

Sindrome di Chilaiditi: una causa rara di dolore addominale nella diagnosi differenziale della sindrome perforativa addominale. Case report

E. FARINELLA, C. NAZZARO, B. ROSSETTI, D. GIULIANI, G.M. GIUSTOZZI, F. SCIANNAMEO

RIASSUNTO: Sindrome di Chilaiditi: una causa rara di dolore addominale nella diagnosi differenziale della sindrome perforativa addominale. Case report.

E. FARINELLA, C. NAZZARO, B. ROSSETTI, D. GIULIANI, G.M. GIUSTOZZI, F. SCIANNAMEO

Riportiamo il caso di un paziente di 92 anni giunto alla nostra osservazione per dolore addominale, prevalente in epigastrio, ed alvo chiuso alle feci. In anamnesi riferiva recente frattura traumatica dell'arto superiore sinistro.

Avviato l'iter diagnostico tradizionale si praticava radiografia diretta dell'addome che mostrava immagine come da falce aerea sotto-diaframmatica suggestiva di perforazione di viscere cavo. Tale reperto contrastava con le condizioni cliniche del paziente; perciò si poneva in diagnosi differenziale, per quanto di raro riscontro, la sindrome di Chilaiditi proprio per l'età del paziente. Si completava l'iter diagnostico con la TC dell'addome superiore che escludeva la sindrome perforativa addominale e confermava la diagnosi di sindrome di Chilaiditi dimostrando l'interposizione epatodiaframmatica del colon disteso. Si decideva così per il ricovero in reparto medico e trattamento conservativo.

Nel nostro caso, malgrado l'obiettività clinica negativa, l'immagine radiologica dubbia della Rx diretta dell'addome ci ha imposto l'obiettivo primario di escludere la diagnosi di perforazione di viscere cavo, la quale avrebbe posto indicazione per l'intervento chirurgico d'urgenza.

Sebbene la sindrome di Chilaiditi abbia una bassa frequenza, deve essere presa in considerazione nella diagnosi differenziale, soprattutto quando, riguardo all'immagine radiologica della falce aerea sotto-diaframmatica esistano dubbi clinici all'esame obiettivo in pazienti di solito anziani.

SUMMARY: Chilaiditi's syndrome: a rare cause of abdominal pain in the differential diagnosis of the abdominal perforation. Case report.

E. FARINELLA, C. NAZZARO, B. ROSSETTI, D. GIULIANI, G.M. GIUSTOZZI, F. SCIANNAMEO

A case of a 92-years-old patient with abdominal pain and constipation is presented. He reported a recent traumatic fracture of the upper limb.

Traditional diagnostic work-up for patient with abdominal pain was started up. He was submitted to abdominal film that demonstrated air underneath the diaphragm suggestive for perforation. This hallmark is opposed to clinical condition of patient, so differential diagnosis for rare Chilaiditi's syndrome was considered, because this syndrome is frequent in old patient. Diagnostic work-up was completed with upper abdominal CT that excluded intestinal perforation and confirmed the diagnosis of Chilaiditi's syndrome showing hepatodiaphragmatic interposition of the dilated colon. Therefore it was decided in favour of medical therapy.

In the our case, in spite of negative clinical examination, the uncertain radiological hallmark obliged us to exclude diagnosis of abdominal perforative syndrome that needs emergency operation.

Although the Chilaiditi's syndrome is rare, it must be considered in differential diagnosis of perforative abdominal syndrome, when there are doubts about the subdiaphragmatic air in abdominal film.

KEY WORDS: Sindrome perforativa addominale - Ileo paralitico post-traumatico - Sindrome di Chilaiditi - Diagnosi differenziale. Perforative abdominal syndrome - Post-traumatic paralytic ileus - Chilaiditi's syndrome - Differential diagnosis.

Introduzione

In un paziente anziano, o molto anziano, con dolore addominale le prime indagini diagnostiche praticate sono generalmente la radiografia diretta dell'addome (preferibilmente in ortostatismo) e/o l'ecografia dell'addome superiore ed inferiore. La radiografia di-

retta dell'addome può mettere in evidenza una disposizione anomala dell'aria intraddominale, in particolare può evidenziare la presenza della classica immagine della falce aerea sottodiaframmatica, tale da far sospettare la perforazione di un viscere cavo. In questi casi il riscontro di un'obiettività clinica negativa obbliga sempre l'approfondimento diagnostico per evitare al paziente un inutile e dannoso trattamento chirurgico laparotomico d'urgenza.

Non sempre l'aria sottodiaframmatica è sinonimo di perforazione in questi pazienti. Tale immagine può essere la conseguenza della localizzazione anomala di un'ansa intestinale (di solito colon) che si interpone tra il diaframma e il fegato. Un caso di questa patologia viene di seguito riportato, soprattutto per ricordare che, se pur rara, essa deve essere tenuta sempre in mente, in particolare quando in pazienti anziani al segno (segno di Chilaiditi), radiologico non corrispondono i segni clinici addominali tipici della perforazione. Questa condizione viene riscontrata nell'0,14-0,25% delle radiografie dirette dell'addome e delle radiografie del torace (1), e fu delineata per la prima volta da Chilaiditi nel 1910. Essa è generalmente asintomatica ed interessa soprattutto lo spazio sottodiaframmatico destro, coinvolgendone indifferentemente la porzione anteriore e/o posteriore (2). Si definisce, invece, sindrome di Chilaiditi quando al segno radiologico si associa una sintomatologia clinica.

Caso clinico

N. A., maschio di 92 anni, giungeva alla nostra osservazione nel maggio 2005 per l'insorgenza di sintomatologia dolorosa addominale prevalente in regione epigastrica, anoressia e alvo chiuso a feci, ma aperto ai gas. Il paziente si presentava pallido e con un vasto ematoma dell'arto superiore sinistro in seguito a recente frattura dell'omero documentata radiologicamente come frattura del collo chirurgico e del trochite omerale. Il paziente era inoltre affetto da demenza senile di origine arteriosclerotica, spiegandosi così la sua scarsa collaborazione, che ha reso ancor più difficile la diagnosi differenziale.

All'esame obiettivo il paziente presentava: addome disteso per meteorismo, trattabile alla palpazione superficiale, con lieve dolorabilità alla palpazione profonda nel quadrante inferiore sinistro, segno di Blumberg negativo, ipertimpanismo ileocolico, scomparsa dell'aria di ottusità epatica, peristalsi presente ma torpida, fegato e milza nei limiti della norma. Segno di Giordano negativo bilateralmente.

Dagli esami ematochimici eseguiti in urgenza era emerso: scompenso glicometabolico (glicemia 311 mg/dl) e anemia normocitica normocromica (eritrociti 2.870.000/mmc; emoglobina 8,1 g/dl; ematocrito 25,4%; MCV 88,5 fl; MCH 28,2 pg). Importante è stato considerare l'assenza di leucocitosi (leucociti 7.870/mmc).

Il paziente veniva quindi sottoposto alla radiografia diretta dell'addome che metteva in evidenza: "Immagine come da falce aerea sottodiaframmatica destra suggestiva di perforazione di viscere cavo" (Fig. 1). Tale reperto non corrispondeva allo stato clinico del paziente; infatti, sebbene la distensione addominale, la riduzione dell'aria di ottusità epatica e la peristalsi torpida potevano rappresentare manifestazioni cliniche di una sindrome perforativa addominale in un pa-



Fig. 1 - Radiografia diretta dell'addome, proiezioni P-A e L-L. In sede sottodiaframmatica destra si apprezza immagine come da falce aerea. Ma ad un'analisi più attenta si possono riconoscere le austrature coliche che orientano verso la sindrome di Chilaiditi.

ziente le cui condizioni psicofisiche rendevano difficile qualsiasi approccio, l'assenza di contrattura di difesa, anche soltanto circoscritta, il Blumberg negativo e l'assenza di leucocitosi la potevano escludere. Di conseguenza è stata eseguita, in regime d'urgenza, una TC dell'addome superiore senza mezzo di contrasto (mdc) che non mostrava aria libera endoperitoneale, ma dimostrava piuttosto l'interposizione epatodiaframmatica del colon notevolmente disteso, che "appartiva pieno di gas e materiale fecale" (Fig. 2).

Fu posta quindi diagnosi di sindrome di Chilaiditi e alla fine del suddetto iter diagnostico il paziente veniva ricoverato in reparto medico dove veniva instaurato un trattamento conservativo: digiuno, introduzione di sondino nasogastrico, terapia infusiva idroelettrolitica ed emotrassfusioni per correggere lo stato di anemizzazione. In seconda giornata si iniziava terapia lassativa osmotica con discreti risultati ed in terza giornata il paziente riprendeva ad alimentarsi con dieta semiliquida. Al momento della dimissione venivano prescritte una terapia a base di lassativi ed una dieta caratterizzata sostanzialmente da un maggiore introito di fibre e liquidi.

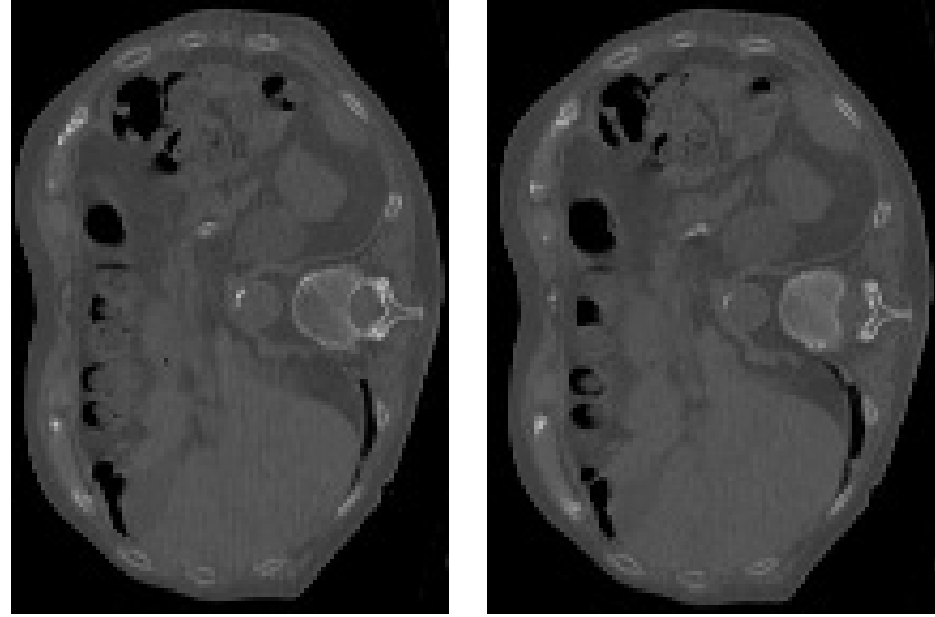


Fig. 2 - TC addome superiore eseguita in regime d'urgenza senza mezzo di contrasto: assenza di aria libera endoperitoneale e notevole distensione del colon che appare pieno di gas e materiale fecale.

Discussione

Nel nostro caso, sebbene l'obiettività clinica del paziente risultasse sostanzialmente negativa per una sindrome perforativa addominale, l'immagine radiologica dubbia della Rx diretta addome ci ha imposto l'obiettivo primario di escludere la diagnosi di perforazione di viscere cavo, che avrebbe reso necessario un intervento chirurgico d'urgenza. Malgrado la sua bassa incidenza, la sindrome di Chilaiditi rappresentava, considerata l'età del paziente, la prima alternativa diagnostica da valutare. Per tale ragione è stato completato l'iter diagnostico con una TC dell'addome superiore senza mdc, che escludeva la sindrome perforativa addominale.

Ciò dimostra quanto sia importante considerare nella diagnosi differenziale della perforazione gastrointestinale la sindrome di Chilaiditi, soprattutto quando sussistono incertezze nell'immagine radiologica della falce aerea sottodiaframmatica ed il paziente sia anziano.

no e con anamnesi positiva per disturbi dell'alvo da molti anni.

Una temporanea o permanente interposizione epato-diaframmatica del colon, del piccolo intestino (rara) o dello stomaco (eccezionale) è infrequente e generalmente asintomatica, potendosi tuttavia presentare anche con una gran varietà di sintomi clinici, principalmente gastrointestinali, ma anche dolore toracico e dispnea. Bisogna ricordare, inoltre, che tale condizione può essere causa di gravi complicanze, come ad esempio il volvolo del colon trasverso che rappresenta una rara, ma grave, causa di occlusione intestinale (1).

In letteratura l'"interpositio colonis" è, come già detto in precedenza, poco comune riscontrandosi nell'0,02-0,2% dei radiogrammi del torace eseguiti di routine, con un rapporto maschi/femmine di 4:1 (3). Alcuni studi riportano incidenze ancora più basse, nell'ordine dell'0,002%, cioè 1 su 50.000 (4). Si è registrato un incremento nella prevalenza di tale condizione nei pazienti oltre i 65 anni d'età: dall'0,02% all'0,2% nei maschi e dall'0,006% all'0,02% nelle donne (5); inoltre in uno studio è stata calcolata una prevalenza nella popolazione geriatrica dell'1% (6).

Dal punto di vista fisiopatologico l'interposizione epato-diaframmatica ha un'origine multifattoriale, includendo tra le varie cause: slargamento dello spazio subfrenico, lassità dei legamenti sospensori del fegato, riduzione del volume epatico, debolezza del diaframma di origine centrale o periferica e infine congeniti e/o acquisiti allungamento, malrotazione o malfissazione dell'intestino con conseguente incremento della sua mobilità. Chilaiditi enfatizzava la mobilità epatica come causa primaria della sindrome, mentre altri ritengono che siano la notevole lunghezza del colon e quindi la sua aumentata mobilità all'origine della suddetta condizione. In quest'ottica stringi, meteorismo, aerofagia, adesioni e ostruzioni meccaniche vengono considerate fattori favorenti. D'altra parte non sembra vero che la costipazione sia la principale causa di allungamento e ridondanza del colon che, come abbiamo già precisato, sono all'origine della sua aumentata mobilità nella sindrome di Chilaiditi. Inoltre, nel nostro paziente, come in alcuni casi clinici riportati da altri Autori (7), veniva riportato in anamnesi un trauma recente, generalmente osteoarticolare con frattura, associato ad un'importante sindrome dolorosa. Tale condizione ci ha indotto ad ipotizzare un'associazione fra una grave patologia traumatica e la sindrome di Chilaiditi.

In realtà, quale sia la base fisiopatologica di tale associazione non lo sappiamo ancora con certezza ed in letteratura non esistono dati dirimenti al riguardo. Noi ipotizziamo che si tratti, come in altri casi di ileo paralitico, di un riflesso inibitorio intestinale mediato dall'ortosimpatico adrenergico e innescato dall'evento

traumatico doloroso e dal prolungato allettamento che, come è noto, è causa d'ileo paralitico, specialmente nei pazienti anziani traumatizzati. Questo meccanismo può essere favorito, inoltre, dall'azione dei vari farmaci utilizzati nella terapia antalgica. Tutto ciò determinerebbe la distensione paralitica delle anse intestinali già dislocate nello spazio sottodiaframmatico ma che fino ad allora non aveva dato alcun segno di sé. Quindi il trauma doloroso deve essere considerato soltanto come il fattore scatenante della sintomatologia clinica della sindrome di Chilaiiditi.

Solo una minoranza dei pazienti che presentano questa condizione anatomica lamenta sintomi (7). Generalmente questi sono gastroenterici e specifici: dolore addominale, nausea, anoressia, vomito, flatulenza e stipsi; più raramente consistono in dolore toracico, distress respiratorio o aritmie cardiache. La suddetta sintomatologia molto probabilmente è legata alla distensione e/o all'ostruzione intestinali; inoltre, poiché i gas che normalmente si accumulano all'interno del lume intestinale tendono a risalire verso l'alto, il paziente usualmente diviene sintomatico in posizione seduta o eretta mentre il riposo a letto riduce la sintomatologia.

Dopo completa risoluzione della sintomatologia, in molti casi l'immagine radiologica dell'interposizione epato-diaframmatica rimane imm modificata, indicando l'importanza della distensione colica nella patogenesi della sindrome clinica e confermando così la base fisiopatologica (l'ileo paralitico) dell'associazione trauma-sindrome di Chilaiiditi.

In conclusione i segni che possiamo riscontrare all'esame obiettivo di questi pazienti sono:

- marcata riduzione o assenza dell'aia di ottusità epatica;
- massa palpabile nel quadrante superiore destro dell'addome (fegato dislocato).

Tre sono i segni radiologici caratteristici:

- colon o piccolo intestino interposto tra il fegato e il diaframma (nei pazienti sintomatici si nota anche una marcata distensione intestinale a monte);
- innalzamento dell'emidiaframma destro;
- dislocamento caudale e/o mediale del fegato.

D'importanza fondamentale nella diagnosi differenziale è il riconoscimento delle austrature coliche nel caso della sindrome di Chilaiiditi.

Tutto ciò ci porta a considerare quanto sia importante un'attenta interpretazione della radiografia diretta dell'addome che è, infatti, un'indagine di primo livello nel paziente con dolore addominale.

Conclusione

Il nostro caso concorda con i dati presenti in letteratura sia per l'aspetto epidemiologico che per quello diagnostico e terapeutico.

Dal punto di vista epidemiologico, anche il nostro paziente, in perfetta sintonia con i dati epidemiologici noti riguardo la sindrome di Chilaiiditi, è un ultrasessantacinquenne di sesso maschile.

Nell'iter diagnostico da noi praticato, i punti cardiaci sono rappresentati dalla radiografia diretta dell'addome e dalla TC dell'addome superiore; infatti la diagnosi di sindrome di Chilaiiditi non può prescindere dalla dimostrazione radiologica dell'interposizione del colon nello spazio interepatodiaframmatico.

Infine anche nel nostro caso il trattamento è stato conservativo, dapprima mettendo a riposo funzionale l'intestino e poi prescrivendo al paziente alcuni accorgimenti dietetici e modifiche delle abitudini di vita con lo scopo di prevenire il ripresentarsi della sintomatologia.

In conclusione, quando nella radiografia diretta dell'addome o nella radiografia del torace si riscontra aria intraddominale sottodiaframmatica deve essere stabilita se essa sia libera, conseguenza della perforazione di un viscere cavo, o contenuta all'interno di una raccolta assuesale, oppure presente all'interno di un'ansa intestinale (usualmente colon) interposta tra il diaframma e il fegato (segno di Chilaiiditi). Infatti, mentre le prime due condizioni sono generalmente associate ad un quadro clinico piuttosto importante e necessitano di un intervento chirurgico tempestivo, la terza condizione è spesso asintomatica e richiede, nella maggioranza dei casi, un trattamento conservativo basato su accorgimenti dietetici e modifiche delle abitudini di vita.

Il segno radiologico descritto non può essere trascurato, soprattutto quando si associa ad una sintomatologia acuta o cronica. In questi casi, infatti, si rendono necessari approfondimenti diagnostici, in particolare la TC addome, con l'intento di fare una diagnosi differenziale con la perforazione di viscere cavo e di escludere complicanze chirurgiche, quali il volvolo del colon o la sua erniazione interna con conseguente sindrome occlusiva.

Il trattamento conservativo della sindrome di Chilaiiditi consiste nell'istruire il paziente ad alimentarsi lentamente a piccoli pasti ed a mantenere l'alvo regolare incrementando l'introito di fibre e liquidi. Solo in rari casi, quando ad esempio intercorrono complicanze quali il volvolo del colon o l'erniazione interna del colon trasverso, è richiesto l'intervento chirurgico di emicolectomia (1). Altra condizione in cui l'intervento chirurgico è necessario ed indicato è il dolore addominale persistente praticando, in questo caso, non una resezione ma una colopessia peritoneale che riduce il rischio di recidive e di complicanze.

Bibliografia

1. White JJ, Chavez EP, Souza J. Internal hernia of the transverse colon – Chilaiditi syndrome in a child. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 802-804.
2. Chang T-Y, Tiu C-M, Chou Y-H, Huang L-L, Yu C. Hepatodiaphragmatic interposition of the intestine (Chilaiditi's Syndrome). *Clin J Radiol* 1999; 24: 101-105.
3. Orangio GR, Fazio VW, Winkelman E, et al. The Chilaiditi syndrome and associated volvulus of the transverse colon. An indication for surgical therapy. *Dis Colon Rectum* 1986; 29:653-6.
4. Risaliti A, De Anna D, Terrosu G, et al. Chilaiditi's syndrome as a surgical and nonsurgical problem. *Surg Gynecol Obstet* 1993; 173: 55-8.
5. Torgersen J. Suprahepatic interposition of colon and volvulus of cecum. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1951; 66: 747-51.
6. Walsh SD, Burt ME. Chilaiditi syndrome. *Age Ageing* 1977; 6: 51-7.
7. Fisher A.A, Davis M.W. An elderly man with chest pain, shortness of breath, and constipation. *Postgrad Med J* 2003; 79: 180.
8. Barroso Jernet J M, Balaguer A, Escibano J, et al. Chilaiditi syndrome associated with transverse colon volvulus. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13: 425-428.
9. Iyer S G, Leow C. Free air or colon? *Ann Coll Surg of Hong Kong* 2003; 7: 136-138.
10. Plorde JJ, Raker EJ. Transverse colon volvulus and associated Chilaiditi's syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 2613-6.
11. Flores N, Ingar C, Sanchez J, et al. The Chilaiditi syndrome and associated volvulus of the transverse colon. *Rev Gastroenterol Peru* 2005; 25(3): 279-84.
12. Saber AA, Boros MJ. Chilaiditi's syndrome: what should every surgeon know? *Am Surg* 2005;71(3): 261-3.
13. Dogu F, Reisl I, et al. Unusual cause of respiratory distress: Chilaiditi syndrome. *Pediatr Int* 2004; 46(2): 188-90.
14. Guillem P. Radiologic pneumoperitoneum without perforation of a hollow viscus. *J Chir (Paris)* 2002; 139:5-15.
15. Matthews J, Beck GW, Bowley DM, Kingsnorth AN. Chilaiditi syndrome and recurrent colonic volvulus: a case report. *J R Nav Med Serv* 2001; 87: 111-2.