

ARTICOLO ORIGINALE

Atresie duodenali
Duodenal atresias

P. Lelli Chiesa, M. Cupaioli, C. Rossi

Cattedra e Divisione di Chirurgia Pediatrica

Università degli Studi "G. D'Amunzio" c/o OC "Spirito Santo" - Pescara

L'atresia duodenale, per quanto di non frequente riscontro (incidenza di 1 caso ogni 7500 nati), è la più comune causa di occlusione intestinale alta del neonato. Nonostante la diagnosi ecografica sia agevole nel terzo trimestre di gestazione, vi è una notevole difficoltà nel porre il sospetto di atresia duodenale prima della ventiquattresima settimana e tale limite cronologico assume notevole rilevanza per l'elevata frequenza di cromosomopatie, prima fra tutte la sindrome di Down presente nel 30% dei casi. Le malformazioni associate, soprattutto gastrointestinali e cardiache, rappresentano il dato più critico riguardo alla mortalità globale dei pazienti affetti, mentre la prematurità, presente in circa la metà dei casi e forse legata al polidramnios, non va più considerata un fattore prognostico negativo. La prognosi *quoad vitam* è complessivamente eccellente, con una sopravvivenza che si è progressivamente elevata negli ultimi decenni ed è attualmente superiore al 90%. Fra le tecniche chirurgiche si è affermata come "gold standard" la duodenoduodenostomia sec. Kimura, che appare garantire una canalizzazione postoperatoria più precoce. La letteratura riporta dati discordanti riguardo alle complicanze a lungo termine, fra cui il reflusso duodeno-gastrico e il megaduodeno; per tale motivo, nonostante la maggior parte dei pazienti sia completamente asintomatica anche dopo molti anni dall'intervento, è indicato un follow-up clinico, radiologico ed eventualmente endoscopico prolungato nel tempo.

Duodenal atresia, even if relatively uncommon (1 case in 7500 births), is the most frequent cause of high intestinal obstruction in the newborn. The ultrasonographic diagnosis is rather easy in the third trimester of gestation, while it is difficult to reveal the malformation before the 24th week, and this limit is extremely important because of the high frequency of associated chromosomal anomalies, first of all Down's syndrome (30% of cases). Concomitant malformations, in particular gastrointestinal and cardiac, represent the most critical factor determining the overall mortality, whereas prematurity, present in 50% of patients and usually due to polyhydramnios, is not considered to affect the final results.

The prognosis is excellent, with a survival rate which has progressively increased in the last decades and is now above 90%. Among the surgical procedures available, the Kimura-type duodenoduodenostomy is the gold standard, because it hastens the return of bowel transit after surgery. Discordant data are found in the literature about the long term complications, as duodenogastric reflux and megaduodenum; for this reason, even if the majority of the patients are reported as asymptomatic many years after surgery, a long term clinical, radiological and, in selected cases, endoscopic follow up is indicated.

Parole chiave atresie intestinali, occlusione

Key words intestinal atresia, occlusion

Cenni storici

In un articolo del 1733 Calder, chirurgo scozzese, descrisse due casi di "preternatural conformation of the guts" (1); si tratta della prima testimonianza riportata in letteratura di atresia duodenale. Fu Ecker nel 1862 (2) a pubblicare il primo caso di pancreas anulare. Fino al 1876 furono descritti pochi casi di atresia duodenale: Theremin (3) ne rinvenne solo due su 111451

neonati ricoverati in un periodo di più di 11 anni presso l'Ospedale Foundling di Vienna e nove casi su 150 mila ricoverati presso l'Ospedale di S. Pietroburgo. Cordes (4) nel 1901 riportò, in una revisione della letteratura, 56 casi della malformazione e ne descrisse le caratteristiche cliniche. Prima del 1911 furono effettuati, su questi pazienti, 73 enterostomie e 9 anastomosi, ma la mortalità fu del 100%, per cui molti Autori pensarono che queste anomalie non fossero

tecnicamente correggibili (5). Ernst, chirurgo di Copenhagen, fu il primo a operare con successo un neonato affetto da atresia duodenale (6); un controllo eseguito nel 1975 dimostrò che quel paziente, ormai sessantenne, godeva di buona salute (7). Nonostante poche eccezioni, l'ostruzione duodenale congenita nei primi decenni del novecento era quasi sempre fatale. Fino al 1931 i sopravvissuti, descritti da Webb (8), furono solo nove. Dalla metà del secolo in poi il miglioramento dei materiali di sutura, i progressi dell'anestesia pediatrica e il perfezionamento della gestione perioperatoria hanno consentito di ottenere risultati progressivamente più soddisfacenti. Negli ultimi cinque decenni la sopravvivenza è passata dal 60% a oltre il 90%.

Embriologia

Gli eventi principali che caratterizzano la differenziazione duodenale, pancreatico e dell'albero epatobiliare si verificano durante il secondo mese di gestazione. Prima della fase di erniazione fisiologica dell'intestino medio (sesta settimana), il rivestimento endodermico dell'intestino è abbastanza uniforme in ogni sua parte. Le modificazioni successive hanno luogo in senso cranio caudale, verificandosi cioè prima a livello duodenale e poi nel resto del tenue. Infatti, la mucosa intestinale, a cominciare dallo stadio di 4mm, prolifera rapidamente in prossimità del diverticolo epatico finché, allo stadio di 14mm, restano pochi canalicoli intraepiteliali; si verifica così, a causa della sproporzione fra velocità di replicazione delle cellule epiteliali e incremento delle dimensioni duodenali, la obliterazione completa del lume. A ciò segue, con il progressivo aumento del diametro intestinale, un fenomeno di vacuolizzazione del core solido fino alla ricanalizzazione, che comincia nell'embrione di 18mm e si completa solo intorno alla decima settimana, quando si osserva un uniforme rivestimento epiteliale monostratificato. Secondo la teoria di Tandler (9), risalente ai primi anni del 1900, l'atresia duodenale sarebbe da attribuire a un difetto di ricanalizzazione, cui spesso si associa un anomalo sviluppo del pancreas e dell'albero biliare. Negli anni successivi tale teoria fu estesa anche alle atresie digiunoileali, ma quest'ultima accezione fu smentita dagli studi embriologici di Montsouris (10), che definiva l'osservazione della obliterazione inte-

stinale esclusiva del duodeno. Nel frattempo si andavano affermando, sulla base di più precise osservazioni cliniche, nuove teorie sulle atresie digiunoileali che contrastavano con la vecchia ipotesi di un precoce vizio di formazione dell'intestino e facevano apparire estremamente improbabile la monogenesi malformativa di tutte le atresie intestinali.

Una trattazione dettagliata merita la genesi del pancreas anulare, possibile causa di ostruzione duodenale estrinseca parziale o totale. Il pancreas si forma a partire da due abbozzi: la gemma dorsale e quella ventrale. La prima origina dalla parete dorsale del duodeno, la seconda si forma anteriormente, a destra della linea mediana, nell'angolo fra duodeno e abbozzo epatico. Nel corso della rotazione intestinale la gemma ventrale comincia a crescere sul lato destro del duodeno, fino a fondersi con l'abbozzo dorsale dando origine al dotto di Wirsung. La teoria di Lecco (11) ipotizza che, alla base del processo che porta alla formazione del pancreas anulare, vi sia la fissità dell'apice della gemma ventrale alla superficie intestinale, così che durante la rotazione permanga del tessuto pancreatico attorno al duodeno. Non è noto per quale motivo non tutti i casi sono clinicamente manifesti, ma solo 1/3 di essi, presentandosi i restanti 2/3 come reperimento occasionale, chirurgico o autoptico. Una interessante interpretazione è stata fornita da Verga (12), che attribuisce la sintomatologia occlusiva a una intrinseca anomalia duodenale, per cui il pancreas anulare sarebbe null'altro che una malformazione associata ma senza nesso di causalità con l'ostruzione.

Per molti Autori l'atresia duodenale riconoscebbe, considerata la elevata frequenza con cui si rinviene in diverse trisomie, una causa genetica (13), mentre per altri, similmente a quanto accade in altri segmenti intestinali, questa patologia potrebbe essere un difetto "acquisito" ossia rappresentare l'esito di un insulto ischemico intrauterino (14). Anche agenti farmacologici come la talidomide potrebbero essere responsabili della malformazione se somministrati fra i 30-40 giorni dal concepimento (15).

Anatomia patologica

Classicamente vengono descritti due quadri anatomopatologici distinti: l'atresia e la stenosi duodenale (13).

Atresia

Ve ne sono tre tipi.

1. TIPO I. L'atresia è determinata da un diaframma o una membrana costituita da mucosa e sottomucosa. Dall'esterno si può apprezzare talvolta solo la discrepanza di calibro fra il tratto prossimale e quello distale all'ostruzione (fig. 1a). In alcuni casi, a causa della peristalsi intestinale e della notevole differenza di pressione a monte e a valle del diaframma, questo può assumere l'aspetto di una "manica a vento" (windsock) e la sua inserzione sulla parete può localizzarsi diversi centimetri a monte del sito dell'ostruzione (fig. 1e).
2. TIPO II. Vi sono due monconi a fondo cieco congiunti da un cordone fibroso (fig. 1b).
3. TIPO III. I due cul di sacco intestinali non sono collegati fra loro da tessuto fibroso (fig. 1c). È a questo tipo di atresia che si associa il maggior numero di anomalie dell'albero biliare.

Stenosi

La stenosi duodenale rappresenta il 75% di tutte le stenosi intestinali. Si tratta di un restringi-

mento del lume intestinale determinato da una ostruzione parziale, intrinseca o estrinseca. Nel primo caso può essere causata da un diaframma che presenta nella porzione centrale un'apertura (fig. 1d); tale pervietà può formarsi durante lo sviluppo della membrana oppure può derivare dalla rottura di un diaframma completo. Nel secondo caso il reperto più comune è il pancreas anulare (secondo Gross responsabile dell'1% di tutte le occlusioni intestinali dell'infanzia) (16) (fig. 1f); per alcuni questa forma sarebbe da classificare fra quelle intrinseche, essendo stata documentata la presenza di tessuto pancreatico nel contesto della parete del duodeno. La compressione duodenale può inoltre derivare da briglie congenite (b. di Ladd nei pazienti con malrotazione intestinale) o, più raramente, essere causata dalla vena porta preduodenale.

Incidenza e localizzazione

L'incidenza dell'atresia duodenale varia nelle diverse casistiche con un range estremamente ampio, da 1/5000 fino a 1/40000 nati (17). I va-

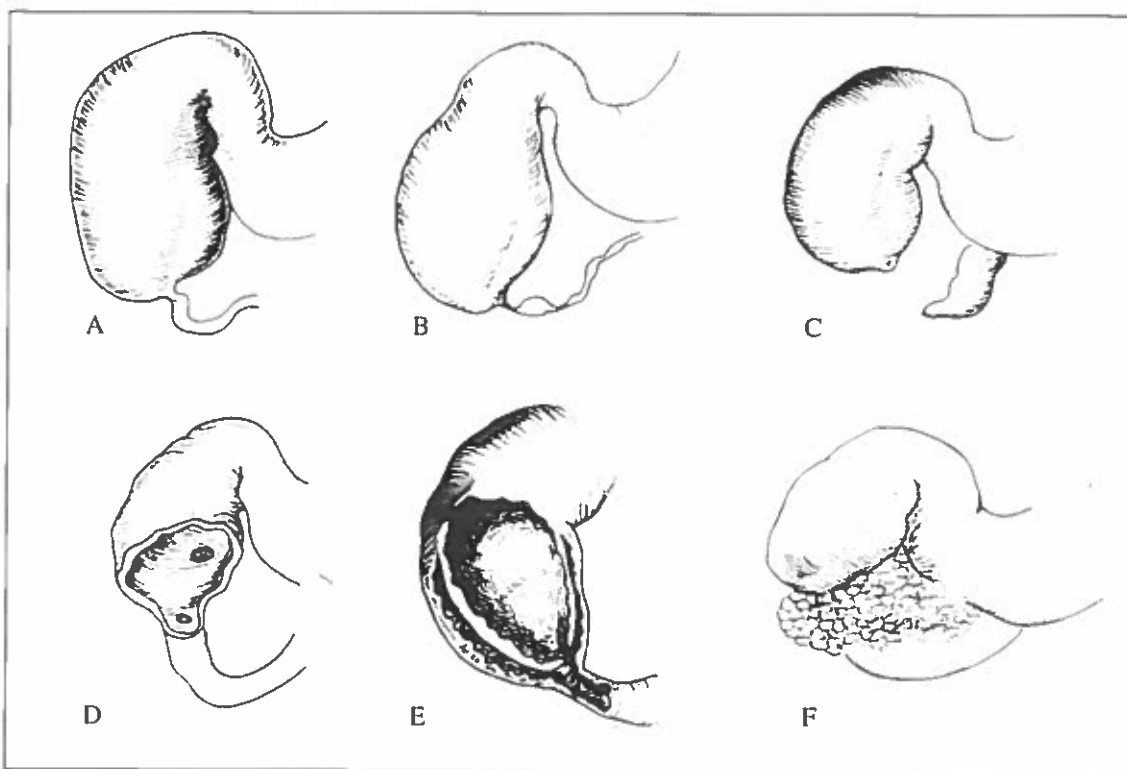


Figura 1 Classificazione anatomico-anatomologica

lori più appropriati sembrano quelli della Irving che, integrando i dati del Liverpool Neonatal Surgical Center e del Liverpool Malformation Register nel periodo 1967-1985, riporta una incidenza di 1/7500 nati (18).

L'atresia e la stenosi duodenale interessano prevalentemente il primo e il secondo segmento duodenale (nella casistica della Irving solo il 9% dei casi si rinviene negli altri segmenti); la maggior parte si localizza in prossimità dell'ampolla di Vater, e in genere l'ostruzione è più frequentemente distale allo sbocco del coledoco nel duodeno (circa l'85%) (19). Di estrema rarità sono le atresie duodenali multiple.

Malformazioni associate

È opinione corrente che vi sia almeno una componente genetica alla base dell'atresia duodenale per cui non sorprende che, a differenza di quanto accade nelle atresie digiuno-ileali, anomalie congenite a carico di altri organi e apparati siano riportate in circa la metà dei neonati affetti (secondo Salonen dal 48 al 70% dei casi) (20). L'associazione con la sindrome di Down costituisce un dato di estrema importanza, variando l'incidenza dal 29% nella casistica della Surgical Section dell'American Academy of Pediatrics (17) al 69% secondo Akhtar (21), per cui questa malformazione intestinale rappresenterebbe un vero e proprio marker prenatale della trisomia 21 (22). Altre anomalie associate possono interessare in primo luogo l'apparato gastroenterico (atresia esofagea, malrotazione, malformazioni anorettali, megacolon congenito), poi quello cardiovascolare, scheletrico (malformazioni costali, vertebrali, sacrali) e urinario.

Diagnosi prenatale

Risale al 1975 (23) la prima diagnosi ecografica prenatale di atresia duodenale. Il sospetto viene posto in presenza di due elementi caratteristici: il polidramnios e la "doppia bolla". L'associazione fra polidramnios e atresia duodenale è ben conosciuta (24), essendo riscontrata dal 30% al 70% dei casi (25-27). La causa è da far risalire all'incapacità dello stomaco e della porzione duodenale a monte dell'atresia di assorbire il liquido amniotico ingerito, che quindi ritorna nel compartimento materno. Da ciò deriva la disten-

sione gastrica e duodenale, che si evidenzia ecograficamente con il segno patognomonico della "doppia bolla".

L'odierna diffusione della metodica ultrasonografica in ostetricia consente di porre il sospetto diagnostico, già in utero, sempre più frequentemente, fino a oltre il 50% dei casi secondo la casistica del Great Ormond Street Hospital riferita al quinquennio 1991-1995 (28). Purtroppo però, nonostante questa sia una malformazione facilmente diagnosticabile nel terzo trimestre di gestazione, risulta tuttora difficile evidenziarla prima della 24 settimana (solo nel 13% dei casi secondo i dati pubblicati da Hancock (29)). Tale limite cronologico risulta di fondamentale importanza poiché, una volta sospettata l'atresia, data l'alta incidenza della sindrome di Down nei pazienti affetti, è indicata una indagine citogenetica (amniocentesi o, se l'indicazione è posta alla fine del secondo trimestre ed è necessaria una cariotipizzazione rapida, funicolocentesi) per lasciare ai genitori, in caso di cromosomopatia e se l'età gestazionale lo consente, la decisione se interrompere o proseguire la gravidanza. In quest'ultimo caso la condotta non deve differire da quella di una normale gestazione e si deve tendere a portarla il più possibile a termine, pur tenendo presente che, in circa la metà dei casi, il parto è prematuro (26,30).

Lo studio di Hancock ha dimostrato che la diagnosi prenatale ha un effetto positivo sui genitori poiché, nonostante il trauma iniziale, consente loro di prepararsi psicologicamente all'intervento (29); permette inoltre di anticipare la correzione chirurgica e riduce il rischio di complicanze metaboliche da vomiti ripetuti, anche se, contrariamente alle attese, non modifica la prognosi (29,31).

Quadro clinico neonatale

In assenza di una diagnosi prenatale, il vomito è il segno più frequente e più precoce, manifestandosi già poche ore dopo la nascita. Poiché l'ostruzione è in circa l'85% dei neonati sottovateriana, il vomito risulterà tinto di bile più frequentemente che gastrico. Nel caso in cui non sia stato posizionato precocemente il sondino nasogastrico, episodi ripetuti di vomito possono causare ematemesi. La distensione addominale, costante nelle atresie intestinali distali, è in questi pazienti di entità modesta e interessa prevalentemente

la regione epigastrica. Si può peraltro osservare la discrepanza fra la distensione dell'epigastrio e il resto dell'addome che, data l'assenza di gas nelle anse, può risultare scafoide. Alterazioni macroscopiche del meconio vengono citate da Webb (8) ma, anche se l'atresia è distale alla papilla di Vater, il meconio può essere tinto di bile per la presenza di dotti biliari accessori che si svuotano a valle dell'ostruzione (32).

Diagnosi postnatale

Abbiamo già discusso delle possibilità attuali di effettuare una diagnosi prenatale precoce e dei risvolti etici e medico legali che da essa derivano. Nel caso di una atresia duodenale non sospettata in utero, la diagnosi può e deve essere comunque fatta entro poche ore dalla nascita. La stenosi invece, soprattutto se di entità modesta, può anche non manifestarsi clinicamente in epoca neonatale; a seconda del grado di ostruzione i sintomi possono comparire dopo settimane, mi-

mando un problema di intolleranza alimentare o una stenosi pilorica, o addirittura possono, in casi estremi, evidenziarsi nell'infanzia, in età adulta o essere reperti autoptici accidentali (33).

Esami radiologici

L'esame Rxgrafico diretto dell'addome in ortostatismo (fig. 2) è di regola sufficiente per porre diagnosi. È possibile apprezzare l'immagine classica della "doppia bolla", causata dalla distensione dello stomaco e della porzione del duodeno a monte dell'ostruzione e l'assenza di aria nel resto dell'addome, mentre se c'è una stenosi sarà possibile evidenziare aria a valle dell'ostruzione (fig. 3). Se è già stato posizionato il sondino nasogastrico sarà necessario iniettare almeno 60ml di aria perché si possa evidenziare il quadro radiologico tipico. Se vi è una concomitante atresia esofagea di III tipo, l'aria raggiunge lo stomaco attraverso la fistola tracheoesofagea, consentendo ugualmente di porre diagnosi (34). Il problema risulta più complesso nella eccezionale evenienza di atresia



Figura 2 Atresia. Esame Rxgrafico diretto dell'addome in ortostatismo



Figura 3 Ostruzione duodenale parziale: si noti la presenza di aria nelle anse digiuno ileali

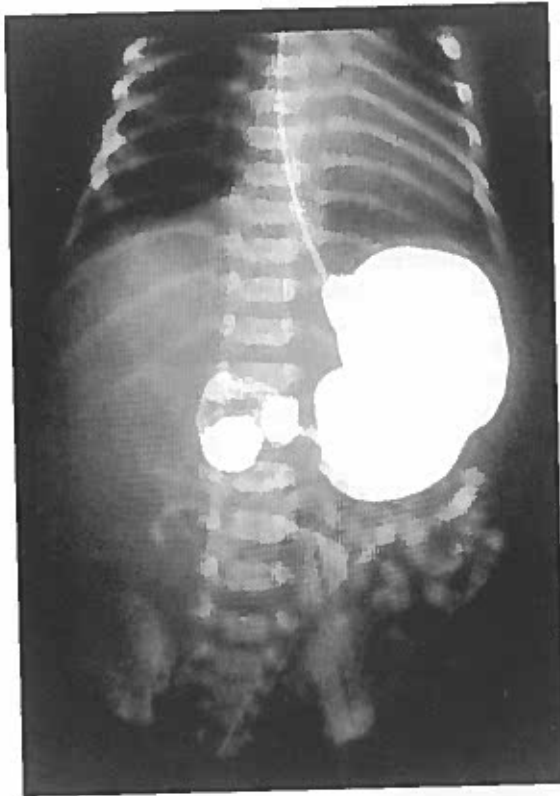


Figura 4 Rx digerente I tratto. La somministrazione di mezzo di contrasto (mdc) tramite sng conferma l'ostruzione duodenale, a livello della seconda porzione, con minimo passaggio di mdc distalmente

duodenale associata ad atresia esofagea di I tipo, poiché sia l'ecografia fetale che gli esami radiologici postnatali non sono in grado di rilevare i segni della malformazione duodenale: l'assenza della fistola tracheoesofagea, infatti, impedendo il passaggio di liquido amniotico o aria nello stomaco, rende impossibile l'evidenziarsi della doppia bolla (35). E pertanto buona norma sondare il duodeno intraoperatoriamente, al momento del confezionamento della gastrostomia, in ogni atresia di I tipo (34).

Non sembra necessario a scopo diagnostico il ricorso a esami contrastografici, se non per dirimere dubbi diagnostici in caso di ostruzione parziale (stenosi, malrotazione) (fig. 4), anche se in alcune casistiche vi viene fatto ricorso anche nel 70% dei casi (25). L'ecografia, pur di utilità limitata nel periodo postnatale, può mostrare la presenza di pancreas anulare o del cosiddetto segno del "vortice" indicativo di volvolo (19).

Trattamento preoperatorio

In presenza di diagnosi prenatale sarà indicata la centralizzazione della gravidanza presso un dipartimento materno infantile in cui sia presente una chirurgia pediatrica e una TIN.

La correzione chirurgica non rappresenta un'urgenza e sarà pertanto praticata solo dopo aver messo in atto le misure necessarie a consentire al neonato di affrontare al meglio l'intervento. Alla nascita verrà posizionato il sondino nasogastrico, verrà aspirato lo stomaco e saranno eseguiti i prelievi ematici per una valutazione generale. Una soluzione glucosata al 5%, addizionata di elettroliti, sarà sufficiente come supporto endovenoso. Tutti i pazienti dovranno essere valutati attentamente per escludere malformazioni associate e, a tal fine, in caso di indizi clinici suggestivi di cromosomatia, si richiederà un cariotipo. Come completamento dell'iter preoperatorio sarà necessaria l'esecuzione di un ecocardiogramma.

Nel caso di neonati di peso molto basso (VLBW) l'intervento potrà essere procrastinato anche di settimane, per consentire il raggiungimento di un peso e di condizioni cliniche adeguate, assicurando nel frattempo un apporto nutrizionale appropriato tramite NPT (19).

Intervento chirurgico

Il posizionamento di un catetere venoso centrale al fine di instaurare la NPT nel periodo postoperatorio dipende dal caso clinico e dalla scuola chirurgica. Noi preferiamo non posizionarlo di routine, ma solo nell'evenienza di una rallentata ripresa della canalizzazione, utilizzando in tal caso un CVC del tipo epicutaneo-cava. L'esposizione del duodeno si ottiene attraverso una laparotomia trasversa due centimetri circa al di sopra dell'ombelico. Sulla base dell'anomalia rinvenuta si sceglierà la tecnica operatoria più appropriata.

Escissione del diaframma

Se l'ispezione duodenale suggerisce la presenza di un diaframma, sarà di ausilio l'introduzione fino al punto dell'ostruzione di un sondino per verificare l'inserzione del diaframma sulla parete; in tal modo, qualora l'ostruzione sia dovuta a un "windsock", si evidenzierà, grazie alla pressione della sonda sul diaframma, una introfles-

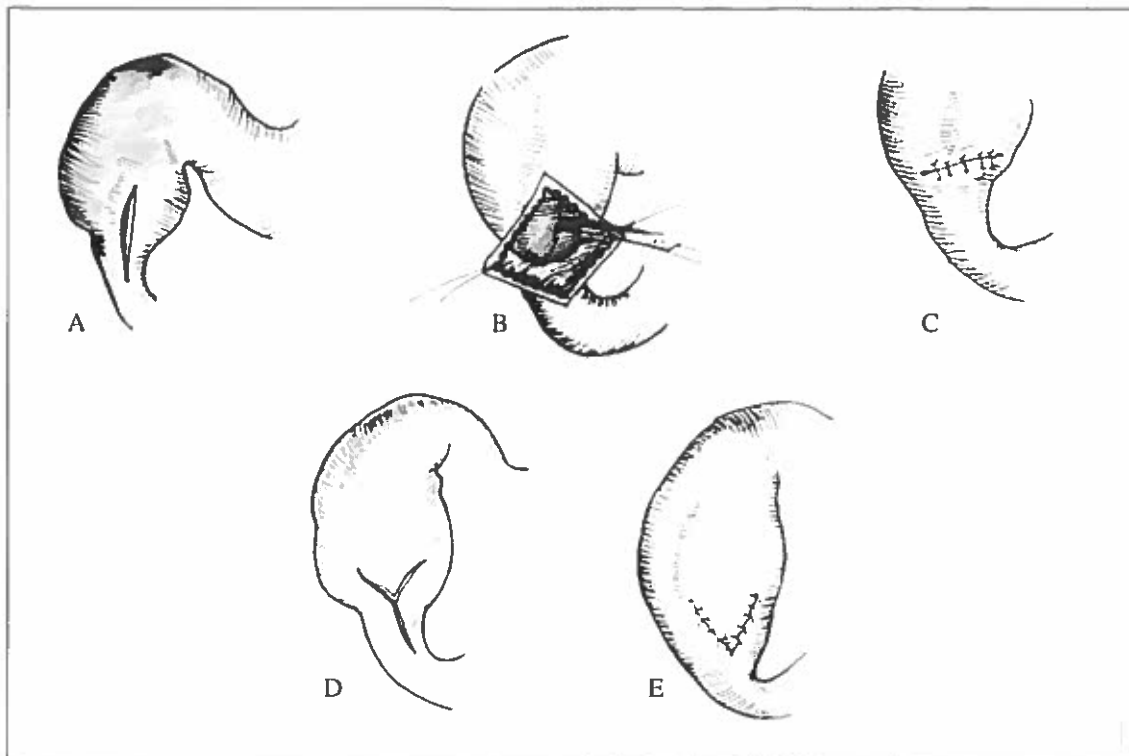


Figura 5 Terapia chirurgica dell'atresia membranosa. A,b,c: tecnica di Morton; d,e: duodenoplastica ad Y-V.

sione della parete a monte rispetto al sito dell'occlusione e in tal modo sarà possibile eseguire l'enterotomia nel punto esatto. La correzione, secondo la tecnica descritta da Morton (36), prevede l'incisione verticale a partire da 8-10mm al di sopra fino a 8-10mm al di sotto dell'ostacolo (fig. 5a). Si procede quindi alla escissione del diaframma (fig. 5b), ponendo particolare attenzione a non ledere la papilla di Vater, che è sempre in prossimità della porzione mediale della membrana; per tale motivo prima dell'incisione sarà utile, attraverso una leggera pressione sulla colecisti, sincerarsi della esatta posizione della papilla. La tomia verticale è poi suturata trasversalmente, per evitare il rischio di stenosi (fig. 5c). Alternativamente può essere effettuata una duodenoplastica a Y-V (fig. 5d-e) che, oltre a consentire una migliore esposizione della membrana, permette di ampliare il calibro duodenale. Nell'ultimo decennio, con l'avvento di endoscopi pediatrici flessibili e laser a fibre ottiche, casi selezionati di ostruzione duodenale intrinseca da membrana sono stati trattati per via endoscopica (37-39). Tale metodica, pur consentendo l'ablazione della lesione ostruente in maniera pressoché

atraumatica, non essendo necessaria una laparotomia, risulta a tutt'oggi poco diffusa nella pratica clinica per il riportato rischio elevato di complicanze intraoperatorie (37).

Duodenodigiunostomia

Per molti anni è stata la procedura chirurgica di scelta, e ancora oggi tale soluzione trova indicazioni selezionate quando vi siano difficoltà nell'eseguire una duodenoduodenostomia, nei casi cioè di pancreas anulare o di atresia duodenale con monconi troppo distanti per essere anastomizzati fra loro. Ha lo svantaggio di essere meno fisiologica, e di essere seguita da una ritardata canalizzazione (27,39). Viene confezionata anastomizzando la prima ansa digiunale, fatta passare attraverso una breccia creata nel mesocolon trasverso, al cul di sacco duodenale prossimale (fig. 6a).

Duodenoduodenostomia

È l'intervento che rispetta maggiormente l'anatomia e la fisiologia intestinali e consente altresì una più rapida ripresa della peristalsi duodenale (21,39,40), pur richiedendo rispetto alla duode-

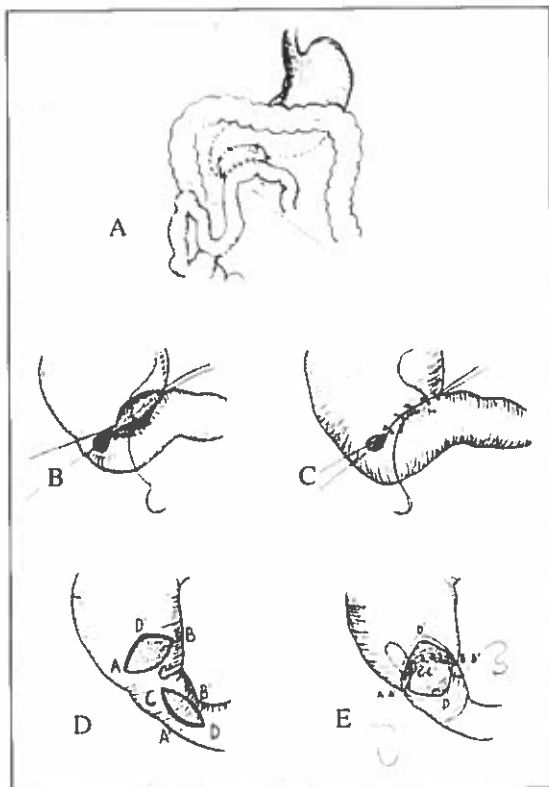


Figura 6 Terapia chirurgica. A: duodeno-digunostomia transmesocolica; b,c: duodeno-adenostomia I-I; d,e: duodeno-duodenostomia a diamante secondo Kimura.

nodigunostomia, una dissezione chirurgica più accurata con mobilizzazione del colon destro per esporre e isolare il duodeno (manovra di Kocher). Può essere eseguita anche in caso di pancreas anulare, sempre che le dimensioni pancreatiche non siano tali da impedire l'avvicinamento dei monconi.

La duodeno-duodenostomia può essere laterolaterale (fig. 6b-c) oppure, e meglio, secondo la tecnica "a diamante" proposta da Kimura (41), con incisioni sui monconi perpendicolari fra loro (trasversale sul proximale, longitudinale sul distale) e sutura degli estremi di ciascuna con i punti intermedi dell'altra, in modo da rendere l'anastomosi particolarmente ampia (fig. 6 d-e). Tale tecnica si è dimostrata, negli ultimi 10 anni, il "gold standard" per la correzione dell'atresia duodenale (40,42).

Nei casi di ansa proximale estremamente distesa, può essere utile effettuare su di essa una plastica riduttiva sul versante antimesenterico ("tapering"), oltre che per facilitare l'esecuzione

dell'anastomosi, soprattutto per consentire una più precoce ripresa della peristalsi intestinale (19,44).

È assolutamente controindicata l'incisione del pancreas anulare, sia per il rischio elevato di pancreatite e fistola pancreatica, sia perché non sempre risolverebbe il quadro ostruttivo, spesso dovuto a una stenosi duodenale intrinseca consensuale.

Il posizionamento, in ciascuno degli interventi descritti, di un sondino transanastomotico è estremamente dibattuto. Nel 1970 Nixon dimostrò che dopo duodeno-duodenostomia vi era una sopravvivenza del 75% nei pazienti in cui era stato utilizzato il sondino transanastomotico, contro il 39% dei pazienti senza sondino (45). L'incidenza di complicanze legate a tale dispositivo si è drasticamente ridotta con l'impiego di sondini in silicone; peraltro, negli ultimi anni si è ampiamente diffusa la tendenza a non farne più uso, poiché esso causerebbe un allungamento dei tempi necessari per giungere a un regime alimentare completamente per os, nonché dell'ospedalizzazione (39,46). Per altri, invece, consentendo di sfruttare la via enterale già dalla seconda o terza giornata postoperatoria, eviterebbe la necessità di un catetere venoso centrale con le sue eventuali complicanze. Alcuni Autori ritengono che esso sia comunque indispensabile nel neonato altamente prematuro, mentre altri lo posizionano solo quando il duodeno proximale è molto dilatato e si prevedono tempi lunghi per ripristinare una valida peristalsi. Non vi è attualmente più, a nostro avviso, alcuna indicazione invece al confezionamento di digiunostomia per alimentazione enterale precoce.

Ostruzione duodenale e malrotazione

In presenza di un quadro malrotativo, alla stenosi da compressione estrinseca esercitata dalle briglie di Ladd tese fra cieco e colon ascendente e il peritoneo parietale di destra, può associarsi una ostruzione intrinseca. Per tale motivo, durante un intervento per malrotazione, dopo aver effettuato la sezione delle briglie congenite e aver eliminato angolature nel decorso duodenale (in presenza di malrotazione il duodeno non assume la tipica disposizione a "C" ma discende verticalmente), sarà utile far introdurre dall'anestesia un sondino nasogastrico e farlo passare fino alla prima ansa digiunale, per sincerarsi della perfetta pervietà duodenale; non sarà inve-

ce sufficiente accontentarsi di evidenziare il solo passaggio di aria attraverso il duodeno, in quanto questo può verificarsi anche in presenza di membrana perforata.

Prognosi

Non vi sono dubbi riguardo al fatto che la prognosi per i neonati affetti da atresia duodenale sia drammaticamente migliorata rispetto ad alcuni decenni orsono, grazie alle sempre più sofisticate tecniche di terapia intensiva neonatale, al perfezionamento delle tecniche chirurgiche e dell'anestesia pediatrica, alla NPT ed al miglioramento dei materiali di sutura. Negli ultimi 50 anni la sopravvivenza è passata dal 50-60% a oltre il 90% dei casi (17,28-30). Attualmente una prognosi sfavorevole è legata quasi esclusivamente alla associazione con altre anomalie, prime fra tutte le malformazioni cardiache, la sindrome di Down e l'atresia esofagea (28,30,34). Per quanto riguarda la problematica legata ai neonati altamente prematuri, essa sta perdendo sempre più importanza come fattore prognostico negativo. Infatti, di fronte a pazienti altamente prematuri, con peso inferiore a 1kg e con condizioni respiratorie, cardiache e metaboliche instabili, è possibile rinviare l'intervento, anche di settimane, fino a quando il neonato non abbia raggiunto un peso e un trofismo adeguati (19).

Complicanze e risultati a lungo termine

L'incidenza delle complicanze precoci e tardive riportata in letteratura è estremamente variabile: secondo alcuni non vi sarebbero complicanze a lungo termine (19,47), mentre per altri raggiungerebbero il 70% dei casi con necessità di reintervento addirittura nel 18% (27). Murshed nel 1999, analizzando la casistica del Great Ormond Street Hospital riferita a un periodo di 45 anni, ha dimostrato una riduzione della percentuale totale di complicanze dal 51% nel primo quindicennio (1951-1965), al 18% nell'ultimo (1981-1995) (28). Le più frequenti complicanze segnalate in letteratura risultano la deiscenza dell'anastomosi, l'ostruzione intestinale, il megaduodeno, la sindrome dell'ansa cieca, la gastrite, l'ulcera peptica, il reflusso biliare, l'ittero colestatico, il reflusso gastroesofageo e i diverticoli duodenali. L'incidenza delle complicanze a lungo

termine può variare, rispetto a quella attesa, in presenza di anomalie cromosomiche. In casistiche risalenti agli anni '60-'70, i neonati affetti da atresia duodenale e sindrome di Down erano caratterizzati da una percentuale molto più elevata di reinterventi rispetto ai non cromosomopatici, mentre in tempi più recenti, con il miglioramento della gestione globale dei pazienti Down, si è assistito a un netto decremento delle complicanze (48).

Molto interessante, per i risultati a lungo termine, si è dimostrata la revisione di Kokkonen e coll. su 41 adulti (età media 22 anni) operati alla nascita per atresia duodenale, che sono stati sottoposti a una serie di controlli radiologici e strumentali (49). Nonostante la maggior parte non lamentasse alcun tipo di disturbo (solo tre accusavano una sintomatologia maggiore di tipo dispeptico) soltanto in due (4%) il pasto baritato era completamente normale e le anomalie più frequenti erano il reflusso duodenogastrico (29%), i diverticoli duodenali (22%), il megaduodeno (21%), la dismotilità duodenale (19%); l'ecografia addominale eseguita su 35 pazienti non ha rilevato calcoli, smentendo l'ipotesi di aumentato rischio di litiasi. L'esofagogastroduodenoscopia, effettuata su venti pazienti, è risultata normale solo in uno: il megaduodeno era l'alterazione più frequente, seguita dalla gastrite da reflusso biliare e dalla duodenite; in assoluto l'intervento associato a maggior numero di anomalie evidenziate endoscopicamente è risultato la duodenodigunostomia.

Il pediatra che abbia in gestione un lattante operato con successo per atresia duodenale non deve attuare particolari accorgimenti di tipo alimentare, né modificare i tempi relativi allo svezzamento, che potrà essere intrapreso secondo tempi e modalità fisiologiche. L'insorgenza di vomito biliare, a breve distanza ma anche dopo anni dall'intervento, andrà comunque sempre considerato un campanello di allarme per una possibile occlusione da briglie aderenziali in pazienti sottoposti a un intervento addominale "maggiore" come quello per l'atresia duodenale. Le pubblicazioni in precedenza citate mettono in guardia rispetto alle possibili complicanze a distanza e, considerato che la sintomatologia non si correla con i dati radiologici ed endoscopici, e soprattutto, che le alterazioni intestinali osservate sono potenzialmente pericolose, vi è, a nostro avviso, indicazione al follow up a lungo

termine, almeno radiologico, anche in assenza di evidenti disturbi gastroenterici. La sua programmazione è di fondamentale importanza, soprattutto per prevenire l'insorgenza di patologie da reflusso biliare (esofagite, gastrite, ulcera peptica, stenosi), che possono manifestarsi clinicamente anche dopo decenni dalla correzione della malformazione.

Pur tenendo in considerazione la frequente associazione con altre malformazioni anche gravi a carico dell'apparato digerente e di altri apparati, e l'incidenza di cromosomopatie, soprattutto la sindrome di Down, nonché la necessità di un accurato follow up a lungo termine, si può concludere che l'atresia duodenale ha attualmente una prognosi *quoad vitam* favorevole in oltre il 90% dei casi, e il neonato affetto da tale anomalia ottime chances di una vita assolutamente normale.

Bibliografia

1. Calder J. Two examples of children born with preternatural conformation of the guts. *Med Essay* 1733; 1: 203-6.
2. Ecker A. Bildungsfehler des Pancreas und des Herzens. *Z Rat Med Leipz* 1862; 14: 354-6.
3. Theremin E. Ueber kongenitale occlusionen des duennndarms. *Deutsch Z Chir* 1877; 8: 34-71.
4. Cordes L. Congenital occlusion of the duodenum. *Arch Pediatr* 1901; 18: 401-3.
5. Clogg HS. Congenital intestinal atresia. *Lancet* 1904; 2: 1770-4.
6. Ernst NP. A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation. *Brit Med J* 1916; 1: 644-5.
7. Madsen CM. Duodenal atresia-60 years of follow-up (case report). *Progr Pediatr Surg* 1977; 10: 61-3.
8. Webb CH, Wangenstein OH. Congenital intestinal atresia. *Am J Dis Child* 1931; 41: 262-84.
9. Tandler J. Zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Duodenum. *Morphol Jahrb* 1902; 29: 187-216.
10. Montsouris C. The "solid stage" and congenital intestinal atresia. *J Ped Surg* 1966; 1: 446-51.
11. Lecco TM. Zur Morphologie des Pancreas annulare. *Sitzungsb Akad Wissensch Math Naturw CL* 1910; 119: 391-406.
12. Verga G. Le pancreas annulaire est il vraiment cause d'occlusion duodenale chez le nouveau-né. *Ann Chir Infant* 1972; 13: 275-80.
13. Gray SW, Skandalakis JE. *Embriology for surgeons*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1994.
14. Dickinson SJ. Origin of intestinal atresia of newborn. *Jama* 1964; 190: 119-21.
15. Lenz W. Chemical and malformations in men. *Proceedings of the Second International Conference on Congenital Malformations*, New York, 1963.
16. Gross RE. *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia: WB Saunders, 1953.
17. Fonkalsrud EW, De Lorimier AA, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the duodenum: a review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1969; 43: 79-83.
18. Irving IM. Duodenal atresia and stenosis. Annular pancreas. In: *Neonatal Surgery*. Bodmin: Cornwall, Butterworths & Co. 1990.
19. Stauffer UG, Schwoebel M. Duodenal atresia and stenosis. Annular pancreas. In: O'Neill JA, Rowe MI, Jay L et al. *Pediatric Surgery*. St Louis: Mosby, 1998: 1133-43.
20. Salonen IS. Congenital duodenal obstruction. A review of the literature and a clinical study of 66 patients, including a histopathological study of annular pancreas and follow-up study of 36 survivors. *Acta Paed Scand* 1978 (S272).
21. Akhtar J, Guiney EJ. Congenital duodenal obstruction. *Br J Surg* 1992; 79: 133-5.
22. Rizzo N, Pittalis M, Pilu G. Prenatal karyotyping of malformed fetuses. *Prenat Diagn* 1990; 10: 17-20.
23. Loveday B, Barr J, Aitken J. The intrauterine demonstration of duodenal atresia. *Br J Radiol* 1985; 48: 1031-6.
24. Lloyd JR, Clatworthy HW. Hydramnios as an aid to the early diagnosis of congenital obstruction of the alimentary tract. *Pediatrics* 1958; 21: 903-9.
25. Bailey PV, Tracy TF, Connors RH et al. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Ped Surg* 1993; 28: 92-5.
26. Della Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW et al. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg* 1998; 133: 490-6.
27. Spigland N, Yazbeck S. Complications associated with surgical treatment of congenital intrinsic duodenal obstruction. *J Ped Surg* 1990; 25: 1127-30.
28. Murshed R, Nicholls G, Spitz L. Intrinsic duodenal obstruction: trends in management and outcome over 45 years (1951-1995) with relevance to prenatal counseling. *Br J Obstet Gynaecol* 1999; 106: 1197-9.
29. Hancock BJ, Wiseman NE. Congenital duodenal obstruction: the impact of an antenatal diagnosis. *J Ped Surg* 1989; 24: 1027-31.
30. Grosfeld JL, Rescorla FJ. Duodenal atresia and stenosis: reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long term follow-up. *World J Surg* 1993; 17: 301-9.

31. Miro J, Bard H. Congenital atresia and stenosis of the duodenum: the impact of a prenatal diagnosis. *Am J Obstet Gynaecol* 1988; 158: 555-9.
32. Saunders JB, Linder HH. Congenital anomalies of the duodenum. *Ann Surg* 1940; 112: 321-38.
33. Krieg EG. Duodenal diaphragm. *Ann Surg* 1937; 106: 33-41.
34. Spitz L, Ali M, Brereton RJ. Combined esophageal and duodenal atresia: experience with 18 patients. *J Ped Surg* 1981; 16: 4-7.
35. Estroff JA, Parad RB, Share JC, Benacerraf BR. Second trimester prenatal findings in duodenal and esophageal atresia without tracheoesophageal fistula. *J Ultrasound Med* 1994; 13: 375-9.
36. Morton JJ, Jones TB. Obstruction about the mesentery in infants. *Ann Surg* 1936; 104: 864-6.
37. Kay GA, Lobe TE, Custer MD, Hollabaugh RS. Endoscopic laser ablation of obstructing congenital duodenal webs in the newborn: a case report of limited success with criteria for patient selection. *J Ped Surg* 1992; 27: 279-81.
38. Okamatsu T, Arai K, Yatsuzuka M et al. Endoscopic membranectomy for congenital duodenal stenosis in an infant. *J Ped Surg* 1989; 24: 367-8.
39. Upadhyay V, Sakalkale R, Parashar K et al. Duodenal atresia, a comparison of three models of treatment. *Eur J Ped Surg* 1996; 6: 75-7.
40. Weber TR, Mooney D, Lewis JE, Connors RH. Duodenal atresia: a comparison of the techniques of repair. *J Ped Surg* 1986; 21: 1133-6.
41. Kimura K, Tsugawa C, Ogawa K et al. Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. *Ann Surg* 1977; 112: 1261-3.
42. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E et al. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *J Ped Surg* 1990; 25: 977-9.
43. Ziegler K, Schier F, Waldschmidt J. Endoscopic laser resection of a duodenal membrane. *J Ped Surg* 1992; 27: 1582-3.
44. Cilley RE, Coran AG. Duodenoduodenostomy. In: Spitz L, Coran AG (eds). *Pediatric surgery*. London: Chapman & Hall, 1995.
45. Nixon HH, Tawes R. Etiology and treatment of intestinal atresia: analysis of a series of 127 jejuno-ileal atresias and comparison with 60 duodenal atresias. *Surgery* 1971; 69: 41-51.
46. Mooney D, Lewis JE, Connors RH, Weber TR. Newborn duodenal atresia: an improving outlook. *Am J Surg* 1987; 153: 347-9.
47. Cacciari A. Atresia e stenosi congenita del duodeno. In: Domini R, Lima M. *Chirurgia delle malformazioni digestive*. Padova: Piccin, 1993: 223-34.
48. Langer JC, Fuchs JR. Small bowel disorders. In: Stringer MD, Oldham KT, De Moriand P, Howard ER (eds). *Pediatric surgery and urology: long term outcomes*. Philadelphia: Saunders 1998, 272-8.
49. Kokkonene ML, Kalima T, Jaaskelainen J et al. Duodenal atresia: late follow-up. *J Ped Surg* 1988; 23: 216-20.