

La linfangiomatosi splenica, a proposito di un caso clinico



Ann. Ital. Chir., LXXI, 5, 2000

**C. Talaico, V. Cerasoli, B. Mancini,
G. Mulieri, F. Cancellario D'Alena*,
L. Montemurro, F. Vema**

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"
Divisione di Chirurgia Generale, II Clinica Chirurgica
Direttore: Prof. Manlio Carboni
*Dipartimento di Medicina Sperimentale e Patologia,
Istituto di Anatomia Patologica Policlinico Umberto I

Introduzione

Il primo caso di linfangiomatosi splenica è stato descritto da Fink (1) nel 1885 e fino ai primi anni novanta in letteratura ne sono stati descritti circa 150.

La linfangiomatosi splenica fa parte delle cisti spleniche vere della milza. Tali cisti sono state classificate prima da Fowler nel 1953 e in seguito da Martin (2, 3), inserendo la linfangiomatosi tra le cisti vere da inclusione nella prima classificazione e tra le cisti vere non parassitarie nella seconda (4). Attualmente esiste una controversia sulla reale origine della linfangiomatosi splenica. Infatti non da tutti viene considerata come una cisti da difetto di sviluppo (per inclusione intrasplenica di residui embrionali), ma secondo altri essa può essere considerata o un amartoma oppure una vera e propria neoplasia (5). A livello splenico le cisti di origine linfatica si possono presentare in tre forme diverse: il primo tipo è il linfangioma, una cisti unica sottocapsulare a parete sottile che può essere di svariate dimensioni; il secondo tipo è rappresentato da numerose lesioni cistiche multifocali che comunque restano dal parenchima splenico residuo che rimane ben rappresentato; il terzo tipo è rappresentato appunto dalla linfangiomatosi splenica vera e propria, in cui numerose cisti di diverso diametro sostituiscono quasi completamente il parenchima splenico (6-18). La linfangiomatosi può essere localizzata elettivamente alla milza oppure può far parte di una sindrome generalizzata che coinvolge più organi (fegato, reni, scheletro, intestino, surreni, etc.) (19).

Abstract

LYMPHANGIOMATOSIS OF THE SPLEEN. A CASE REPORT

Lymphangiomatosis confined to the spleen is a very rare condition. The authors in this article describes one new case and briefly reviews the literature. In this case, after the exclusion of an hydatidosis of the spleen, a total splenectomy was performed. The histologic findings confirmed the lymphangiomatosis of the spleen. The authors emphasize the surgical strategy in splenic lymphangiomatosis, infact the total splenectomy is mandatory, because the splenic parenchyma is nearly completely substitute by the cysts. For this reason is preferably, before surgery, to perform the antibacterial prophylaxis against the OPSI.

Key words: Splenic cysts, lymphangiomatosis, splenectomy.

Caso clinico

Una donna di 53 anni viene ricoverata presso la nostra divisione nell'aprile del 1998 per sintomatologia dolorosa in ipocondrio e fianco sinistro da circa 6 mesi. L'ecografia (Fig. 1) preoperatoria dimostrava la presenza di numerosissime formazioni cistiche delle dimensioni di 6-7 mm a livello splenico. La angio-TAC (Fig. 2,3) evidenziava una milza con dimensioni aumentate, con struttura parenchimale notevolmente alterata e quasi completamente sostituita da formazioni a contenuto liquido. Gli accertamenti preoperatori di routine erano nella norma ed anche i test immunologici per l'idatiidosi risultavano negativi (immunolettroforesi e immunoblotting). La paziente veniva quindi sottoposta ad intervento chirurgico di splenectomia totale per via laparotomica e il suo decorso postoperatorio era privo di complicanze (Rx torace negativo per versamenti pleurici e/o complicanze settiche polmonari, ecografia addominale negativa per versamenti intraperitoneali). La paziente veniva dimessa in settima giornata postoperatoria, dopo aver eseguito la profilassi antibatterica (una settimana prima dell'intervento e poi ripetute somministrazioni) per scongiurare il rischio di OPSI (Overwhelming Postsplenectomy Sepsis).

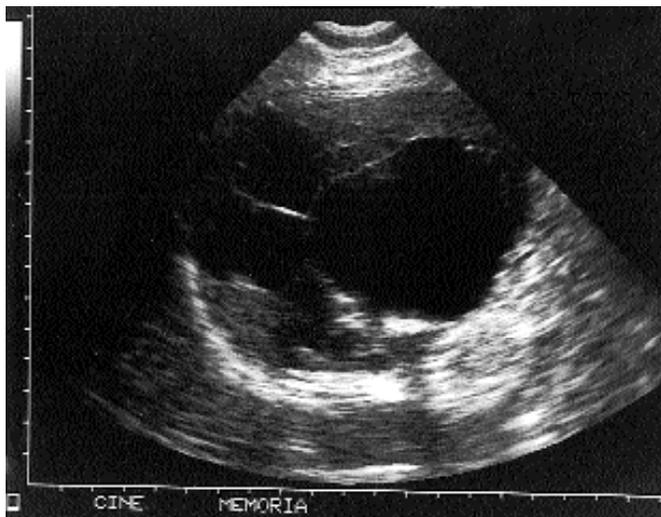


Fig. 1: Ecografia preoperatoria, che dimostra la presenza di numerose lesioni cistiche spleniche.

L'esame macroscopico del pezzo operatorio evidenziava una milza di cm 11 x 9 x 7 con persiplenio ispessito. Al taglio la quasi totalità del parenchima splenico appariva sostituita da multiple formazioni cistiche e contenuto gelatinoso giallo-citrino, del diametro variabile tra 0,2 e 5 cm, localizzate prevalentemente in regione sotto-capsulare e paratrabecolare. All'esame microscopico, tali cisti erano rivestite da un singolo strato di cellule endoteliali piatte e presentavano un contenuto liquido eosinofilo. La diagnosi istologica depondeva per linfangiomatosi splenica (Fig. 4). Ai successivi controlli (6 e 12 mesi) la paziente godeva di buona salute.

Discussione

La linfangiomatosi splenica è una patologia benigna abbastanza rara, ma di riscontro più frequente negli ultimi anni grazie ad indagini diagnostiche meno invasive e più sofisticate (US, TC e RMN) (20). Circa la sua etiopatogenesi i pareri restano discordi, anche se sembra prendere terreno l'ipotesi di un malformazione congenita del sistema linfatico, dovuta forse ad un blocco regionale del drenaggio linfatico (21).

In alcuni casi la linfangiomatosi splenica può essere sintomatologicamente silente, ma spesso è causa di dolori di tipo gravativo localizzati in ipocondrio e fianco sinistri, irradiantesi alle volte anche all'emitorace corrispondente. Tale dolore è dovuto alla distensione della capsula splenica per il progressivo aumento di volume ed a probabili concomitanti fenomeni di perisplenite (22). Solo in pochi casi compaiono sintomi riferibili ad alterata funzione splenica, come ad esempio trombocitopenia ed anemia, e ciò avviene solitamente nei bambini ed in caso di linfangiomatosi sistemica (19).

Le complicanze più frequenti della linfangiomatosi non trattata sono correlate al coinvolgimento stesso del parenchima splenico ed alle dimensioni delle cisti linfatiche, e sono rappresentate, secondo quanto riportato in letteratura, dal sanguinamento, dai disturbi della coagulazione (deficit di piastrine) con eventuale ipersplenismo, dall'ipertensione portale e dalla rottura in peritoneo delle cisti (5).

La diagnostica preoperatoria si avvale dell'ecografia e della TAC, che però non sempre riescono a fare diagnosi differenziale con le altre patologie cistiche della milza. La RMN può agevolare l'identificazione di aree solide



Fig. 2

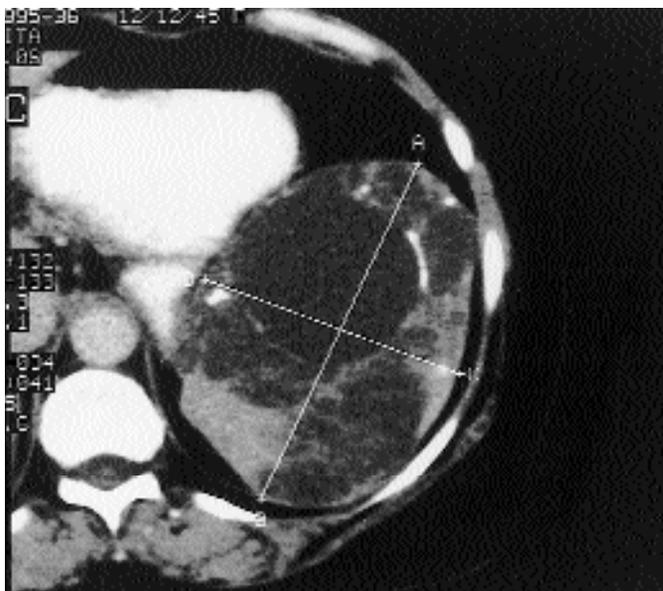


Fig. 3

Fig. 2 e 3: Angio TAC splenica che dimostra la presenza di splenomegalia e numerose formazioni cistiche.

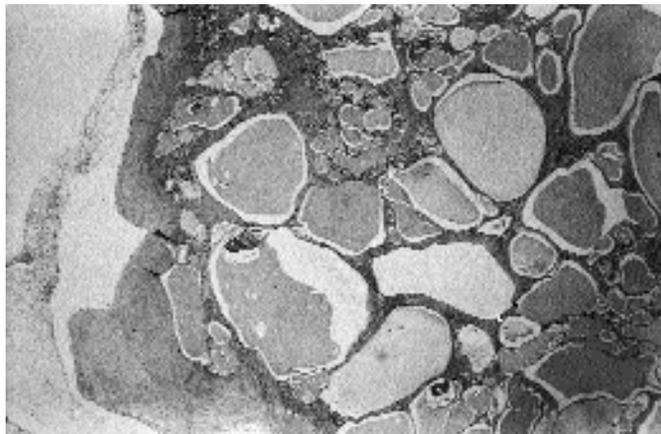


Fig. 4: Reperto istologico: a ridosso della capsula ispessita si osservano numerose formazioni cistiche a contenuto fluido sieroso-proteinaceo (x 100).

nel contesto delle cisti, ciò potrebbe far pensare ad una degenerazione maligna, così come descritto da Feigenberg (23). L'angiografia splenica può dare un valido aiuto, essa infatti dimostra dei difetti di riempimento sferoidali nella fase venosa (il segno della "gruviera"), mentre nella fase arteriosa compare la splenomegalia, con concomitante compressione e deformità delle arterie intraspleniche causate dalla presenza delle cisti. Nel corso dell'iter diagnostico va sempre esclusa la presenza di una echinococcosi e comunque in presenza di linfangiomatosi splenica di una localizzazione generalizzata.

Il trattamento di scelta della linfangiomatosi splenica è la splenectomia, poiché tale patologia è diffusa a tutto l'organo, che nei casi avanzati perde comunque la sua funzione. Indubbi vantaggi deriverebbero da una resezione splenica parziale, si eviterebbero così la sepsi e la piastrinosi postsplenectomia (24), responsabile quest'ultima di aumentata morbi-mortalità per cause cardio-circolatorie. Anche la comparsa di OPSI può essere scongiurata da una resezione parziale. Per questi motivi, in caso di cisti spleniche non linfangiomatiche quando possibile è consigliabile eseguire resezioni spleniche limitate, anche con l'aiuto di stapler. In caso di asportazione totale della milza sarà opportuno eseguire una corretta profilassi antibatterica a partire dalla settimana che precede l'intervento chirurgico e poi a scadenze annuali successive.

Le complicanze postoperatorie precoci dopo splenectomia totale sono costituite da sanguinamento, sepsi intraddominale e versamento pleurico sinistro con o senza concomitante processo infettivo polmonare.

Conclusioni

Nell'ambito delle splenopatie cistiche di interesse chirurgico la linfangiomatosi rappresenta quella che necessita di un diverso approccio diagnostico-terapeutico e ciò è dovuto sia alla necessità di eseguire una routinaria sple-

nectomia totale con le possibili conseguenze, sia a causa delle sue possibili complicanze quali l'ipersplenismo che difficilmente compare negli altri tipi di cisti spleniche. Va inoltre anche considerata la possibilità rarissima (un solo caso in letteratura) di una degenerazione maligna.

Un corretto inquadramento di tale malattia ne consente il trattamento ideale. Punti fondamentali quindi per il trattamento chirurgico sono: l'esatta diagnosi differenziale preoperatoria con le altre cisti spleniche (soprattutto con quelle di tipo parassitario); l'esclusione della presenza di una linfangiomatosi multiviscerale; la corretta esecuzione di una splenectomia totale; la profilassi antibatterica pre e postoperatoria ed infine la prevenzione e/o il precoce riconoscimento e trattamento delle complicanze precoci postoperatorie (sepsi intraaddominali, piastrinosi e complicanze respiratorie).

Riassunto

La linfangiomatosi fa parte delle splenopatie cistiche e la sua presenza limitata alla sola milza è estremamente rara. Gli Autori descrivono in questo articolo un nuovo caso con un breve cenno alla letteratura esistente. In questo caso clinico, dopo l'esclusione di una cisti idatidea, è stata eseguita una splenectomia. L'esame istologico postoperatorio ha confermato la diagnosi di linfangiomatosi splenica. Gli Autori enfatizzano la strategia chirurgica in tale patologia, infatti la splenectomia totale è fondamentale poiché il parenchima splenico è completamente sostituito dalle cisti in caso di linfangiomatosi. Per tale motivo è opportuno associare alla chirurgia la profilassi antibatterica per la prevenzione della OPSI.

Bibliografia

- 1) Fink F.: *Zur kenntnis der geschwulstbildungen in der milz.* Zeitschrift für Heilkunde, 6:399, 1885.
- 2) Fowler R.H.: *Collective review: nonparasitic benign cystic tumor of spleen.* Int Abst Surg, 86:209, 1953.
- 3) Martin J.W.: *Congenital splenic cysts.* Am J Surg, 96:302, 1958.
- 4) Fusetti C., Maggiore D., Reilly I., Rerrazzini G., Prodi S., Donati D., Biegger P.: *Le cisti primitive dalla milza: a proposito di 3 casi con revisione della letteratura.* Ann Ital Chir, LXIX, 6:783-787, 1998.
- 5) Morgenstern L., Bello J.M., Fisher B.L., Verhan R.P.: *The clinical spectrum of lymphangiomas and lymphangiomas of the spleen.* Am Surg, 58, 10:599-604, 1992.
- 6) Harshman J.A., Smith E.R., Evans P.V.: *Cystic lymphangiectasis of the spleen.* Arch Path, 71:344-348, 1961.
- 7) Devi N.N., Pillai P.G.R.: *Cystic Lymphangioma of the spleen - a case report.* Ind J Path & Bact, 17:61-63, 1974.
- 8) Ach M.J., Cohen A.H., More T.C.: *Hepatic and splenic lymphan-*

- giomatosis with skeletal involment; report of a case and review of the literature. *Surg*, 76(2):334-339, 1974.
- 9) Avigad S., Jaffe R., Frand M., Izhak Y., Roten Y.: *Lymphangiomatosis with splenic involvement*. *YAMA*, 236(20):2315-2317, 1976.
- 10) Tuttle R.J., Minielly J.A.: *Splenic cystic lymphangiomas*. *Radiology*, 126:47-48, 1978.
- 11) Marymont J.V., Knight P.J.: *Splenic lymphangiomas: a rare case of splenomegaly*. *J Pediatric Surg*, 22, 59:461-462, 1987.
- 12) Cyna-Gorse F., Frija J., Yana Ch., Ollier P., Laval-Jeantet M.: *Lymphangiome à la lymphangiomatose: à propos de 10 observations*. *J Radiol*, 70(6-7):381-387, 1989.
- 13) Bardeguez A., Chatterjee M., Tepedino M., Sicuranza B.: *Systemic cystic angiomas in pregnancy: a case presentation and review of the literature*. *Am J Obstet Gynecol*, 163:42-45, 1990.
- 14) Rao B.K., Aubuchon J., Liberman L.M., Polcyn R.E.: *Cystic lymphangiomas of the spleen: A radiologic-pathologic correlation*. *Radiology*, 141:781-782, 1981.
- 15) Tsurui N., Ishida H., Morikawa P., Ishii N., Hoshino T., Mosamune O.: *Splenic lymphangioma: report of two cases*. *J Clinic Ultrasound*, 19:244-249, 1991.
- 16) Garvin D.F., King F.M.: *Cysts and non-lymphomatous tumors of the spleen*. *Pathol Ann*, (Pt 1): 61, 1981.
- 17) Rappaport H.: *Tumors of the hematopoietic system*. In *Atlas of tumor pathology*. Section 3, Fascicle 8. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, p. 357, 1966.
- 18) Butler J.J.: *Pathology of the spleen in benign and malignant conditions*. *Histopathology*, 7:453-474, 1983.
- 19) Wadsworth D.T., Newman B., Abramson S.J., Carpenter M.L.M., Lorenzo R.L.: *Splenic Lymphangiomas in Children*. *Radiology*, 202:173-176, 1997.
- 20) Ito K., Murata T., Mikanishi T.: *Cystic lymphangioma of the spleen: MR findings with pathologic correlation*. *Abdom Imaging*, 20:82-84, 1995.
- 21) Gomez A., Toscano R., Sanchez E., Vara C.: *Lymphangiomas splenique*. *J Chir*, (Paris) 129, 1:35-37, 1992.
- 22) Teneriello F.L., Teneriello G.F., Del Grande E., Della Casa U., Clazzer W., Borghese M., Anania F., Serracino Ingloft F., Picchiotti R.: *Le cisti non parassitarie della milza*. *Giorn Chir*, 18, 4:222-228, 1997.
- 23) Feigenberg Z., Wysenbeek A., Avidor E., Dintsman M.: *Malignant Lymphangioma of the spleen*. *Isr J Med Sci*, 19:202-204, 1983.
- 24) Gidaro G.S.: *Le splenopatie cistiche di interesse chirurgico*. *Giron Chir*. 18, 10:555-559, 1997.

Autore corrispondente:

Dott. Carlo TALARICO
Galleria Vittorio Veneto, 22
25128 BRESCIA
Tell. Ab.: 030/392507
Cell.: 0338/9826605