

Stenosi esofagea da eterotopia della mucosa gastrica: un raro caso di disfagia in età pediatrica

Caso clinico

Antonio Marseglia^{1,2}, Maria Pastore¹, Mario Rocco D'Altilia¹, Michele Pellegrino¹, Michele Sacco¹

Abstract

We describe the case of a three-year-old child who presents recurrent vomiting, dysphagia for solids, and weight deficit. Besides the poor general clinical conditions, the kid presents also retrosternal pyrosis. The laboratory tests show the presence of sideropenic anaemia, but it is possible to make a diagnosis only after endoscopy of the superior gastrointestinal tract, which reveals a chronic inflammation due to heterotopy of gastric mucosa. In the suspect of this kind of disease, this test should always be performed, and, if the proton pump inhibitors (PPIs) aren't effective enough, the Savary-Gilliard® dilators provide a safe and effective therapeutic solution.

Keywords: oesophageal stenosis, gastric mucosa, dysphagia, paediatric age
Oesophageal stenosis due to heterotopy of gastric mucosa: a rare case of dysphagia in paediatric age
CMI 2010; 4(4): 157-161

¹ UOC di Pediatria, IRCCS "Casa Sollievo della Sofferenza", San Giovanni Rotondo (FG)

² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Foggia

CASO CLINICO

Descriviamo il caso di un bambino giunto alla nostra osservazione all'età di 3 anni per una strana storia di vomito ricorrente e disfagia per i solidi.

Il nostro piccolo paziente, nato a termine da gravidanza normodecorsa con parto eutocico e nessuna patologia perinatale, all'età di 20 giorni viene ricoverato presso l'UO di Neonatologia per scarso accrescimento (circa 60 grammi in 20 giorni) e vomito ricorrente. La pH-metria eseguita evidenzia la presenza di frequenti episodi di reflusso gastroesofageo acido anche durante le ore notturne, mentre gli esami colturali documentano infezione delle vie urinarie da *Klebsiella*. Si decide di avviare trattamento per il vomito con terapia posturale e ranitidina (5 mg/kg/die in 2 somministrazioni), nonché antibiototerapia mirata dopo antibiogramma per l'infezione delle vie urinarie. Dopo pochi giorni le condizioni generali del bambino appaiono in netto miglioramento, il piccolo

si alimenta in maniera adeguata, mostra un buon incremento ponderale e viene pertanto dimesso.

All'età di 2 mesi, per la presenza di vomito alimentare con striature ematiche, viene nuovamente ricoverato per compiere ulteriori indagini strumentali e laboratoristiche relative al reflusso gastroesofageo. Gli esami ematochimici di routine (emocromo, indici di flogosi, funzionalità epatica e renale) risultano nella norma e la ricerca di sangue

Perché descriviamo questo caso

Il caso descritto rappresenta un caso di vomito in età pediatrica a eziologia alquanto rara. Abbiamo scelto di descrivere questo caso perché riteniamo utile per i lettori sia la descrizione dell'approccio terapeutico, sia l'iter diagnostico seguito per giungere a una diagnosi eziologica precisa, nonché a un relativo trattamento risolutivo

Corresponding author
Dott. Antonio Marseglia
antoniomarseglia@libero.it

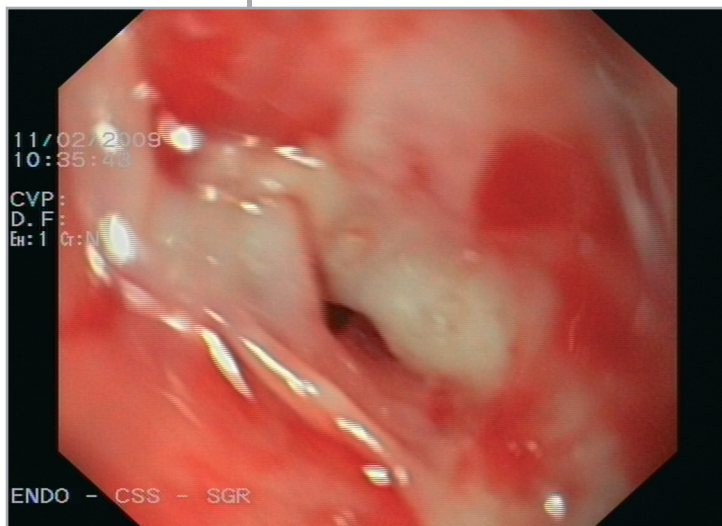


Figura 1
Esplorazione
endoscopica

oculto nelle feci negativa. Viene eseguita un'ecografia dell'addome con specifico riguardo alla regione pilorica che evidenzia uno spessore della *pars* pilorica appena al di sopra dei limiti superiori della norma.

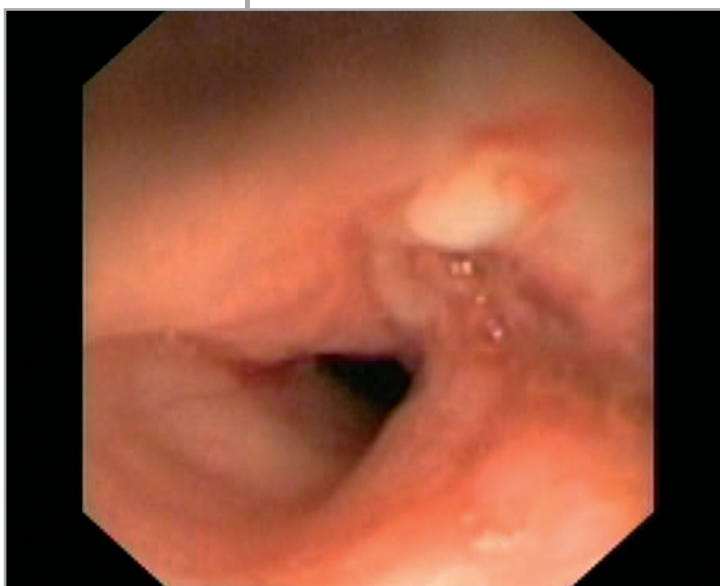


Figura 2
Esplorazione
endoscopica

Si decide a questo punto, in considerazione dei parametri auxologici soddisfacenti, di dimettere il bambino con indicazione a proseguire terapia con ranitidina allo stesso dosaggio e di aggiungere sodio alginato (1 ml/kg/die dopo i pasti). Dopo circa 10 giorni, il paziente torna all'osservazione clinica per il persistere di vomito alimentare con striature ematiche e nuovamente ricoverato. In considerazione della storia clinica e della sintomatologia non responsiva a terapia medica, viene posta diagnosi di stenosi iper-

trofica del piloro e viene effettuato un intervento chirurgico di pilorotomia extramucosa. Il decorso post-operatorio non presenta complicanze degne di nota e il piccolo viene dimesso in buone condizioni generali. Nel successivo follow-up periodico, il paziente mostra relativo benessere con saltuari e ingiustificati episodi di vomito alimentare e dolori addominali non meglio specificati che non hanno spinto né il curante né i genitori a fare ricorso a ulteriori accertamenti.

All'età di 3 anni (peso 14,3 kg, < 3 centile; altezza 97 cm, 25-50 centili) il bambino viene inviato per la prima volta alla nostra attenzione per il persistere di vomito, comparsa di disfagia ingravescente per i solidi e deficit ponderale. All'esame obiettivo, peso e altezza risultano ai limiti inferiori della norma e il paziente lamenta disfagia (soprattutto per i solidi) e pirosi retrosternale indicata con molta precisione dal soggetto nonostante la tenera età. Le condizioni cliniche generali appaiono scadenti, con ipotonia e ipoelasticità della cute, mucose pallide e poco idratate. La madre riferisce che il vomito segue quasi ogni pasto solido e viene pertanto avviato l'iter diagnostico. Gli esami di laboratorio mostrano una condizione di anemia sideropenica (Hb = 8,5 g/dl; ferritina = 14 µg/ml; sideremia = 14 µg/ml) in assenza di anticorpi specifici per celiachia. Viene ripetuta un'ecografia dell'addome che risulta nella norma. In considerazione della storia clinica (disfagia ingravescente per i solidi), si decide di eseguire una radiografia del primo tratto dell'apparato digerente con bario che mostra, a livello del terzo medio dell'esofago un'immagine di possibile compressione ab-extrinseca e sub-stenosi senza aspetti di specificità.

Viene eseguito un accurato studio TAC del torace che documenta un irregolare ispessimento parietale ipodenso e circonferenziale del viscere esofageo, maggiormente evidente nel tratto sotto-carenale senza evidenti lesioni espansive mediastiniche.

Dopo aver escluso possibili compressioni ab-extrinseca o processi espansivi a carico del mediastino, si avvia il piccolo a esame endoscopico delle vie digestive superiori. All'esplorazione endoscopica, si rileva, a livello del terzo medio dell'esofago, a circa 14 cm dallo sfintere esofageo e per una estensione di 20 mm, una stenosi del viscere superabile solo con endoscopio pediatrico da 5 mm, che, nel tratto distale, sembra da compressione ab-extrinseca con mucosa parzialmente ulcerata e facilmente friabile, di aspetto crateriforme. La linea z appare in sede norma-

le, il cardias continente, la cavità gastrica, il bulbo e la seconda porzione duodenale indenni (Figure 1 e 2). L'esame istologico della biopsia indica un'inflammatione cronica con mucosa gastrica di tipo fundico compatibile con mucosa gastrica eterotopica (HGM). Per ulteriore conferma dell'eterotopia e alla ricerca di eventuali altri sedi di mucosa gastrica non visibili all'esame endoscopico, viene eseguita scintigrafia con ^{99m}Tc -pertecnato con riscontro di un modico accumulo della radioattività al terzo distale dell'esofago che conferma la diagnosi.

Viene avviata terapia con inibitori di pompa protonica (IPP) per 2 mesi con scarso miglioramento della sintomatologia. Un successivo esame endoscopico effettuato dopo 8 settimane evidenzia la risoluzione del processo ulcerativo e mostra la persistenza della stenosi (Figura 3). Si decide di procedere a dilatazione endoscopica meccanica mediante dilatatori di Savary-Gilliard®, con graduale miglioramento del quadro clinico ed endoscopico.

Allo stato attuale, sono state eseguite 3 dilatazioni endoscopiche con buoni risultati e senza alcuna complicanza. Il paziente non presenta vomito, non lamenta disfagia né pirosi retrosternale. L'alimentazione è soddisfacente e l'accrescimento ponderale nei limiti. I parametri ematochimici risultano nella norma e tuttora il piccolo è in terapia con IPP (1 mg/kg/die) e proseguirà il programma di dilatazioni endoscopiche meccaniche periodiche (Figure 4 e 5).

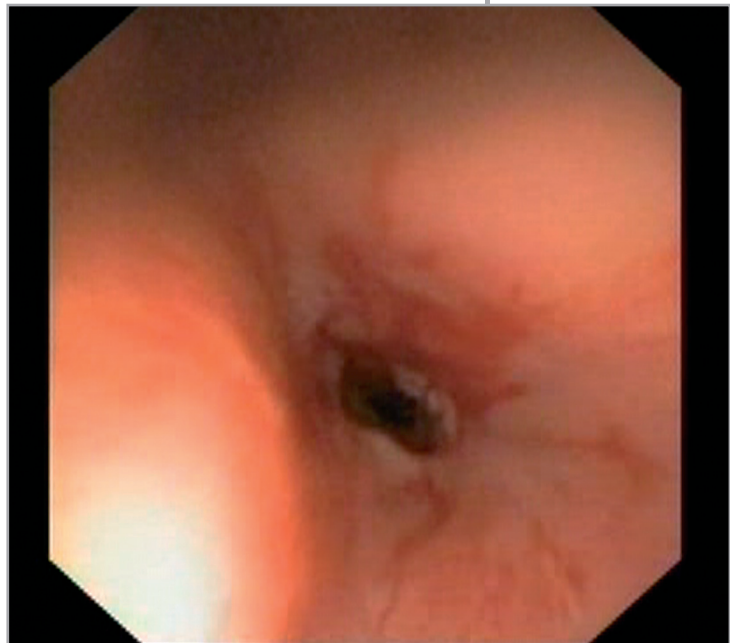
DISCUSSIONE

Il vomito in età pediatrica riconosce differenti cause. Oltre alle infezioni delle vie urinarie, che nei primi mesi di vita sono caratterizzate principalmente da scarso accrescimento ponderale e vomito, il reflusso gastroesofageo costituisce la causa più frequente. Nei primi mesi di vita, e soprattutto nei maschi, non va dimenticata la possibilità della stenosi ipertrofica del piloro. Nella pratica clinica, considerando la frequenza di tale sintomatologia e l'invasività della pH-metria (*gold standard* per la diagnosi) spesso viene iniziato un trattamento ex-adiuvantibus. Analizzando retrospettivamente il nostro caso, non possiamo sapere se la positività dell'urinocoltura e la successiva diagnosi ecografica di stenosi ipertrofica del piloro siano state reperti occasionali o concause del vomito, ma hanno verosimilmente ritardato una diagnosi eziologica precisa.



In base ai dati della letteratura, l'HGM può essere riscontrata lungo tutto il tratto gastrointestinale con una prevalenza variabile dallo 0,1% al 10% [1,2]. Sebbene molti casi siano asintomatici, l'HGM (*Heterotopic Gastric Mucosa*) può causare alterazioni

Figura 3
Dopo trattamento farmacologico con inibitore di pompa protonica per 8 settimane



morfologiche del tratto interessato (stenosi, ulcere, fistole) responsabili di dolore, disfagia e vomito. La sua estensione può variare da lesioni microscopiche ad aree visibili macroscopicamente di colore rosso-salmone chiamate *inlet patches*. La più comune localizza-

Figura 4
Dopo la prima dilatazione

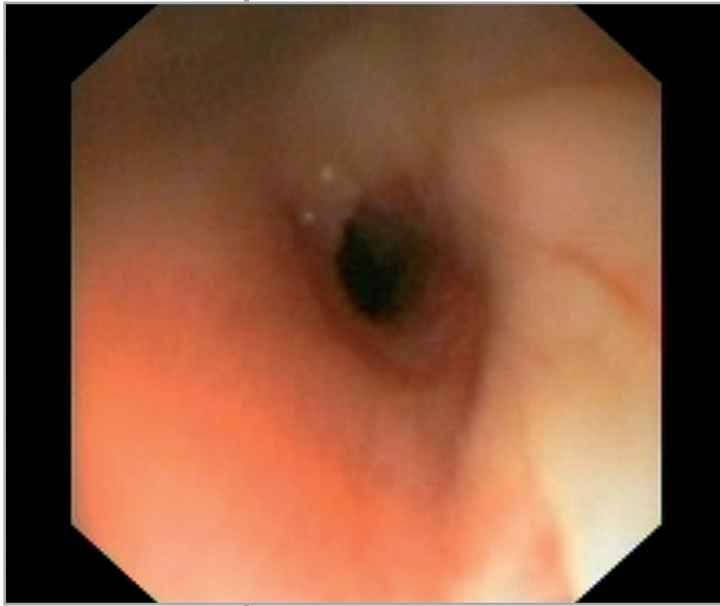


Figura 5
Dopo la terza dilatazione

zione di HGM nel tratto gastro-intestinale è quella interessante l'esofago cervicale [3] (altre localizzazioni sono in ordine cranio-caudale la lingua, il duodeno, il digiuno, il retto). L'eterotopia gastrica in esofago è generalmente riconducibile a una condi-

1	Casi asintomatici di HGM esofagea, riscontro occasionale (HGM I)
2	Pazienti sintomatici con HGM esofagea con disfagia, odinofagia, o manifestazioni extraesofagee (HGM II con assenza di anomalie morfologiche)
3	Pazienti sintomatici con anomalie morfologiche: stenosi, anelli, ulcere, fistole (HGM III)
4	Casi rari eccezionali con progressione maligna di HGM (HGM IV con displasia)
5	Carcinoma (HGM V)

Tabella I
Classificazione clinico-patologica della mucosa gastrica a livello esofageo [6]

HGM = *Heterotopic Gastric Mucosa*

zione congenita risultante da un incompleto processo embrionale di epitelizzazione dell'esofago: l'epitelio colonnare embrionale è gradualmente sostituito da epitelio squamoso, ma se tale processo è incompleto, la persistenza di aree di epitelio colonnare porta alla differenziazione in HGM. Le cellule parietali gastriche del tessuto eterotopico sono in grado di secernere acido che può causare infiammazione cronica e ulcerazioni. Il successivo processo di cicatrizzazione è responsabile della formazione di stenosi o

Tabella II
Possibili strategie terapeutiche per le classi clinico-patologiche di HGM (*Heterotopic Gastric Mucosa*) [6]

IPP = inibitori di pompa protonica

HGM I	Nessun trattamento. Riscontro occasionale. Non sorveglianza endoscopica
HGM II	Pazienti sintomatici da trattare con completa soppressione acida (IPP)
HGM III	Complicanze (stenosi) da trattare endoscopicamente mediante dilatazioni. Particolare attenzione meritano le stenosi difficili da dilatare che potrebbero richiedere un intervento chirurgico radicale. Altra strategia è l'ablazione locale mucosale con Argon Plasma.
HGM IV	Le biopsie sono necessarie per escludere la progressione maligna delle lesioni
HGM V	La diagnosi di carcinoma prevede protocolli oncologici terapeutici specifici

membrane esofagee [4], ma potrebbe verificarsi anche una progressione della lesione verso l'adenocarcinoma, che è fortunatamente un evento raro in letteratura [5].

La classificazione clinico-patologica formulata in base a sintomi, segni e anomalie pato-morfologiche è riportata in Tabella I [6].

Per l'HGM e le sue complicanze non ci sono strategie terapeutiche standardizzate: per tale motivo la classificazione clinico-patologica potrebbe essere utilizzata per definire la migliore terapia [7-9] (Tabella II).

CONCLUSIONI

Nel nostro caso clinico, il bambino presentava vomito alimentare e severa disfagia dovuta alla stenosi, e il dolore era conseguenza dell'infiammazione e della lesione ulcerosa che lentamente, poiché sanguinante, aveva determinato una graduale ma severa anemia. Non è possibile chiarire alcuna relazione tra i sintomi in età neonatale e la patologia riscontrata, poiché non ci sono sufficienti elementi diagnostici. Gli esami strumentali eseguiti in epoca neonatale (EGDS) escludevano una patologia esofagea già conclamata, e non abbiamo esami istologici che potrebbero supportare la diagnosi.

Questo caso dimostra come l'HGM complicata da stenosi esofagea possa costituire un'insolita causa di disfagia persistente in età pediatrica. Nel sospetto di una simile diagnosi, l'endoscopia del tratto gastrointestinale superiore con biopsie dovrebbe essere sempre eseguita per confermare la diagnosi. Qualora la terapia con IPP non risulti efficace, è opportuno eseguire dilatazione perendoscopica della stenosi con dilatatori di Savary-Gilliard® in quanto – come documentato nel nostro caso – tale procedura è efficace e scevra da rischi.

DISCLOSURE

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interessi di natura finanziaria.

BIBLIOGRAFIA

1. Poyrazoglu OK, Bahcecioglu IH, Dagli AF, Ataseven H, Celebi S, Yalniz M. Heterotopic gastric mucosa (inlet patch): endoscopic prevalence, histopathological, demographical and clinical characteristics. *Int J Clin Pract* 2009; 63: 287-91
2. Nihat Akbayir, Alkim C, Erdem L, Sökmen HM, Sungun A, Başak T et al. Heterotopic gastric mucosa in the cervical esophagus (inlet patch): endoscopic prevalence, histological and clinical characteristics. *J Gastroenterol Hepatol* 2004; 19: 891-6
3. Borhan-Manesh F, Farnum JB. Incidence of heterotopic gastric mucosa in the upper oesophagus. *Gut* 1991; 32: 968-72
4. Karnak I, Senocak ME, Akçören Z, Büyükpamukçu N, Hiçsönmez A. Ectopic gastric mucosa causing dysphagia due to strictures in a boy. *Pediatr Surg* 1999; 9: 413-5
5. Abe T, Hosokawa M, Kusumi T, Kusano M, Hokari K, Kagaya H et al. Adenocarcinoma arising from ectopic mucosa in the cervical esophagus. *Am J Clin Oncol* 2004; 27: 644-5
6. von Rahden BH, Stein HJ, Becker K, Liebermann-Meffert D, Siewert JR. Heterotopic Gastric Mucosa of the Esophagus: literature-review and proposal of a clinicopathologic classification. *Am J Gastroenterol* 2004; 99: 543-51
7. Galan AR, Katzka DA, Castel DO. Acid secretion from an esophageal inlet patch demonstrated by ambulatory pH monitoring. *Gastroenterology* 1998; 115: 1574-6
8. Klaase JM, Lemaire LCJM, Rauws EAJ, Offerhaus GJA, van Lanschot JJB. Heterotopic gastric mucosa of the cervical esophagus: a case of high-grade dysplasia treated with argon plasma coagulation and a case of adenocarcinoma. *Gastrointest Endosc* 2001; 53: 101-4
9. Yarborough CS, McLane RC. Stricture related to an inlet patch of the esophagus. *Am J Gastroenterol* 1993; 88: 275-6