

TITOLO: Sindrome VATER: caso clinico in follow-up nefrologico pediatrico

PRIMO AUTORE: Michele , di Toma

AUTORI: Michele , di Toma

TELEFONO: 3318396090

FAX:

Email: md.ditoma@gmail.com

DIPARTIMENTO/OSPEDALE: Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Bari Aldo Moro

TESTO:

Alfredo alla nascita presenta dismorfismi vertebrali multipli, 13 coppie costali, malformazione ano-rettale con fistola retto-prostatica, atresia esofagea con fistola esofago-tracheale, agenesia renale dx e ipoacusia neurosensoriale bilaterale; viene posta diagnosi di sindrome VATER. Già in epoca neonatale il piccolo viene sottoposto a chiusura della fistola esofago-tracheale, anastomosi esofago-esofagea e confezionamento di sigmoidostomia. All'età di 16 mesi viene sottoposto ad ano-rettoplastica, chiusura della fistola retto-prostatica ed intervento di ricanalizzazione intestinale. Da tale epoca il piccolo presenta episodi di IVU; le indagini strumentali effettuate rilevano un reflusso vescico-ureterale sx di IV grado con evidente incoordinazione detruso-sfinteriale. Pertanto all'età di 2 anni si esegue plastica ureterale sx antireflusso; viene avviata terapia con alfa-litico (alfuzosina 0,5mg 3vv/die) e posta indicazione al cateterismo vescicale intermittente. All'età di 3 anni il difetto uditivo viene trattato con impianto cocleare. Da tale epoca sino all'età di 12 anni Alfredo continua a presentare frequenti IVU, incontinenza vescicale diurna ed enuresi. Per tale motivo giunge alla nostra osservazione. Esegue ecografia addominale con riscontro di agenesia renale dx, rene sx di forma regolare (DL 9 cm) con uretere visibile a livello iuxta-vescicale (DT 1 cm) in fase pre-minzionale e idronefrosi omolaterale; la scintigrafia renale sequenziale con diuretico conferma l'agenesia renale dx e conclude per stasi caliceale superiore del rene sx rispondente al diuretico e in posizione ortostatica, con funzione parenchimale complessiva conservata. La cistomanometria rileva un quadro di dissinergia detruso-sfinteriale e notevole residuo post-minzionale. Per continuità terapeutica, prosegue trattamento con alfuzosina 2,5 mg/die. Ai controlli successivi si assiste a graduale miglioramento della sintomatologia e del patter uroflussometrico. All'età di 14 anni Alfredo presenta un episodio di IVU trattato con cefixima. Ultimo controllo ambulatoriale all'età di 17 anni: buone condizioni cliniche generali; l'ecografia addominale rileva un rene sx ruotato sul suo asse trasverso (DL 13 cm), pielocalicectasia superiore (DT 17 mm), spessore parenchimale ben rappresentato, vescica distesa a pareti ispessite ed irregolari; uroflussometria refertata nella norma, con assenza di residuo post-minzionale. Sospende pertanto terapia con alfa-litico.

Abstract per il Congresso

che si terrà il a ,
presso