

Megacolon dell'adulto: forme acute e croniche

M. Dior, H. Duboc, B. Coffin

Il megacolon dell'adulto è un'entità clinica poco frequente, caratterizzata da una dilatazione del colon associata a disturbi del transito. A eccezione di rari casi, in cui si diagnostica una malattia di Hirschsprung in età adulta, i meccanismi fisiopatologici coinvolti sono ancora in gran parte sconosciuti. Occorre distinguere le forme croniche, spesso rivelate al momento del trattamento di una stipsi grave e, talvolta, associate a un megaretto, dalle forme acute, vera e propria urgenza, che insorgono in pazienti fragili e che richiedono una gestione rapida e adeguata in un ambiente specialistico.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Megaretto; Megacolon; Megacolon tossico; Stipsi; Malattia di Hirschsprung

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Megacolon acuto	1
Sindrome di Ogilvie	1
Megacolon tossico	2
■ Megacolon cronico	2
Malattia di Hirschsprung	2
Megaretto e megacolon idiopatici	3
■ Conclusioni	3

■ Introduzione

Il megacolon è una situazione clinica poco frequente. La sua definizione si basa su un aumento del diametro del colon oltre i 7 cm, senza alcun chiaro consenso su questo valore soglia. Deve essere differenziato dal dolico colon, definito da un aumento della lunghezza del colon superiore a 80 cm, senza un significato patologico. Occorre distinguere le forme acute, in cui vi è un rischio di perforazione che mette in gioco la prognosi vitale e che richiedono un trattamento in urgenza, dalle forme croniche, a volte con una distensione molto significativa del colon, che richiedono una gestione adeguata e progressiva.

■ Megacolon acuto

La dilatazione acuta del colon senza ostruzione meccanica né lesione parietale retto-colica comprende due situazioni cliniche: il megacolon tossico, osservato nel corso delle malattie infiammatorie intestinali o di gravi forme di colite batterica acuta, e la

sindrome di Ogilvie, che insorge al di fuori di qualsiasi contesto infiammatorio ed è una forma di pseudo-ostruzione acuta limitata al colon ^[1].

Sindrome di Ogilvie

Si tratta di un'urgenza che deve essere gestita da un'equipe specialistica. Il meccanismo fisiopatologico rimane molto sfumato. La sindrome di Ogilvie colpisce prevalentemente le persone anziane in una situazione instabile, che presentano disturbi metabolici spesso multipli o che richiedono un intervento chirurgico o hanno una malattia neurologica progressiva o un'insufficienza cardiaca o renale in fase avanzata. A volte, non si riscontra alcun fattore predisponente. Clinicamente, è presente un'importante distensione addominale, diffusa, con un arresto delle feci e dei gas molto frequente ma incostante, perché esiste, a volte, una "débâcle" diarroica. All'esame obiettivo, l'addome è timpanico e silenzioso e, in assenza di complicanze, non vi sono segni peritoneali. Rapidamente, lo stato generale si deteriora con la comparsa di un distress respiratorio secondario alla distensione addominale. In tutti i casi, è necessario escludere un ostacolo organico. Sulle radiografie dell'addome senza preparazione, vi è una massiva distensione gassosa del colon e, generalmente, del retto. Una rettoscopia o un enteroclistma con idrosolubili sono eseguiti per escludere con certezza un ostacolo. Le condizioni di realizzazione dell'esame sono spesso mediocri in questi pazienti fragili che sono stati preparati per via bassa.

Sul piano terapeutico, si tratta di una situazione clinica da gestire in modo rapido e appropriato. In tutti i casi, è necessario trattare la causa associata, per quanto possibile. L'alimentazione orale è sospesa, viene posizionato un sondino di aspirazione gastrica e sono corretti i disturbi idroelettrolitici. L'enteroclistma con idrosolubili eseguito a scopi diagnostici ha anche un effetto terapeutico, in quanto, grazie alla sua ipertonicità, provoca un

potente e rapido effetto evacuatore sul colon. Spesso è necessario posizionare una sonda di Faucher rettosigmoidea. I vari trattamenti procinetici convenzionali sono poco efficaci, a eccezione della neostigmina (2 mg per via endovenosa lenta), somministrata in assenza di precedenti cardiovascolari e sotto monitoraggio cardiaco [2]. La sua rapida efficacia e la sua ottima tolleranza ne fanno il trattamento di prima linea. In assenza di un miglioramento clinico, se il diametro del cieco supera gli 11 cm alle radiografie dell'addome senza preparazione, il rischio di perforazione cecale è alto e occorre eseguire una colonscopia per insufflazione [3]. Questo esame è difficile e deve essere realizzato da del personale qualificato con un minimo di insufflazione. È indispensabile progredire al massimo, se possibile oltre l'angolo destro. In alcuni casi, può essere lasciata in sede una sonda di decompressione, ma la sua efficacia è variabile [4]. L'efficacia della neostigmina per via endovenosa sembra porre in secondo piano la coloexsufflazione. Se necessario, occorre ripetere la procedura endoscopica. In caso di insuccesso della colonscopia, può essere realizzata una ciecostomia percutanea [3]. In tutti i casi, l'insorgenza di febbre, leucocitosi o segni peritoneali impone una laparotomia alla ricerca di un'ischemia del colon o di una perforazione, preferibilmente localizzate al cieco. La prognosi vitale a breve termine è posta in gioco in questi pazienti fragili.

Megacolon tossico

Come la sindrome di Ogilvie, si tratta di un'emergenza medicochirurgica. Le sue cause sono le gravi puntate di malattia infiammatoria intestinale, malattia di Crohn e rettocolite ulcerosa e le forme gravi di colite infettiva acuta, in particolare le infezioni da *Clostridium difficile*. Il megacolon tossico può insorgere anche in altre coliti acute infettive, come le infezioni da *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter* ed *Escherichia coli* O157H7, nel quadro di una sindrome emolitica e uremica o nel corso di un'infezione da citomegalovirus. I meccanismi fisiopatologici che portano alla costituzione di un megacolon tossico sono poco conosciuti. In tutti i casi, il quadro clinico associa segni di infezione grave e una distensione importante del colon. L'approccio diagnostico per trovare la causa è spesso difficile, soprattutto se il megacolon tossico è la prima manifestazione della malattia infiammatoria intestinale. Gli esami di laboratorio non sono specifici e riscontrano dei segni che testimoniano una grave infezione (sindrome infiammatoria, leucocitosi) associati a disturbi idroelettrolitici in un quadro di insufficienza d'organo [5]. Le coproculture con ricerca di *C. difficile* e della sua tossina devono essere sistematiche. Gli esami radiografici (addome senza preparazione, TC addominale) riscontrano un'importante dilatazione del colon, un ispessimento della parete colica, un infiltrato dei mesi o, anche, un versamento peritoneale. Questo esame è indispensabile per rilevare le complicanze come la perforazione. Viene, talvolta, eseguita la colonscopia. Essa deve essere eseguita solo da endoscopisti esperti, a causa del rischio di perforazione. Permette spesso di ottenere un orientamento diagnostico e di orientare il trattamento.

La gestione di un paziente con megacolon tossico deve essere medicochirurgica in centri di riferimento, con la valutazione del paziente due volte al giorno. Richiede la correzione dei disturbi idroelettrolitici, una terapia antibiotica ad ampio spettro e un supporto nutrizionale parenterale. Non è disponibile alcuno studio randomizzato. Il trattamento dell'infezione da *C. difficile* richiede la sospensione dell'antibiotico responsabile, se possibile, e deve utilizzare della vancomicina orale (500 mg-2 g/die), eventualmente associata a enteroclistmi o alla fidaxomicina (400 mg/die), un antibiotico più efficace della vancomicina in termini di recidiva. La gestione terapeutica delle puntate di malattia infiammatoria intestinale non può essere descritta in poche righe. Si basa sulla terapia corticosteroidica endovenosa o sulla ciclosporina o sugli anti-tumor necrosis factor alpha. In caso di colite infettiva, è necessaria una terapia antibiotica adeguata. Al minimo dubbio di aggravamento o in assenza di un rapido miglioramento sotto trattamento medico (72 ore), il trattamento deve essere chirurgico, con la realizzazione di una colectomia subtotala con ileostomia e sigmoidostomia. Le casistiche chirurgiche pubblicate sono poco numerose e si estendono su periodi prolungati che non riflettono

i cambiamenti nelle modalità di gestione [5,6]. In caso di infezione grave da *C. difficile*, la mortalità è del 45%, in particolare nei pazienti con segni di insufficienza d'organo [7].

■ Megacolon cronico

Il megacolon dell'adulto è una situazione clinica poco frequente, forse sottostimata [1]. Non esiste una definizione rigorosa di questa entità e questo termine è usato quando si riscontra un marcato aumento del diametro del colon, il più delle volte al momento di un esame radiografico, senza che vi sia un limite stabilito in letteratura. Questa dilatazione colica è, il più delle volte, diffusa, interessando il retto e il colon; quando è limitata al retto, si parla di megaretto. In tutti i casi, è importante ricercare le forme tardive di malattia di Hirschsprung, che richiedono una gestione adeguata e ben codificata, da distinguere dalle forme idiopatiche il cui meccanismo e la cui gestione sono ancora mal definiti.

Malattia di Hirschsprung

La malattia di Hirschsprung, detta anche megacolon congenito, è caratterizzata istologicamente da un'aganglionosi con assenza di cellule ganglionari nei plessi sottomucosi e da un'iperplasia delle fibre nervose sottomucose nella zona terminale del tubo digerente. La zona aganglionare inizia, generalmente, allo sfintere anale interno e risale più o meno lontano nel colon a monte, ma si riscontrano, a volte, negli adulti, delle forme segmentarie [8]. Nelle forme di diagnosi precoce, interessa, nell'80% dei casi, il retto e, spesso, la parte sinistra del sigma o, talvolta, tutto il colon. Al contrario, nelle forme dette corte o, anche, ultracorte, che sono quelle riscontrate più spesso nell'adulto, la zona aganglionare si localizza nella parte inferiore del retto o, anche, solo allo sfintere anale. Questa anomalia è legata all'arresto della migrazione delle cellule derivanti dalle creste neurali e destinate a formare l'innervazione intrinseca del tubo digerente. Sono stati identificati tre geni di suscettibilità: il proto-oncogene RET, il suo ligando GDNF e il recettore β delle endoteline.

Sul piano fisiopatologico l'aganglionosi provoca un ipertono permanente della muscolatura liscia intestinale nel segmento interessato, compreso lo sfintere anale interno, responsabile dei sintomi clinici. Nella manometria anorettale, la malattia di Hirschsprung è caratterizzata dalla scomparsa del riflesso inibitore rettoanale. Di conseguenza, compare una zona di stenosi funzionale, responsabile di una dilatazione del segmento a monte, di un'ipertrofia della muscolare e, raramente, di lesioni mucose del colon a monte. Tra queste due zone, gli esami radiologici spesso riscontrano una zona intermedia detta "a imbuto".

L'incidenza della malattia è bassa (0,9 su 10 000 nascite), con una netta predominanza maschile. Nella stragrande maggioranza dei casi, la malattia si rivela alla nascita, ma, a volte, la diagnosi è tardiva. Così, nelle forme del bambino grande e dell'adulto, il paziente si presenta a visita, il più delle volte, per un'importante stipsi che risale al periodo neonatale. Essa ha richiesto diversi trattamenti lassativi e spesso degli enteroclistmi. Inespugnabilmente, l'evoluzione è, talvolta, intervallata da periodi di miglioramento o, al contrario, vi sono autentici episodi occlusivi a volte legati a un volvolo della sigma. Ciò può portare a realizzare una o più laparotomie o, anche, una colectomia segmentaria o totale [1]. In generale, lo sviluppo staturoponderale di questi bambini grandi o di questi adulti e lo stato generale sono normali.

Oltre alla clinica, la diagnosi si sospetta in base alla TC o a un clisma opaco, che riscontrano una netta disparità di calibro tra il retto o il retto-sigma e la distensione colica a monte predominante nel colon sinistro. Nelle forme dette ultracorte, se è interessato solo lo sfintere anale interno, la dilatazione può iniziare fin dal retto. La manometria anorettale permette di confermare la diagnosi. Il tono dello sfintere è normale o, anche, aumentato e il riflesso rettoanale inibitore innescato dalla distensione rettale con un palloncino è abolito. Questa anomalia è quasi patognomonica. Tuttavia, in caso di dilatazione rettale importante nelle forme ultracorte con costituzione di un megaretto, è, talvolta, necessario realizzare delle distensioni con volumi maggiori rispetto al solito

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3464962>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3464962>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)