

Rubrica a cura di Luciano de Seta



Quando il dolore addominale cronico è qualcosa in più: una milza “ballerina”

Carla Russo*, Martina Rezzuto*, Andrea Smarrazzo*, Federica de Seta*, Claudio Santoro**, Paolo Siani**

*Dipartimento di Scienze mediche transazionali, Sezione di Pediatria, Università degli studi di Napoli Federico II

**Dipartimento di Pediatria Sistemica e Specialistica, UOC di Pediatria 1, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

È descritto il caso di una bambina di 11 anni con febbre e dolori addominali localizzati a sinistra e un'importante splenomegalia diagnosticata come dovuta a infarto splenico per trombosi dell'arteria splenica. Trattata opportunamente con anticoagulanti, antibiotici e immunoprofilassi, la febbre e il dolore scompaiono. Dopo circa un anno si ripresentano forti dolori addominali a sinistra. La diagnostica clinica differenziale dei dolori addominali ricorrenti e quella per immagini hanno consentito di porre una rarissima diagnosi di malformazione congenita della milza, che si è risolta con l'asportazione della milza stessa. Il caso ribadisce l'importanza dell'anamnesi e dell'esame obiettivo nel distinguere il dolore addominale funzionale da quello di sospetta natura organica, e quindi meritevole di approfondimento diagnostico strumentale.

The case of a young girl, 11 years old, with fever and localized abdominal pain on the left side and a splenomegaly due to a splenic infarction for splenic artery thrombosis. After medical treatment with antibiotics, anticoagulants and immunoprophylaxis fever the pain disappear. After one year intense abdominal pain appears again on the left side. Differential diagnosis and imaging helped in the diagnosis of a very rare congenital malformation of the spleen which was surgically removed. This case reinforces the importance of a good anamnesis and clinical examination in order to select cases in need of further investigation.

La storia

G.C. è una bambina di 11 anni, giunta in ospedale per una storia di dolore addominale riferito al fianco sinistro. La storia della bambina aveva avuto inizio circa 2 anni prima, quando era stata ricoverata per febbre e dolore addominale acuto localizzato al fianco sinistro. Alla palpazione dell'addome si rilevava una notevole splenomegalia, molto dolente alla palpazione e mobile nell'addome. Gli esami di imaging (ecografia prima e TC successivamente) consentivano di porre diagnosi di splenomegalia secondaria a infarto splenico dovuto a una trombosi dell'arteria e della vena splenica. Risoltasi la fase acuta ed escluse le più comuni cause di trombosi del settore splancnico (secondarie a fattori protrombotici ereditari o acquisiti, fattori locali come lesioni infiammatorie e neoplastiche ecc.), G. veniva inserita in un follow-up per asplenia funzionale e iniziava un antibiotico-profilassi con macrolidi e una immunoprofilassi contro i principali germi capsulati. Si praticava inoltre una terapia anticoagulante con warfarin, protratta per circa 2 anni. Quasi un anno dopo la sospensione dell'anticoagulante, durante la quale G. aveva sempre goduto di buona salute non lamentando alcun tipo di

dolore, la piccola era nuovamente ricoverata presso il nostro Ospedale per dolore addominale ricorrente da circa un mese. Il dolore aveva le stesse caratteristiche lamentate qualche anno prima, di forte intensità (valutato 8-9 sulla scala NRS), crampiforme, non correlato ai pasti o a cambiamenti nell'evacuazione, localizzato in fossa iliaca sinistra ma spostabile verso la parte centrale dell'addome e non associato ad altra sintomatologia [1].

La diagnosi e il decorso

La localizzazione e le caratteristiche del dolore, la sua forte intensità ma, soprattutto, la precedente storia clinica, pur in assenza dei classici sintomi di allarme [2], consentivano d'indirizzare la diagnostica differenziale verso le cause organiche di dolore addominale e, di conseguenza, hanno indotto ad approfondire le indagini. L'ecografia dell'addome, infatti, evidenziava una formazione dismorfica polilobulata, compatibile con milza residua. Nel sospetto di sindrome malformativa splenica e considerando, in tal caso, la stretta pertinenza chirurgica della condizione morbosa, era richiesto uno studio di imaging più approfondito. L'ecografia decisa rilevava una milza a margini irrego-

lari e bozzuti, anteriorizzata e medializzata, in posizione più caudale che di norma, con non riconoscibilità delle strutture vascolari dell'ilo ed evidenza di circoli viciari perisplenicici e sporadici segnali intraparenchimali al color doppler quali esiti di trombosi. Si richiedeva pertanto approfondimento mediante angio-TC: questa mostrava, oltre alla trombosi dei vasi splenicici, lo sviluppo anomalo e/o lassità dei legamenti sospensori (spleno-renale, gastro-splenicico e freno-colico) con conseguente slittamento in basso del parenchima splenico residuo disposto caudalmente alla flessura colica sinistra, occupante quasi tutta la loggia splenica. Si trattava pertanto di una malformazione verosimilmente congenita della milza che già aveva causato due anni prima una trombosi dell'arteria e della vena splenica, la cui eziologia è probabilmente legata a una torsione con detorsione del peduncolo splenicico. Alla luce dei rilievi clinici e strumentali eseguiti e sulla scorta dei dati della letteratura, si poneva diagnosi di sindrome della milza migrante (Wandering Spleen Syndrome, WSS). Si programmava intervento di splenectomia, dopo aver escluse, sulla base dello studio emocoagulativo, alterazioni della coagulazione che potessero pregiudicare l'intervento e, quindi, mettere a rischio la vita della bambina.

Commento

La sindrome della milza migrante, o WSS, è una condizione decisamente rara: in letteratura ne sono riportati meno di 500 casi. Essa è dovuta all'assenza o all'indebolimento dei legamenti sospensori che tengono in sede la milza nella sua loggia nell'ipocondrio sinistro. Tale condizione può essere presente dalla nascita, e, pertanto, congenita, pur non rivestendo carattere ereditario. Le forme acquisite, diagnosticate in età adulta, sono spesso dovute a condizioni sottostanti quali traumi, patologie del tessuto connettivo, gravidanza [1, 2]. Sebbene possa rimanere clinicamente asintomatica, la WSS, più frequenter-

te, si manifesta con sintomi tipicamente legati alla posizione anomala dell'organo in addome (dolore addominale, sub-occlusione o occlusione intestinale, nausea, vomito, febbre e talvolta palpazione di una massa in sede addominale o pelvica, spesso unico sintomo negli adulti) e alla splenomegalia, spesso conseguenza di torsione peduncolare o di infarto splenico da trombotosi di arteria e vena splenica. In questi casi si possono associare anche astenia, melena, ematemesi, anemia o trombocitopenia [3]. Sintomo di esordio più comune, specie nei bambini, è il dolore addominale, acuto o cronico, correlato nella maggior parte dei casi alla torsione e detorsione spontanea del peduncolo splenico. Ruolo fondamentale assume l'imaging, soprattutto ecografia con doppler e angio-TC, dell'addome, nella diagnosi differenziale e delle complicanze [4].

La WSS può condurre a numerose complicanze, tra cui la torsione del peduncolo splenico con conseguente infarto della milza, la pancreatite necrotica e, più raramente, la formazione di pseudocisti pancreatiche [5]. Il trattamento dipende dalla gravità dei sintomi e soprattutto dallo stato funzionale dell'organo. Infatti, considerato il ruolo che la milza ha nel sistema immunitario ed ematologico, soprattutto nei più giovani si tende a una gestione conservativa, monitorando la funzione e il volume splenico. Nei casi di WSS congenita, soprattutto in bambini con dolore addominale acuto o torsione del peduncolo a risoluzione spontanea, il trattamento di scelta è la splenopessia, cioè il fissaggio della milza alla parete addominale con conservazione della milza e riduzione della probabilità di infarto splenico e di torsione grave. Qualora la fluttuazione della milza provochi dolore addominale cronico, anomala splenomegalia o trombocito-

penia, il trattamento di scelta vira verso la splenectomia, che va eseguita d'urgenza nei casi di bambini con precedente diagnosi di WSS e dolore addominale acuto. In letteratura sono riportati casi ben trattati anche in laparoscopia, tecnica minivasiva, ormai consolidata, che consente un rapido e tranquillo decorso post-operatorio [6, 7].

Come nelle altre condizioni che comportano splenomegalia, è solitamente consigliato di evitare sport di contatto o altre attività che possano favorire la rottura splenica, trasformando una situazione cronica in una acutissima. I pazienti splenectomizzati, considerato il rischio maggiore di infezioni batteriche gravi (sepsi) in modo particolare da batteri capsulati, devono praticare profilassi antibiotica, soprattutto i bambini con età inferiore ai 2 anni. Se possibile, le vaccinazioni contro *Haemophilus influenzae B*, *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* andrebbero praticate prima di eseguire la splenectomia e, in seguito, a cadenza regolare nel post-operatorio [8].

Dal caso e dalla letteratura abbiamo imparato che...

- Un dolore addominale ricorrente di forte intensità, di tipo colico, localizzato all'ipocondrio sinistro, va sempre indagato almeno con un'ecografia perché i dolori addominali ricorrenti, i cosiddetti DAR, quasi mai sono localizzati all'ipocondrio sinistro e non si accompagnano a febbre e a compromissione delle condizioni generali.
- La palpazione di una milza spostata dall'ipocondrio sinistro verso il centro dell'addome deve far pensare a una malformazione della milza che va indagata.
- Anche se molto rara, la WSS deve essere sospettata quando un bambino, an-

che piccolo, accusa forti dolori addominali, e la palpazione dell'addome dimostra una splenomegalia dolente con milza spostabile verso l'asse mediano dell'addome [9, 10].

✉ siani.paolo@gmail.com

1. Benini F, Barbi E, Gangemi M, et al. Il dolore nel bambino: strumenti pratici di valutazione e terapia, Ministero della Salute, 2010.
2. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. *Gastroenterology* 2016;150:1456-68.
3. Rodkey ML, Macknin ML. Pediatric wandering spleen: case report and review of literature. *Clin Pediatr* 1992;31:289-94.
4. Brown CV, Virgilio GR, Vazquez WD. Wandering spleen and its complications in children: a case series and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:1676.
5. Guglietta PM, Moran CJ, Ryan DP, et al. Case Records of the Massachusetts General Hospital. Case 3-2016. A 9-Year-Old Girl with Intermittent Abdominal Pain. *N Engl J Med* 2016;374:373.
6. Lombardi R, Menchini L, Corneli T, et al. Wandering spleen in children: a report of 3 cases and a brief literature review underlining the importance of diagnostic imaging. *Pediatr Radiol* 2014;44:279-88.
7. Romero JR, Barksdale EM. Wandering Spleen: A Rare Cause of Abdominal Pain. *Pediatr Emerg Care* 2003;19:412-4.
8. Radillo L, Taddio A, Ghirardo S, et al. The Great Pretender: Pediatric Wandering Spleen: Two Case Reports and Review of the Literature. *Pediatr Emerg Care* 2016;32(9):619-22.
9. Kleiner O, Newman N, Cohen Z. Pediatric wandering spleen successfully treated by laparoscopic splenopexy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2006;16:328-30.
10. Committee on Infectious Diseases. Recommended Childhood and Adolescent Immunization Schedule United States 2013. *Pediatrics* 2013;131:397.

Continuare a leggere

La genesi di nuovi neuroni a partire da cellule staminali non si ferma come si è detto finora con la fine dell'infanzia. Continua per tutta l'età adulta. Questo potrebbe avere importanti ricadute per la comprensione di patologie neurocerebrali come la malattia di Alzheimer.

Le staminali neurali si comporterebbero come le staminali di tutti gli altri tessuti ed organi: danno origine, se necessario, a nuove cellule, che sostituiscono quelle perdute.

Sarebbe nel giro dentato, una porzione della regione dell'ippocampo, che la nascita di nuovi neuroni prosegue per tutta la vita, e supporta funzioni cruciali che sovrintendono alla memoria e all'apprendimento. In un ippocampo normale, nell'arco di una vita, la neurogenesi rimane di basso livello, poiché la popolazione di cellule staminali viene mantenuta in uno stato quiescente. In caso di necessità le cellule staminali si attivano, inizia un processo di divisione cellulare che produce nuovi neuroni che si connettono ai circuiti cerebrali esistenti.