

Diverticolo vescicale congenito gigante. Presentazione di 3 casi

P. Lelli Chiesa*, A. Aquino, M. Domini, G. Andriani, N. Pappalepore, F. Strocchi

Three boys, ranging in age at diagnosis from five to six years, were found to have giant primary congenital bladder diverticula. Urinary tract infection was the clinical manifestation in all boys, and this is the most common presentation of bladder diverticula. The diagnosis was always obtained by voiding cystourethrography (VCU). In all cases, there was no radiologic evidence of functional or anatomic ureteral or bladder outlet obstruction, and the essential pathological process appeared to be congenital weakness or defect in the bladder musculature. In 2 cases vesicoureteral reflux was associated, and in one case there was also a contralateral small paraureteral diverticulum. The surgical procedure was intra and extravescical diverticulectomy and Cohen's ureteroneocystostomy. All our three cases are definitely doing well after a follow-up of 10, 5, and 1 year. The literature has been reviewed and the etiology, classification, diagnosis, and treatment of this rare disease are discussed. (*Rass. It. Chir. Ped.* 37: 3, 222-228, 1995)

Key words: Bladder congenital diverticulum; giant bladder diverticulum; urinary tract infections.

I diverticoli vescicali nell'infanzia si dividono comunemente in congeniti ed acquisiti.

Per diverticolo vescicale congenito (DVC) si intende un diverticolo "vero", cioè non secondario ad ostacolo cervico-uretrale, con parete costituita da mucosa e tessuto fibroso frammisto a scarse fibrocellule muscolari, a preferenziale localizzazione posterolaterale.

I diverticoli vescicali acquisiti (DVA), o pseudodiverticoli, sono, invece, semplici erniazioni mucose e non presentano tessuto muscolare nella loro parete.

Una classificazione di sede ed incidenza delle varie forme di diverticolo vescicale, sia congenito

che acquisito, è quella proposta da Mollard (1) nel 1984:

1. Diverticolo posterolaterale (10%).
2. Diverticolo paraureterale (85%):
 - a) colletto diverticolare iuxtaureterale;
 - b) uretere nel diverticolo (RVU costante).
3. Vescica multidiverticolare (5%).

Una breve menzione, a completamento del quadro, merita il diverticolo vescicale iatrogeno, conseguente ad interventi sulla vescica, quali l'ureteroneocistostomia per reflusso vescico-ureterale (RVU), la chiusura di cistostomie o quella di fistole retto-vescicali nei pazienti con malformazioni anorettali alte.

I DVA, nell'infanzia, si manifestano equamente in entrambi i sessi come risultato dell'aumento della pressione intravescicale secondario ad ostacoli alla minzione, organici e funzionali (valvole dell'uretra posteriore, stenosi uretrali

Università degli Studi di Chieti - "G. D'Annunzio"
c/o Ospedale Civile - Pescara
Cattedra di Chirurgia Pediatrica
* Università degli Studi di Cagliari,
Cattedra di Chirurgia Pediatrica

vescica neurologica). Radiologicamente appaiono più spesso multipli, bilaterali e talora associati a RVU.

È necessario, inoltre, operare un distinguo, nell'ambito dei diverticoli acquisiti, per quanto concerne i cosiddetti diverticoli di Hutch, che nella pratica corrente vengono comunemente identificati come i diverticoli paraureterali della classificazione di Mollard. In effetti, essi appartengono a questa vasta categoria ma ne vanno al contempo differenziati, sia perchè sottogruppo della stessa e sia per le precipue caratteristiche date dalla loro stessa definizione. Sono, infatti, delle estroflessioni o delle vere e proprie piccole ernie mucose, di dimensioni inferiori ai 2 cm e di riscontro molto più frequente nelle femmine. Il meato ureterale si apre generalmente al loro interno, alterando così il normale sbocco e causando pressoché costantemente RVU (1).

I DVC, invece, sono caratteristici del sesso maschile, di regola solitari, e vengono diagnosticati in genere tra i 3 ed i 7 anni. La manifestazione clinica che porta i pazienti all'osservazione del medico è quella, generica, di infezione delle vie urinarie (IVU), cui possono associarsi - in vario grado e con minor frequenza - stranguria, pollachiuria, ematuria, minzione in due tempi (patognomica nell'età adulta ma molto rara in età pediatrica), ritenzione urinaria, massa addominale (1).

Il DVC è definito "gigante" (DVCG) quando la sua capacità è pari ad almeno 1/3 di quella della vescica a pieno riempimento o, in alcuni casi, addirittura superiore (2).

In associazione al DVCG si possono riscontrare altre anomalie dell'albero urinario: RVU, doppio distretto, megauretere ostruttivo, agenesia, ipoplasia o displasia renale, nonché malattie sindromiche, tra le quali vanno segnalate la s. di Ehlers-Danlos, la s. di Williams e la "prune belly" s. (1, 3, 4, 5).

Data l'indubbia rarità dei DVCG, riportiamo qui di seguito tre casi di bambini giunti alla nostra osservazione ed operati con perfetta restitutio ad integrum.

CASI CLINICI

Caso 1: M.DC., 6 aa., presenta da qualche mese episodi ricorrenti di pollachiuria, stranguria ed ematuria terminale, che lo hanno portato a ricoverarsi presso il nostro centro. La coltura delle urine risulta positiva per IVU. La cistouretrografia minzionale (CUM) mette in risalto, nelle proiezioni laterali, la presenza di un diverticolo vescicale sinistro delle dimensioni di un mandarino (Fig. 1a). Nella fase minzionale si osserva lo svuotamento parziale della vescica nel diverticolo e, solo dopo la completata minzione vescicale spontanea, il successivo svuotamento del diverticolo in vescica con peculiare nuova minzione (Fig. 1b, c, d). Non sono presenti RVU. L'urografia non evidenzia alcunché di patologico a carico delle cavità renali bilaterali, mostrando, altresì, ureteri regolari per calibro e dimensioni. Sulla base dei risultati degli esami si pone indicazione all'intervento chirurgico. L'incisione cutanea secondo Pfannenstiel permette un comodo accesso al diverticolo, che si trova in contiguità con l'uretere sinistro, nella faccia posterolaterale della vescica. Il DVCG viene isolato, con manovra combinata intra ed extravescicale, e completamente asportato. Successivamente, dato il sovvertimento anatomico del pavimento vescicale, si procede al reimpianto in vescica dell'uretere omolaterale secondo la tecnica di Cohen. L'esame istologico rileva la presenza di epitelio di transizione con associata flogosi cronica; lo strato muscolare risulta ampiamente sostituito da tessuto fibroso. Dopo 4 mesi, una CUM di controllo evidenzia il completo ripristino della normale anatomia vescicale. A 10 anni dall'intervento il paziente è completamente guarito.

Caso 2: D.T., 6 aa., da due anni circa presenta episodi ricorrenti di febbre elevata (40-41°C), pollachiuria e stranguria. Durante tale periodo ha eseguito diversi esami delle urine, che hanno mostrato leucocituria, ed alcune ecografie, risultate tutte nella norma. Gli episodi febbrili sono stati trattati con terapia antibiotica che, peraltro, non ha portato a sollievo sintomatologico duraturo. Giunto a ricovero, viene eseguita una CUM che segnala la presenza di RVU attivo, di 2° grado a destra e di 1° a sinistra, nonché la presenza di un grosso diverticolo ad origine dal lato destro della vescica (Fig. 2a). La minzione permette uno svuotamento quasi completo della vescica, senza modificare il contenuto del diverticolo (Fig. 2b). Indenne il canale uretrale. L'ecografia renale e la successiva urografia endovenosa dimostrano un quadro di normalità. L'intervento viene condotto sia per via intra che extravescicale. Isolato il diverticolo, si procede alla sua escissione ed al reimpianto bilaterale degli ureteri in vescica. L'esame istologi-

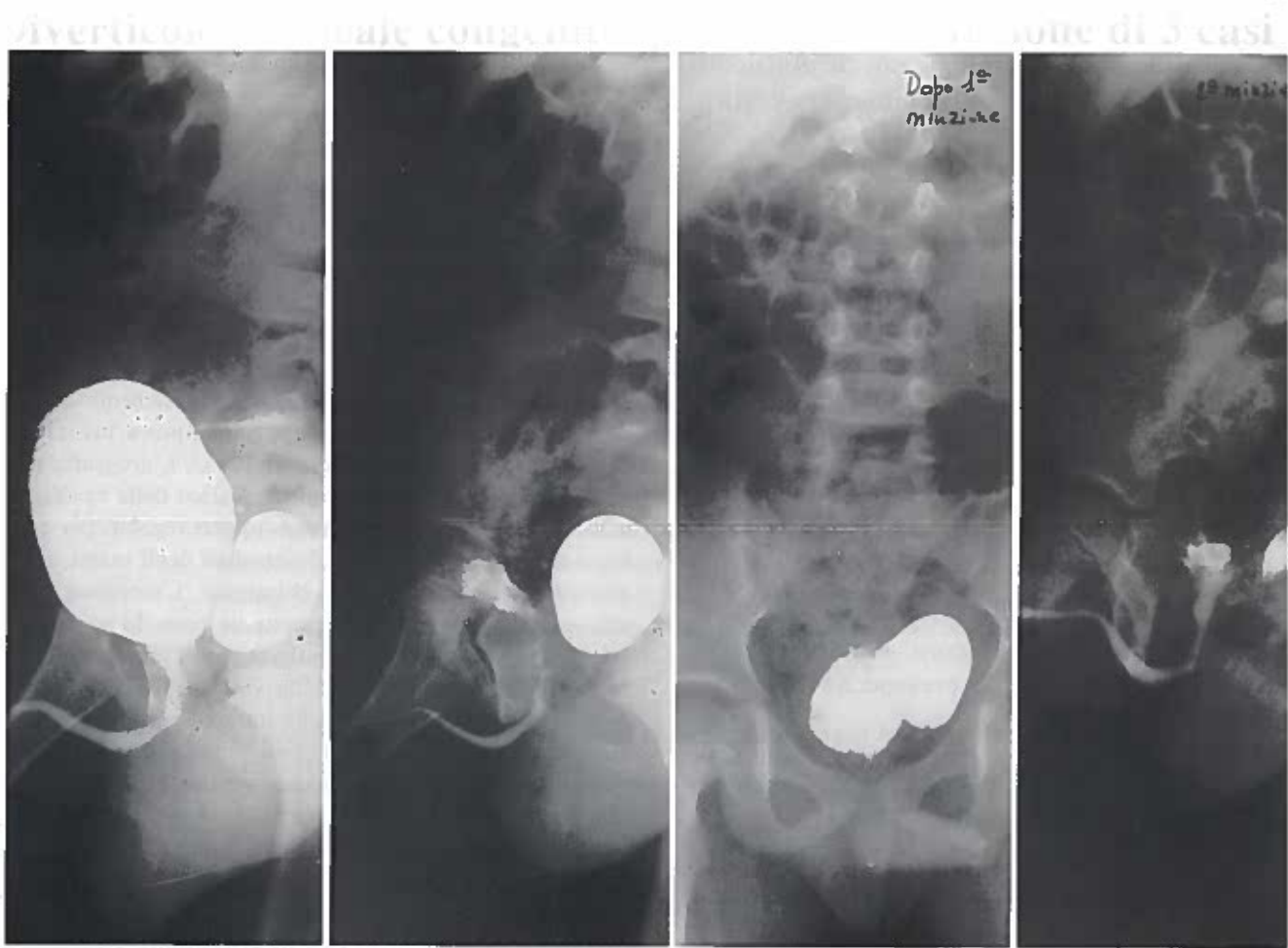


Fig. 1: Cistourethrografia minzionale: si documenta la presenza di un diverticolo gigante con piccolo colletto in corrispondenza della parete posterolaterale sinistra della vescica (A). Alla fine della minzione persiste abbondante quantità di urina opaca nel diverticolo (B) che si svuota poi parzialmente in vescica (C). Lo svuotamento quasi completo si ottiene solo dopo una seconda minzione ("minzione in due tempi") (D).

co mostra abbondante presenza di tessuto fibroso indovato nel contesto del tessuto muscolare. L'urotelio risulta iperplastico e con segni di flogosi cronica. I successivi controlli clinico-strumentali ed un follow-up di 5 anni confermano la definitiva guarigione.

Caso 3: F.P., 5 aa. All'anamnesi patologica remota si segnalano frequenti episodi di assenza e la diagnosi di porpora di Schonlein-Henoch all'età di 3 aa. Da circa due mesi presenta episodi ricorrenti di macroematuria e disuria. Un'ecografia, eseguita ambulatorialmente in tale periodo, non evidenzia nulla di patologico a carico di reni e vie urinarie, mentre un'urinocoltura risulta positiva per *Proteus Mirabilis*. Una CUM segnala la presenza di un DVCG sinistro, associato a RVU omolaterale di 2° grado

(Fig. 3). Giunto a ricovero, vengono praticate una scintigrafia renale con DMSA, che mostra una ipocaptazione a carico del rene di sinistra ed una urografia, che non segna ulteriori elementi patologici. La cistoscopia preoperatoria permette di rilevare la presenza di un ulteriore diverticolo paraureterale destro, di più piccole dimensioni, sfuggito alla precedente diagnostica per immagini. L'intervento chirurgico viene condotto per la sola via intravesicale con asportazione in toto del diverticolo gigante sinistro del diverticolo paraureterale destro, e reimpianto ureterale bilaterale secondo Cohen, previa accurata ricostruzione del pavimento vescicale (Fig. 4). L'esame istologico documenta la presenza di urotelio normale sovrastante fasci muscolari infiltrati da connettivo fibroso (Fig. 5). Il controllo ecografico, eseguito dopo un mese, ed i

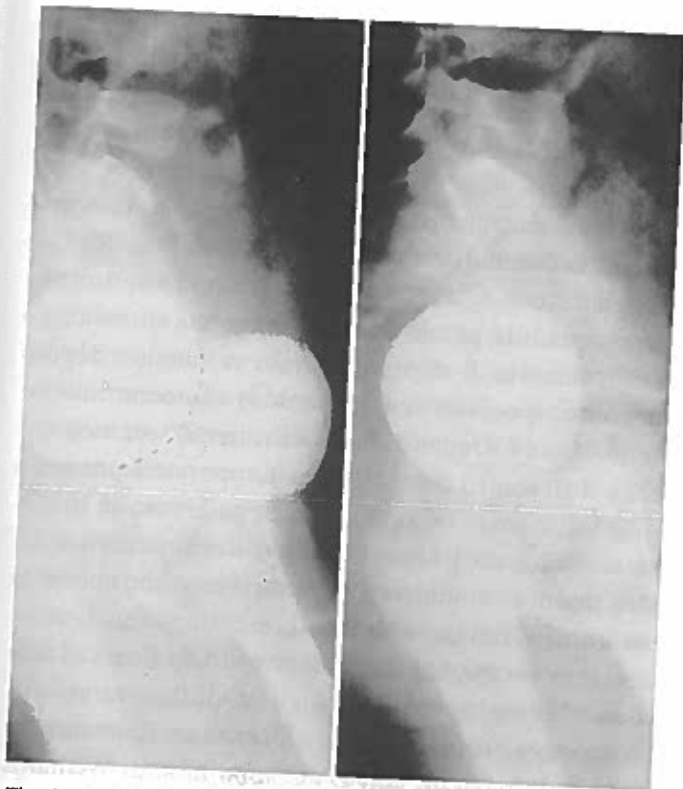


Fig. 2: CUM: presenza di un grosso diverticolo ad origine dalla faccia posterolaterale destra della vescica (A). La fase minzionale tardiva dimostra uno svuotamento quasi completo della vescica, mentre il diverticolo, di cui è possibile identificare lo stretto colletto, mantiene dimensioni pressoché inalterate (B).

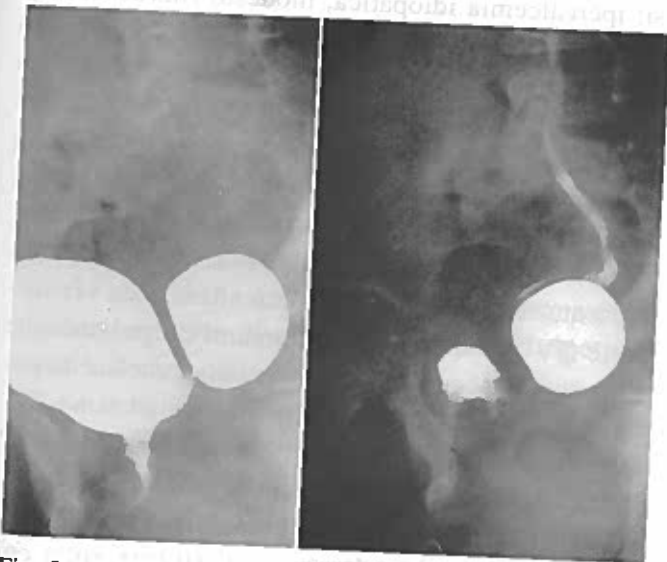


Fig. 3: CUM: Diverticolo vescicale congenito gigante. Durante la fase minzionale si nota la presenza di un RVU omolaterale di 2 grado.

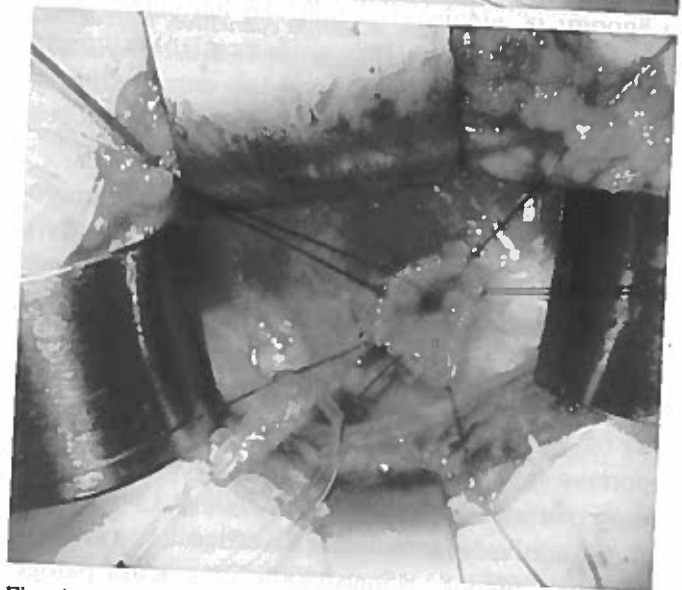
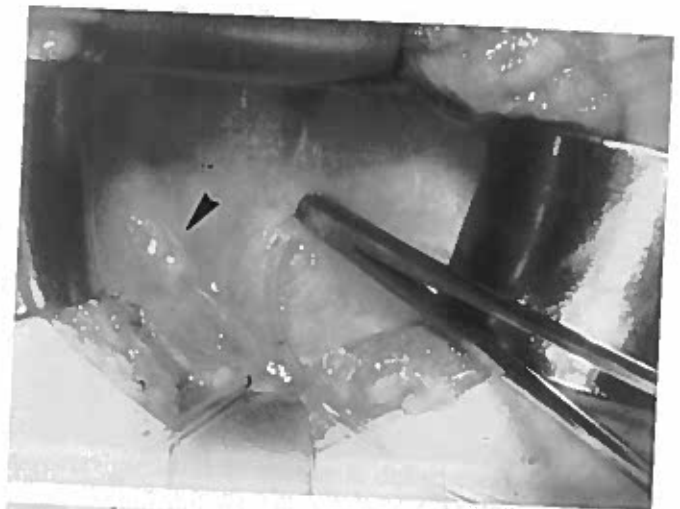


Fig. 4: Quadro intraoperatorio: i due orifici ureterali sono stati cateterizzati con due tutori; il diverticolo vescicale congenito gigante sn. è identificato dalla pinza di Klemmer, il cui morso è contenuto in toto nella cavità diverticolare. Il piccolo diverticolo paraureterale ds. è indicato dalla freccia (A). In una fase successiva, il diverticolo gigante, sotteso dai punti di trazione, è stato completamente isolato per la sola via intravescicale insieme all'uretere omolaterale (B).

CUM, praticata dopo sei mesi, evidenziano una vescica di normale aspetto e capacità, senza residuo post-minzionale e scomparsa del RVU. Le urinocolture di controllo risultano sterili con scomparsa della sintomatologia precedente. Ad un follow-up di 1 anno il paziente risulta perfettamente guarito.

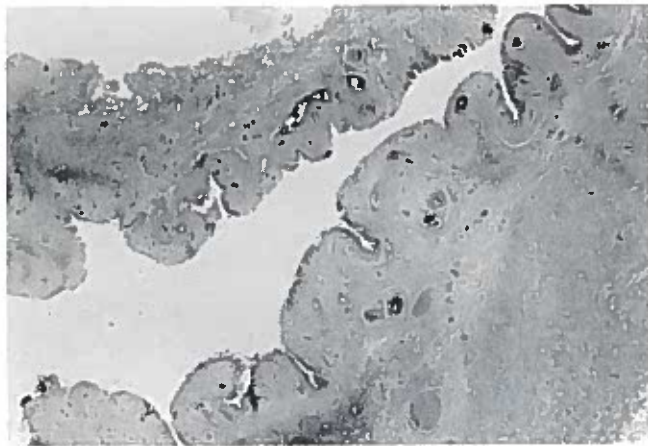


Fig. 5: Istologia: presenza di scarsi fascetti di fibrocellule muscolari lisce, frammiste a tessuto connettivo, nel contesto parietale, a conferma della natura congenita del diverticolo.

DISCUSSIONE

Non esiste, a tutt'oggi un'interpretazione univoca della derivazione embriologica dei DVC. Swift-Joly, nel 1914 (6), collegava la presenza del diverticolo all'incompleto sviluppo di un abbozzo di uretere sovranumerario. Hinman, nel 1919 (7), riteneva che alla base della genesi diverticolare vi fosse un fenomeno ostruttivo. Johnston nel 1960 (8), supportava la teoria di una debolezza congenita della muscolatura vescicale che sottendeva l'erniazione. Egli suddivideva inoltre i diverticoli congeniti in giganti e piccoli, riconoscendo una sicura patogenesi malformativa per i primi e una derivazione non del tutto univoca, legata soprattutto ad immaturità vescicale, per i secondi. Segnalava, quindi, come la superficie mucosa vescicale fosse liscia e regolare in presenza di grossi diverticoli, e spesso irregolare e trabecolata nelle vesciche associate a diverticoli di piccole dimensioni. Gil Vernet, nel 1969 (9), attribuiva la formazione del cul di sacco diverticolare all'erniazione mucosa attraverso lo strato circolare della muscolatura parietale.

Ribadendo le difficoltà di un corretto inquadramento embriopatogenetico del DVCG, è comunque interessante notarne la maggiore frequenza nei maschi. Alcuni AA. (1, 10) attribuiscono ciò alle più

elevate resistenze periferiche alla minzione presenti nell'apparato urinario maschile, che determinerebbero l'instaurarsi ed il progressivo aumentare del volume diverticolare in soggetti congenitamente predisposti.

Come accennato, il DVC si associa in vario grado ad anomalie dell'albero urinario, come RVU e megauretere ostruttivo (correlazione facilmente comprensibile per la comune anomalia di sviluppo dell'anatomia di trigono e parete vescicale), doppio distretto, ipoplasia renale sia omo che controlaterale (3, 5, 11). Oggetto di attiva ricerca, recentemente, è il riscontro dato dalla contemporanea presenza di DVC e connettivopatie, come osservato in diversi casi di s. di Ehlers-Danlos (disordine congenito del tessuto connettivo caratterizzato da anomalie struttura e funzione delle fibre collagene). È interessante notare, al riguardo, come tutti i casi di tale associazione sindromica riportati in letteratura (4) siano soggetti di sesso maschile. Altre sindromi osservate in pazienti con DVC sono la s. di Williams (dismorfismo facciale; malformazioni renali e delle vie urinarie; anomalie cardiovascolari; disturbi gastrointestinali; artropatie con limitazione funzionale progressiva delle articolazioni; cifoscoliosi e lordosi; ipercalcemia idiopatica; modesto ritardo mentale) e la ben nota "prune belly s." (deficit congenito della muscolatura addominale; megavescica e megauretere bilaterale; criptorchidismo bilaterale). Per completare il quadro va, infine, segnalato un caso di associazione di DVC con ernia diaframmatica e diverticolo gastrico osservato da Bruezière (12).

Nella quasi totalità dei casi la sintomatologia di presentazione è quella di un'infezione delle vie urinarie (IVU) e solo gli accertamenti diagnostici che a questa conseguono sono in grado di svelare la patologia di base. Infatti, i segni vescicali sono frequenti ma poco caratteristici: enuresi; pollachiuria; ritenzione urinaria (conseguenza e non causa della presenza del DVC) (11, 13); ematuria (nella nostra casistica presente in due pazienti su tre), sulla cui ricorrenza non vi è uniformità di vedute (1); minzione in due tempi (Fig. 1b, c, d) (1). Sono anche

riportati in letteratura alcuni voluminosi diverticoli notati alla palpazione come massa addominale. Non va trascurata, inoltre, la possibile trasformazione carcinomatosa cui può andare incontro, nell'età adulta, la mucosa diverticolare cronicamente infiammata (1, 14).

Una volta espletati gli esami laboratoristici di routine per i casi di IVU, l'ecografia ricopre il ruolo di prima indagine strumentale da eseguire. Quest'ultima può evidenziare, con vescica a pieno riempimento, la presenza del diverticolo come immagine di "doppia vescica", formazione rotondeggiante anecogena paravescicale. È, tuttavia, la CUM la metodica di elezione, che in maniera definitiva consente di porre diagnosi di diverticolo vescicale, precisandone tipo, volume e numero, mostrando l'eventuale concomitanza di RVU, l'integrità di collo ed uretra (indirizzando perciò verso la natura congenita della lesione) o, al contrario, la presenza di un ostacolo alla minzione (suggerendo quindi la natura acquisita della stessa). Le ulteriori indagini diagnostiche - scintigrafia e/o urografia - vanno eseguite a completamento degli esami precedenti per valutare la presenza di patologie associate a carico di reni ed ureteri e l'eventuale nefropatia da reflusso.

La cistoscopia, di indubbia utilità ma non indispensabile nella fase preoperatoria (1, 15), può, invece, essere eseguita immediatamente prima dell'intervento chirurgico, a paziente già addormentato, per ottenere una visione diretta del diverticolo, svelare eventuali altre lesioni diverticolari di più modesta entità (come nel nostro terzo caso), precisare la sede esatta dei meati ureterali, i loro rapporti con il colletto diverticolare, nonché l'aspetto di quest'ultimo e della sua mucosa.

Le indagini diagnostiche preoperatorie, tuttavia, consentono la sola diagnosi di diverticolo vescicale, ma è l'esame istologico che potrà confermare la natura congenita della lesione. Infatti, carattere distintivo dei DVC è la presenza di scarsi fascetti di fibrocellule muscolari lisce, frammiste a tessuto connettivo, nel contesto parietale (Fig. 5) (1, 2, 5,

8, 10, 16). Come riportato (16), il tessuto muscolare, nel corso del tempo, viene progressivamente sostituito dalla sclerosi della parete e, pertanto, può addirittura non essere riscontrato nei DVC di pazienti di età più avanzata.

Il trattamento del DVCG è chirurgico e consiste nell'escissione dello stesso che viene comunemente eseguita per via intra ed extravescicale facendo attenzione a non ledere il deferente. Nel nostro caso più recente, peraltro, l'accurato isolamento per la sola via intravescicale è stato sufficiente per eseguire la diverticolectomia. In presenza di RVU o sovvertimento dell'anatomia del trigono, dopo la ricostruzione del pavimento vescicale, si impone il reimpianto in vescica dell'uretere omolaterale, eventualmente del controlaterale, da noi eseguito secondo la tecnica di Cohen.

Il trattamento chirurgico correttamente eseguito consente, come anche i tre casi da noi trattati confermano, costantemente la guarigione dei pazienti, con scomparsa completa del quadro sintomatologico e ripristino della dinamica vescicale.

BIBLIOGRAFIA

1. Mollard P.: *Les diverticules vésicaux*. In: *Précis d'urologie de l'enfant*. Masson eds.; 1984: p. 187
2. Martin L., Prevot J., Schmit M., Bretagne M. C.: *Diverticules congénitaux géants de la vessie. A propos de 3 observations*. Chir. Pédiatr., 24: 61, 1983.
3. Wickramasinge S. F., Stephens F. D.: *Paraureteral diverticula. Associated renal morphology and embryogenesis*. Invest. Urol., 14: 381, 1977.
4. Gearhart J. P.: *Bladder and urachal abnormalities: The exstrophy and epispadias complex*. In: Kelalis P. P., King L. R., Belman A. B.: *Clinical Pediatric Urology*, 3rd edition, Philadelphia: Saunders W. B. Co.; 1992: 612.
5. Balducci L., Cozzi F., Magagnoli G., Marano M., Medici A., Petrolati C., Pietrini M., Midulla M.: *Diverticolo vescicale congenito associato ad ipoplasia renale controlaterale*. Rass. It. Chir. Ped. 30: 212, 1988.
6. Swift-Joly J.: *Congenital diverticula of the bladder*. Am J. Urol., 10: 486, 1914.
7. Hinman F.: *The etiology of vesical diverticulum*. J. Urol., 3: 207, 1919.

8. Johnston J. H.: *Vesical diverticula without urinary obstruction in childhood*. J. Urol., 84: 535, 1960.
9. Gil Vernet S.: *Bladder diverticula*. Urol. Nephrol., 1: 323, 1969.
10. Arena F., Manganaro A., Centorrino A., Turiaco N., Latino G., Zuccarello B.: *Il diverticolo gigante congenito della parete posterolaterale della vescica. Descrizione di un caso e revisione della letteratura*. Rass. It. Chir. Ped., 35: 163, 1993.
11. Barret D. M., Malek R. S., Kelalis P. P.: *Observations on vesical diverticulum in childhood*. J. Urol., 234, 1976.
12. Bruezière J., Jablonski J. M., Bianchi M.: *Les diverticules de vessie chez l'enfant. A propos de 20 observations*. J. Urol. Nephrol., 78: 914, 1972.
13. Livne P. M., Gonzales E. T.: *Congenital bladder diverticula causing ureteral obstruction*. Urol., 25: 273, 1985.
14. Pinnel S. R., Murad S.: *Ehlers-Danlos syndrome*. In: Stambury J. B. eds: *The metabolic basis of inherited disease*. New York: McGraw-Hill Book Co., 1983, 1434-37.
15. Formica P., Cigna R. M., Chiaramonte C., Milazzo M., De Grazia E.: *Diverticolo vescicale congenito: a proposito di una osservazione in età pediatrica*. Rass. It. Chir. Ped., 33: 41, 1991.
16. Schiff M., Lytton B.: *Congenital diverticulum of the bladder*. J. Urol., 104: 111, 1970.

Ricevuto 5/6/95

Accettato 27/6/95

Presentato al 10° Congresso
della Società Italiana di Urologia Pediatrica
Firenze 3-4 Giugno 1994