



Estratto da:

pediatria oggi **medica** **e chirurgica**

Vol. III - n. 2
Marzo-Aprile 1983

LA CISTI DEL COLEDOCO CAUSA RARA DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA NEONATALE: PRESENTAZIONE DI UN CASO CLINICO

*G. Cairoli **, *N. Pappalepore **, *P. Lelli Chiesa **, *C. Rossi **, *F. Marciani ***,
*V. Jasonni **

CIC EDIZIONI
INTERNAZIONALI
GRUPPO EDITORIALE MEDICO

Ospedale Civile dello Spirito Santo di Pescara
* Divisione di Chirurgia Pediatrica
Primario: Prof. V. Jasonni
** Servizio di Radiologia
Primario: Prof. I. Salomoni

LA CISTI DEL COLEDOCO CAUSA RARA DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA NEONATALE: PRESENTAZIONE DI UN CASO CLINICO

G. Cairoli *, N. Pappalepore *, P. Lelli Chiesa *, C. Rossi *, F. Marcianni **,
V. Jasonni *

Riassunto: La cisti del coledoco causa rara di insufficienza respiratoria neonatale: presentazione di un caso clinico.

Viene descritto il caso clinico di una neonata affetta da cisti del coledoco di dimensioni tali da provocare insufficienza respiratoria per sopraelevazione del diaframma, con conseguente ridotta ventilazione polmonare. L'indagine ecotomografica è risultata determinante per la conferma diagnostica.

Il trattamento chirurgico, per le gravi condizioni della neonata e le obiettive difficoltà tecniche, è consistito in una cisto-duodenostomia; il drenaggio biliare è risultato più che soddisfacente, con remissione della sintomatologia e normalizzazione delle vie biliari extraepatiche, come confermato dalle successive ecotomografie di controllo.

PAROLE CHIAVE: Cisti del coledoco, insufficienza respiratoria neonatale, anomalia della giunzione pancreatico-biliare.

La cisti del coledoco è un'anomalia rara delle vie biliari extraepatiche, descritta per la prima volta nel 1817 (5). Recenti studi clinici e sperimentali hanno dimostrato che la malformazione è secondaria ad un'anomalia della giunzione pancreatico-biliare, la cui genesi non è ancora definita (1, 6, 7).

Clinicamente si manifesta con la classica triade sintomatologica rappresentata da ittero, massa addominale e dolore; l'anemia, la febbre di origine colangitica, il decadimento delle condizioni generali e l'insufficienza respiratoria da sopraelevazione del diaframma sono di più raro riscontro. Tale anomalia dell'albero biliare, identificata sulla base

Summary: Choledochal cyst as exceptional cause of neonatal respiratory distress: case report.

The AA. describe a case of female newborn affected by a choledochal cyst so bulky to cause respiratory distress by diaphragmatic elevation. Ultrasonography has been very important for diagnosis. For critical state of the newborn and technical difficulties, only partial cystectomy and cystoduodenostomy was performed. Biliary drainage has been satisfactory, followed by remission of signs and progressive normalization of the extrahepatic biliary ducts, as confirmed by check echotomography.

KEY WORDS: Choledochal cyst, neonatal respiratory distress, anomalous junction of the pancreatico-biliary ductal system.

del quadro clinico, radiologico e delle indagini di laboratorio, impone un trattamento chirurgico; la scelta della metodica derivativa è condizionata dalle caratteristiche anatomiche della cisti coledocica e dalle condizioni generali del paziente.

La prognosi sembra legata all'epoca di insorgenza della sintomatologia; nei primi sei mesi di vita la malformazione deve essere considerata alla stregua di una vera atresia delle vie biliari, a prognosi quindi sfavorevole, a differenza delle forme ad insorgenza più tardiva, la cui prognosi risulta migliore (8).

Descrizione del caso

L.E., di peso alla nascita 3500 gr, giunge alla nostra osservazione in quinta giornata di vita per massa addominale, ittero ed insufficienza respiratoria. All'esame obiettivo è presente una tumefazione di consistenza teso-elastica, che occupa tutto l'emidaddome di destra; la dinamica respiratoria appare limitata, con polipnea, dispnea, alitamento delle pinne nasali e cianosi periorale. Le indagini di laboratorio mostrano un incremento della bilirubina (BT 5,2), ed un modesto movimento delle transaminasi (SGOT 33, SGPT 70).

Una Rx-diretta addome, praticata d'urgenza (Figura 1), ha evidenziato la presenza di una voluminosa opacità che impegna i quadranti addominali di destra, con dislocazione delle anse intestinali verso il basso e a sinistra; l'emidiaframma omolaterale risulta sopraelevato, con ridotta escursione respiratoria.

L'indagine ecotomografica evidenzia una formazione transonica a contenuto liquido, ad asse maggiore longitudinale di cm 9, ed asse trasversale di cm 8, che occupa tutto l'emidaddome di destra, superando di alcuni centimetri la linea mediana (Figura 2). La formazione cistica, in stretta contiguità con il fegato, determina spostamento del viscere verso l'alto, con sopraelevazione dell'emidiaframma omolaterale. Le vie biliari intraepatiche non appaiono dilatate, così come normali risultano le strutture retroperitoneali ed utero-annessiali. Questo quadro ecotomografico è indicativo per una formazione cistica che interessa le vie biliari extraepatiche.

L'intervento chirurgico, eseguito d'urgenza mediante un'incisione sovraombelicale trasversa destra, ha confermato la presenza di un'enorme cisti coledocica, in diretta comunicazione con le vie biliari prossimali (Fig. 3). Le gravi condizioni cliniche della neonata ed i rapporti di stretta contiguità con la vena cava e la vena porta hanno consigliato l'esecuzione di una semplice cisto-duodenostomia, previa resezione subtotale della cisti stessa. La biopsia, eseguita sul fegato d'aspetto pressoché normale, ha evidenziato lievi note di colestasi intraepatica. Una sonda di Petzer, posizionata all'interno della cisti residua, ha consentito il drenaggio biliare nell'immediato periodo post-operatorio e, a distanza di un mese, la visualizzazione contrastografica delle vie biliari extraepatiche (Fig. 4). L'indagine ha evidenziato una netta riduzione della cavità cistica; il rapido passaggio del mezzo di contrasto in duodeno ha confermato la pervietà dell'anastomosi bilio-digestiva.

Il decorso post-operatorio non ha presentato complicanze di natura colangitica; l'alimentazione orale è stata ripresa in 6ª giornata, dopo evacuazione di feci normocoliche e di consistenza normale. La dimissione della piccola è avvenuta ad indici di laboratorio normalizzati (bilirubina, transaminasi, γ GT, fosfatasi alcalina).

Le indagini ecotomografiche di controllo, eseguite a 2-6-12 mesi di distanza dall'intervento, han-

no dimostrato la totale scomparsa della formazione cistica, con vie biliari extra-epatiche di calibro normale (Fig. 5).

Discussione

L'anomalia della giunzione pancreatico-biliare, sebbene ad eziologia ancora sconosciuta, rappresenta la causa iniziale della dilatazione cistica del coledoco. E' dimostrato da studi clinici e sperimentali che il reflusso del succo pancreatico provoca alterazioni istologiche di tipo infiammatorio a carico della parete coledocica, che esitano in una dilatazione del dotto stesso (1, 6, 7, 8).

Secondo Longmire ed Hadad, le cisti del coledoco vengono classificate in tre tipi principali (Fig. 6):

I tipo: dilatazione della via biliare extraepatica;

II tipo: diverticoli congeniti;

III tipo: coledococele.

Esistono altre forme di dilatazione associata delle vie biliari intra- ed extraepatiche, di più raro riscontro, e sulle quali non riteniamo opportuno dilungarci.

Clinicamente la malformazione si manifesta con ittero, massa addominale e dolore. La tumefazione raramente è di dimensioni tali da occupare gran parte del cavo addominale con dislocazione dei visceri endoperitoneali; del tutto eccezionale è la limitazione della dinamica respiratoria da sopraelevazione dell'emidiaframma omolaterale, con conseguente insufficienza respiratoria grave, come nel caso pervenuto alla nostra osservazione.

L'ecotomografia, a nostro avviso, è di primaria importanza nella diagnosi di cisti del coledoco; tale indagine, innocua e non invasiva, può permettere talora una diagnosi prenatale della malformazione, e consente inoltre una diagnosi differenziale con le altre formazioni cistiche addominali dell'età neonatale (2). Riteniamo inutili e inopportune indagini quali il tubo digerente, la colecistocolangiografia e la scintigrafia epatica.

Le tecniche chirurgiche, per la derivazione biliare interna, sono rappresentate dalla coledoco-digiunostomia, dalla cisto-duodenosto-

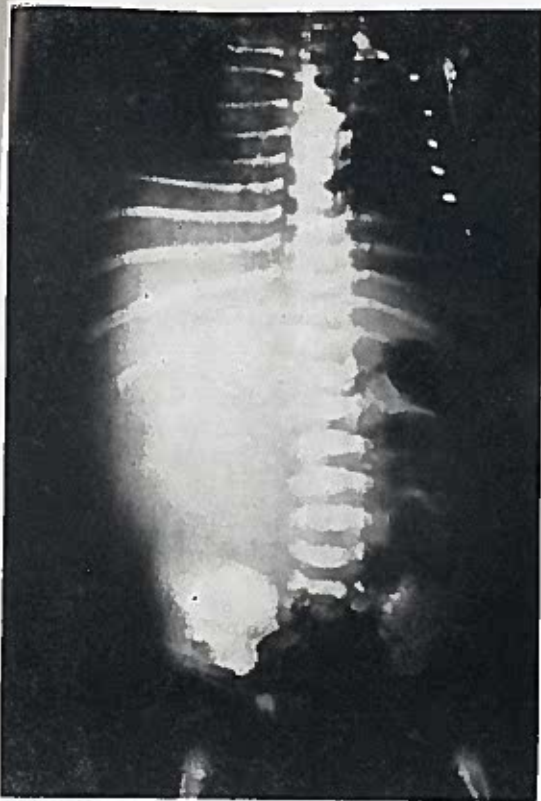


Fig. 1: Rx-addome a vuoto in proiezione antero-posteriore: voluminosa opacità omogenea che occupa tutto l'emiaddome di destra, con sopraelevazione del diaframma e dislocazione delle anse intestinali.

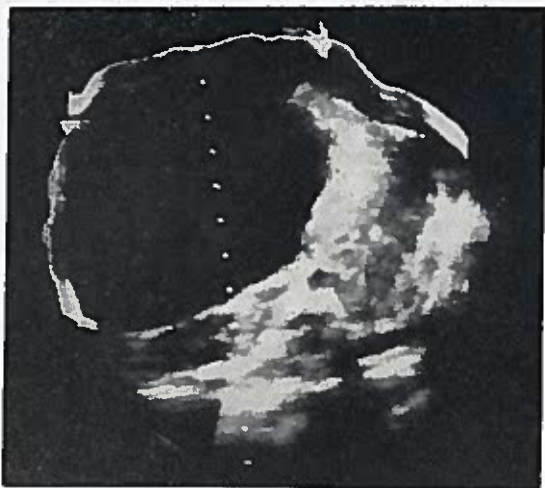


Fig. 2: Ecotomografia preoperatoria: formazione transonica, ad asse maggiore longitudinale, in stretta contiguità con il fegato. Le vie biliari intraepatiche appaiono normali.



Fig. 3: Reperto intraoperatorio: voluminosa neoformazione cistica a contenuto biliare (500 cc).



Fig. 4: Colangiografia transcistostomica: notevole riduzione della cavità cistica, con pronto passaggio del mezzo di contrasto in duodeno.



Fig. 5: Ecotomografia postoperatoria: non si apprezzano dilatazioni delle vie biliari intra- ed extraepatiche.

mia e dalla cisto-digiunostomia (3, 5, 9). In accordo con la maggior parte degli Autori, riteniamo che la coledoco-digiunostomia con ansa alla Roux rappresenti la metodica d'elezione, in quanto prevede la rimozione totale della cisti, serbatoio di bile favorente la sovrinfezione batterica e la formazione di calcoli (3). Il rischio di colangiti ascendenti, che mettono in pericolo la vita stessa del paziente, è in tal modo notevolmente ridotto. Nel caso in discussione, classificabile nel I tipo di Longmire ed Hadad, l'insufficienza respiratoria grave e le caratteristiche anatomiche della malformazione hanno impedito la rimozione totale della cisti con successiva anastomosi coledoco-digiunale, che per la minore incidenza di complicanze risulta preferibile da un punto di vista clinico-prognostico. Una semplice cisto-duodenostomia è persa dunque la metodica più idonea, in

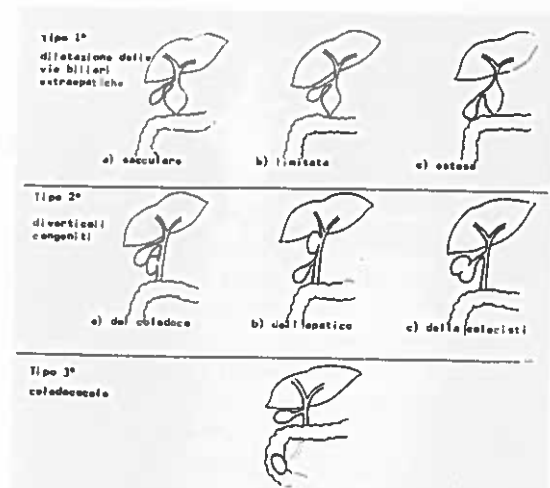


Fig. 6: Classificazione delle dilatazioni cistiche delle vie biliari extraepatiche sec. Longmire ed Hadad.

quanto poco traumatizzante e di rapida esecuzione; ci siamo riservati l'opportunità di procedere ad un secondo intervento d'elezione, quale una coledoco-digiunostomia, qualora si fosse registrata la comparsa di episodi colangitici con peggioramento del quadro clinico.

Il decorso post-operatorio è comunque risultato privo di complicanze precoci e tardive. La prognosi è pertanto risultata favorevole, a differenza di quanto riportato in letteratura, nonostante la malformazione sia stata diagnosticata in età neonatale; ne sono testimonianza la pressoché totale assenza di lesioni istologiche, le buone condizioni generali della paziente ad un anno di distanza dall'intervento, la normalizzazione degli indici di laboratorio, ed il reperto ecografico pressoché normale delle vie biliari extraepatiche.

Bibliografia

- 1) Arima E., Akita H.: *Congenital Biliary Tract Dilatation and Anomalous Junction of the Pancreatico-Biliary Ductal System*. J. Ped. Surg. 14, 9, 1979.
- 2) Dell'Agnola C.A., Ferrazzi E., Tomaselli V., Cabibbe G.: *L'ecografia in real time delle tumefazioni addominali dell'infanzia*. Rass. It. Chir. Ped., XXII, 83, 1980.
- 3) Filler R.M., Stringel G.: *Treatment of Choledochal Cyst by Excision*. J. Ped. Surg. 15, 437, 1980.
- 4) Harris V., Ramilo J., Radhakrishnan J.: *Choledochal Cyst with Cholelithiasis: 15-yr Follow-up*. J. Ped. Surg. 14, 191, 1979.
- 5) Jona J.Z Babbitt D.P., Starshak R.J., La Porta A.J., Glicklich M., Cohen R.D.: *Anatomic Observations and Etiologic and Surgical Considerations in Choledochal Cyst*. J. Ped. Surg. 14, 315, 1979.
- 6) Kato T., Habigushi T., Matsuda K., Yoshino H.: *Action of Pancreatic Juice on the Bile Duct: Pathogenesis of Congenital Choledochal Cyst*. J. Ped. Surg. 16, 146, 1981.
- 7) Miyano T., Suruga K., Suda K.: *Abnormal Choledoco-Pancreatic Ductal Junction Related to the Etiology of Infantile Obstructive Jaundice Diseases*. J. Ped. Surg. 14, 16, 1979.
- 8) Miyano T., Suruga K., Soul Chin-Chen: *A Clinico Pathologic Study of Choledochal Cyst*. World J. Surg. 4, 231, 1980.
- 9) Lilly J.R.: *Surgery of Coexisting Biliary Malformations in Choledochal Cyst*. J. Ped. Surg. 14, 643, 1979.