

Le cisti spleniche congenite come reperto accessorio di ecografia in urgenza: criteri di diagnosi differenziale e principi di trattamento. Case report

A. RUSSO, C. FRANCA

RIASSUNTO: Le cisti spleniche congenite come reperto accessorio di ecografia in urgenza: criteri di diagnosi differenziale e principi di trattamento. Case report.

A. RUSSO, C. FRANCA

Il rinvenimento di neoformazioni cistiche spleniche è spesso un evento fortuito durante indagini strumentali intraprese per altro motivo. Lo stesso clinico è infatti quasi sempre silente nelle lesioni non complicate e di piccole dimensioni, come quelle individuate casualmente all'investigazione ecografica in un giovane pervenuto alla nostra osservazione a seguito di trauma chiuso addominale da incidente stradale.

L'anamnesi e il contesto clinico hanno supportato l'etiologia congenita delle neoformazioni, presenti anche nel parenchima renale, configurando una polidistrettualità dell'alterazione la cui gestione, in assenza di complicanze, permane puramente osservazionale.

SUMMARY: Splenic congenital cysts as incidental finding during emergency sonography: differential diagnostic and therapeutic indications. Case report.

A. RUSSO, C. FRANCA

Splenic cysts are occasionally discovered during instrumental investigations performed for other reasons. Clinical exam is in fact negative in presence of the non complicated small lesions, such those ones identified with sonography in a young man, controlled in our Emergency Unit for car crash.

Anamnestic report and clinical evaluation have supported congenital etiology of focal lesions, observed in kidneys too, confirming the polydistrectuality of the abnormality, which must be only periodically controlled, if it's not complicated.

KEY WORDS: Cisti spleniche - Ecografia - Diagnosi - Terapia.
Splenic cysts - Sonography - Diagnosis - Therapy.

Introduzione

Fra le cisti spleniche vere o primitive, con rivestimento epiteliale, si annoverano principalmente quelle da echinococco, seguite da quelle congenite, in assoluto più rare (10-15%). Pur evolvendo con differenti modalità - comprendenti la compressione di organi e strutture contigue, quali stomaco (dispepsia, vomito gastrico), diaframma (tosse, dolore basicostale), uretere (idronefrosi), colon discendente (subocclusione), o causando disordini ematologici sotto forma di iper- o iposplenismo, o ancora complicanze ad esordio dramma-

tico, ovvero la rottura spontanea o traumatica, l'ascesualizzazione, l'emorragia intracavitaria - le cisti possono rimanere del tutto asintomatiche, costituendo un reperto accidentale in corso di esami condotti per altra patologia.

Le pseudocisti rappresentano senz'altro la preponderanza delle lesioni lacunari spleniche (70% delle cisti non parassitarie), derivando generalmente da un pregresso trauma, ovvero dall'organizzazione di un ematoma.

Elemento anatomopatologico a sé stante sono le cisti epidermoidi, la cui parete è ricoperta da epitelio squamoso, spesso cheratinizzato, che in talune evenienze può esibire foci di trasformazione maligna.

Viene qui riportato il riscontro fortuito di cisti semplici della milza in un giovane, vittima di incidente stradale, sottoposto ad ecografia d'urgenza per il trauma addominale, che non ha comportato fortunatamente sequele funzionali.

Ospedale "Leopoldo Parodi Delfino"
ASL Roma G Colliferro (RM)
S.O.C. Pronto Soccorso Chirurgico
(Direttore: Dott. M. Pagliari)

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Caso clinico

F.C., uomo, di anni 26, riporta contusione dell'emisoma sinistro a seguito del ribaltamento del proprio autoveicolo. L'esame clinico, pur in assenza di reazione di difesa addominale, evoca discreto dolore alla palpazione di ipocondrio-fianco sinistri, irradiato alla regione lombare; non si riscontrano ematuria o alterazioni dell'assetto ematochimico.

L'ecografia addominale in urgenza con tecnica *fast* esclude emoperitoneo o lesioni capsulo-parenchimali a carico degli organi ipocondriaci (fegato, milza, reni) e dei grossi vasi (aorta, cava inferiore). L'esplorazione strumentale della milza, che conserva il fisiologico volume (lunghezza cm 12), evidenzia tuttavia, quali reperti accessori, almeno due formazioni cavarie, di diametro massimo di 2,2 e 0,9 cm (Figg. 1 e 2), in assenza di echi interni o vascolarizzazione (Fig. 3), il cui rinforzo di parete posteriore, meglio evidente in quella di calibro maggiore, conferma la natura cistica semplice. Nella stessa scansione (Fig. 2) si documentano almeno tre formazioni cistiche nel rene sinistro che ne determinano la deformazione del profilo corticale, reperto a sostegno della polidistrettualità congenita delle lesioni cistiche.

La normalità dei rilievi clinico-strumentali consentirà la dimissione del soggetto con semplice terapia antidolorifica domiciliare.

Discussione

Le cisti spleniche si contraddistinguono in ordine di frequenza in parassitarie (idatidosi e cisticercosi), displastiche o disontogenetiche e pseudocisti. Le cisti semplici o solitarie deriverebbero da inclusioni embrionarie (cisti disontogenetica), mentre un parenchima completamente occupato da cavità pleiomorfe, sia per forma che per taglia, configura il quadro della cosiddetta "milza policistica", sinonimo di una grave alterazione dello sviluppo dell'organo, il cui contenuto può divenire

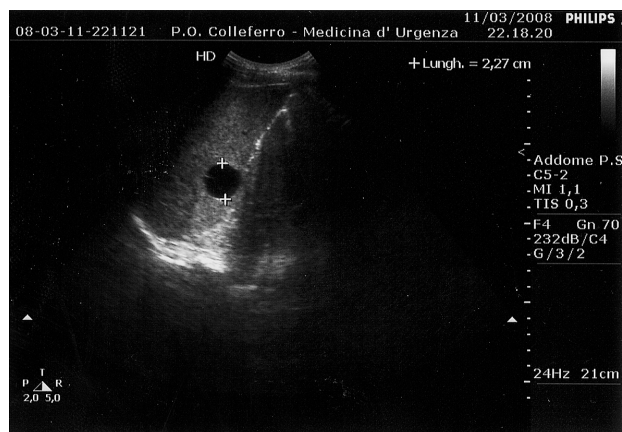


Fig. 1 - Scansione ecografica longitudinale che dimostra la presenza di neoformazione uniloculare, rotondeggiante, a margini regolari e contenuto anecogeno, del diametro di 2,2 cm, in prossimità dell'ilo splenico, indovata nel contesto di un parenchima ghiandolare indenne e che provoca il tipico segnale acustico di rinforzo posteriore di parete, connotato distintivo di formazione cistica. Da notare l'assenza di echi interni, eventualmente dovuti a materiale ematico, sedimentazioni (parassiti, ascesso), e di calcificazioni parietali, che ne consentono la categorizzazione come cisti semplice.

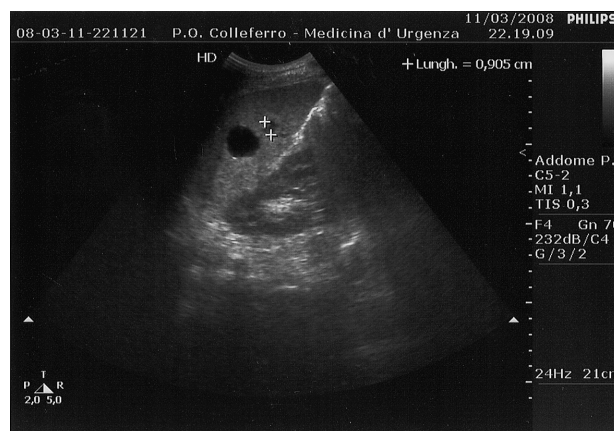


Fig. 2 - In direzione più craniale rispetto alla precedente scansione, si apprezza ulteriore formazione cistica, con le medesime caratteristiche morfologiche, ma di volume nettamente inferiore (0,9 cm). La scansione delinea anche un profilo renale mammellonato, dovuto alla concomitanza di cisti subcapsulari a carico della ghiandola, evidente dimostrazione di un'alterazione congenita con degenerazione cistica polidistrettuale.

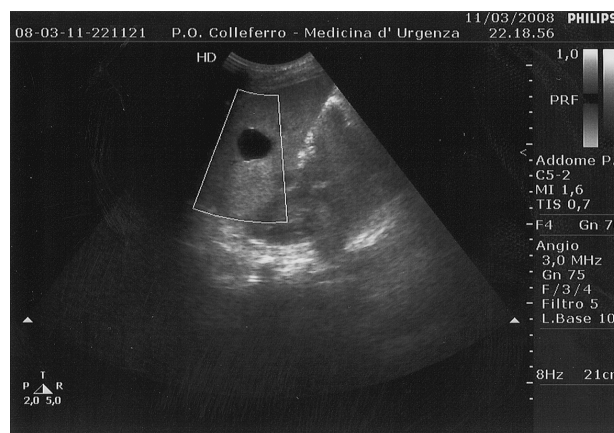


Fig. 3 - L'investigazione Doppler della lesione di taglia più cospicua esclude vascolarizzazione locale, che avrebbe potuto far sospettare un emangioma cavernoso (vedi criteri discriminativi enunciati nel testo).

nire emorragico in seguito ad un trauma (1).

Le cisti vere della milza costituiscono una rara affezione (2,5% delle cisti spleniche), per lo più di natura congenita, diagnosticate nei soggetti pediatrici o giovani adulti, a seguito di dolenzia in ipocondrio sinistro, correlata all'accrescimento volumetrico, o per le loro complicanze, quali emorragia da improvvisa rottura o ascessualizzazione (2, 3). Ancora meno frequente è il riscontro della patologia in giovani adulti, in cui il reperto, come dimostrato dal caso descritto, è quasi sempre del tutto fortuito, eccezionalmente associato ad anomalie del tubo digerente, come duplicazione duodenale o malrotazione intestinale o a più frequente policistosi renale (4). Solo le cisti di taglia superiore agli 8 cm determinerebbero sintomatologia, che nel 64% dei pazienti si limita alla comparsa di tumefazione ad-

dominante e nel 78% di essi all'insorgenza di dolore.

L'ecografia si è dimostrata finora lo strumento diagnostico non invasivo più efficace, sotto il profilo costo/beneficio, nella valutazione pre- e post-operatoria dell'affezione (5). L'approccio terapeutico risolutivo è infatti di tipo esclusivamente chirurgico, quando richiesto dalle complicanze di tipo locale o sistemico, rivestendo un ruolo di supporto la terapia medica. Il diametro di 1 cm rappresenta il limite per l'eligibilità chirurgica, in relazione al rischio di rottura. Indicazioni relative al trattamento invasivo comprendono la sintomatologia correlata alle complicanze sistemiche o locali, quali febbre e sepsi per ascessualizzazione e vomito non biliare, disturbi meccanici compressivi-dislocativi esercitati sul tratto alimentare o sulle vie genito-urinarie determinanti, ad esempio, varicocele (6, 7).

La diagnosi differenziale, possibile solo sulla scorta di criteri morfologici e sierologici, comprende:

- la pseudocisti o cisti falsa, priva di endotelio, contornata da un cerchio fibroso, generalmente di derivazione traumatica, rappresentando il reliquato di un ematoma; l'anamnesi assume in tale evenienza un ruolo fondamentale, dirimendo il dubbio con altre lesioni ipoecogene ecograficamente o ipodense alla TC, che non mostrano modificazioni del segnale dopo impregnazione con mezzo di contrasto; talvolta la parete può presentare grossolane concrezioni calcaree o "a guscio d'uovo";
- il linfangioma, unico o multiplo, uni- o pluriloculato, senza variazioni all'eventuale esame contrastografico;
- l'emangioma, sede di trombi e calcificazioni, espressioni di fenomeni involutivi, che si caratterizza per l'assorbimento centripeto del mezzo di contrasto;
- la cisti idatidea, che provoca positività ai test immunologici, provvista di membrana proligera e contenuto talvolta altamente disomogeneo, determinata dallo stadio involutivo della parassitosi stessa, con alternanza di sabbia idatidea, detriti intracistici, concomitanza di falde gassose per ascessualizzazione del contenuto, analoga a quanto riscontrabile nell'ascesso splenico; quest'ultimo, quando sostenuto da piogeni, si evidenzia con margini regolari, ben definiti, contenuto stratificato, raccolte di gas ed impregnazione periferica del mezzo di contrasto (mdc); quando invece di natura micotica, ha sviluppo multifocale;
- lesioni linfomatose con aspetto ipoecogeno ed ipodenso, prive di variazione dopo mdc ev o prevalentemente liquide, per fenomeni necrotici;
- metastasi, dall'aspetto generalmente più irregolare rispetto alle precedenti lesioni descritte,

aventi grossolane sepimentazioni interne, assumono il mdc irregolarmente in periferia, a dimostrazione della neoangiogenesi tumorale (8);

- la cisti vera o epidermoidale, infine, delimitata da un vero e proprio rivestimento endoteliale, che all'esplorazione TC manifesta una densità liquida, non suscettibile di variazioni di segnale al potenziamento contrastografico.

L'accertamento strumentale delle lesioni cavitari spleniche consegue a splenomegalia, dolore all'ipochondrio sinistro, esplorazione ecografica condotta per altro quesito, precedente anamnestico per trauma. Generalmente la taglia delle neoformazioni oscilla da pochi centimetri fino a 20 cm e oltre, essendo state descritte lesioni permagne contenenti fino a 1700 ml di liquido. L'immunoistochimica rivela positività ai recettori per cheratina, antigene epiteliale di membrana, CEA, ma negatività per BerEP4, convenzionalmente espresso dalle cellule di derivazione epiteliale.

Come già accennato, all'investigazione con ultrasuoni la cisti congenita appare come una lacuna anecogena o attraversata da sepimenti, che alla TC conferma l'ipodensità con pareti nette e regolari, che non subisce modificazioni con l'iniezione di mdc; si differenzia dalle cisti parassitarie, contrassegnate da orletto sclerotico iperecogeno e da aree anecogene, corrispondenti alle cisti figlie e dall'emangioma, sotto forma di noduli iperecogeni, nella variante capillare, o anecogeni in quella cavernosa.

L'approfondimento con TC aggiunge ulteriori dettagli per la diagnosi differenziale. Il linfangioma cistico si manifesta quale zona rotondeggiante ipodensa, non modificabile dal mdc; l'emangioma rivela zone di ipodensità del parenchima con componente solida iperdensa di vascolarizzazione, con chiazze di necrosi. L'angiografia dimostrerebbe nelle lesioni cistiche una dissociazione delle branche terminali e lo spostamento delle arteriole alla periferia della lacuna; durante il tempo parenchimatoso, dette neoformazioni risulterebbero quali zone avascolari, nel contesto di un parenchima normale. Tumori solidi vascolarizzati si rivelerebbero tramite un ristagno prolungato del mdc nella fitta rete vascolare.

Le lesioni maligne primitive sono pressoché rappresentate esclusivamente dai linfomi (90%), seguiti dai sarcomi. L'emangiosarcoma, talvolta derivante dalla degenerazione di un angioma splenico primitivo, esibisce un quadro ecografico disomogeneo, con prevalenza di aree iperecogene, visibili alla TC quali aree di densità mista, con zone ipodense corrispondenti a tessuto necrotico emorragico. I linfomi non-Hodgkin determinano un aspetto radiografico disomogeneo, nell'ambito di un'aspecifica splenomegalia. Nelle circostanze più favorevoli, le lesioni linfomatose appaiono ipodense, con scarso incremento dopo contrasto. In cir-

ca il 45% dei linfomi di Hodgkin la milza è interessata dalla mieloproliferazione, prevalendo una struttura omogenea, talvolta in concomitanza di aree ipoecogene, intervallate a noduli iperecogeni di fibrosi.

La frequente sovrapponibilità morfologica delle suddette lacune con le metastasi, che condividono con le formazioni cavitari benigne un aspetto ipoecogeno ecografico ed ipodenso alla TC, senza incremento dopo mdc, complica la diagnosi differenziale, per la quale la conoscenza del focolaio primitivo e la frequente colonizzazione di altri distretti (fegato, stazioni linfonodali, sistema scheletrico) agevolano l'interpretazione del reperto, salvo ricorrere all'accertamento bioptico nei casi più indaginosi, assolutamente proscritto nel sospetto di annidamento parassitario per il ben noto pericolo di shock anafilattico da spandimento di materiale altamente allergenico in peritoneo.

L'approccio terapeutico comprende procedure chirurgiche conservative, dalla decapsulazione-marsupializzazione della cisti, volto a scongiurare il rischio di emorragie in soggetti predisposti (emofilici, piastrinopenici, ecc), all'evacuazione percutanea o alla sclerotizzazione delle stesse (9), a metodiche demolitive, rappresentate essenzialmente dalla splenectomia totale (10).

Nei soggetti pediatrici l'organo può essere preservato grazie alle procedure non demolitive succitate, tramite asportazione laparoscopica radicale della parete epiteliale, grazie all'impiego del dissektore ad ultrasuoni, in grado di offrire un'accurata emostasi del parenchima circostante, strumentario adoperato anche in chirurgia convenzionale a cielo aperto, per il controllo di parenchimi particolarmente emorragipari (fegato, milza, reni) (11, 14).

Conclusioni

La presenza di lesioni focali spleniche asintomatiche riconosce un'etiologia multifattoriale in cui solo anamnesi e contesto clinico possono fornire un ragguaglio orientativo per la diagnosi. Il rinvenimento dell'affezione permane, in questi casi, esclusivamente strumentale potendo risultare del tutto negativo il rilievo clinico. L'ablazione della milza si avvale di metodiche sempre meno invasive, quale quella laparoscopica (15, 16), la cui estensione viene regolata sulla scorta delle esigenze funzionali di organismi ancora in fase evolutiva, variando dall'emisplenectomia alla decorticazione parietale (17, 19).

Tranne che nell'eventuale insorgenza di complicanze, legate all'accrescimento volumetrico, con sindromi dislocative a carico degli organi ipocondriaci ed epigastrici, o alla più temibile rottura con emorragia acuta o all'ascessualizzazione (20), le cisti vere congenite, come quelle repertate nel nostro paziente, non rappresentano una patologia meritevole di assiduo controllo, nè tanto meno di un approccio conservativo o invasivo. Ben diversa è infatti la vera e propria policistosi splenica, in cui il completo sovvertimento del parenchima, interamente occupato da cavità più o meno ampie, predispone a più severi e frequenti eventi avversi, che richiedono la splenectomia.

La disponibilità dell'indagine ecografica, entrata ormai a far parte del bagaglio quotidiano della pratica medico-chirurgica nei dipartimenti di emergenza, consente di individuare condizioni altrimenti inosservate, fornendo anche un prezioso ausilio interpretativo, talvolta presupposto di un successivo approfondimento diagnostico.

Bibliografia

1. Servais EL, Sarkaria IS, Solomon GJ, Gumpen P, Lieberman MD. Giant epidermoid cyst within intrapancreatic accessory spleen mimicking neoplasm of the pancreas; case report and review of the literature. *Pancreas* 2008; 36 (1); 98-100.
2. Ragazzi S, Volpi ML, Citeri M, Heinen M, Dell'Agnola CA. True splenic cysts. Two clinical cases. *Minerva Pediatr* 1998; 50 (7-8); 381-383.
3. Musy PA, Roche B, Belli D, Bugmann P, Nussle D, Le Coultre C. Splenic cysts in pediatric patients - a report on 8 cases and review of literature. *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2 (3); 137-140.
4. Koh CC, Wang NL, Lee HC, Duh YC. Infected congenital splenic cyst associated with duodenal duplication cyst and malrotation - a case report. *J Pediatr Surg* 2007; 42 (12); e21-22.
5. Tsakayannis DE, Mitchell K, Kozakewich HP, Shamberger RC. Splenic preservation in the management of splenic epidermoid cysts in children. *J Pediatr Surg* 1995; 30 (10); 1468-1470.
6. Sarihan H, Abes M, Yildiz K, Harova G. Congenital splenic cyst a report of two cases. *S Afr J Surg* 1999; 37 (2); 45-47.
7. Stuart Reynolds W, Rapp DE, Lucioni A, Msezane LP, Feinstein KA, Close CE. Splenic cyst presenting as severe hydronephrosis in a pediatric patient. *Eur Urol* 2008; 53 (2); 446-447.
8. Lo Casto A, Galia M, Barbiera F, Bartolotta TV, Tuttolomondo C, De Maria M. Lesioni idatidiche spleniche isolate - aspetti con TAC in 4 pazienti e diagnosi differenziale. *La Radiol Med* 2002; 104; 134-139.
9. Thorne MT, Chwals WJ. Treatment of complicated congenital splenic cysts. *J Pediatr Surg* 1993; 28 (12); 1635-1636.
10. Mirilas P, Demetriades DM, Siatitsas YS. Epithelial epidermoid splenic cysts in childhood; surgical management of eight cases. *Am Surg* 2002; 68 (2); 134-138.
11. Tagaya N, Hamada K, Kubota K. Laparoscopic splenectomy for recurrent splenic cyst after laparoscopy. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2007; 17 (5); 465-468.
12. McColl RJ, Hochman DJ, Sample C. Laparoscopic management of splenic cysts; marsupialization, cavity and omentopexy to prevent recurrence. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2007; 17

- (5); 455-458.
13. Schier F, Waag KL, Ure B. Laparoscopic unroofing of splenic cysts results in a high rate of recurrence. *J Pediatr Surg* 2007; 42(11); 1860-1863.
 14. Pampaloni F, Valeri A, Mattei R, Presenti L, Noccioli B, Tozzini S, Di Lollo S, Pampaloni A. Laparoscopic decapsulation of a large epidermoid splenic cyst in a child using the UltraCision LaparoSonic Coagulating Shears. *Pediatr Med Chir* 2002; 24 (1); 59-62.
 15. Cuervo JL, Buella E. Splenic epidermoid cyst; laparoscopic partial decapsulation. *Cir Pediatr* 2007; 20 (1); 63-67.
 16. Romano F, Gelmini R, Caprotti R, Andreotti A, Guaglio M, Franzoni C, Uggeri F, Saviano M. Laparoscopic splenectomy; ligation versus EndoGIA; a comparative study. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2007; 17 (6); 763-76.
 17. Till H, Schaarschmidt K. Partial laparoscopic decapsulation of congenital splenic cysts. A medium-term evaluation proves the efficiency in children. *Surg Endosc* 2004; 18 (4); 626-62.
 18. Seguel Ramirez F, Alonso Calderon JL, Ollero Caprani JM, Rolan Villamarin V. Epidermoid splenic cysts and partial splenectomy. *Cir Pediatr* 2003; 16 (2); 95-9.
 19. Mackenzie RK, Youngson GG, Mahomed AA. Laparoscopic decapsulation of congenital splenic cysts; a step forward preservation. *J Pediatr Surg* 2004; 39 (1); 88-9.
 20. Rafailidis SF, Ballas KD, Marakis GN, Pavlidis TE, Pissas D, Triantaphyllou A, Venizelos I, Sakadakis AK. Epidermoid splenic cyst presented as huge splenic abscess; a case report, *Acta Chir Belg* 2007; 107 (4); 449-45.
-