibilità di

lacerazione. La mucosa può avere striature giallastre o biancastre, in genere non si prova dolore e non è detto che ci sia emorragia.

Vengono trattati mediante emostasi per compressione, mediante apposizione di ghiaccio o mediante reintervento chirurgico per l'emostasi e in caso di perforazione.

Se non trattati possono definire quadro emorragico, edema, perforazione, peritonite e stenosi.

14. L'OSTRUZIONE rappresenta una delle complicanze più frequenti. Si possono distinguere quadri precoci o tardivi.

Il termine disfunzione dell'ileostomia descrive una sindrome legata molto probabilmente all'edema peristomale, espressione del processo sierositico, che determina un'ostruzione parziale o totale del lume intestinale.

L'ostruzione dell'ileostomia, può essere spesso determinata anche dall'otturazione ad opera di materiali solidi non digeriti (es. residui di frutta, agglomerati di fibre vegetali) ed in tali casi la terapia consiste in irrigazioni attraverso la stomia.

L'ostruzione tardiva è determinata, più comunemente, dalla stenosi cicatriziale della bocca ileostomica.

La sintomatologia si presenta comunemente in 7-8 giorni dopo l'intervento e si caratterizza per dolori addominali tipo colico, distensione addominale, nausea e vomito. L'orifizio della stomia si presenta edematoso e dopo 1-2 giorni cessa bruscamente lo scarico del materiale.

L'ostruzione se completa conduce ad alterazioni dell'equilibrio idroelettrolitico, a perdita di peso.

È necessario un'urgente e continua aspirazione gastroduodenale e la correzione dell'equilibrio idro-elettrolitico.

15. La DEISCENZA MUCO-CUTANEA:

Si verifica quando lo stoma si separa in tutto o in parte dalla cute, può essere superficiale o profonda.

Il fenomeno può essere preceduto da eritema, colorito brunastro, indurimento,

Le cause possono essere problemi che ritardano o compromettono la guarigione della ferita, come una terapia radiante, l'uso di corticosteroidi, diabete, infezioni,

malnutrizione, il fumo, il colon irritabile, la chemioterapia e la contaminazione della sutura con feci.

Si consiglia di lavare con acqua corrente o detergenti non citotossici. L'area di separazione va riempita con un prodotto in grado di assorbire le perdite (pasta barriera, alginati, idrofibre).

Le complicanze delle stomie pediatriche sono le stesse dell'adulto, con una maggiore frequenza di dermatite peristomale. Può essere causata dagli effluenti non correttamente drenati poiché piuttosto liquidi e irritanti a causa del loro contenuto enzimatico aggressivo (soprattutto nel caso di una digiunostomia o di una ileostomia).

Dermatite che però può anche essere causata dalle procedure igieniche e di sostituzione del sacchetto di raccolta a seguito del trauma che la cute subisce per azione abrasiva nelle ripetute manovre di applicazione e rimozione dei sistemi di raccolta stessi. Queste procedure infatti, possono provocare un'irritazione meccanica da tensione o da strappo in aggiunta ad una irritazione chimica da parte degli adesivi e dei detergenti utilizzati per la pulizia della cute.

Può anche essere il risultato di una stomia troppo corta o asimmetrica, della presenza di una fistola, di una inefficace adesione della sacca, di una particolare sensibilità della cute peristonale.

Qualsiasi sia la causa nel bambino le dermatiti tendono a peggiorare rapidamente, possono andare incontro a sovrainfezioni e le escoriazioni divengono difficili e dolorose da trattare. Per questo, la dermatite deve essere prevenuta o curata tempestivamente in età pediatrica.

In età pediatrica si tende ad applicare localmente la polvere di Karaya (derivata dal *Sterculia Urens*, una pianta simile a quella del cacao) che aderisce perfettamente alla cute, curandone contemporaneamente, l'infiammazione,

Talora si può applicare un dispositivo base di gelatina contenente pectina, carbossimetilcellulosa e polisobutilene ad azione protettiva e adesiva.

Oltre alle dermatiti in età pediatrica tra le complicanze più comuni si parla del prolasso della stomia e dell'ostruzione della stessa.

#### 4.6 CHIUSURA DI UNA STOMIA

Per “chiusura di enterostomia” si intende una procedura chirurgica finalizzata a ristabilire la continuità intestinale.

È una procedura utilizzata nel caso di stomie temporanee.

La ricanalizzazione intestinale con la chiusura della stomia avviene in periodi differenti a seconda della patologia sottostante, in base all'evoluzione del quadro dal confezionamento della stomia, in base alle caratteristiche che il paziente presenta.

Non esistono delle linee guida atte a definire il periodo ottimale in cui la stomia può essere chiusa, la pratica clinica si basa principalmente sulle preferenze del chirurgo.

Esistono prove contrastanti sulle migliori pratiche. Diversi studi hanno suggerito di utilizzare specifici cut-off di peso (nei neonati si parla di 2-2,5kg) per identificare i pazienti che sono idonei per la chiusura dell'enterostomia.

Tuttavia, i pazienti ai quali è stata confezionata un'enterostomia restrittiva di tipo nutrizionale andranno incontro a numerosi problemi per raggiungere questi obiettivi specifici di peso.

Altri studi indipendentemente dal peso dell'individuo definiscono dei periodi temporali più idonei alla ricanalizzazione.

Dallo studio condotto da Reid Sakamoto si è evidenziato come non siano né il peso né l'età del paziente al momento dell'intervento a condizionare la maggior o minor riuscita senza complicanze della ricanalizzazione, ma siano solo la prematurità del neonato (< 30 settimane), o la presenza di patologie polmonari esistenti o la necessità di supporto nutrizionale perioperatorio gli unici fattori associati ad una maggiore morbilità alla ricanalizzazione. Lo studio però essendo retrospettivo non permette di valutare la causalità tra fattori di rischio e outcome e quindi rimane comunque la preferenza del chirurgo a governare la decisione di ricanalizzazione.

Post-ricanalizzazione:

In una condizione favorevole a seguito della ricanalizzazione intestinale il paziente è comunque mantenuto a digiuno e sottoposto a infusioni attraverso flebo per i 3 giorni successivi.

Al 4<sup>^</sup> giorno post-ricanalizzazione si prova a reintrodurre oralmente gli alimenti con quantitativi via via crescenti.

#### 4.7 COMPLICANZE POST-RICANALIZZAZIONE:

A seguito della chiusura della stomia le evacuazioni risultano inizialmente molto frequenti e le feci molli. Questo può determinare un'erosione della cute perianale.

Per evitare questo quadro si tendono a somministrare farmaci anti-diarroici e ad applicare unguenti, gel a protezione della pelle.

La complicanza più frequente a cui un soggetto post-ricanalizzazione può andare incontro è l'infezione della ferita.

Inoltre la ferita può andare incontro a deiscenza e si può generare un'ernia nel punto di chiusura cutanea.

Si possono verificare perdite anastomotiche con possibile quadro di sepsi e la formazione di fistole.

Altro quadro possibile è la stenosi dell'anastomosi con conseguente ostruzione intestinale.

Durante l'intervento di ricanalizzazione inoltre la parete dell'intestino può andare incontro a rottura.

Spesso quindi sarà necessario un reintervento.

## 5. LA NOSTRA ESPERIENZA

### 5.1 OBIETTIVI

Le enterostomie in età neonatale possono presentare caratteristiche diverse in base alla tecnica chirurgica utilizzata, alla porzione dell'intestino coinvolta e alla patologia di base del paziente, ma hanno come obiettivo comune quello di decomprimere e mettere a riposo l'intestino, offrendo la possibilità di stabilizzare il paziente.

L'obiettivo di questo lavoro è stato quello di analizzare l'esperienza più recente del nostro centro per quanto riguarda il confezionamento delle enterostomie in età neonatale, valutandone le indicazioni, l'efficacia, la sicurezza e confrontando i risultati con quelli riportati in Letteratura.

### 5.2 MATERIALI E METODI

Questa tesi è il frutto di uno studio retrospettivo svolto presso la SOD di Chirurgia Pediatrica del Presidio Materno-Infantile Salesi di Ancona.

In questo lavoro abbiamo analizzato la nostra casistica chirurgica dal 1° gennaio 2006 al 31 dicembre 2021.

Abbiamo estratto, perciò, dalle cartelle cliniche e dai report chirurgici, i dati relativi agli interventi eseguiti nel periodo succitato, riguardanti il confezionamento di enterostomie transitorie o permanenti (digiunostomie, ileostomie, ciecostomie, colostomie, sigmoidostomie).

Abbiamo, inoltre, fatto ricerca nella Letteratura internazionale così da analizzare e confrontare i dati disponibili inerenti alle enterostomie.

Nel nostro campione sono stati valutati statisticamente i seguenti dati:

-età;

-sesso;

-dati alla nascita quali: età gestazionale, peso, lunghezza e circonferenza cranica;

-tipo di parto;

-patologia chirurgica alla base;

-comorbidità: distress respiratorio, infezioni, alterazioni elettrolitiche, alterazioni metaboliche;

- tipo di intervento;
- durata dell'intervento;
- età del soggetto al momento dell'intervento;
- caratteristiche, tipo della stomia;
- sito della stomia;
- esecuzione dell'enterogramma distale;
- presenza di stenosi a livello dell'enterostomia;
- complicanze post-confezionamento stomia:
  - in merito alla stomia: retrazione, sanguinamento, prolasso, epitelizzazione, ernia peristomale;
  - in merito alla ferita: infezione, deiscenza, fistola;
  - presenza di stenosi/ostruzione intestinale;
  - necessità di reintervento;
  - exitus causato dalla stomia;
- ricanalizzazione: data e periodo intercorso tra la ricanalizzazione e il confezionamento della stomia;
- peso post-ricanalizzazione;
- complicanze post-ricanalizzazione: infezione della ferita, deiscenza della ferita, presenza di fistola enterocutanea, deiscenza dell'anastomosi, stenosi dell'anastomosi, sepsi, ostruzione intestinale, necessità di reintervento, exitus.

Oltre ad una analisi statistica dei dati descritti, abbiamo seguito i vari pazienti in tutto il percorso a cui sono stati sottoposti, dal confezionamento della specifica stomia alla ricanalizzazione intestinale, mettendo in evidenza, laddove presente, una variazione del peso, della circonferenza cranica e della lunghezza al termine di questo periodo di tempo giungendo a interessanti risultati.

Per quanto riguarda la valutazione di questi dati antropometrici sono stati presi in considerazione solo quei pazienti di cui si avevano i dati inerenti al confezionamento della stomia e alla successiva ricanalizzazione così da avere pazienti paragonabili tra loro.



### 5.3 RISULTATI

Presso la SOD di Chirurgia Pediatrica del Presidio Materno-Infantile Salesi di Ancona, dal 1° gennaio 2006 al 31 dicembre 2021, sono stati sottoposti a intervento di enterostomia 89 pazienti.

Di questi, 54 (60%) di sesso maschile e 45 (40%) femminile, 63 nati da parto cesareo (70%) e 26 da parto vaginale (30%).

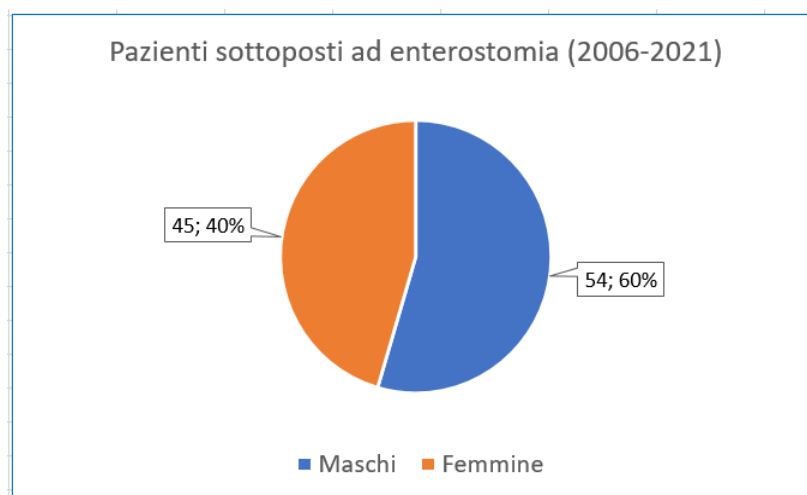


Fig. 5.1 – Pazienti sottoposti ad enterostomia (2006-2021)

Della nostra popolazione di studio 16 (18%) pazienti sono nati da parto gemellare.

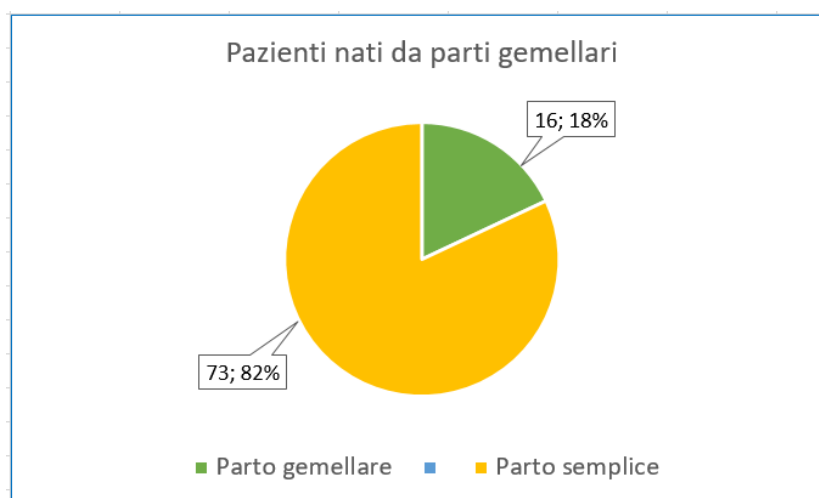


Fig. 5.2 – Pazienti nati da parti gemellari

73 (82%) pazienti su 89 sono nati prematuri, cioè con età gestazionale <37 settimane.

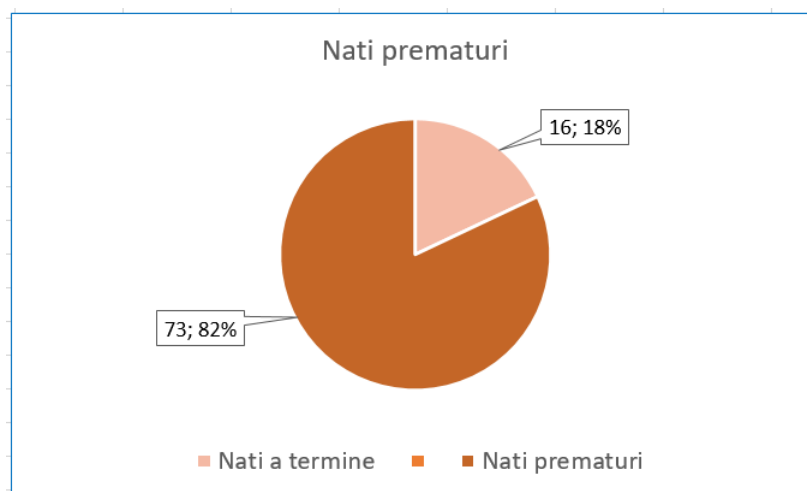


Fig. 5.3 – Nati prematuri

L'età gestazionale media è stata di 31 settimane (217 giorni) con un valore minimo di 23 (162 giorni) ed un massimo di 42 (296 giorni).

Il peso medio alla nascita è stato di 1.551 g con un valore minimo di 435 g (maschio; 25 settimane + 2 giorni di gestazione; -2,68 SDS) e un valore massimo di 3.645 g (maschio; 42 sett. + 2 gg di gestazione; 0,55 SDS).

La lunghezza media dei neonati alla nascita è stata di 39,2 cm con un valore minimo di 26 cm (maschio; 25 sett. + 2 gg di gestazione; -2,49 SDS), ed un massimo di 54,5 cm (maschio; 40 sett. + 4 gg di gestazione; 1,21 SDS).

La circonferenza cranica media alla nascita è stata pari a 27,6 cm con un valore minimo di 19 cm (maschio; 25 settimane + 2 giorni di gestazione; -2,63 SDS) ed un valore massimo di 35,5 cm (maschio, 35sett. + 5 gg di gestazione; 1,93 SDS).

I parametri succitati sono indicati sinteticamente nella tabella seguente.

Parametri antropometrici alla nascita		
Età gestazionale [settimane(giorni)]	Media	31 (217)
	Min	23 (162)
	Max	42 (296)
Peso [g]	Media	1.551
	Min	435
	Max	3.645
Lunghezza [cm]	Media	39,2
	Min	26
	Max	54,5
Circonferenza cranica [cm]	Media	27,6
	Min	19
	Max	35,5

Fig. 5.4 – Parametri antropometrici alla nascita

Appare utile riportare, nei grafici seguenti, anche la distribuzione dei parametri antropometrici alla nascita (peso, lunghezza e circonferenza cranica) in funzione dell'età gestazionale.

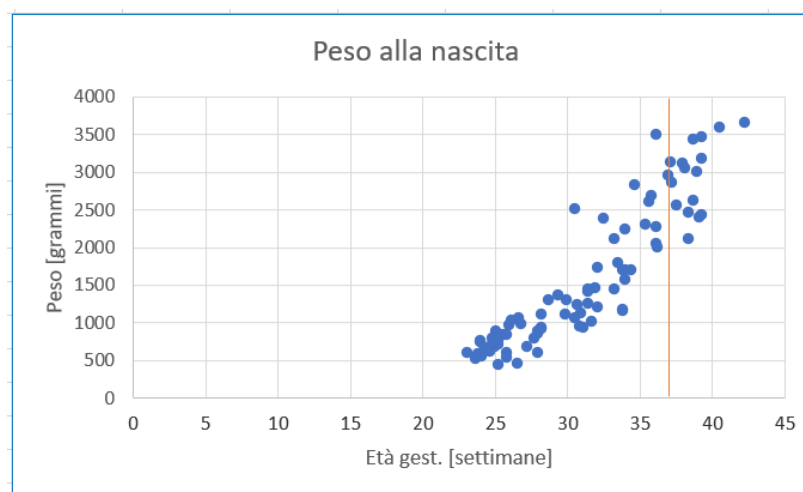


Fig. 5.5 – Distribuzione pesi alla nascita rispetto all'età gestazionale

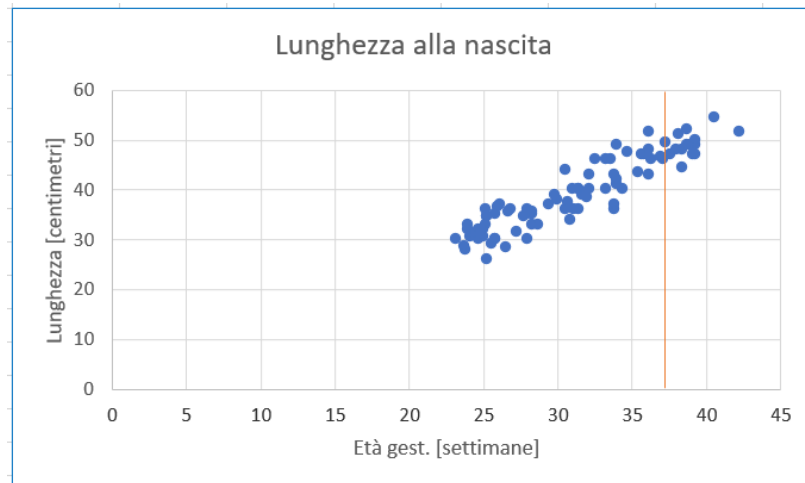


Fig. 5.6 – Distribuzione lunghezze alla nascita rispetto all'età gestazionale

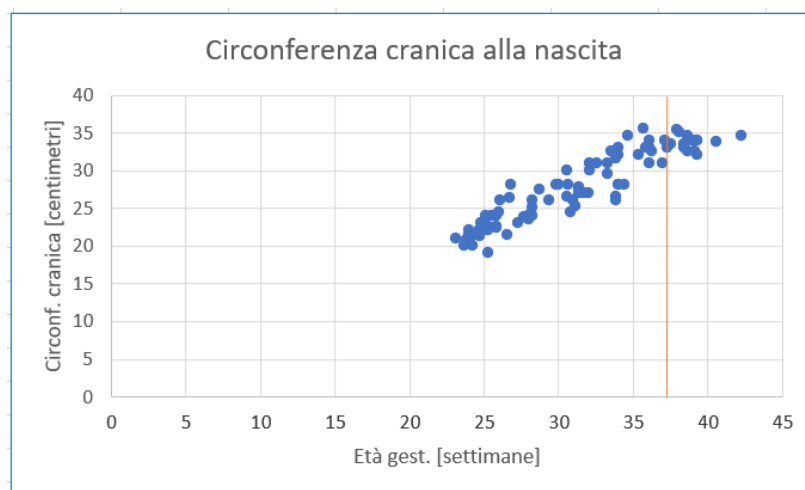


Fig. 5.7 – Distribuzione circonferenze craniche alla nascita rispetto all'età gestazionale

Diverse sono le patologie neonatali che hanno condotto alla necessità di creare una derivazione intestinale. Esse possono essere classificate in quadri di urgenza addominale assoluta o differita.

Per quanto riguarda le urgenze assolute:

- 31 pazienti (34,8%) sono stati sottoposti al confezionamento di una enterostomia a causa di un quadro di Enterocolite Necrotizzante (NEC). Di

questi, 10 pazienti (32,26%) sono stati operati in uno stadio di NEC semplice, non complicata; mentre 21 pazienti (67,74%) sono stati operati a causa di un quadro di NEC complicata.

Tutti i pazienti con NEC complicata (100%) avevano una perforazione; di questi 3 (14,28%) presentavano anche un quadro di peritonite generalizzata.

- Un totale di 10 pazienti (11%) è stato sottoposto a enterostomia per sottostanti atresie intestinali. Di questi 4 pazienti (40%) presentavano un'atresia ileale. 3 pazienti con atresie ileali (75%) presentavano complicanze correlate (occlusione, perforazione e peritonite).  
2 pazienti (20%) presentavano tra le atresie intestinali un quadro coinvolgente il digiuno; 2 pazienti (20%) presentano una atresia colica e 2 pazienti (20%) presentano un quadro di atresie esofagee.
- Tra gli 89 pazienti, 9 (10%) presentavano perforazioni intestinali isolate; di questi, 7 (78%) presentavano una perforazione ileale, mentre 2 (22%) presentavano una perforazione del sigma.  
Tra i pazienti con perforazione ileale 4 pazienti (57%) presentavano un quadro di perforazione complicata con peritonite.
- 8 dei pazienti analizzati (9%) avevano un quadro di ileo da meconio; 2 di essi (25%) avevano complicanze associate alla patologia quali occlusione, perforazione e peritonite.
- 3 neonati (3,37%) presentavano un volvolo ileale, di cui 1 (33,3%) creatosi da una duplicazione cistica dell'ileo;
- 8 pazienti (9%) presentavano una occlusione intestinale; 3 di questi (37,5%) presentavano una occlusione da aderenze e briglie, mentre 4 (50%) avevano una occlusione non specificata. Un unico paziente (12,5%) aveva una occlusione derivante dal residuo del dotto onfalomesenterico.

- 1 paziente (1,12%) presentava la Sindrome da tappo di Meconio complicata da perforazione.

Per quanto riguarda le urgenze differite:

- 15 pazienti (18%) sono stati trattati con una enterostomia a causa di una sottostante Malformazione Ano-Rettale (MAR).

Di questi, 3 pazienti (19%) presentavano una fistola vestibolare mentre 1 paziente (6%) presentava la persistenza della cloaca.

2 pazienti (12%) affetti da MAR avevano associato anche una stenosi anale.

- 2 individui (2,25%) avevano il morbo di Hirschsprung;
- 1 neonato (1,12%) presentava una Malrotazione intestinale.

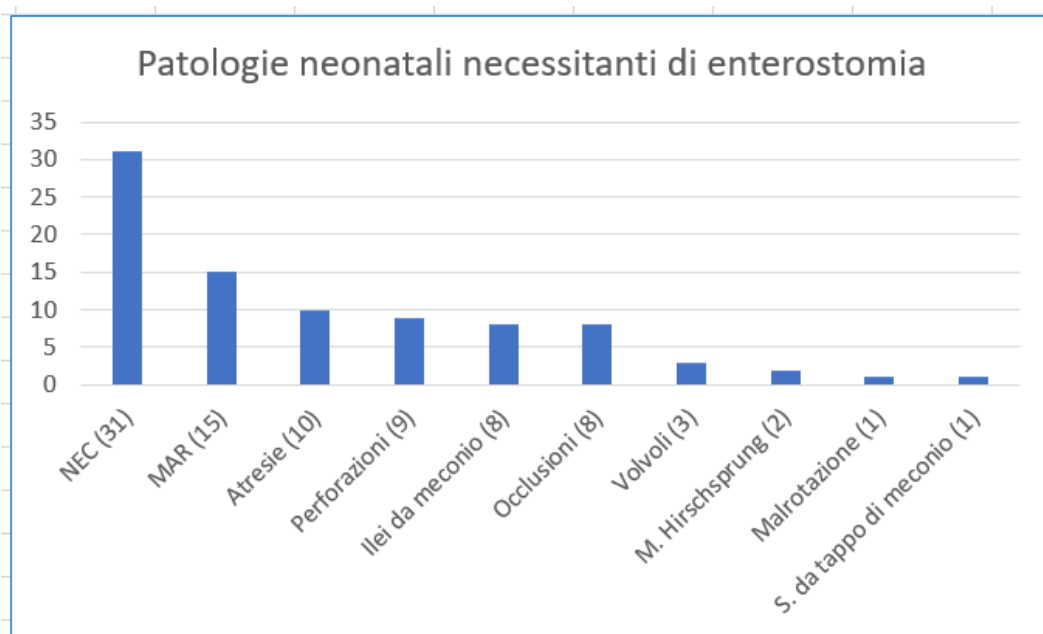


Fig. 5.8 – Patologie neonatali che hanno richiesto una enterostomia

Alle patologie sopraindicate si sono associati, spesso, numerosi altri quadri patologici, di seguito riportati.

- Distress respiratorio (ARDS) (n.48; 54%);
- Corioamniosite (n.5; 5,6%);
- malattia delle membrane ialine (MIP) (n.33; 37%);
- displasia broncopolmonare (DPB) (n.17; 19%);
- apnee (n.13; 15%);
- ittero (n.32; 36%);
- colestasi (n.31; 35%);
- trombocitopenia (n.37; 42%);
- anemia (n.43; 48,3%);
- pervietà del forame ovale (FOP) (n.19; 21,3%);
- pervietà del dotto arterioso (DAP) (n.37; 41,6%);
- difetto interatriale (DIA) (n.18; 20,2%);
- retinopatia (n.19; 21,3%);
- ritardo nell'emissione del meconio (n.16; 18%);
- emorragia intraventricolare cerebrale (IVH) (n.15; 17%).

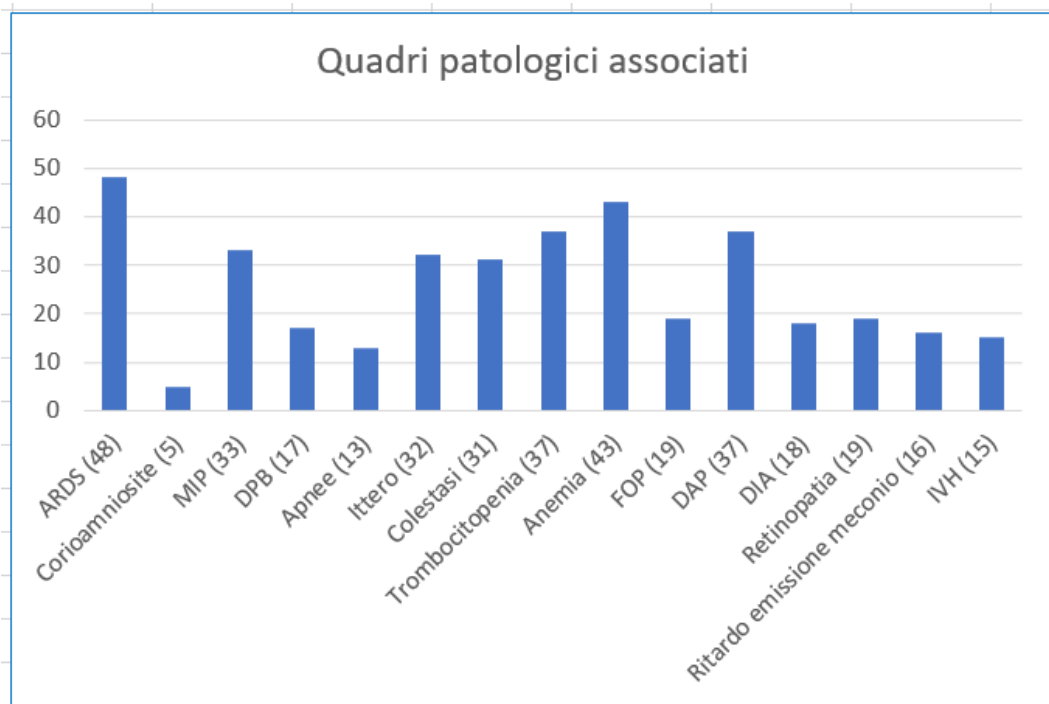


Fig. 5.9 – Quadri patologici associati

Analizzando gli interventi è emerso come 6 pazienti (6,7%) hanno necessitato di più interventi chirurgici con il conseguente confezionamento di più di una enterostomia. Sono stati 95 il numero di interventi totali condotti e 99 le enterostomie confezionate. Di queste 59 (59%) sono state delle ileostomie.

Tra le ileostomie prevalentemente confezionate sono state quelle a canna di fucile (47-79,6%). Sono state anche confezionate ileostomie ad ansa (10-16,9%) e ileostomie mediante tubo a T (2-3,38%).

Tra le ileostomie a canna di fucile 14 (29,8%) sono state confezionate mediante tecnica di Mikulicz.

Il 71% (n.42) delle ileostomie è stato confezionato a livello della porzione terminale dell'ileo.

26 sono state le colostomie (26%). Di queste, 20 (77%) sono state confezionate a stomi separati, 4 (15,38%) a stomi vicini e 2 (7,7%) ad ansa.

Il 30% delle colostomie (n.8) ha interessato il colon discendente, mentre il 35% (n.9) il sigma.

Le altre avevano sede a livello del colon ascendente (3-11,5%), del trasverso (3-11,5%) e della giunzione tra colon discendente e sigma (3-11,5%).

Tra le stomie sono state anche evidenziate 11 digiunostomie (11%), 2 ileocolostomie (2%) e una ciecostomia (1%).

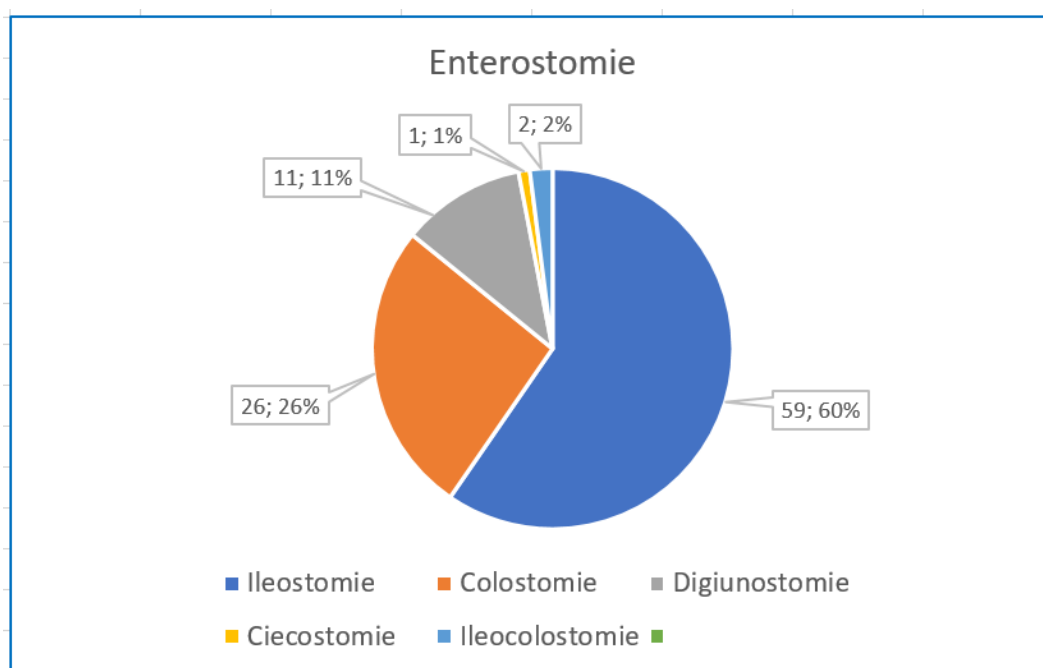


Fig. 5.10 – Enterostomie



La durata media degli interventi nei quali è stata creata una enterostomia è stata di 115 minuti, con un minimo di 30 minuti rintracciato per una ileostomia e un massimo di 355 minuti per una colostomia.

I tempi citati sono riferiti all'intero intervento e quindi sia al trattamento della patologia sottostante, sia alla creazione dell'enterostomia.

All'intervento l'età media dei neonati si aggirava intorno ai 28 giorni, con un minimo di 0 giorni (1 neonato è stato operato nello stesso giorno della nascita) ed un massimo di 230 giorni.

Come da protocollo del nostro centro, prima della ricanalizzazione, i pazienti sono stati sottoposti a un ileo/cologramma distale per definire chiaramente la condizione anatomica del tratto intestinale a valle. Tramite questo esame radiologico è stato possibile identificare in 16 (33,3%) pazienti un quadro di microcolon da non uso, in 6 (12,5%) una stenosi intestinale e in altri 6 (12,5%) la presenza di una fistola intestinale.

Andando a osservare il periodo post-stomia, si sono evidenziate differenti complicanze:

- prolasso (11 pazienti; 13,48%); 9 di questi (75%) con una ileostomia;
- sanguinamento (2 pazienti; 2,25%);
- infezioni (3 pazienti; 3,37%);
- dermatite peristomale (3 pazienti; 3,37%); tutti avevano una ileostomia (100%);
- deiscenza (6 pazienti; 6,74%); tutti avevano una ileostomia (100%);
- fistola (2 pazienti; 2,25%) di cui un paziente aveva una colostomia (50%), l'altro una ileostomia (50%);
- stenosi (2 pazienti; 2,25%).

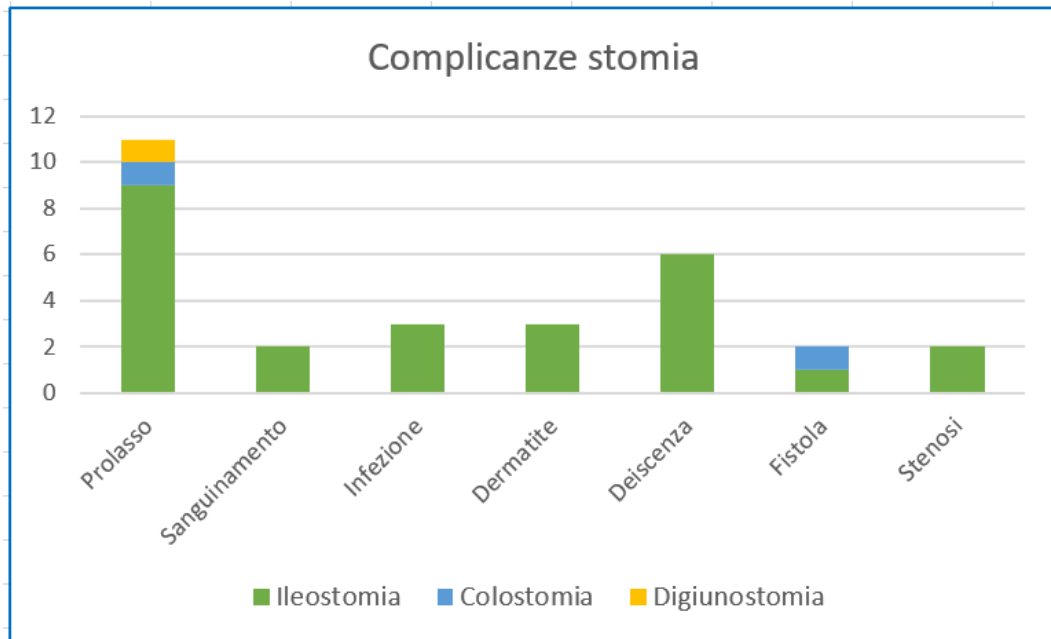


Fig. 5.11 – Complicanze

Degli 89 pazienti sottoposti al confezionamento di enterostomia, 27 (30%) non sono stati soggetti a ricanalizzazione; di questi, 10 (11,23%) sono morti per cause non legate alla stomia.

La ricanalizzazione è avvenuta all'incirca in un periodo medio di 94 giorni dal confezionamento della stomia, con un minimo di 17 e un massimo di 301.

L'età media dei pazienti alla ricanalizzazione era di 5 mesi (151 giorni), con un valore minimo di 1 mese (30 giorni) ed un valore massimo di 11 mesi (330 giorni).

Il peso medio post-ricanalizzazione, calcolato sui 62 pazienti rimanenti, è stato di 4.403,61 g con un valore minimo di 2.250g (femmina; 3 mesi + 3 giorni; -2,29 SDS) e un valore massimo di 10.050 g (maschio; 11 mesi; 0,67 SDS).

La lunghezza media post-ricanalizzazione dei soggetti considerati è stata di 57 cm con un valore minimo di 42 cm (femmina; 3 mesi + 3 giorni; -4,1 SDS), ed un massimo di 74 cm (maschio; 11 mesi; -0,1 SDS).

La circonferenza cranica media post-ricanalizzazione di tali individui è risultata essere di 38 cm con un valore minimo di 32 cm (femmina; 3 mesi + 3 giorni; -2,02 SDS) ed un valore massimo di 45 cm (maschio; 11 mesi; 0,2 SDS).

I parametri succitati sono indicati sinteticamente nella tabella seguente.

Parametri antropometrici alla ricanalizzazione		
Età [mesi(giorni)]	Media	5 (151)
	Min	1 (30)
	Max	11 (330)
Peso [g]	Media	4.403
	Min	2.250
	Max	10.050
Lunghezza [cm]	Media	57
	Min	42
	Max	74
Circonferenza cranica [cm]	Media	38
	Min	32
	Max	45

Fig. 5.12 – Parametri antropometrici alla ricanalizzazione

Si riportano, di seguito, anche i grafici relativi alla distribuzione dei parametri antropometrici post-ricanalizzazione (peso, lunghezza e circonferenza cranica) in funzione dell'età del paziente.

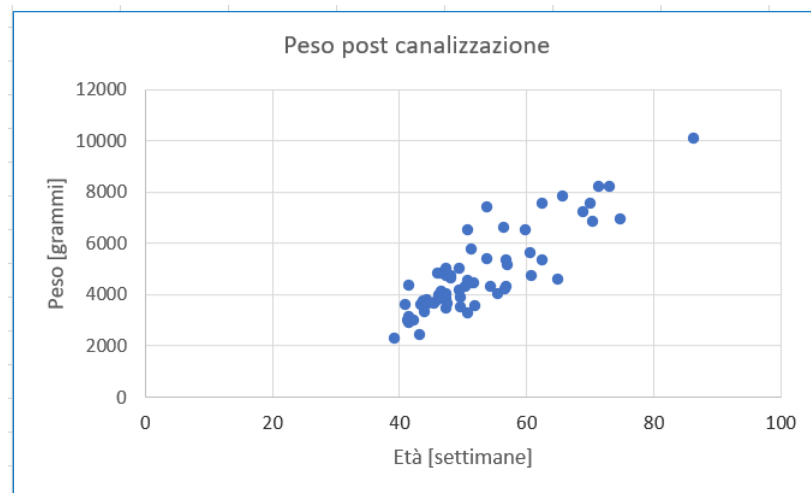


Fig. 5.13 – Distribuzione pesi alla ricanalizzazione rispetto all'età

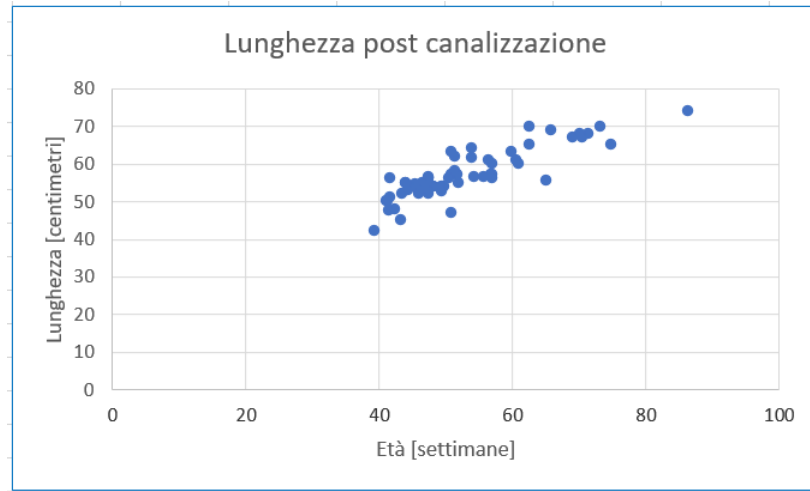


Fig. 5.14 – Distribuzione lunghezze alla ricanalizzazione rispetto all'età

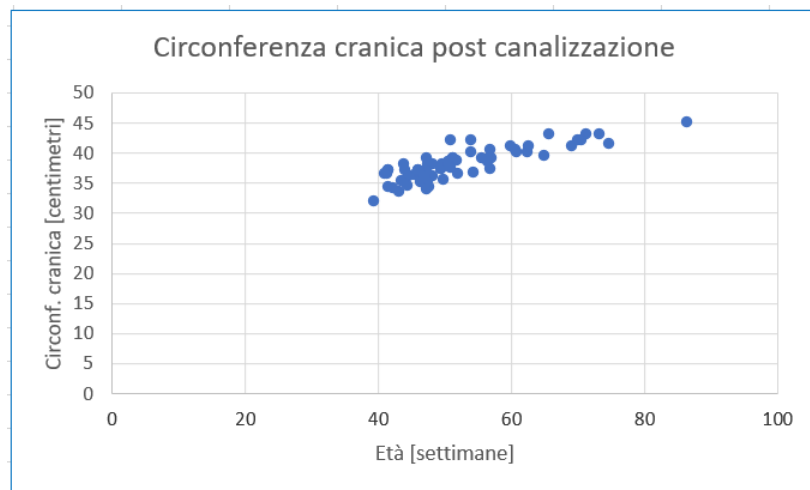


Fig. 5.15 - Distribuzione circonferenze craniche alla ricanalizzazione rispetto all'età

Le complicanze post-ricanalizzazione sono pressoché nulle: non abbiamo riscontrato nessun caso di infezione e/o deiscenza della ferita, fistola, sepsi, ostruzione intestinale, necessità di reintervento e quadri di exitus correlati a ciò.

Sono stati solo riscontrati 2 casi di stenosi dell'anastomosi (3%).

Appare, infine, utile riportare, nelle tabelle e nei grafici seguenti, le variazioni del peso rispetto alla curva di crescita fisiologica in relazione al tipo di enterostomia presente.

A tal proposito si sono valutate le variazioni ( $\Delta$ ) dell'SDS (Standard Deviation Score) dalla nascita alla ricanalizzazione, evidenziando - come riportato nella tabella di cui alla fig. 5.16 - tali cambiamenti come:

- aumenti, se la variazione tra l'SDS alla nascita e alla ricanalizzazione è maggiore a +0,2;
- non variazioni, se la variazione dell'SDS è compresa tra -0,2 e +0,2;
- lievi riduzioni, se la variazione dell'SDS è minore di +0,5
- riduzioni, se la variazione dell'SDS è maggiore di +0,5.

	<b>Variaz. SDS [<math>\Delta</math>]</b>
<b>aumento</b>	$\Delta > (+0,2)$
<b>invariato</b>	$(-0,2) < \Delta < (+0,2)$
<b>lieve riduz.</b>	$(-0,5) < \Delta < (-0,2)$
<b>riduzione</b>	$\Delta < (-0,5)$

Fig. 5.16 - Legenda variazioni SDS

SDS-PESO in pazienti con ileostomia			
	Nascita	Post-rican.	Variaz.[Δ]
Paz. 1	-2,15	-2,43	-0,28
Paz. 2	-0,74	-3,42	-2,68
Paz. 3	0,24	0,2	-0,04
Paz. 4	-0,64	-1,01	-0,37
Paz. 5	1,53	-2,29	-3,82
Paz. 6	-1,07	0,58	1,65
Paz. 7	0,23	-0,04	-0,27
Paz. 8	1,74	2,43	0,69
Paz. 9	-2,45	-3,32	-0,87
Paz. 10	-3,06	-3,27	-0,21
Paz. 11	1,17	0,97	-0,2
Paz. 12	0,42	-0,76	-1,18
Paz. 13	-0,2	-0,62	-0,42
Paz. 14	-1,03	-3,8	-2,77
Paz. 15	0,3	-2	-2,3
Paz. 16	-2,68	-2,97	-0,29
Paz. 17	-2,13	-2,29	-0,16
Paz. 18	-0,35	-0,18	0,17
Paz. 19	0,4	-1,58	-1,98
Paz. 20	-0,02	-1,7	-1,68
Paz. 21	-0,14	-2,73	-2,59
Paz. 22	-2,4	-2,65	-0,25
Paz. 23	0,96	0,23	-0,73
Paz. 24	-0,96	-0,64	0,32
Paz. 25	0,49	-1,3	-1,79
Paz. 26	0,19	-1,15	-1,34
Paz. 27	-0,71	-2,82	-2,11
Paz. 28	-1,29	-1,75	-0,46
Paz. 29	-1,3	-0,88	0,42
Paz. 30	-0,2	-0,8	-0,6
Paz. 31	-0,63	-1,03	-0,4
Paz. 32	-0,57	-0,79	-0,22
Paz. 33	-0,13	-0,2	-0,07
Paz. 34	-0,13	-1,8	-1,67
Paz. 35	-0,02	-0,66	-0,64
Paz. 36	-0,09	-0,78	-0,69
Paz. 37	-2,23	-1,94	0,29
Paz. 38	1,16	-0,39	-1,55
Paz. 39	-0,75	-2,24	-1,49

Fig. 5.17 – Variazione SDS-peso ileostomie

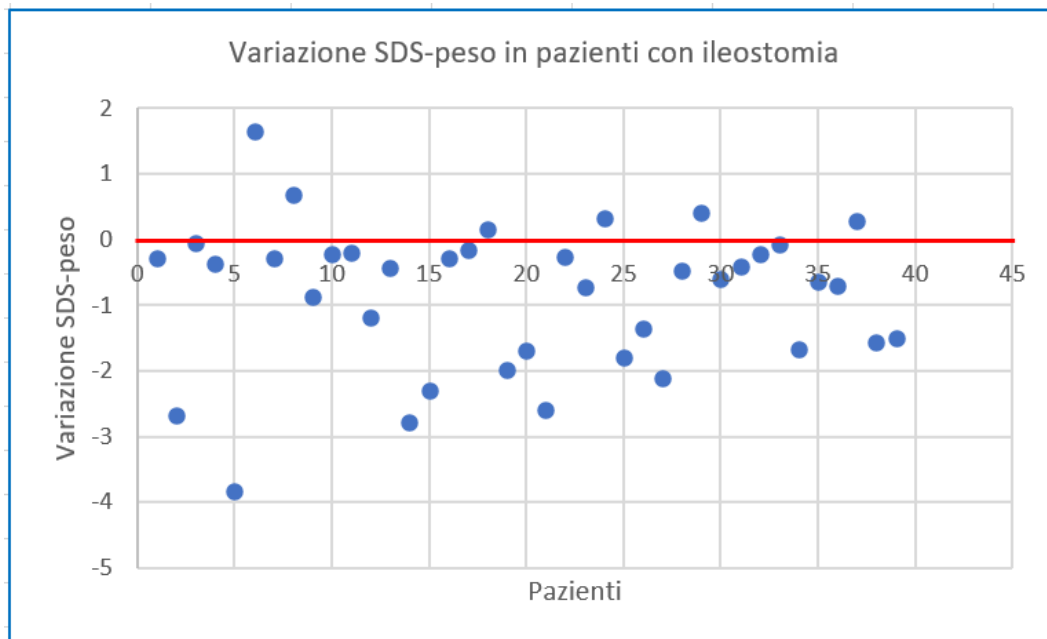


Fig. 5.18 – Variazione SDS-peso ileostomie

SDS-PESO in pazienti con colostomia			
	Nascita	Post-rican.	Variaz.[ $\Delta$ ]
Paz. 1	-1,3	-0,88	0,42
Paz. 2	0,41	0,67	0,26
Paz. 3	0,8	1,15	0,35
Paz. 4	1,23	1,23	0
Paz. 5	0,2	-0,13	-0,33
Paz. 6	-1,4	-0,65	0,75
Paz. 7	-0,21	1,27	1,48
Paz. 8	-1,83	-1,67	0,16
Paz. 9	-1,08	-1,23	-0,15
Paz. 10	-0,67	-1,11	-0,44
Paz. 11	0,42	0,5	0,08
Paz. 12	-2,52	-2,01	0,51
Paz. 13	-0,32	-0,49	-0,17
Paz. 14	-1,65	-1,19	0,46
Paz. 15	-0,02	0,1	0,12

Fig. 5.19 – Variazione SDS-peso colostomie

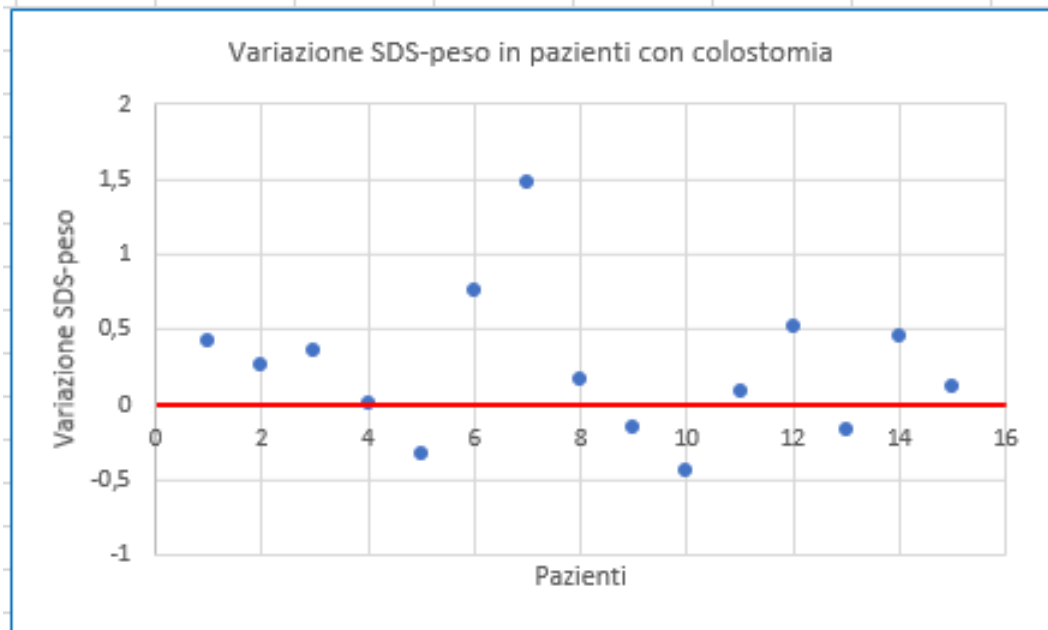


Fig. 5.20 – Variazione SDS-peso colostomie

SDS-PESO in pazienti con digiunostomia			
	Nascita	Post-rican.	Variaz.[ $\Delta$ ]
Paz. 1	-1,3	-0,88	0,42
Paz. 2	-2,52	-1,13	1,39
Paz. 3	0,13	-0,13	-0,26
Paz. 4	-1,55	-1,25	0,3
Paz. 5	0,71	-0,37	-1,08

Fig. 5.21 – Variazione SDS-peso digiunostomie



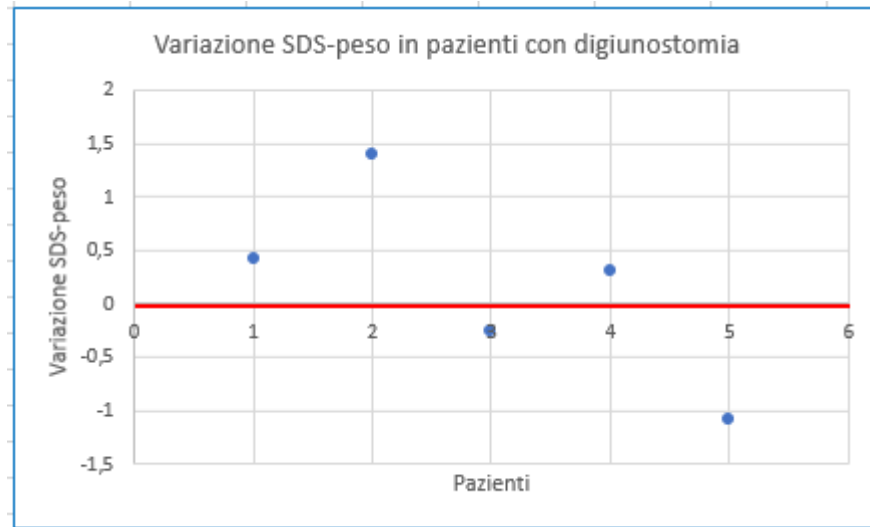


Fig. 5.22 – Variazione SDS-peso digiunostomie

#### 5.4 DISCUSSIONE

Lo studio portato avanti in questo elaborato ha messo in luce differenti risultati andando a confermare spesso la precedente e contemporanea Letteratura.

Le enterostomie in età neonatale pur presentando molteplici criticità legate alla tecnica chirurgica, all'alterazione anatomico-fisiologica della porzione dell'intestino coinvolta e alla fragilità intrinseca nella figura del neonato stesso, svolgono il più delle volte un ruolo salvavita per l'individuo grazie alla loro capacità evacuativa, decompressiva e protettiva nell'intestino.

Che siano confezionate in urgenza o in elezione, le enterostomie permettono di stabilizzare il paziente con patologia addominale.

Si è infatti osservato come nel campione in esame (89 neonati con urgenze addominali assolute o differite sottoposti a una enterostomia) nessun individuo sia andato incontro a morte nel periodo di acuzie della patologia addominale a seguito del confezionamento della stomia seppur il quadro clinico di alcuni fosse critico, aggravato anche dalla prematurità della maggior parte di essi (73-82%).

Nel periodo successivo 10 pazienti sono morti, ma non per cause correlate alla stomia e alla patologia intestinale sottostante bensì per problematiche inerenti ad altri distretti (cardiaco, respiratorio, cerebrale).

Questo aspetto trova conferma anche nello studio condotto nel 2013 da Ferrara e

altri<sup>50</sup> secondo cui il confezionamento di una stomia (ileostomia in quel caso) permette un'ottima gestione del neonato soprattutto nel caso di addome acuto e neonato prematuro o sottopeso favorendo una guarigione più rapida con un basso tasso di mortalità e morbilità.

Il ruolo cardine che le enterostomie occupano nella patologia addominale neonatale, però, non deve far sottovalutare le alterazioni anatomico-fisiologiche e le complicanze a cui il neonato può andare incontro.

L'enterostomia, trattandosi di una derivazione non continente, determina un flusso continuo verso l'esterno del contenuto intestinale, intendendo con questo non solo le feci, ma anche acqua e nutrienti (vitamine, elettroliti, ecc.). In questo senso diventa importante il livello del tratto intestinale nel quale viene confezionata la stomia.

Mentre una colostomia si caratterizza per l'emissione di materiale via via più formato, compatto, privo di liquidi e nutrienti in quanto già assorbiti a livello del tratto intestinale superiore, una ileostomia si associa all'emissione di materiale liquido, ricco di nutrienti e di enzimi impedendo una loro corretta digestione e assorbimento in quel tratto.

Il mancato assorbimento, soprattutto nel neonato, si riflette in problematiche di disidratazione, alterazioni elettrolitiche, alterazioni dell'equilibrio acido-base e di accrescimento<sup>43, 57</sup>.

Quest'ultimo aspetto è stato confermato anche dal nostro studio.

Il confronto tra i dati antropometrici (peso, lunghezza e circonferenza cranica) alla nascita e alla ricanalizzazione mediante l'unità di riferimento SDS (Standard Deviation Score) ha permesso di mettere in luce la variazione di tali misure nei vari neonati del campione evidenziando l'influenza o meno della stomia su di essi e sulla loro fisiologica curva di crescita.

Sono stati studiati i parametri dei vari pazienti in relazione al tipo di enterostomia usata.

Se per la lunghezza e la circonferenza cranica le misure ottenute sono alquanto sfumate e non definiscono per la popolazione in esame un vero e proprio trend di crescita, per il peso si è delineato un quadro chiaro.

I pazienti sottoposti a ileostomia e poi ricanalizzati sono 39, di questi 19 (48,8%) hanno presentato una riduzione severa, 10 (25,6%) hanno presentato una lieve

riduzione, 5 (26,3%) non hanno presentato variazione, 5 (13%) hanno subito un aumento.

I pazienti invece con colostomia poi ricanalizzati sono 15; nessuno ha subito una riduzione, 2 (13%) hanno presentato una lieve riduzione severa, 6 (40%) non hanno avuto variazione e 7 (47%) hanno avuto un aumento.

Per quanto concerne le digiunostomie, i pazienti ricanalizzati sono solo 5, di cui 1(20%) ha presentato una riduzione severa, 1 (20%) ha presentato una lieve riduzione e 3 (60%) hanno presentato un aumento.

Dai dati riportati si evince, quindi, come tra le differenti enterostomie quelle maggiormente correlate ad una variazione in termini negativi del peso siano le ileostomie.

Un'attenzione particolare è inoltre andata al periodo entro il quale le enterostomie sono state ricanalizzate.

Nonostante questo aspetto sia ancora controverso, secondo vari dati di letteratura<sup>34</sup>, vi sarebbe un tempo ottimale entro cui chiudere la stomia evitando così le principali complicanze.

Secondo alcuni autori per chiudere l'enterostomia il neonato dovrebbe aver raggiunto un cut-off di peso; naturalmente questo è difficilmente raggiungibile se il neonato è prematuro e sottopeso<sup>51,52,53</sup>.

Secondo altri è necessario attendere un determinato periodo di tempo prima di ricanalizzare il neonato, così da avere una ripresa sicura della funzionalità intestinale<sup>54</sup>.

Anche su questo tema il dibattito è vario: alcuni autori pensano che la ricanalizzazione precoce (entro 42 giorni) migliori la qualità della vita del neonato<sup>56</sup> e entro 6 mesi riduca le complicanze aderenziali che possono presentarsi; secondo altri si può anche pensare di ricanalizzare il soggetto in seguito visto che il rischio aderenziale e i costi per trattare questa condizione sono gli stessi.<sup>55</sup>

Secondo lo studio del 2021 condotto da Sakamoto e altri<sup>34</sup> il tempo ottimale entro cui ricanalizzare il soggetto dipende dall'esperienza e dalla scelta del chirurgo tenendo sicuramente conto delle caratteristiche del soggetto, della patologia per cui è stata confezionata l'enterostomia e in base ad alcune morbilità che il paziente può presentare e che possono influenzare la riuscita della ricanalizzazione e definire delle

complicanze seguenti.

Tra le morbidità influenti lo studio indica la prematurità (< 30 settimane), patologie polmonari pre-esistenti al momento della stomia e la necessità di nutrizione perioperatoria.

L'analisi dei dati considerati nel nostro studio ha evidenziato un tempo medio, entro cui i neonati sono stati ricanalizzati, di 94 giorni, individuando il momento ottimale per la chiusura della stomia stessa in relazione alle condizioni cliniche del paziente, all'evoluzione della patologia sottostante e alle sue morbidità senza attenersi a particolari protocolli.

Così come evidenziato nello studio dei risultati, in particolare nel grafico riportato nella figura 4.10, le complicanze si sono correlate prevalentemente al confezionamento delle ileostomie con prevalenza di prolapsi e di deiscenze degli stomi.

Lo studio condotto ha portato a interessanti risultati se pur parzialmente limitati dal numero dei neonati rientranti nel campione.

Potrebbe essere utile, pertanto, confermare quanto rilevato, ampliando il numero dei soggetti e estendendo l'osservazione ad un periodo più lungo.

## 6. BIBLIOGRAFIA

1. Keith L.Moore, T.V.N. Persaud, Mark G.Torchia, edizione italiana a cura di Francesco Bianchi, Roberta Di Pietro, Roberto Di Primio, Maria Goffredi, Domenico Puzzolo, Maurizio Vertemati - Sviluppo dell'intestino [aut. libro] Lo sviluppo prenatale dell'uomo- Embriologia ad orientamento clinico (nona edizione) Milano: Edra, 2014 Cap. 5 pag.71-91 Cap.11 pag.213-243
2. [https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fdigilander.libero.it%2Fcitistembrio%2F15E\\_QUARTA\\_SETT.pdf&psig=AOvVaw0r4UOtNMVKiFs580nX55Aj&ust=1663916245229000&source=images&cd=vfe&ved=2ahUKEwjR\\_5CX6af6AhWTIMUKHR4yAvIQr4kDe gUIARCNAg](https://www.google.com/url?sa=i&url=http%3A%2F%2Fdigilander.libero.it%2Fcitistembrio%2F15E_QUARTA_SETT.pdf&psig=AOvVaw0r4UOtNMVKiFs580nX55Aj&ust=1663916245229000&source=images&cd=vfe&ved=2ahUKEwjR_5CX6af6AhWTIMUKHR4yAvIQr4kDe gUIARCNAg)
3. <https://slideplayer.com/slide/15109194/>
4. Manrico Morroni, intestino crasso in microscopia [aut. libro] – Anatomia microscopica Atlante, Milano: Edi. Ermes
5. <http://www.anagen.net/apparato-digerente-intestino.htm>
6. Frank H.Netter, Netter, Atlante di Anatomia Umana - sesta edizione – Edra,2018
7. <https://www.giovannichetta.it/apparatodigerente.html>
8. <https://www.my-personaltrainer.it/salute.html>
9. Anastasi Giuseppe, Capitani Silvano, Carnazza Maria L., Cinti Saverio, De Caro Raffaele, Donato Rosario F., Ferrario Virgilio F., Fonzi Luciano, Franzi Adriano T., Gaudio Eugenio, Geremia Raffaele, Giordano Lanza Giovanni, Grossi Carlo E., Gulisano Massimo, Manzoli Francesco A., Mazzotti Giovanni, Michetti Fabrizio, Miscia Sebastiano, Mitolo Vincenzo, Montella Andrea, Orlandini Giovanni, Paparelli Antonio, Renda Tindaro, Ribatti Domenico, Ruggeri

Alessandro, Sirigu Paola, Soscia Antonio, Tredici Giovanni, Vitale Marco, Zaccheo Damiano, Zauli Giorgio, Zecchi Sandra - Sviluppo dell'apparato digerente e anatomia dell'apparato digerente [aut. libro] Trattato di Anatomia Umana (quarta edizione) Volume 2 Milano: Edi.Ermes, 2006-2007 Cap.8 pag.96-221

10. Netter Frank H. Susan Standring edizione italiana a cura di T. Barni, A.M. Billi, R. Businaro, M. Cannas, F. Cappello, M. Castellucci, L. Cocco, V. D'Agata, R. De Caro, A. De Luca, S. Dolci, R. Geremia, G. Guerra, M. Giuliano, C. Loreto, V. Macchi, L. Manzoli, A. Mezzogiorno, A. Montella, S. Morini, S.L. Nori, C. Palumbo, M. Papa, A. Porzionato, R. Rezzani, L. Rodella, P. Rossi, A. Sbarbati, G. Serrao, A. Vercelli, M. Vertemati, M. Vitale, C. Zancanaro, S. Zecchi, G. Zummo - Sviluppo dell'apparato digerente e anatomia dell'apparato di digerente [aut. libro] Anatomia del Gray: Le basi Anatomiche per la pratica clinica Volume 2 (40. Edizione) Milano: Edra Masson, 2014 Cap.59-60 pag.1119-1157 1199-1220
11. Theresa Porret Antony McGrath Pizzi S. (cur.) Muttillo G. (cur.) Stomie [aut. libro] - La persona stomizzata. Assistenza, cura e riabilitazione, New York, McGraw-Hill Education, 2006
12. <https://www.nurse24.it/dossier/stomia/tipologie-caratteristiche-stomie-intestinale.html>
13. <https://www.nurse24.it/studenti/procedure/gastrostomia-endoscopica-percutanea-gestione-infermieristica.html>
14. <https://it.wikipedia.org/wiki/Duodenostomia>
15. <https://www.corriere.it/salute/dizionario/duodenostomia/>
16. <https://link.springer.com/article/10.1007/s40719-015-0010-2/figures/1>
17. <https://it.wikipedia.org/wiki/Digiunostomia>

18. Douglas M. Anderson, A. Elliot Michelle, Jeff Keith, Patricia D. Novak stomie [aut. libro] - Mosby's medical, nursing, St. Louis, Missouri, Mosby, St. Louis, Mo. 2005
19. <https://endoscopia.iannetti.it/peg/gastrostomiapercutaneaendoscopica/>
20. [https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Diagram\\_showing\\_the\\_position\\_of\\_a\\_percutaneous\\_jejunostomy\\_feeding\\_tube\\_CRUK\\_342.svg](https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Diagram_showing_the_position_of_a_percutaneous_jejunostomy_feeding_tube_CRUK_342.svg)
21. <https://www.bbraun.it/it/Pazienti/gestione-stomia/ileostomia.html>
22. <https://www.convatec.com/it-it/blog/archive/cosa-e-la-stomia/>
23. Boarini J.H. - "Principles of Stoma Care for Infant" - J.entherostomy 1989
24. Dall'Oglio - "Nursing del bambino portatore di stomie digestive" in AA.VV; atti del "IV Convegno Regionale di Aggiornamento di Assistenza infermieristica" Fiuggi 1990
25. A.I.O.S.S. - Atti del "XVI Corso di aggiornamento per stomaterapisti ed operatori sanitari. Per costruire insieme il futuro" 2001
26. Health Dictionary sesta edizione, New York, Piccin, 2004
27. <https://www.my-personaltrainer.it/salute-benessere/ileostomia.html>
28. Nurse24.it. (2019). Stomizzati in Italia, il censimento a cura di Fais e Aioss. Disponibile in <https://www.nurse24.it/dossier/stomia/fais-aioss-rilevazione-nazionale-persone-stomizzate.html> [19 dicembre 2021]
29. James A Nicholson, Marianne Johnstone, Michael G T Raraty, Jonathan C Evans, Comparative Study HPB (Oxford). Endoscopic ultrasound-guided choledoco-duodenostomy as an alternative to percutaneous trans-hepatic cholangiography; 2012 July
30. K Inaba, Section Editor, Penetrating Injuries to Hollow Abdominal Viscera; 08 April 2015

31. Jordan A. Weinberg & Martin A. Croce, Penetrating Injuries to the Stomach, Duodenum, and Small Bowel, 2015
32. Kwiatt M, Kawata M., Avoidance and management of stomal complications. Clin Colon Rectal Surgery, 2013 Jun
33. Registered Nurses' Association of Ontario. Ostomy care and management. Clinical Best Practice Guidelines 2009, 2009
34. Wound, Ostomy and Continence Nurses Society Stoma complications: best practice for clinicians, 2014.
35. Barp A, Brazzale R, et al. Complicanze delle stomie [aut. libro] Le complicanze del complesso stomale. In: gruppo di ricerca AIOSS (a cura di) Saracco C., Clinica infermieristica in stomaterapia. Dalle evidenze agli strumenti operativi. Hollister 2007.
36. Bosio G, Pisani F, et al. A Proposal for classifying peristomal skin disorders: results of a multicenter observational study. Ostomy Wound Manage, 2007
37. Associazione Italiana Operatori Sanitari Stomaterapia. Manuale pratico dello stomaterapista. San Lazzaro di Savena, 1996.
38. Saracco C., Clinica infermieristica in stomaterapia. Dalle evidenze agli strumenti operativi. Hollister, 2007.
39. Majoubi B, Moghimi A, et al. Evaluation of the end colostomy complications and the risk factors influencing them in Iranian patients. Colorectal Dis 2005.
40. Gutman N. Colostomy guide. United Ostomy Association of America, 2011
41. Reid Sakamoto, John Vossler, and Russell Woo, Predictors of Morbidity Following Enterostomy Closure in Infants: An American



College of Surgeons Pediatric National Surgical Quality Improvement Program Database Analysis

42. Tomoaki Taguchi Ileostomie secondo Bishop-Koop, Mikulicz, Santulli, Malattia di Hirschsprung, Atresia e stenosi digiuno-ileale, volvolo [aut. libro] Operative general surgery in neonates and infant, Tokyo Japan, Tadashi Iwanaka Takao Okamatsu Editors, Springer, 2016 pag.204, cap.6 -7, pag.41-74, cap.38, cap.31, cap.32
43. Lewis Spitz, Arnold G Coran, Associate editors Daniel H. Teitelbaum, Hock Lim Tan, Agostino Pierro, Ileostomie secondo Bishop-Koop, Mikulicz, Santulli, su catetere o con tubo a “T”, malattia di Hirschsprung, Malformazioni ano-rettali, Ileo da meconio, Atresie intestinali, NEC, Volvolo [aut. libro] Operative Pediatric Surgery, 7th edition, 6000 Broken Sound Parkway NW, CRC Press Taylor & Francis Group, 2013 pag. 437-438, capitolo 61, 56, 50, Cap.49, Cap.56, cap. 48
44. Prem Puri, Stomie, morbo di Hirschsprung, Malformazioni ano-rettali, atresia digiuno-ileale e stenosi, atresia colica, NEC, Peritonite meconiale, perforazione intestinale isolate [aut. libro] Newborn surgery, 4th edition, 6000 Broken Sound Parkway NW, CRC Press Taylor & Francis Group, 2018 Cap.16 (pag.174-187), Cap.67, 68, Cap.58-59,45, cap.61, cap.67
45. Mario Lima, Giovanni Ruggeri, Malattia di Hirschsprung, Disgagliosi, Malformazioni ano-rettali, Patologia meconiale, Atresie intestinali, NEC, Volvolo [aut. libro] Chirurgia Pediatrica, Napoli, EdiSeS s.r.l., 2015 Cap.38-39-40-34-32-33-41-35
46. Mario Lima, Malattia di Hirschsprung, Malformazioni ano-rettali [aut. libro] Pediatric Digestive Surgery, Switzerland, Springer, 2017 Pag.297-304, Cap.24

47. <https://www.surgery.wisc.edu/2018/03/02/the-outpatient-management-of-hirschsprungs-disease/>
48. George W. Holcomb III, J. Patrick Murphy, Shawn D. St. Peter, associate editor John M. Gatti, morbo di Hirschsprung, NEC [aut. libro] Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th edition, Edinburgh London New York Oxford Philadelphia St Louis Sydney, Elsevier 2020, Cap. 34 (pag.557-576), cap.33
49. <https://www.aimar.eu/le-mar/>
50. Edoardo Bindi, Francesco Molinaro, Francesco Ferrara, Giulia Fusi, Alessandra Taddei, Marina Sica, Simona Negro, Barbara Tomasini, Rita Detti, Simona Ditta, Mario Messina, Rossella Angotti, reinfusione feci attraverso stomia [aut. articolo] recycling og Stoma Losses: a Good Practice for neonates with High Output Stomas-Our experience and Comparison with Literature, 2020
51. Andrea Schmedding, Martin Hutter, Stefan Gfroerer and Udo Rolle, Atresia ileodigiunale [aut. articolo] Jejunoileal Atresia: A national Cohort Study, Maggio 2021
52. Laura K. Dalla Vecchia; Jay L. Grosfeld; Karen W. West; et al; atresia digiuno-ileale [aut. articolo] Intestinal Atresia and Stenosis A 25-Year Experience With 277 Cases, Maggio 1998
53. Tepas, Sharma, Leaphart, et al. Timing of surgical intervention in necrotizing enterocolitis can be determined by trajectory of metabolic derangement. J Pediatr Surg. 2010
54. Tepas, Leaphart, Plumley, et al. Trajectory of metabolic derangement in infants with necrotizing enterocolitis should drive timing and technique of surgical intervention. J Am Coll Surg. 2010

55. Renzo Dionigi, *volvo definizione, Chirurgia, Basi Teoriche e chirurgia generale*, 5<sup>a</sup> edizione, Edra Masson, Milano p.826
56. Emanuelle Tenório B. N. do Egito<sup>1</sup>, Alcinda de Queiroz Medeiros<sup>2</sup>, Mônica Maria C. Moraes<sup>3</sup>, Janine Maciel Barbosa, Nutritional status of pediatric patients submitted to ostomy procedures, *Rev. paul. pediatri.* 31- Mar 2013
57. Ferrara F., Angotti R., Burgio A., Di Maggio G., Molinaro F., Messina M., Ileostomia in prematuri e neonati con peso alla nascita estremamente basso, *Minerva Pediatrica* ,2013 Agosto.
58. Lee, Kang, Kim, et al, Enterostomy closure timing for minimizing postoperative complications in premature infants, *Pediatric Neonatology*, 2014
59. Yang, The optimal timing of enterostomy closure in preterm infants, *Pediatric Neonatology*, 2014
60. Talbot, Sinyard, Rialon et al. Influence of weight at enterostomy reversal on surgical outcomes in infants after emergent neonatal stoma creation., *Pediatric surgery* 2016
61. Baerijee, Vithana, Sharma, Tsang. Outcome of stoma closure in babies with NEC: early vs late closure, *Pediatric Surgery* 2017
62. Marie Chantal Struijs, Marten J Poley, Conny Meeussen, Gerard Madern, Dick Tibboel, Richard Keijzer, "Late -vs-early ostomy closure for NEC: analysis of adhesion formation, resource consumption, and cost, Elsevier 2012
63. Yao-Jong Yang, The Optimal timing of Enterostomy Closure in Preterm Infants, *Pediatrics and Neonatology Elsevier*, 2014
64. Clara Chong, Jacqueline van Druten, Graham Briars, Simon Eaton, Paul Clarke, Thomas Tsang, Iain Yardley, Neonates living with

enterostomy following necrotising enterocolitis are at high risk of becoming severely underweight,European Journal of Pediatrics, 2019