

# Su un caso di fistola aorto-enterica primitiva



Ann. Ital. Chir., LXXV, 3, 2004

A. Fancellu, G. Giuliani, C.F. Feo, A.M. Scanu, A. Porcu

Università di Sassari  
Istituto di Clinica Chirurgica Generale e Terapia Chirurgica  
Direttore: Prof. G. Dettori

## Introduzione

Le fistole aorto-enteriche (FAE) primitive sono comunicazioni che si stabiliscono spontaneamente fra l'aorta e un tratto del lume intestinale. Esse sono molto più rare delle FAE secondarie, che si costituiscono fra l'asse aorto-protetico e l'intestino a distanza di tempo da un intervento per chirurgia aortica ricostruttiva (3, 5). La prima osservazione di FAE primitiva fu riportata nel 1829 da Sir Astley Cooper (13, 15, 18). L'incidenza autoptica di questa patologia nella popolazione generale varia dallo 0,04 allo 0,07% (17) mentre si attesta fra il 0,69 e il 2,36% nei pazienti portatori di un aneurisma aortico (16, 18). Le FAE secondarie hanno invece un'incidenza più alta, compresa fra lo 0,2-4% dei pazienti sottoposti a chirurgia aortica (3, 10, 11). Pur essendo una patologia di raro riscontro (ne sono descritti in letteratura poco più di 250 casi fino al 1996) (18), le FAE primitive rappresentano una delle più drammatiche e temibili urgenze della chirurgia vascolare, essendo spesso causa di emorragie gastrointestinali tuttora gravate da una elevata mortalità.

Presentiamo un caso di fistola aorto-duodenale esordito con sanguinamento gastro-enterico di origine occulta, determinato dall'erosione della parete della quarta porzione duodenale da parte di un voluminoso aneurisma aortico, con l'intento di focalizzare l'attenzione sull'importanza del sospetto clinico e di supportare la validità dell'intervento di sutura duodenale e di sostituzione *in situ* del tratto aneurismatico.

Pervenuto in Redazione il 9 Luglio 2003

## Abstract

### PRIMARY AORTOENTERIC FISTULA. REPORT OF A CASE

Primary aortoenteric fistulas (PAEF) are rare entities associated with a high mortality. Although several causes have been reported, their occurrence is usually due to erosion of an abdominal aortic aneurysm into the intestinal tract. The most common sites for the fistula are the third and fourth portions of duodenum. The classical triad of gastrointestinal hemorrhage, abdominal mass and abdominal or back pain, though highly suggestive for PAEF, is uncommon. The typical bleeding pattern associated with PAEF is characteristically intermittent, starting with a brief "herald bleeding" followed eventually by major gastrointestinal hemorrhage, often with fatal outcome. The pre-operative examinations are often not helpful and can lead to delayed diagnosis and surgery. In a patient with risk factors for atherosclerosis and significant upper gastrointestinal bleeding in the absence of an evident source, PAEF should be suspected. A high index of suspicion of this condition allows correct diagnosis and definitive treatment to be carried out. If PAEF is suspected and the patient is unstable the surgeon should be prepared to skip the preoperative investigations in favour of early surgical exploration. Definitive treatment includes primary duodenal repair and aortic aneurysmal resection with graft "in situ" replacement. The authors present a successfully treated case and stress the importance of clinical suspicion in order to achieve correct diagnosis and treatment.

Key words: Aortoenteric fistula, aneurysm, gastrointestinal hemorrhage, surgical treatment.

## Caso clinico

Un uomo di 77 anni viene ricoverato presso un ospedale periferico per accertamenti in merito ad alcuni episodi di ematemesi e melena, non accompagnati da dolore addominale, perduranti da circa una settimana. L'anamnesi rivela un recente intervento endoscopico per adenoma prostatico; non vi è storia di epatopatia cronica o di patologia ulcerosa gastro-duodenale, né di recente assunzione di FANS. All'esame obiettivo il paziente si

presenta in stato di buon compenso emodinamico. In epimesogastrio è palpabile una massa pulsante del diametro trasverso di circa 8 cm. Gli esami di laboratorio evidenziano uno stato di anemizzazione (Hb 7,5 g/dl) e una modesta leucocitosi (G.B. 12.900/mm<sup>3</sup>); la conta piastrinica, i parametri di funzionalità epatica e renale risultano nei limiti della norma. Viene eseguito in urgenza un esame endoscopico del tratto digerente superiore che evidenzia una condizione di gastrite erosiva antrale, senza peraltro segni di sanguinamento in fase attiva. Si procede dunque alla trasfusione di 4 unità di sangue e a terapia anti-secretiva gastrica. Nei giorni successivi il paziente non presenta né ematemesi né melena e riacquista una discreta condizione clinica generale con stabilizzazione dei valori di Hb intorno al 9.5 g/dl. Un'ecografia dell'addome conferma la presenza di un aneurisma dell'aorta sottorenale. Nel corso del 6° giorno dal ricovero ospedaliero, in seguito ad ematemesi massiva che richiede la trasfusione di 6 unità di sangue, il paziente venne trasferito in urgenza presso il nostro Istituto. All'ingresso il paziente si presenta sofferente, in stato di discreto compenso emodinamico (PA 110/70; f.c. 110 bpm), con abbondante melena in atto. Posto il sospetto di fistola aorto-enterica, il paziente viene sottoposto senza indugio all'intervento. All'apertura della cavità addominale, oltre ad abbondante contenuto ematico all'interno delle anse digiuno-ileali, si conferma la presenza di un voluminoso aneurisma dell'aorta sottorenale esteso ad interessare le iliache comuni. La formazione aneurismatica risulta tenacemente adesa con la sua parete antero-laterale destra alla flessura duodeno-digiunale e tra le due strutture si evidenzia un grossolano tramite fistoloso (Figg. 1-2). Effettuato rapidamente il clampaggio dell'aorta sottorenale al colletto aneurismatico e quello delle due iliache comuni, si isola e si seziona il tramite fistoloso. Si procede quindi al tempo intestinale dell'intervento, preceduto da prelievi di liquido perifistoloso, mediante regolarizzazione della perforazione e suo affondamento con sutura in triplice strato. Segue quindi il tempo vascolare, previo abbondante lavaggio del retroperitoneo con soluzioni antisettiche. Data la conformazione dell'aneurisma si procede ad una sostituzione aorto-bisiliaca con protesi biforcata in Dacron 16x8 mm (Fig. 3). Al declampaggio, constatata la buona tenuta delle anastomosi ed eseguiti nuovi lavaggi peritoneali, si effettua l'isolamento dell'impianto protesico sia ribattendo la coccia aneurismatica sia interponendo un lembo omentale peduncolato tra protesi e duodeno (Fig. 4). Al termine viene posizionato un drenaggio in prossimità della sutura duodenale. Un frammento di trombo endo-luminale venne inviato per esame batteriologico e la parete aortica per esame istologico. È stato necessario trasfondere in totale 4 unità di sangue, 2 durante l'intervento e 2 nel corso della 1<sup>a</sup> giornata post-operatoria. L'esame colturale sul trombo non ha evidenziato crescita batterica. L'esame istologico sulla parete aneurismatica ha dimostrato la presenza di note flogistiche cro-

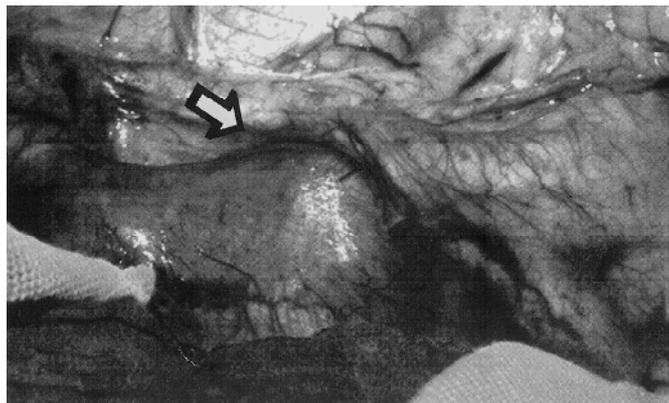


Fig. 1: All'apertura della cavità peritoneale è ben evidente la deformazione della quarta porzione duodenale determinata dalla presenza del tramite fistoloso (freccia).

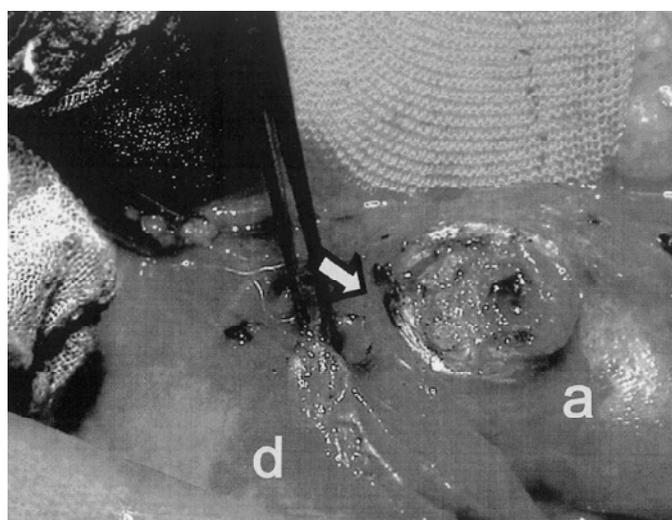


Fig. 2: Dopo l'interruzione del tramite fistoloso l'aorta (a) viene separata dal duodeno (d). La freccia indica l'orifizio fistoloso sul versante aortico.

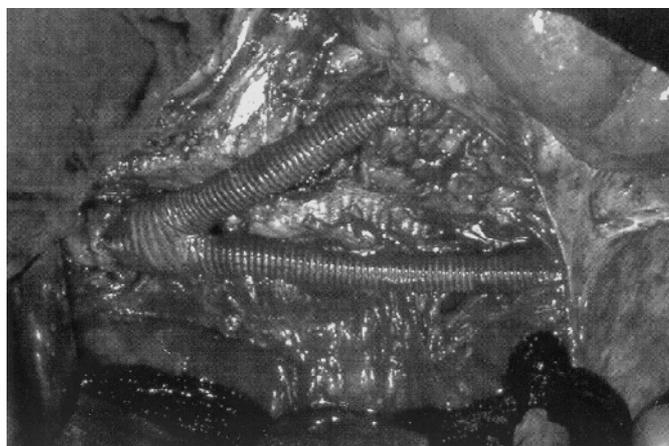


Fig. 3: Immagine della sostituzione aorto-bisiliaca al declampaggio.



Fig. 4: Isolamento dell'impianto protesico con ribattimento della coccia aneurismatica e interposizione di un lembo omentale pedunculato tra protesi e duodeno.

niche riacutizzate, diffusi aspetti di degenerazione del collagene e aree necrotiche marginalmente rivestite da mucosa duodenale. Nel post-operatorio è stata somministrata una triplice associazione antibiotica (Piperacillina, Gentamicina e Lincomicina), protratta per 10 giorni. Il drenaggio è stato rimosso nel corso della 9<sup>a</sup> giornata post-operatoria. Il paziente ha avuto un decorso postoperatorio regolare, con rapido ripristino dei valori della crasi ematica, ed è stato dimesso in 16<sup>a</sup> giornata. La T.C. addome eseguita a distanza di 6 mesi e il follow-up ecografico (a cadenza prima semestrale e quindi annuale) non hanno finora messo in evidenza alterazioni dell'asse aorto-protesico. A distanza di sette anni dall'intervento il paziente si trova in buone condizioni generali.

## Discussione

Le FAE primitive riconoscono molteplici cause eziologiche: patologie neoplastiche e infiammatorie del tubo digerente, patologia ulcerosa peptica, lesioni attiniche e corpi estranei (4, 10, 15, 18, 19). Tuttavia, la causa più frequente è costituita dall'erosione della parete intestinale da parte di un aneurisma dell'aorta addominale. Circa i 2/3 dei casi descritti in letteratura hanno infatti questa origine (6, 8, 13, 14, 18).

La sede del tubo digerente più spesso interessata è il duodeno (oltre l'80%) (6, 14, 15, 16), seguita in ordine decrescente dal piccolo intestino, dal colon e dallo stomaco; in particolare, è solitamente coinvolta la 3<sup>a</sup> porzione duodenale, per ragioni di rapporto anatomico con la parete aortica (7, 14).

La classica triade sintomatologica delle FAE primitive, sanguinamento gastro-intestinale, massa addominale e dolore, quando presente consente il corretto orienta-

mento diagnostico (13). Tuttavia, questi segni non sempre sono presenti contemporaneamente: Reckless, nella sua revisione della letteratura individuò la triade in circa il 40% dei casi (13), mentre un'altra revisione più recente, comprendente i casi dall'84 al '96, indica la presenza dei tre segni contemporaneamente nel 13% dei casi (18). Il segno clinico più frequente è il sanguinamento gastro-intestinale (ematemesi o melena), presente nel 65-95% dei casi (13, 14, 15, 18). L'associazione emorragia G.I. e dolore al dorso è stata riscontrata in circa il 50% dei casi (12). Il sospetto di FAE primitiva sarà ovviamente maggiore in presenza di una massa addominale palpabile, ma la presenza di questo segno è incostante, essendo stata rilevata in meno della metà dei casi della letteratura (12, 13, 14, 16). Un altro segno spesso sottovalutato nella valutazione clinica del paziente, ma comunque utile nel corretto inquadramento della patologia, è la febbre, accompagnata o meno da leucitosi o incremento della VES (18). L'esordio clinico di una FAE primitiva può essere rappresentato da un'imponente emorragia gastroenterica con shock; più spesso, tuttavia, la prima manifestazione clinica è un sanguinamento gastro-intestinale di modica entità, autolimitantesi (il cosiddetto "herald bleeding" degli autori anglosassoni), che precede, per un periodo variabile da poche ore ad alcuni giorni, il sanguinamento massivo (10, 14). Questo primo episodio di sanguinamento, rilevabile nel 60-80% dei casi (8, 13, 15) e presente anche nel caso da noi osservato, è un elemento che deve indurre il sospetto diagnostico di FAE primitiva in un paziente con episodi ravvicinati di ematemesi o melena di origine sconosciuta. L'eziopatogenesi di questa particolare forma di sanguinamento intermittente sembra dipendere sia dalla formazione del trombo nella sede della fistola che dalla contrazione della muscolatura liscia della parete duodenale (7, 10, 15).

Diverse metodiche di imaging sono potenzialmente in grado di visualizzare una FAE primitiva. Ciononostante, nella maggior parte dei pazienti che giungono al tavolo operatorio, gli esami strumentali sono più utili nell'escludere la presenza di altre cause di sanguinamento gastroenterico che nel porre la corretta diagnosi. L'endoscopia, esame di prima scelta nei pazienti con emorragia gastroenterica, può consentire in mani esperte di rilevare una ulcerazione del III o IV duodeno ricoperta da coaguli al di sopra di una massa posteriore pulsante, ma in oltre la metà dei casi non è in grado di rivelare la lesione. L'angiografia consente di diagnosticare la presenza dell'aneurisma e in casi eccezionali anche di visualizzare il tramite fistoloso attraverso una "fuga" di mezzo di contrasto nel lume intestinale (18). L'ecografia dell'addome è un esame di facile attuazione utile soprattutto in urgenza per visualizzare un aneurisma aortico. La T.C. è estremamente utile nello studio della patologia aortica addominale in quanto permette di valutare con precisione i rapporti della formazione aneurismatica con le strutture adiacenti (9, 10, 14). Anche nei casi di FAE primitiva

sembra essere l'esame diagnostico maggiormente attendibile; è in grado di dimostrare infatti sia la presenza dell'aneurisma che la presenza di bolle d'aria peri-aneurismatiche, fortemente evocative di una comunicazione tra la parete aortica e intestino (10, 14, 18). I diversi esami diagnostici, considerati complessivamente, hanno un'accuratezza diagnostica non superiore al 35% (10). Roux, nella sua revisione dei casi pubblicati fino al '93, ha riscontrato che la diagnosi pre-operatoria di FAE primitiva non è stata posta che nel 45,8% dei casi (14). In assenza di tempestivo trattamento la mortalità delle FAE primitive è del 100%. Il primo successo nel trattamento di questa patologia, con intervento di aneurismorafia e sutura duodenale, è stato ottenuto da Heberer nel 1957 (15), mentre la prima sostituzione protesica *in situ* del tratto aneurismatico risale al 1961 ad opera di MacLean e Couves (13, 15, 16). Una recente revisione della letteratura indica che dei poco più di 250 casi descritti, meno della metà sono stati sottoposti ad intervento chirurgico in urgenza (18). La mortalità peri-operatoria è molto elevata, sia a causa delle condizioni cliniche del paziente che spesso giunge all'intervento in stato di shock, sia a causa delle complicanze settiche derivanti dalla contaminazione batterica dell'impianto protesico. Tuttavia l'analisi della letteratura rivela una riduzione della mortalità dal 40-75% per gli interventi eseguiti fino al '75 (13), al 33-56% in quelli successivi. Sono state proposte diverse tecniche per il trattamento delle FAE primitive, ma attualmente vi è accordo unanime sull'opportunità di eseguire la sutura del duodeno in doppio o triplice strato e la sostituzione protesica *in situ* del tratto aneurismatico (4, 12, 13, 14). Alcuni Autori in passato hanno suggerito il ricorso sistematico alla rivascolarizzazione per via extra-anatomica degli arti inferiori, basandosi sul principio che una sostituzione protesica *in situ* sia comunque esposta al pericolo di infezione per l'eventuale contatto con il contenuto enterico. Peraltro, i buoni risultati ottenuti con la sostituzione *in situ*, anche in presenza di colture batteriche positive, e le complicanze associate alla rivascolarizzazione extra-anatomica, hanno limitato l'indicazione al by-pass a fillo-bifemorale alle FAE conseguenti a rottura di un aneurisma micotico, evenienza attualmente estremamente rara, e ai casi di infezione retroperitoneale conclamata (2, 11, 13, 14).

L'intervento di sutura duodenale e sostituzione protesica *in situ* prevede:

- il clampaggio dell'aorta sottorenale come prima manovra allo scopo di bloccare l'emorragia; se non attuabile, si può procedere inizialmente ad un clampaggio sottomediaframmatico;
- prelievi per esame colturale del materiale peri-fistoloso. Spesso la ricerca di batteri risulta negativa nelle FAE primitive, a differenza di quanto si osserva nelle FAE secondarie;
- tempo digestivo: il primo tempo dell'intervento prevede la sutura digestiva; dopo regolarizzazione della perforazione parietale è di solito possibile procedere all'affon-

damento della lesione duodenale con sutura in doppio o triplice strato in materiale non assorbibile. Raramente l'ampiezza della breccia fistolosa e le cattive condizioni del duodeno impongono una resezione, eventualmente completata con esclusione della sutura dal transito mediante confezionamento di un'ansa alla Roux (14);

– tempo vascolare: è preceduto da abbondanti lavaggi del retroperitoneo e della cavità peritoneale con anti-settico iodato e antibiotici diluiti. L'intervento di scelta è costituito dalla sostituzione protesica del tratto aneurismatico. La separazione del duodeno dall'asse aorto-protesico è indispensabile per ridurre il rischio di una nuova fistola; questa viene realizzata mediante interposizione di un lembo omentale pedunculato o, in alternativa, con interposizione del mesocolon sinistro o di un tratto di mesocolon trasverso (7, 13, 18). Il tempo digestivo precede solitamente il tempo vascolare; se da una parte questo prolunga i tempi di ischemia, dall'altra riduce il rischio di infezione protesica (12, 14).

Un'antibiotico-terapia prolungata a largo spettro è imperativa; in assenza di infezione e prelievi batteriologici negativi, verrà protratta per 10-15 giorni, in presenza di colture positive per 4-6 settimane (16).

La rivascolarizzazione con by-pass extra-anatomico (axillo-bifemorale) che prevede e la chiusura del moncone aortico e delle iliache, viene riservata, come si è detto, ai soli casi in cui sia presente uno stato settico o una diffusa infezione retroperitoneale. In caso di certezza diagnostica e in elezione, il pontaggio extra-anatomico può precedere la laparotomia, riducendo in tal modo il rischio di contaminazione batterica e l'ischemia degli arti inferiori (11, 14). Le protesi pre-trattate con soluzioni antibiotiche, recentemente studiate per la prevenzione delle infezioni protesiche (1), potrebbero trovare un efficace campo applicativo nelle FAE primitive.

## Conclusioni

Le FAE primitive rappresentano una complicanza potenzialmente curabile della patologia aortica aneurismatica. L'elevato indice di sospetto, in un paziente con sanguinamento gastro-enterico e fattori di rischio per patologia aterosclerotica costituisce sicuramente uno degli elementi più importanti nell'instaurare un corretto approccio diagnostico e terapeutico. Anche in assenza di massa addominale palpabile, il sospetto di una FAE primitiva va comunque posto in caso di sanguinamento gastro-enterico di origine oscura insorto in un paziente con fattori di rischio per patologia aneurismatica. Se le condizioni del paziente lo consentono, diversi esami strumentali possono rivelarsi utili nel porre la corretta diagnosi; in particolare l'EGDS, che difficilmente può permettere la visualizzazione della fistola, ma che tuttavia esclude altre cause di sanguinamento, e la T.C., che in molti casi consente di dimostrare l'anomala comunicazione fra aorta e duodeno.

L'intervento di scelta, in assenza di infezione locale conclamata, consiste nella riparazione della breccia duodenale e nella sostituzione *in situ* con protesi del tratto aneurismatico.

## Riassunto

Le fistole aortoenteriche (FAE) primitive sono rare entità cliniche gravate da un'elevata mortalità. Sebbene siano riportate numerose cause eziologiche, esse sono in genere dovute all'erosione di un aneurisma dell'aorta addominale nell'intestino. I siti di fistolizzazione più comuni sono la terza e la quarta porzione duodenale. La classica triade sintomatologica, altamente suggestiva per una FAE primitiva, emorragia gastro-intestinale, massa addominale e dolore localizzato all'addome o al dorso viene riscontrata raramente. Il caratteristico sanguinamento associato alle FAE è di tipo intermittente; in genere questo ha inizio con il breve "sanguinamento sentinella" seguito da massive emorragie gastroenteriche spesso ad esito fatale. Gli esami pre-operatori spesso non sono di aiuto e possono essere causa di ritardo nell'instaurare il tempestivo trattamento chirurgico. Una FAE primitiva dovrebbe sempre essere sospettata in un paziente con fattori di rischio per malattia aterosclerotica ed emorragia gastrointestinale in assenza di una evidente fonte di sanguinamento. Un elevato indice di sospetto permette infatti la corretta diagnosi e il definitivo trattamento. Nel sospetto di una FAE in un paziente emodinamicamente instabile il chirurgo non dovrebbe indugiare con gli esami diagnostici pre-operatori e procedere quanto prima all'esplorazione chirurgica. L'intervento di scelta consiste nella riparazione del duodeno e sostituzione protesica *in situ* del tratto aneurismatico. Gli Autori presentano un caso trattato con successo e sottolineano l'importanza del sospetto clinico per la corretta diagnosi e per il trattamento. Parole chiave: Fistola aorto-enterica, aneurisma, emorragia gastro-intestinale, trattamento chirurgico.

## Bibliografia

- 1) D'Addato M., Curti T., Freyrie A.: *Prevention of early graft infection with rifampicin bonded Gelseal grafts: a multicenter experimental study*. Cardiovasc Surg, 1994, 1:254-258.
- 2) Daugherty M., Shearer G.R., Ernst C.B.: *Primary aortoduodenal fistula: extra-anatomic vascular reconstruction not required for successful management*. Surgery, 1979, 86:399-401.
- 3) Dettori G., Scanu A.M., Noya G., Chironi G., Porcu A., Ena M.A.F.: *Le fistole aortoenteriche*. Archivio e Atti della Società italiana di Chirurgia, 1994, Vol 2<sup>o</sup>:89-97.
- 4) Florendo F.T., Harmon I-I.C.: *Aortoenteric fistula: a mandatory early operative diagnosis*. South Med J, 1979, 72:1516-1518.
- 5) Florian M., Fortis D., Lazzarini R., Tiberio G.: *Infezione di protesi vascolare aorto-bifemorale complicata da fistole viscerali multiple. Case report*. Ann Ital Chir, 1995, 66:513-6.
- 6) Gad A.: *Aortoduodenal fistula revisited*. Scand J Gastroenterol, 1989, 24:97-100.
- 7) Graeber G.M., Bredenberg C.E., Gregg R.O., Parker F.B., Webb W.R.: *Diagnosis and management of spontaneous aortoenteric fistulas*. Am J Surg, 1978, 136:269-272.
- 8) Kiev J., Kerstein M.D.: *Primary aortoenteric fistula: a case report*. South Med J, 1994, 87:825-826.
- 9) Messinetti S., Gualdi G.F., Giacomelli L., Poletini E., Fabrizio G., Finizio R., Gabatel R., Granai A.V., Manno A., Casciani E.: *La periaortrite cronica*. Ann Ital Chir, 1998, 69:601-11.
- 10) Nohr M., Juui-Jensen K.E., Balslev L.B., Jelnes R.: *Primary aorto-enteric fistula: a practicable curable condition?* Int Ang, 1990, 9:278-281.
- 11) Peck J.J., Lidemiller L.R.: *Aortoenteric fistulas*. Arch Surg, 1992, 127:1191-1194.
- 12) Pfeiffer R.B.: *Successful repair of three aortoduodenal fistulae*. Arch Surg, 1982, 117:1098-1099.
- 13) Reckless J., McColl I., Traylor G.: *Aortoenteric fistulae: an uncommon complication of abdominal aortic aneurysm*. Br J Surg, 1972, 59:458-460.
- 14) Roux J.P., Koussa M.A., Envain D., Dufay C., Warembour H.: *Les fistules aortodigestives primaires: a propose de quatre cas et revue de la littérature*. J Mal Vasc, 1993, 18:119-125.
- 15) Steffes T.C., O'Leary J.P.: *Primary aortoduodenal fistula: a case report and review of the literature*. Am Surg, 1980, 46:121-129.
- 16) Sweeny M.S., Gadacz T.R.: *Primary aortoduodenal fistula: manifestation, diagnosis and treatment*. Surgery, 1984, 96:492-497.
- 17) Taheri S.A., Kulaylat M.N., Grippi J., Ricotta J.J., Kale J., Bernhard H.: *Surgical treatment of primary aortoduodenal fistulae*. Ann Vasc Surg, 1991, 5:265-270.
- 18) Voorhoeve R., Moli F.L., Bast T.J., Wester J.P.J., Slee T.J.: *Primary aortoenteric fistula: report of eight new cases and review of the literature*. Ann Vasc Surg, 1996, 10:40-48.
- 19) Wheeler W.E., Hanks J., Raman V.K.: *Primary aortoenteric fistulas*. Am Surg, 1992, 58:53-54.

Autore corrispondente:

Dott. Alessandro FANCELLO  
Istituto di Clinica Chirurgica dell'Università di Sassari  
V.le San Pietro 43  
07100 SASSARI  
e-mail: afancel@uniss.it

