

IL CUORE

ANASTOMOSI SPLENO-RENALE SINISTRA IN ETA' PEDIATRICA PER IPERTENSIONE PORTALE. DESCRIZIONE DI UN CASO E REVISIONE DELLA LETTERATURA.

P. Mamone^o, A. Pucci^o, R. Fiorito^{oo}, G. Bertolotti^o,
G. Angelica^o, F. De Benedictis^{ooo}, G. Attanasio^o, L.C. D'Alessandro^o

RIASSUNTO

Gli Autori descrivono un caso di anastomosi spleno-renale sinistra per ipertensione portale in una bambina di 6 anni. L'indicazione chirurgica fu posta per il persistere a distanza di tempo di una splenomegalia, diagnosticata per la prima volta all'età di tre mesi. Il follow-up è di 50 mesi e mostra le buone condizioni della bambina. Viene discusso il caso e rivista la letteratura.

PAROLE CHIAVE: Ipertensione portale, anastomosi spleno renale.

SUMMARY

The Authors relate on a case of left spleno-renal anastomosis for portal hypertension in a little

girl 6 years old. The surgical indication was put for the persistence after many time of a splenomegaly, which was diagnosed for the first time at age of three months. The follow-up is 50 months and shows the good conditions of the baby. The Authors debate the case review the world literature.

KEY WORDS: Portal hypertension, spleno-renal anastomosis

INTRODUZIONE

Si intende per ipertensione portale una sindrome risultante da uno stato ostruttivo del sistema della vena porta. La pressione venosa a livello di questo vaso corrisponde normalmente a 5-10 mm Hg. Si parla di ipertensione portale quando la pressione venosa supera i 15-17 mm Hg.

Il flusso sanguigno epatico è costituito dal flusso portale più quello dell'arteria epatica. In condizioni normali il rapporto fra questi due flussi è di 2-3: 1. Vi sono ampie variazioni anche in condizioni fisiologiche, data la tendenza dei due vasi a supplirsi a vicenda. Inoltre il sangue portale è più ossigenato rispetto al sangue venoso generale.

In condizioni patologiche si creano delle anastomosi fra circolo portale e circolo venoso generale. Un primo circolo anastomotico si ha a livello del cardias, dove la vena gastrica sinistra e le vene gastriche brevi si anastomizzano con

^oDivisione di Cardiocirurgia - Ospedale S. Camillo - Roma

Primario: Prof. L.C. D'Alessandro

^{oo}Istituto di Clinica Chirurgica - II^a Università "Tor Vergata" - Roma

^{ooo}Servizio di Cardiologia per la Cardiocirurgia - Ospedale S. Camillo - Roma

Per corrispondenza:

Dott. Pasquale MAMONE c/o Divisione di Cardiocirurgia - Ospedale S. Camillo - ROMA

IL CUORE

le vene esofagee, tributarie della vena azygos, e quindi della cava superiore; da ciò deriva il formarsi di varici esofagee, che possono rompersi e causare emorragie anche mortali. Un secondo circolo anastomotico si instaura fra le vene emorroidarie superiori, tributarie della mesenterica inferiore e quindi della porta, e le emorroidarie medie e inferiori, tributarie della cava inferiore, con conseguente formazione di emorroidi. Un terzo circolo anastomotico si costituisce fra vene paraombelicali e vene della parete addominale; si ha così un reticolo venoso paraombelicale che eccezionalmente, specie nella sindrome di Cruveilhier-Baumgarten, assume l'aspetto del "caput medusae". Una classificazione dell'ipertensione portale è riportata in Tabella I. In Tabella II è descritto un rapporto fra sede e tipo di ostacolo venoso e valori pressori. I metodi di indagine diagnostica sono vari (esofagogramma ed endoscopia per le varici esofagee, ecografia epatica e splenica, splenoportografia).

Le manifestazioni cliniche sono costituite, oltre che dal circolo venoso superficiale, da ascite, emorragie digestive, splenomegalia e, in fase terminale, da encefalopatia porto-sistemica.

La terapia medica prevede il trattamento delle cause di ipertensione portale, quali la cirrosi epatica e le splenopatie. Le emorragie digestive vanno trattate d'urgenza con emotrasfusioni e vitamina K. Se questo trattamento dovesse fallire si cercherà di tamponare l'emorragia con il tubo di Sengstaken-Blakemore a tre vie.

La terapia chirurgica dell'ipertensione portale consiste principalmente in tre tipi di intervento: anastomosi porto-cavale, shunt spleno-renale, anastomosi meso-cavali. La prima consiste in un'anastomosi latero-laterale fra vena porta e vena cava. La seconda prevede la connessione fra vena splenica e vena renale sinistra. Le anastomosi meso-cavali più usate sono fra l'iliaca e la mesenterica superiore e l'anastomosi mesenterico-cavale ad H.

TABELLA I. CLASSIFICAZIONE DELL'IPERTENSIONE PORTALE

- I) Ipertensione portale secondaria ad aumento delle resistenze al flusso ematico
 - A. Pre-epatica (pre-sinusoidale)
 - 1. Trombosi della vena porta
 - a. spontanea
 - b. sepsi neonatale
 - c. compressione estrinseca da tumori
 - B. Epatica
 - 1. Pre-sinusoidale
 - a. fibrosi epatica congenita
 - b. schistosomiasi
 - c. sarcoidosi (saltuariamente)
 - d. sindromi mieloproliferative
 - e. morbo di Wilson (raramente)
 - 2. Sinusoidale e post-sinusoidale
 - a. cirrosi (portale; post-necrotica; emocromatosi; biliare)
 - b. epatite
 - c. sindromi veno-occlusive
 - C. Post-epatica (post-sinusoidale)
 - 1. Ostruzione delle vene epatiche (sindrome di Budd-Chiari)
 - 2. Pericardite costrittiva
 - 3. Scompenso cardiaco congestizio
- II) Ipertensione portale secondaria ad aumento di flusso nella vena porta
 - A. Anastomosi artero-venose
 - B. Sarcoidosi (?)..

IL CUORE

TABELLA II. RAPPORTO FRA SEDE E TIPO DI OSTACOLO E VALORI PRESSORI

OSTACOLO	TIPO	PRESSIONE		ESEMPI
		INTRASPLENICA	SOVREPATICA OCCLUDENTE	
PRESIN.	EXTRA-EP.			Ostruzione portale Aum. flusso splenico
		AUMENTATA	NORMALE	Schistomiasi
	INTRA-EP.			Cirrosi Mal. veno-occlusive
POSTSIN.	INTRA-EP.			
	EXTRA-EP.	AUMENTATA	AUMENTATA	Ostruzione delle vene sovra-epatiche

CASO CLINICO

Paziente di 6 anni, femmina. Nata a termine, gravidanza fisiologica. Allattamento materno per 15 giorni, poi misto fino a tre mesi. Comuni esantemi infantili. All'età di tre mesi diagnosi clinica di splenomegalia; fu ricoverata presso un centro ematologico e dimessa con diagnosi di sospetta microcitemia. Tale diagnosi fu successivamente smentita. All'età di 2 anni e mezzo terapia marziale per anemia iposideremica. Per la persistenza a distanza di tempo della splenomegalia la bambina viene ricoverata in ambiente pediatrico.

All'ingresso condizioni generali mediocri, sensorio vigile, decubito indifferente. Cute pallida, ben idratata. Pannicolo adiposo scarso, tono e trofismo muscolare nella norma. Numerose ecchimosi agli arti inferiori. E.O. del torace e del cuore nella norma, ad eccezione di un MV aspro su tutto l'ambito. Emiaddome sinistro sporgente, addome trattabile, non dolente; fegato a due cm dall'arcata costale, milza all'O.T. di consistenza nettamente aumentata. Furono eseguiti vari esami radiografici ed ecografici. L'esofagografia mostrava un esofago regolare con presenza di aria che impediva un giudizio attendibile sulla presenza di varici. L'esame radiologico diretto dell'addome non mostrava calcifi-

cazioni spleniche; anche il telecuore rientrava nella norma. Furono eseguite due arteriografie selettive, del tripode celiaco e dell'arteria mesenterica. La prima mostrò un notevole aumento della milza con arteria splenica allungata e di calibro aumentato. L'arteria epatica principale e le arterie intraepatiche erano di dimensioni inferiori alla norma e non era visualizzabile l'asse spleno-portale. La seconda indagine radiografica evidenziava una occlusione dell'asse venoso splenico all'origine con vistoso circolo collaterale a tipo cavernoma.

L'esame ecografico della milza mostrava un viscere di dimensioni aumentate con ecostruttura regolare.

Nella Tabella III sono riportati gli esami clinici pre- e post-operatori.

Veniva posta indicazione chirurgica e la bambina veniva sottoposta ad intervento di splenectomia e anastomosi spleno-renale sinistra.

ATTO OPERATORIO

Laparatomia mediana: esiste una voluminosa splenomegalia con perisplenite. Esiti di peritonite. Il lobo sinistro del fegato è ipotrofico. Il lobo destro è subatrofico e coperto da aderenze. Si esegue splenectomia previa preparazione della vena splenica all'ilo e nel suo decorso sotto-

TABELLA III. DATI EMATOCHIMICI

PREOPERATORI		POSTOPERATORI
4.770.000	G.R.	4.910.000
4.040	G.B.	8.890
58,5%	Neutrofili	52,7%
4,5%	Eosinofili	4,6%
0,5%	Basofili	0,7%
32,1%	Linfociti	19,9%
4,2%	Monociti	20,2%
77.000	Piastrine	321.000
76%	TDP	84%
27 sec	TTP	31 sec
36,3%	Ht	41,6%
10,9 g %	HB	14,1 g %
96,0%	HBA1	96,1%
4,0%	HBA2	3,9%
Assente	HBF	Assente
0,80	Bilirub. Totale	1,00
0,04	Bilirub. Diretta	0,20
6740	Colinesterasi	7430
31	Gamma-GT	28
0,91	Glicemia	0,81
24	Azotemia	13
0,6	Creatinina	0,5
131	Sodio	136
3,7	Potassio	3,9
9,9	Calcio _s	8,5
111	Cloro _s	103
6,6	Proteine totali	5,0
26	GOT	22
16	GPT	15
157	LDH	143
57	CPK	59
Negativo	Test di Coombs diretto	Negativo
Negativo	Tifo	Negativo
Negativo	Paratifo A/B	Negativo
Negativo	Melitense	Negativo
Negativo	Mononucleosi	Negativo

pancreatico. Preparazione della vena renale sinistra; clampaggio laterale ed esecuzione di anastomosi spleno-renale sinistra termino-laterale con sutura continua di prolene 6/0. Controllo dell'emostasi e declampaggio; la disposizione della vena renale sinistra e della vena splenica appare corretta. Ulteriore controllo dell'emostasi e chiusura della laparotomia. La milza veniva inviata per esame istologico,

che mostrava una marcata fibrosi delle pareti dei seni e dei cordoni e rarefazione e riduzione di volume dei follicoli linfatici. Il decorso post-operatorio è stato regolare ad eccezione di una sopraggiunta varicella, che ha richiesto il trasferimento in reparto infettivologico di ospedale specializzato pediatrico. Il follow-up è stato di 50 mesi, e dimostra le buone condizioni della bambina e l'assenza di

complicanze epatiche sistemiche.

DISCUSSIONE

Principale scopo dell'ipertensione del circolo portale ottenere con un trattamento chirurgico, il problema tecnico di correzione richiama l'attenzione su una progressiva coarctazione totale o parziale della vena porta per il circolo venoso collettore. La resectomia sinistrale rende tecnicamente impossibili le anastomosi gressa appendiceale. rende tecnicamente senterico-cavale; potrebbe aggravare la patologia con maggiore coma epatico dopo le anastomosi principali porto-cavale, l'anastomosi spleno-porto-cavale (14), inoltre, procedura transaddomiale nel breve tempo, consistendo nella resezione totale dell'esofago e nella resezione totale dell'arteria gastrica e piloroplastica con questa tecnica il 7 e il 20%, con l'assenza di recidiva emorragica sette anni dell'82 di encefalopatia porto-cavale è a carattere laterale e latero-gonico che la principale incidenza post-operatoria, senza contare su questo gli shunts porto-cavali non realmente efficaci, l'assenza di recidiva di

IL CUORE

POSTOPERATORI

4.910.000
 8.890
 52,7%
 4,6%
 0,7%
 19,9%
 20,2%
 321.000
 84%
 31 sec
 41,6%
 14,1 g %
 96,1%
 3,9%
 Assente
 1,00
 0,20
 7430
 28
 0,81
 13
 0,5
 136
 3,9
 8,5
 103
 5,0
 22
 15
 143
 59
 Negativo
 Negativo
 Negativo
 Negativo
 Negativo

rcata fibrosi delle pareti
 e rarefazione e riduzione
 linfatici.
 torio è stato regolare ad
 aggiunta varicella, che ha
 to in reparto infettivolo-
 lizzato pediatrico.
 i 50 mesi, e dimostra le
 a bambina e l'assenza di

complicanze epatiche o di encefalopatia porto-sistemica.

DISCUSSIONE

Principale scopo da perseguire nel trattamento dell'ipertensione portale è la decompressione del circolo portale. Quando questo non si può ottenere con una terapia medica, è d'obbligo il trattamento chirurgico. Posta l'indicazione operatoria, il problema risiede nella scelta della tecnica di correzione più opportuna. Cooley (4) richiama l'attenzione su alcune considerazioni: una pregressa colecistectomia o una gastrectomia totale o parziale può rendere inaccessibile la vena porta per presenza di aderenze o di circolo venoso collaterale; una precedente nefrectomia sinistra o una splenectomia rendono impossibili le anastomosi splenorenali; una pregressa appendicectomia o resezione intestinale rende tecnicamente difficile l'anastomosi mesenterico-cavale; la presenza di ascite avanzata potrebbe aggravare la precedente sofferenza epatica con maggior rischio di insufficienza e coma epatico dopo l'intervento. Tre sono le tecniche principalmente utilizzate: l'anastomosi porto-cavale, l'anastomosi mesenterico-cavale e l'anastomosi spleno-renale sinistra. Sugiura (14), inoltre, propone una tecnica eseguibile per via transaddominale da eseguirsi in un solo tempo, consistente in una devascularizzazione totale dell'esofago addominale e toracico, dissezione totale dell'esofago, splenectomia, vagotomia e piloroplastica. Alcuni AA (1) riportano con questa tecnica una mortalità variante fra il 7 e il 20%, con una bassissima incidenza di recidiva emorragica, e con una sopravvivenza a sette anni dell'82% dei pazienti senza comparsa di encefalopatia porto-sistemica. L'anastomosi porto-cavale è attuabile nelle varianti termino-laterale e latero-laterale. Alcuni AA (7, 8) ritengono che la prima variante provochi una maggiore incidenza di insufficienza epatica postoperatoria, senza che però vi sia univocità di vedute su questo punto. Altri (5) affermano che gli shunts porto-cavali, mentre da una parte sono realmente efficaci nella riduzione dell'incidenza di recidive emorragiche, per contro

presentano una incidenza di encefalopatia porto-sistemica e di mortalità per insufficienza epatica valutabile attorno al 30%. Gli stessi AA hanno osservato con studi emodinamici una riduzione del flusso venoso epatico, che sarebbe all'origine dell'insufficienza epatica e della conseguente encefalopatia porto-sistemica.

Le anastomosi mesenterico-cavali sono eseguibili quando non sono possibili tecniche più tipiche e collaudate. L'anastomosi iliaco-mesenterica richiede fra l'altro la sezione della vena cava iliaca comune di sinistra; ciò interrompe il ritorno venoso dagli arti inferiori con comparsa di stasi venosa degli arti inferiori. L'anastomosi mesenterico-cavale ad H prevede l'interposizione di un condotto protesico; questo espone al rischio di occlusione trombotica, anche se la recente introduzione di protesi trattate con carbonio piro litico sembra offrire prospettive migliori. Alcuni chirurghi utilizzano l'impianto autologo di vena giugulare interna, anche se questo può portare alla comparsa di edema cerebrale, specie in pazienti con quadro disprotidemico. Per questi motivi, e per l'aumentata incidenza di encefalopatia porto-sistemica, le anastomosi meso-cavali sono poco utilizzate da alcuni chirurghi (4). Altri AA propugnano indifferentemente l'uso sia dell'anastomosi splenorenale distale che dell'anastomosi mesenterico-cavale con interposizione di vena giugulare (2, 9, 10, 12, 15, 16).

Lo shunt spleno-renale, se correttamente eseguito, può garantire la decompressione portale con minimo rischio per il paziente. L'anastomosi può essere eseguita sia in forma latero-laterale che termino-laterale. La variante distale di quest'ultima fu introdotta da Warren (19) per ovviare alle difficoltà tecniche, talvolta insormontabili, dell'anastomosi latero-laterale. Lo shunt spleno-renale distale decomprime selettivamente la regione esofago-gastrica e controlla l'emorragia senza alterare la funzione epatica. Trova quindi la sua indicazione nella sindrome di Banti e in tutti i casi di ostacolo venoso extraepatico.

Alcuni AA (3) evidenziano la maggiore efficacia della shunt spleno-renale distale nel prevenire l'encefalopatia porto-sistemica, le recidive

IL CUORE

emorragiche e l'insufficienza epatica post-operatoria nei confronti delle altre tecniche, e riportano un'assenza di complicanze nell'88% dei pazienti a cinque anni.

Altri AA (18) pongono l'accento sul fatto che la immediata scomparsa delle varici, diretta conseguenza dello shunt spleno-renale distale, agisce positivamente sulla fragile psicologia dei piccoli pazienti affetti da ipertensione portale, contribuendo, con meccanismo ancora non chiaro, persino al loro accrescimento pondero-staturale.

La mortalità varia a seconda delle casistiche, nella misura dal 7 al 18%, e si riferisce a tutti i tipi di intervento (2, 3, 5, 11, 13, 15). L'incidenza delle complicanze è molto più varia, ed è in relazione al tipo di intervento.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Abouna G.M., Baissony H., Al-Nabik B.M., Menkarios A.T., Silva O.S.G. The place of Sugiura operation for portal hypertension and bleeding esophageal varices. *Surgery*, 101, 1, 91-98.
- 2) Bismuth H. Traitement de l'hypertension portale de l'enfant. A propos de 100 cas. *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23, 210-220.
- 3) Boles T.E., Wise W.H. Jr, Birken G. Extrahepatic portal hypertension in children. Long-term evaluation. *The American Journal of Surgery*, 1986, 151, 734-739.
- 4) Cooley D.A., Wukasch D.C. Tecniche di chirurgia vascolare, pagg. 236-242. Verduci Editore.
- 5) Eckhauser F.E., Appelman H.D., Knol J.A., Strodel W.E., Coran A.G., Turcotte J.G. Noncirrhotic portal hypertension: differing patterns of disease in children and adults. *Surgery*, 1983, 94: 4, 721-728.
- 6) Kerlan R.K. Jr., Pogany A.C., Ring E.J. Recurrent gastrointestinal bleeding in a child with portal hypertension. *American Journal of Radiology*, 1984, 143, 327-331.
- 7) Haller J.D., Glick H., Halman J.L., Cooley D.A. Portal decompression by side-to-side splenorenal venous anastomosis. *Arch. Surg.*, 1971, 102: 316.
- 8) Liebowitz H. Splenomegaly and hypersplenism pre- and post-portacaval shunt. *New York J. Med.*, 1963, 63: 2631.
- 9) Lous D., Bérard P.H., Valla J.S., Jaubert de Beaujeu M. Déconnexion azygo-portale par voie thoracique chez l'enfant. *Chir. Pédiatr.*, 1983, 24, 37-38.
- 10) Maksoud J.G., Mies S. Distal Splenorenal Shunt (DSS) in children. Analysis of the first 21 consecutive cases. *Ann. Surg.*, 1982, 195: 4, 401-405.
- 11) Martelli H., Carlier J.C., Ducot B., Alagille D., Valayer J. Traitement chirurgical de l'hypertension portale. Etude rétrospective de 157 cas. *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23, 171-178.
- 12) Prévot J. Aspects du traitement chirurgical dans l'hypertension portale de l'enfant. *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23, 150-160.
- 13) Rigau J., Terés J., Visa J., Bosch J., Conesa A., Grande L., Vilar J.A., Garcia-Valdecasas J.C., Pera C. Long term follow-up of 100 patients with portal hypertension treated by a modified spleno-renal shunt. *Br. J. Surg.*, 1986, 73, 708-711.
- 14) Sugiura M., Futagawa S. A new technique for treating esophageal varices. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1973, 66, 677-685.
- 15) Le Tourneau J.N., Carcassonne M. Hypertension portale. Choix de l'indication thérapeutique chez l'enfant de moins de 10 ans: dérivation ou palliatif. *Chir. Pédiatr.*, 1983, 24, 34-36.
- 16) Valayer J. Quelle opération choisir? *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23, 214-217.
- 17) Valayer J. Hypertension portale de l'enfant. *Le Presse Médicale*, 1985, 14, 769-771.
- 18) Valayer J., Hay J.M., Gauthier F., Broto J. Shunt surgery for treatment of portal hypertension in children. *World J. Surg.*, 1985, 9, 258-268.
- 19) Warren W.D., Salam A.A., Smith R.B. Mesosplenorenal shunt procedures: comprehensive approach to porto-systemic decompression. *Ann. Surg.*, 1974, 179, 791.
- 20) Warren W.D., Salam A.A., Hutson D., Zeppa R. Selective distal splenorenal shunt: technic and results of operation. *Arch. Surg.*, 1974, 108, 306.