

Un caso di faringocele bilaterale recidivato come mediano e rioperato con successo

D. MARCOTULLIO, P. DI CELLO¹, D. PIETRASANTA¹, S. PIETRUNTI, T. PEZONE, P. MELONI¹, G.F. MACRI, C. MARINELLI, L. BASSO¹, G. DE TOMA¹, L. IZZO¹

RIASSUNTO: Un caso di faringocele bilaterale recidivato come mediano e rioperato con successo.

D. MARCOTULLIO, P. DI CELLO, D. PIETRASANTA, S. PIETRUNTI, T. PEZONE, P. MELONI, G.F. MACRI, C. MARINELLI, L. BASSO, G. DE TOMA, L. IZZO

Il faringocele, nelle sue varianti congenita ed acquisita, rappresenta una patologia di raro riscontro. È caratterizzato da un'erniazione della mucosa faringea, in genere attraverso un "locus minoris resistentiae" localizzato a livello della parete laterale del faringe. I segni e i sintomi del faringocele sono generalmente scarsi e aspecifici per cui molto spesso la diagnosi è radiologica.

La particolarità del caso di faringocele riportato è dovuta sia alla bilateralità sia alla recidiva unica e paramediana dopo otto anni. Il trattamento è stato chirurgico, con totale scomparsa della sintomatologia e delle formazioni previamente dimostrate dalle indagini strumentali.

SUMMARY: A case of recurrent pharyngocele: treatment and literature review.

D. MARCOTULLIO, P. DI CELLO, D. PIETRASANTA, S. PIETRUNTI, T. PEZONE, P. MELONI, G.F. MACRI, C. MARINELLI, L. BASSO, G. DE TOMA, L. IZZO

Congenital or acquired pharyngocele is a rare disease characterized by a herniation of the pharyngeal mucosa through a "locus minoris resistentiae" of the lateral wall of the pharynx. Generally the pharyngocele does not present specific clinical signs or symptoms which makes it necessary to resort to radiological examination for the diagnosis.

Our case is particular for primitive bilaterality and the single and median recurrence eight years later. After surgical excision the symptoms completely disappeared. The radiological examinations following surgery were negative.

KEY WORDS: Faringocele - Recidiva - Chirurgia.
Pharyngocele - Recurrency - Surgery.

Introduzione

Il faringocele è una erniazione 'da pulsione' della mucosa faringea attraverso una zona di minore resistenza della parete laterale del faringe. Fu Buckstein (1) il primo a descrivere un caso di faringocele in un paziente disfagico, immediatamente seguito da altri Autori (2-4). È un'entità nosologica piuttosto rara, congenita o acquisita.

La peculiare sovrapposizione dei tre muscoli co-

strittori del faringe rivestirebbe un ruolo fondamentale nel determinismo di questa patologia, particolarmente nella regione laterale della vallecola, là dove passano il nervo glossofaringeo ed il legamento stiloideo (3, 4).

La diagnosi nella maggior parte dei casi deriva è radiologica in quanto la sintomatologia aspecifica e le procedure diagnostiche endoscopiche molto spesso non sono dirimenti; è presente alcune volte una massa laterocervicale che aumenta di volume con la manovra di Valsalva ed è riducibile (5-7).

Riportiamo un caso di faringocele recidivato in sede diversa da quella originaria. La bilateralità iniziale - solo un altro caso riportato in letteratura (17) - e la ripetizione 'ectopica' rappresentano l'eccezionalità del caso. Dopo un esame della letteratura, vengono esaminati i possibili meccanismi eziopatogenetici di tale patologia.

Università degli Studi di Roma, "La Sapienza"
Policlinico Umberto I
Dipartimento di Otorinolaringoiatria,
Audiologia e Foniatria "G. Ferreri"
¹ Dipartimento di Chirurgia "P. Valdoni"

© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Caso clinico

Il paziente R. S., di anni 70, diabetico, giungeva alla nostra osservazione nel 1996 riferendo disfagia da circa due anni sia per i cibi solidi che per i liquidi. La disfagia era peggiorata nei tre mesi precedenti.

Alla fibrolaringoscopia non si osservavano patologie degne di rilievo. Un esofagogramma con studio morfodinamico della deglutizione (Fig. 1) evidenziava due voluminosi diverticoli simmetrici a livello delle vallecole e dei seni piriformi, con ristagno del mezzo di contrasto dopo l'atto deglutitorio; si evidenziavano anche un mancato rilasciamento del muscolo crico-faringeo e la presenza di una piccola ernia iatale da scivolamento.

Il paziente veniva sottoposto ad intervento chirurgico per via cervicotomica in anestesia generale con intubazione naso-tracheale. L'incisione cutanea, eseguita a livello del margine anteriore del muscolo sternocleidomastoideo, si estendeva dal grande corno dell'osso ioide al margine superiore della cartilagine tiroide. Venivano sezionati i muscoli sottoioidei e, divaricato lo sternocleidomastoideo, si identificava l'arteria carotide comune e si isolava il nervo ipoglosso; si procedeva ad incidere il muscolo costrittore superiore della faringe in modo da reperire la sacca faringocelica. Per verificare la consistenza e l'effettivo volume dell'erniazione faringea, essa veniva distesa tramite insufflazione di ossigeno attraverso catetere di Foley introdotto per via nasale. La parete del faringocele veniva quindi affondata in esofago, chiusa con una sutura a borsa di tabacco. Venivano poi suturati i muscoli sezionati e si completava la sutura dei piani più superficiali, dopo aver posizionato un drenaggio tipo Rédon in aspirazione. La stessa procedura chirurgica veniva eseguita dal lato opposto.

Nel postoperatorio, dopo due giorni di fluidoterapia parenterale, il paziente veniva alimentato per via enterale tramite sondino naso-gastrico, che veniva mantenuto in sede sino alla VII giornata. Il paziente veniva dimesso in ottime condizioni locali e generali in IX giornata, dopo essere stato sottoposto a Rx con transito esofageo di controllo che risultava negativa.

Per circa otto anni dall'intervento chirurgico non veniva riferita alcuna sintomatologia specifica ed i controlli radiografici ed endoscopici erano costantemente negativi. Nel febbraio 2004 compariva una sintomatologia disfagica con odinofagia e gastralgia.

Un esofagogramma con pasto baritato dimostrava la presenza di faringocele paramediano (Fig. 2). La TC del collo non confermava però la presenza di faringocele o altre formazioni diverticolari. Si decideva pertanto di sottoporre il paziente a microlaringoscopia in anestesia generale. Veniva infine reperito il faringocele. Si eseguiva la chiusura del suo colletto mediante fotocoagulazione con laser CO₂.

A distanza di un mese la videofluoroscopia esofagea (Fig. 3) risultava negativa per ripresa di malattia, così come i successivi controlli radiologici a 6 mesi, 1 anno e 2 anni.

Discussione

Restano controverse le cause della produzione di un faringocele. Da una revisione della letteratura (1, 2, 4, 6, 8, 9, 11, 12) si identificano alcuni possibili fattori che favoriscono l'erniazione della mucosa faringea. La cosiddetta zona debole della parete laterale della faringe si crea per la particolare disposizione delle fibre muscolari dei tre costrittori faringei che si trovano in stretta opposizione alla membrana tiroioidea; fornendo supporto alla parete laterale dell'ipofaringe superiore,

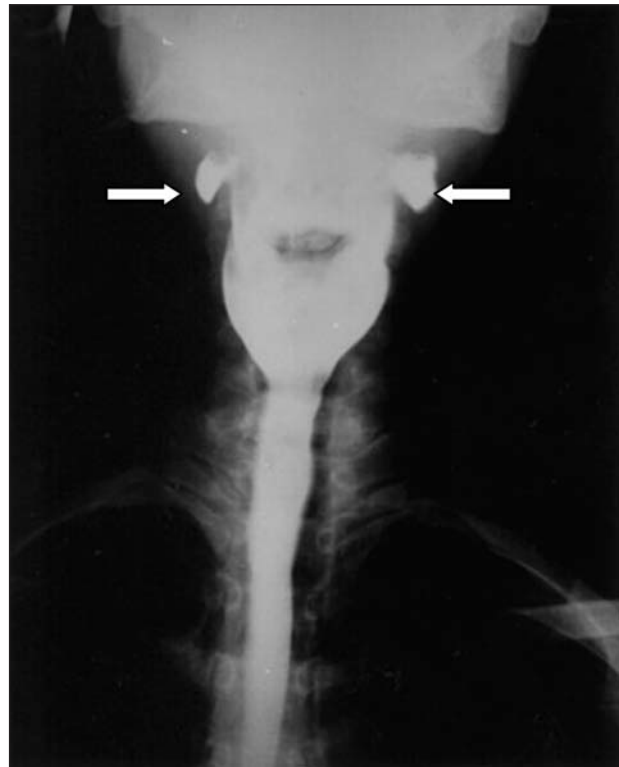


Fig. 1 - Esophagogramma: faringocele bilaterale (freccie).

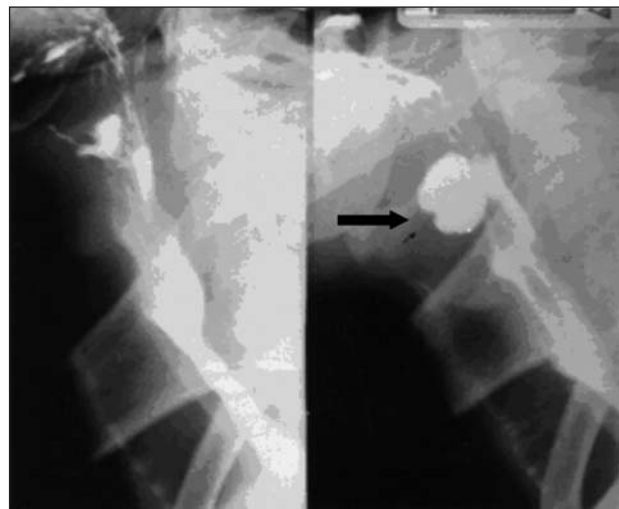


Fig. 2 - Esophagogramma: faringocele paramediano (freccia).

tali fibre si sovrappongono tra loro dal basso verso l'alto, mantenendo quelle del muscolo costrittore superiore una disposizione trasversale, mentre quelle dei muscoli costrittori medio ed inferiore hanno una disposizione obliqua ascendente. Tale sovrapposizione non è completa (3, 5, 8). Esistono due aree deboli da entrambi i lati dell'ipofaringe: l'area superiore è situata a livello della giunzione tra muscolo costrittore su-



Fig. 3 - Videofluoroscopia a un mese dal secondo intervento.

periore e muscolo costrittore medio e a livello intraluminalmente corrisponde al polo inferiore della tonsilla palatina ed alla porzione laterale della vallecola, dove passano il nervo glossofaringeo ed il legamento stiloideo; l'area inferiore è situata tra i muscoli costrittori medio ed inferiore e la membrana tiroioidea e corrisponde intraluminalmente alla base del seno piriforme.

Soprattutto nei soggetti anziani - ed il nostro caso clinico ne è un esempio - tali zone deboli possono essere particolarmente ampie e sottili, di modo che una pressione elevata durante l'atto deglutitorio o durante una manovra di Valsalva forzata possono causare un'erniazione attraverso esse (8). Altre cause patogenetiche possono determinare il cedimento di queste aree, e favorire la formazione di un faringocele. La prima causa considerata fondamentale lo spasmo del cricofaringeo, che non si rilassa in maniera adeguata durante l'atto deglutitorio; la seconda, invece, pone l'accento sulla incoordinazione tra le varie fasi della deglutizione, con contrazione del cricofaringeo prima che la muscolatura costrittrice faringea sia completamente rilasciata (9-11). Entrambe le due condizioni, comportando un aumento della pressione intraluminalmente in ipofaringe associato alla presenza di una lassità della parete membranoso-muscolare, sono favorevoli allo 'sfiancamento' della muscolatura costrittrice in corrispondenza delle zone deboli precedentemente descritte. Altro fattore favorente la formazione di un faringocele è l'incontinenza dello sfintere esofageo inferiore che comporta, oltre al reflusso di contenuto acido dallo stomaco, anche una distensione del tratto esofageo inferiore (12), e un aumento della pressione nel tratto esofageo superiore e in ipofaringe.

Molto più raramente, malattie neurogene (poliomielite, sclerosi laterale amiotrofica, sclerosi multipla, malattia cerebrovascolare) e malattie primitive della muscolatura striata (miastenia, dermatopolimiositi, amiloidosi) possono predisporre alla formazione del faringocele. Anche la neuropatia diabetica può danneggiare sia le cel-

lule nervose motorie, le sensitive e quelle del sistema nervoso autonomo, di cui fa parte il plesso murale intraesofageo, provocando una certa lassità muscolare (7-10). Il ruolo patogenetico del diabete è confermato dalla nostra esperienza, considerando che il paziente era affetto da molti anni (di tipo II, in trattamento farmacologico).

La diagnosi del faringocele è radiologica (esofagogramma, studio morfodinamico della deglutizione, TC) ma spesso non si riesce ad identificarlo. Nella nostra esperienza abbiamo confermato l'utilità dell'esofagogramma e della videofluoroscopia; al contrario la TC non si è rivelata utile.

Tali indagini strumentali permettono anche la diagnosi differenziale con altre patologie che presentano gli stessi sintomi del faringocele, come il laringocele, l'erniazione dell'appendice del ventricolo di Morgagni e il diverticolo di Zenker, che si forma sulla parete posteriore faringo-esofagea, a livello del triangolo di Killian, tra il cricofaringeo ed il rafe del muscolo costrittore inferiore (13). Nonostante la RM e la TC spirale siano le metodiche di scelta per lo studio di ipofaringe e laringe, si è rilevata utile anche la sonografia o ecografia sonografica (14); nello specifico, il faringocele si presenta come una formazione che ha le caratteristiche sonografiche dell'aria (fortemente iperecogena), che comunica con il seno piriforme estendendolo e deformando la lamina omolaterale della cartilagine tiroide. La diagnosi di faringocele mediante sonografia è possibile in presenza di scarsa calcificazione della cartilagine tiroide, il che consente un'adeguata visualizzazione delle strutture posteriori. Nel caso riportato non abbiamo fatto ricorso a questa metodica data la nostra scarsa esperienza specifica.

Come si evince dalla letteratura internazionale, il trattamento di scelta per il faringocele è quello chirurgico, variabile secondo le dimensioni e la sede anatomica (8, 11, 12, 15-17). In due casi riportati in letteratura, gli Autori (8, 12) hanno fatto diagnosi intraoperatoria di faringocele, mentre solo Mantoni e Ostri (11) hanno optato per una chiusura del faringocele a borsa di tabacco lasciandolo *in situ*.

Conclusioni

La peculiarità del nostro caso clinico è rappresentata dalla bilateralità iniziale e dalla comparsa di recidiva del faringocele in sede diversa da quella primitiva, il che confermerebbe una predisposizione anatomo-funzionale del paziente correlabile anche all'età ed alla neuropatia diabetica. Abbiamo verificato la validità diagnostica delle indagini radiologiche, in particolare dell'esofagogramma con pasto baritato e della video-

fluoroscopia. Entrambe le metodiche sono risultate utili anche nel decorso postoperatorio per verificare i risultati dell'intervento chirurgico.

L'approccio chirurgico è da considerare di scelta. Il faringocele può essere trattato, come nella nostra esperienza, o per via endoscopica con laser CO₂ o

per via cervicotomica a seconda della sua sede d'insorgenza e delle sue dimensioni. La modalità del trattamento è legata all'esperienza ed alla valutazione dell'operatore, considerate le scarse indicazioni riportate in letteratura proprio per la rarità del reperto.

Bibliografia

1. Buckstein J, Reich ST. Pharyngeal diverticula as cause of dysphagia. *JAMA* 1950;144:1154.
2. Atkinson L. Pharyngeal diverticula with particular reference to lateral protrusions of various types. *Arch Middlesex Hosp* 1952;2:245.
3. Boette G. Über Laryngozele. *Z Laryngol Rhinol* 1956;35:116.
4. Larrey DJ. Du gloitre aérien ou vésiculaire. Clinique chirurgicale (Exercée dans Hopitaux militaires depuis). Gabon, Paris 1959;1792-1836.
5. Stell PM., Maran AGD. Laryngocele. *J Laryngol* 1975;89:915.
6. Norris CW. Pharyngocele of the hypopharynx. *Laryngoscope* 1979;89:1788.
7. Rommelfanger KW. Hypopharynxerweiterungen. *Laryngol Rhinol Otol* 1980;11:710.
8. Hajek P, Kupman W. Zur differentialdiagnose der Pharyngozele. *Radiologe* 1983;23:88-91.
9. Hatz O, Reck R. Pharyngozele. *Fortschr. Rontgenstr.* 1983;139:455-456.
10. Komisar A. Pharyngoceles (lateral pharyngeal diverticula) of the hypopharynx. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1983;91:450-452.
11. Mantoni M, Ostri B. Acquired lateral Pharyngeal diverticulum. *The Journal of Laryngology and Otology* 1987;101:1092-1094.
12. Van De Ven PM, Schutte HK. The Pharyngocele: infrequently encountered and easily misdiagnosed. *The Journal of Laryngology and Otology* 1995;109:247-249.
13. Marcotullio D, Padano G, Magliulo G. Laryngopyocele: an atypical case. *Am J Otolaryngol* 1996;17(5):345-348.
14. Shaker R, Kern M, Bardan E, Taylor A, et al. Augmentation of deglutitive upper esophageal sphincter opening in the elderly by exercise. *Am J Physiol* 1997;272(6 Pt 1):G 1518-1522.
15. Chevallier P, Motamedi JP, Marcy PY, Foa C, Padovani B, Bruneton JN. Sonographic Discovery of Pharyngocele. *Journal of Clinical Ultrasound* 2000;28(2):101-3.
16. Shaker R, Easterling C, Kern M, Nitschke T, et al. Rehabilitation of swallowing by exercise in tube fed patients with pharyngeal dysphagia secondary to abnormal UES opening. *Gastroenterology* 2002;122(5):1314-1321.
17. Martinez P, Benito JI, Martinez R, Rancho A, Morais D, Herrero JM. Asymptomatic bilateral pharyngocele. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003;54(10):718-22.