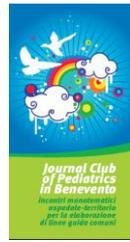




Provincia Religiosa di San Pietro
dell'Ordine Ospedaliero di San Giovanni di Dio
OSPEDALE «SACRO CUORE DI GESÙ» Fatebenefratelli
UOC PEDIATRIA-NEONATOLOGIA-UTIN



A.N.M.I.R.S.
ASSOCIAZIONE NAZIONALE MEDICI
ISTITUTI RELIGIOSI SPEDALIERI



Integrazione ospedale territorio: percorsi diagnostico-terapeutici

a cura del "Journal Club of Pediatrics" 2014
Responsabile: dr.ssa Iride Dello Iacono

Timing d'intervento per le più comuni patologie d'interesse chirurgico Ipospadi Criptorchidismo Patologie del dotto peritoneo-vaginale Fimosi

Autore

Renato Sansone
Pediatria di Famiglia, ASL Bn1

Relatore del corso: Dr. Antonio Fonzone Caccese
U.O.C. di Urologia Pediatrica A.O.R.N. Santobono Pausillipon Annunziata

Figure del dr. Antonio Fonzone Caccese

Principali cambiamenti da indurre

La definizione di un percorso diagnostico-terapeutico e dei tempi ottimali di controllo e di intervento delle più comuni patologie chirurgiche infantili scaturisce dalla necessità di

- evitare ritardi diagnostico-terapeutici che potrebbero essere causa di complicanze e/o esiti permanenti
- evitare terapie inappropriate
- ottimizzare l'utilizzo delle indagini diagnostiche
- razionalizzare l'invio ai Centri di 2° e 3° livello

Destinatari ed obiettivi del percorso

Queste raccomandazioni possono essere utili nella diagnosi e trattamento ambulatoriale e ospedaliero del bambino con patologie di interesse chirurgico

Obiettivi di questo percorso sono

- selezionare, alla luce delle migliori prove scientifiche, gli interventi efficaci e sicuri per la gestione diagnostico-terapeutica delle patologie di interesse chirurgico di più frequente riscontro in età pediatrica,
- individuare eventuali fattori di rischio,
- evitare ritardi nella diagnosi e nell'inizio della terapia,
- ridurre il ricorso inadeguato ai PS pediatrici ed ai ricoveri ospedalieri,
- definire i criteri di invio ai Centri di 2° e 3° livello, realizzando un approccio condiviso tra pediatri di famiglia, ospedalieri e specialisti chirurghi pediatri.

Strategie di implementazione

Il documento sarà proposto e discusso negli incontri del corso "Journal Club of Pediatrics in Benevento 2013".
Ne verrà data ampia diffusione ai corsi di formazione per pediatri di famiglia e pediatri ospedalieri

Indicatori di qualità

Gli indicatori sottoposti a verifica periodica sono i seguenti:

- N° di consulenze specialistiche secondo il timing ottimale per patologia
- N° di interventi secondo il timing ottimale per patologia
- Idealmente, N° di sequele a medio e lungo termine per interventi ritardati o inappropriati
- N° di ricoveri/anno per complicanze a breve e medio termine

IPOSPADIA

Definizione e fisiopatologia

L'ipospadia è la **dislocazione del meato uretrale sul lato ventrale del pene**.

Questo difetto si associa a pene variabilmente curvo e ritorto e ad apertura dorsale del prepuzio.

Esistono vari gradi di ipospadia, che nelle forme più gravi possono portare ad errata attribuzione del sesso, se non valutate correttamente.

La malformazione interessa 1 su 300 maschi nati vivi.

La tendenza familiare ha fatto ipotizzare attraverso studi retrospettivi un modello di eredità autosomica multifattoriale a penetranza variabile.

Il più delle volte e' una malformazione isolata .

IPOSPADIA
CLASSIFICAZIONE

In genere le ipospadie vengono classificate in base alla posizione del meato uretrale in:

- a) Ipospadie peniene anteriori o forme distali ≈ 66%
 - Glandulari 6%
 - Balaniche o coronali 32%
 - Iuxtabalaniche o Peniene anteriori 28%
- b) Ipospadie medio-peniene ≈ 14%
- c) Ipospadie peniene posteriori o forme prossimali ≈ 20%
 - Peniena posteriore o basi-peniene 6%
 - Peno-scrotali 5%
 - Scrotali 6%
 - Perineali 3%
- d) Ipospadie sine ipospadia con meato in sede anatomica
 - Solo recurvatum ventrale
 - Solo alterazione del prepuzio
 - Entrambe

SANTOBONO PAUSILIPON

Puo' essere associata a criptorchidismo e a reflusso vescico ureterale.



Patogenesi

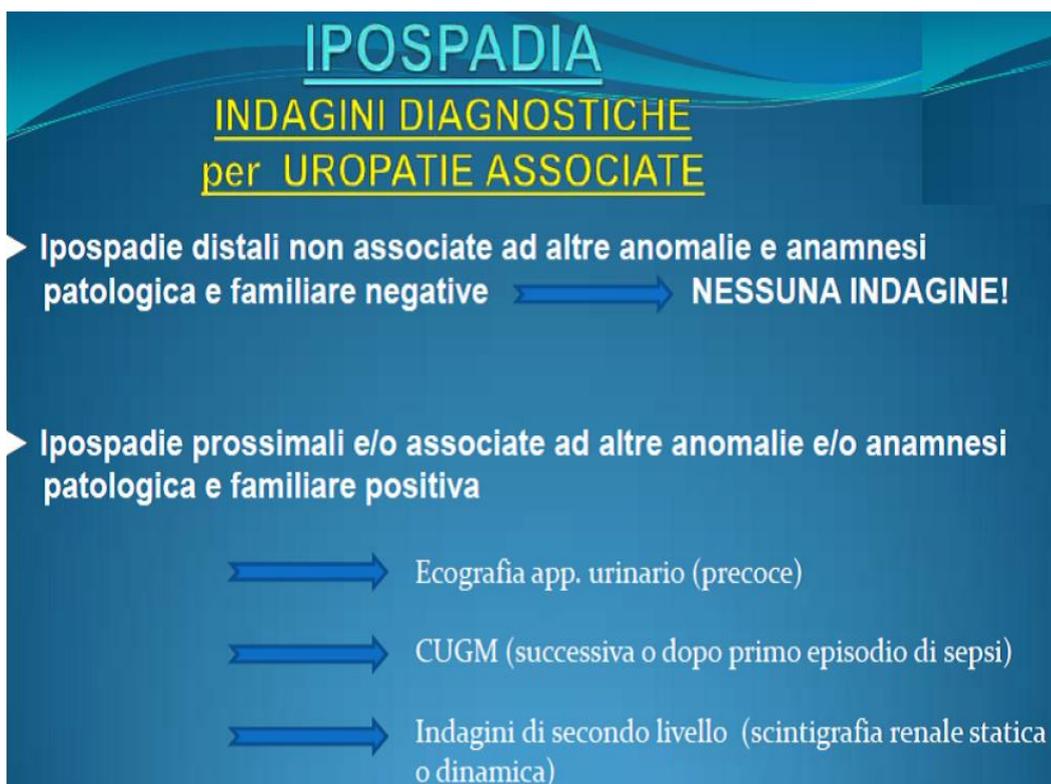
Consiste in una increzione anomala di testosterone durante la fase embrionaria di sviluppo dei genitali esterni, a livello gonadico o per deficit primitivo ipofisario del feto.

I portatori di questa malformazione **se non operati** possono avere problemi di minzione, in modo variabile nelle diverse forme, in base alla sede del meato uretrale esterno (M.U.E), al suo calibro, alla presenza o meno dell'incurvamento.

Mentre nelle ipospadie distali la minzione in genere avviene normalmente, in quelle prossimali vi è l'impossibilità a dirigere il getto urinario, per cui l'urina viene espulsa a raggiera, costringendo il bambino ad urinare in posizione seduta.

Indagini diagnostiche

Sono schematicamente riportate in figura



Indicazioni e timing d'intervento

Perche' operare

I pazienti con **ipospadie anteriori o distali** vengono operati principalmente per motivi estetico-psicologici, mentre quelli con **ipospadie posteriori** o prossimali per motivi funzionali (incapacita' ad una minzione corretta, incapacità coeundi, incapacità generandi)

Quale è l'età ottimale per l'intervento chirurgico?

L'età ottimale per l'intervento chirurgico scaturisce dalla valutazione di diversi fattori:

- 1) grado di complessità del singolo caso
- 2) motivazioni di carattere tecnico-operatorio
- 3) fattori psicologici legati al paziente e all'ambiente familiare
- 4) problematiche di gestione post-operatoria.

La correzione chirurgica deve precedere l'epoca dello sviluppo cognitivo della identità sessuale (che avviene di regola dopo il 18° mese), pertanto l'età ottimale è compresa tra l'ottavo e il diciottesimo mese di vita.

Il paziente andrebbe inviato al chirurgo non oltre il quinto mese di vita per una adeguata pianificazione dell'atto correttivo.

E' necessario effettuare anche una consulenza endocrinologica e genetica nei casi più severi?

Certamente, nei casi in cui è presente una asta piccola (< 2 cm con glande < di 1 cm) e/o ambiguità dei genitali esterni associate o meno a criptorchidismo bilaterale.

Età	Media (D.S.)	-2, 5 D.S.
Neonato 30 sett. E.G.	2,5 (0,4)	1,5
Neonato 34 sett. E.G.	3,0 (0,4)	2,0
Neonato a termine	3,5 (0,4)	2,5
0-5 mesi	3,9 (0,8)	1,9
6-12 mesi	4,3 (0,8)	2,3
1-2 anni	4,7 (0,8)	2,6
3-4 anni	5,5 (0,9)	3,3
5-6 anni	6,0 (0,9)	3,8
7-8 anni	6,2 (1,0)	3,7
9-10 anni	6,3 (1,0)	3,8
10-11 anni	6,4 (1,1)	3,7

IPOSPADIA

STRATEGIE PREOPERATORIE IN CASI PARTICOLARI



Asta piccola (< 2cm con glande < 1cm) e/o ambiguità dei genitali esterni associate o meno a criptorchidia bilaterale

- Profilo ormonale di fondo e dopo stimolo con HcG
- Cariotipo
- Ecografia pelvica
- Stimolazione ormonale preoperatoria con Diidrotestosterone ($\approx 125\text{mg}$ di principio attivo/die per 1 mese)

Criptorchidismo

Definizione e fisiopatologia

Il criptorchidismo è l'assenza nello scroto di uno o entrambi i testicoli in un paziente con aspetto visivo normale dei genitali esterni.

È la più comune anomalia del sistema uro-genitale.

Incidenza criptorchidismo (%)	
Prematuri	20%
Neonati a termine	2-8%

Il più delle volte il criptorchidismo è isolato, e non necessita approfondimenti diagnostici.

Se, invece si associano altre anomalie dei genitali esterni (ipospadia, micropene, microrchidia), può trattarsi di un segno di un disordine dello sviluppo sessuale.

Può essere anche un segno di patologie sindromiche quali sindrome di Noonan o Prader Willi.

Il testicolo nasce al di sotto del rene. In seguito scende lungo la cavità addominale sino a raggiungere la regione inguinale e infine lo scroto al settimo mese di gravidanza.

Il bambino è asintomatico ed è solo l'esame obiettivo o l'osservazione del genitore a rivelare l'assenza del testicolo dallo scroto. L'80% è monolaterale.

Cause di assenza del testicolo nello scroto

Arresto di migrazione	→	Testicolo ritenuto : >75%
Errata migrazione	→	Testicolo ectopico 10 -15 %
Accidenti vascolari durante la migrazione	→	Atrofia testicolare 10 %
Mancata formazione di strutture embrionarie	→	Vanishing testis, Agenesia testicolare < 5%

Cause di criptorchidismo

Testicoli palpabili

Diagnosi: CLINICA, non sono opportuni esami.

Retrattili	Non si reperta stabilmente nello scroto, vi puo' manualmente essere portato, vi rimane finche' il riflesso cremasterico ricolloca nel canale inguinale	Terapia: si risolve spontaneamente. Solo eccezionalmente per mancato allungamento del funicolo la risalita del testicolo nel canale inguinale diventa definitiva. E' opportuna osservazione nel tempo
Ritenuti nel canale inguinale	E' possibile palparlo tra l'anello inguinale esterno ed interno, ma è praticamente impossibile riposizionarlo stabilmente nello scroto	Terapia chirurgica (orchidopessi)
Ectopici	E' localizzato in una sede diversa dal fisiologico percorso di migrazione del testicolo, che avviene durante la vita fetale (sovrappubica, perineale, controlaterale)	Terapia chirurgica (orchidopessi)

Testicoli non palpabili: Laparoscopia (Eco e RMN)

Ritenzione addominale	Rappresenta l'evenienza piu' frequente dei testicoli non palpabili (90%) dei soggetti XY. Clinicamente simile all'anorchia bilaterale congenita (utile consulenza endocrinologica)	Da eseguire laparoscopia: simultaneamente diagnostica e terapeutica entro il primo anno (preferibilmente entro VI mese di vita)
Anorchia bilaterale (vanishing testes syndrome)	Sindrome dei testicoli evanescenti, causata da un danno bilaterale ai testicoli nella II parte della gravidanza quando si è completata la formazione dell'apparato genitale maschile. Quando il danno e' piu' precoce clinicamente e' presente ambiguita' dei genitali o solo micropene. (utile consulenza endocrinologica)	Da eseguire laparoscopia: simultaneamente diagnostica e terapeutica entro il primo anno

Una permanenza del testicolo al di fuori della sacca scrotale oltre i 2 anni di vita comporta l'insorgenza di danni strutturali irreversibili, che possono compromettere la futura fertilità del soggetto.

I ragazzi che all'età di 15 anni o più sono ancora portatori di un criptorchidismo non corretto hanno un rischio più elevato di sviluppare un tumore testicolare.

Indicazioni e timing d'intervento

Possiamo sempre tranquillizzare per il testicolo retrattile?

Richiede controlli periodici fino all'età puberale, generalmente non va sottoposto ad alcun trattamento.

Quali sono i tempi corretti per l'orchidopessi?

Per il testicolo palpabile ectopico l'orchidopessi e' da effettuare nel 1° anno di vita.

Per il ritenuto alto e il ritenuto basso tra il 1°- 2° anno di vita.

Il ritenuto associato ad ernia l'orchidopessi deve essere precoce.

Per la forma retrattile nessuna terapia ma controlli clinici fino all'adolescenza.

Per il testicolo non palpabile è da eseguire entro il 1° anno di vita la laparoscopia (terapeutica e diagnostica di anorchia o testicolo evanescente o di testicolo intraaddominale).

Quali possono essere le complicanze dell'intervento?

Complicanze	
RECIDIVA	reintervento
ATROFIA	Orchiectomia e protesi in età adolescenziale
SEZIONE ACCIDENTALE DEL DEFERENTE	Riparazione microchirurgica (immediata o differita)
NEOPLASIE	Rischio 10-20 volte maggiore (seminoma) correlato al livello della ritenzione e all'età d'intervento
DEFICIT FUNZIONALI	Endocrini (rarissimi) Alterazioni linea seminale (50% monolat.; 75% bilat.)

E' corretto non usare più la terapia ormonale?

I dati dalla letteratura sono contrastanti e spesso non conclusivi: il trattamento ormonale ha un'efficacia marginale rispetto al placebo nel favorire la discesa del testicolo^{1,2,3}. Le più recenti LG EBM-based² non ne raccomandano la somministrazione.

Al contrario, alcuni studi, di cui 2 di buona qualità metodologica, hanno dimostrato che, nei pazienti sottoposti ad orchidopessi, la somministrazione di GnRH aumenta significativamente il numero di cellule germinali rispetto ai controlli. Il profilo di sicurezza è buono.

Le LG , pur non definendo una specifica raccomandazione, ne indicano il potenziale uso preventivo nell'ottimizzare la maturazione delle cellule germinali e/o la produzione di sperma.

Terapia ormonale indicazioni

testicolo ritenuto basso

- Prescrotale
- Radice scroto
- Scrotale alto o che dopo trazione manuale subito risale

Dopo terapia chirurgica
Soprattutto nei casi di bilateralità

Terapia ormonale schemi terapeutici

hCG { Et  < 2aa: 250 U.I.
Tra i 2 e i 6 aa: 500 U.I.
Oltre i 6 aa: 1000 U.I. } x2 volte a settimana x 5 settimane

GnRH → 1 puff x narice x 3 volte al di x 28 gg

Terapia combinata → hCG + GnRH

Ernia Inguinale

Definizione e fisiopatologia

L'ernia inguinale   uno dei problemi chirurgici pi  frequenti durante l'infanzia, soprattutto durante i primi 3 mesi di vita.

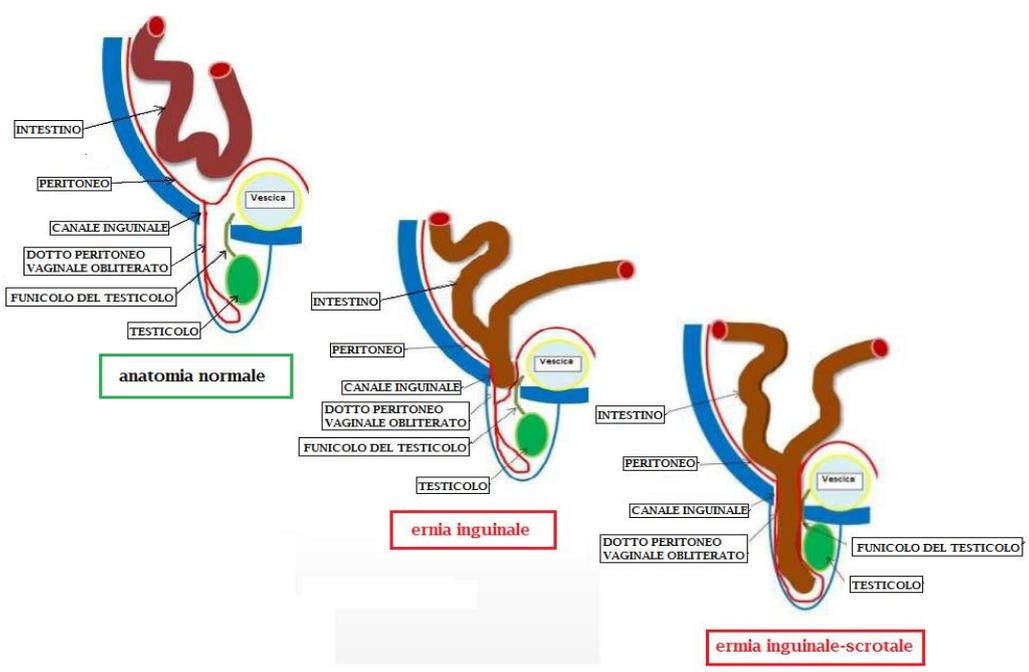
E' pi  frequente nei maschi (da 5/1 a 10/1 secondo le casistiche) e nei piccoli nati pretermine.

E' pi  frequente a destra (60%) ma pu  essere anche bilaterale (10-15%).

A differenza dell'ernia dell'adulto, detta diretta, l'ernia del bambino o congenita   detta **indiretta** e trova la causa in una mancata chiusura del dotto peritoneo-vaginale.

Il dotto peritoneo-vaginale   un canale deputato, nel maschio, alla discesa del testicolo nel sacco scrotale.

Il testicolo, durante la vita embrionale, si forma in addome e, intorno alla 12^o settimana di vita prenatale, si impegna nel canale inguinale fino a raggiungere lo scroto trascinando con se il peritoneo, membrana che riveste la cavit  addominale, formando cos  uno sfondato che assomiglia ad un "dito di guanto" costituito appunto dal dotto peritoneo-vaginale.



La mancata o parziale oblitterazione può determinare:

1. Ernia inguinale tipo obliquo esterno
2. Idrocele comunicante
3. Cisti del funicolo o del canale di Nück

Ernia inguinale: FATTORI PREDISPONENTI

- Familiarità
- Prematurità
- Gemellarità
- Aumento pressione addominale (d.v.p. – dialisi peritoneale – ascite)
- Criptorchidismo
- Ipospadi
- Complesso estrofia epispadia
- Genitali ambigui
- Altre

Diagnosi

L'ernia si presenta come una **tumefazione** che si apprezza lungo il decorso del canale inguinale, per una lunghezza variabile, fino a raggiungere lo scroto.

L'ernia inguinale non è solitamente dolente e si può ridurre facilmente. Tale riduzione è però solo momentanea in quanto la pervietà del dotto peritoneo-vaginale permetterà la nuova discesa di un'ansa intestinale.

Nel sospetto di un'ernia inguinale è necessaria la valutazione del chirurgo pediatra

PATOLOGIE DEL DOTTO PERITONEO-VAGINALE

Ernia inguinale: DIAGNOSI

Anamnesi

E.O. (ispezione e palpazione)

Ecografia

Tumefazione iguino-scrotale
Polo superiore non definito
Riducibile per taxis

Tumefazione non presente
Manovre favorenti la comparsa
Segno di ispessimento del funicolo
Segno della calza di seta

Complicanze

Sono riportate nella figura seguente

PATOLOGIE DEL DOTTO PERITONEO-VAGINALE

Ernia inguinale: COMPLICANZE

- Intasamento o incarceramento
- Strozzamento del contenuto erniario (intestino, ovaio ...)
- **Sofferenza testicolare da compressione del funicolo**

Maggior incidenza (fino al 75%) nel primo anno di vita

Indicazioni e timing d'intervento

Quando e' necessario intervenire?

Ernia inguinale riducibile:

Nel pretermine operare tra il 1-2 mese;

<1 anno intervento precoce in Day surgery

>1 anno intervento in elezione in Day surgery

Ernia inguinale non riducibile:

in caso di latenza lunga l'intervento chirurgico e' urgente, se latenza breve si puo' differire solo in caso di riduzione in sedazione.

Ernia inguinale RIDUCIBILE: TERAPIA

Età >1 anno	intervento in elezione in DS
Età < 1 anno	Intervento precoce in DS
Pretermine	Preferibilmente operare dopo la 45° settimana Tra la 45° / 60° settimana per rischio bradicardia o apnea: osservazione postoperatoria di 24/48h

Ernia inguinale: CONSIGLI NELL'ATTESA DELL'INTERVENTO

- Ridurre la stipsi
- No limitazione dell'attività fisica
- Istruire i genitori su manovre di riduzione
- No uso di cinto erniario

Ernia Ombelicale

E' un evento frequente soprattutto fra i soggetti di basso peso.

E' dovuta a una insufficiente tenuta dell'anello ombelicale.

La maggior parte delle ernie si risolve a circa 12 mesi, eccezionalmente dopo i 3 anni.

Idrocele e cisti del funicolo



Fimosi

La fimosi è l'impossibilità di scoprire il glande per la presenza di **stenosi del meato prepuziale**.

Sicuramente non è fimosi l'impossibilità di scoprire il glande per la presenza delle aderenze balano-prepuziali, presenti spesso fino a 4-5 anni. Queste ultime tendono a scomparire entro i 5-6 anni.

Si riconosce clinicamente **una forma primitiva e una secondaria**.

Primitiva, con integrità dei tessuti ed associata per lo più ad abnorme lunghezza del prepuzio.

Secondaria, quasi sempre cicatriziale, dovuta a più episodi di balanopostite o a manovre inappropriate

Possono essere le manovre di scorrimento causa di stenosi cicatriziale?

Certamente, esse possono essere causa di fimosi secondarie, forse l'attesa e l'osservazione degli eventi naturali è la terapia più risolutiva

Indicazioni e timing d'intervento

Per le forme primitive (non cicatriziali) nessuna terapia prima dei 4 anni.

Utile ciclo con pomata di cortisone in caso di insuccesso della terapia chirurgica.

Per le forme secondarie dopo i 3 anni è indicata la circoncisione.

TIMING TERAPEUTICO
per FORME PRIMITIVE (NON CICATRIZIALI)

- Nessuna terapia prima dei 4 anni - non sfoderare!!!
- Ciclo con pomata al cortisone dopo i 4 aa e successivi controlli
- In caso di insuccesso : terapia chirurgica in elezione (plastiche prepuziali/circoncisione parziale)

Nelle rare forme di restringimento marcato del prepuzio con difficoltà alla minzione:

- ▶ Ecografia dell'apparato urinario
- ▶ Intervento precoce con possibilità di meatoplastica associata

TIMING TERAPEUTICO per FORME SECONDARIE (CICATRIZIALI)

Intervento in elezione dopo i 3 anni di vita

CIRCONCISIONE



Bibliografia essenziale

- 1. Evaluation and Treatment of Cryptorchidism**
Comparative Effectiveness Review Number 88
AHRQ Publication No. 13-EHC001-EF December 2012
- 2. Hormonal therapy using gonadotropin releasing hormone for improvement of fertility index among children with cryptorchidism: a meta-analysis and systematic review.**
Chua ME, Mendoza JS, Gaston MJ, Luna SL Jr, Morales ML Jr.
J Pediatr Surg. 2014 Nov;49(11):1659-1667.
- 3. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline.**
Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, Baskin LS, Baxter CG, Cheng EY, Diaz M, Lee PA, Seashore CJ, Tasian GE, Barthold JS; American Urological Association.
J Urol. 2014 Aug;192(2):337-45