

Linfangioma della regione glutea

M.G. ONESTI, M. MARUCCIA, L. DE SANTO, F. PALUMBO

RIASSUNTO: Linfangioma della regione glutea.

M.G. ONESTI, M. MARUCCIA, L. DE SANTO, F. PALUMBO

Il linfangioma è un raro tumore vascolare benigno di origine linfatica. Si tratta di una patologia congenita nella maggior parte dei casi ma può verificarsi a qualunque età. Le localizzazioni più frequenti sono quelle cranio-facciali sebbene ogni distretto corporeo possa essere coinvolto, frequentemente è asintomatico e l'unico segno evidente è la presenza di una massa.

Il linfangioma è considerato una malformazione benigna dei vasi linfatici trattabile chirurgicamente, tuttavia il danno alle strutture linfatiche, la resezione incompleta determinata dall'invasione degli organi adiacenti, l'elevata probabilità di recidiva hanno incoraggiato la ricerca di trattamenti alternativi. La Scleroterapia, metodica il cui razionale è l'iniezione di un agente sclerosante per ottenere l'obliterazione dei vasi linfatici, viene usata sempre con maggiore frequenza. Numerosi agenti vengono utilizzati per ottenere la sclerosi percutanea dei linfangiomi come il destrosio al 50%, la bleomicina, l'OK-432, la doxociclina, l'etanolo (Ethibloc), la soluzione alcolica di Zein.

In questo studio riportiamo il caso di un linfangioma localizzato in regione glutea trattato combinando scleroterapia e chirurgia.

SUMMARY: Lymphangioma of the gluteal region.

M.G. ONESTI, M. MARUCCIA, L. DE SANTO, F. PALUMBO

Lymphangioma is a rare benign malformation of the lymphatic channels. It is usually congenital, although it may arise at any age. It usually appear in the head and neck region but can occur anywhere in the body, it is usually asymptomatic and the most prominent sign is the presence of the mass.

Lymphangioma is among the surgically treatable diseases of the lymphatic vessels, but damage to surrounding structures, along with incomplete resection owing to adjacent organ infiltration and high recurrence rate have encouraged the search for alternative mode of treatment. Sclerotherapy aiming to obliterate the lymphatic channels is also being increasingly used. Numerous agents have been used in percutaneous sclerotherapy such as 50% dextrose, bleomycin, OK-432, doxycycline, alcohol, and Ethibloc, alcoholic solution of Zein.

In this study we report a case of a lymphangioma localized in gluteus treated with a combination of sclerotherapy and surgery.

KEY WORDS: Linfangioma - Scleroterapia - Malformazioni vascolari - Regione glutea.
Lymphangioma - Sclerotherapy - Vascular malformation - Gluteal region.

Introduzione

Il linfangioma è un tumore benigno che origina dai vasi linfatici. È una lesione rara e quasi sempre congenita, espressione di un'anomalia malformativa del sistema linfatico (1-3). Si manifesta frequentemente in età infantile localizzandosi a livello di testa e collo nella maggior parte dei casi anche se può interessare qualsiasi distretto corporeo (4-7). Si presenta come una massa di co-

lorito rosso-brunastro di dimensioni variabili da pochi millimetri sino a 15 centimetri, di consistenza soffice, elastica e mal delimitata tanto da contrarre stretti rapporti con le strutture vicine e risultare di difficile asportazione. Risulta essere asintomatica nella maggior parte dei pazienti. Dal punto di vista anatomico-patologico si distinguono una forma tissutale ed una cistica (8, 9). La diagnosi è prevalentemente clinica ed indagini strumentali quali US, RM, TC vengono utilizzate per confermare la diagnosi ma soprattutto per valutare i rapporti con le strutture circostanti in modo da poter definire il più appropriato trattamento (8).

Il gold standard della terapia riportato in letteratura è l'escissione chirurgica, anche se sono molteplici i fattori (impossibilità di un'escissione radicale, elevati tassi di recidiva, complicanze) che hanno spinto numero-

"Sapienza" Università di Roma
Policlinico Umberto I
Dipartimento di Malattie Cutanee e Veneree
e Chirurgia Plastica e Ricostruttiva

© Copyright 2010, CIC Edizioni Internazionali, Roma

si autori nella ricerca di metodiche alternative (10-12). Negli ultimi anni è stata proposta la scleroterapia che consiste nell'iniezione intralasionale di agenti sclerosanti quali destrosio al 50%, la bleomicina, l'OK-432, la doxociclina, l'etanolo (Ethibloc), la soluzione alcolica di Zein, con risultati più che soddisfacenti (11, 13-17).

Il nostro lavoro ha come obiettivo quello di presentare un raro caso di linfangioma localizzato a livello della regione glutea di destra e proporre un approccio terapeutico associato tra la scleroterapia e la chirurgia.

Caso clinico

Nel maggio del 2008, una paziente di venticinque anni si è presentata presso il nostro dipartimento con una lesione cutanea asintomatica localizzata a livello della regione glutea destra.

La paziente fa risalire l'esordio della patologia fin dalla nascita e riferisce d'aver notato nel corso degli anni un accrescimento sia del numero che delle dimensioni delle lesioni. Negli ultimi 5 anni la sintomatologia è stata caratterizzata da dolore episodico a livello della regione glutea destra che si presenta in particolar modo dopo aver assunto per lungo tempo la posizione seduta.

L'esame obiettivo mostra la presenza di numerose tumefazioni sottocutanee o chiazze cutanee rilevate di colorito biancastro, rosa, rosso scuro, a superficie irregolare e verrucosa, di consistenza teso-elastica, delle dimensioni di circa 1 cm di diametro, non dolenti né dolorabili alla palpazione. È presente inoltre asimmetria tra i due glutei con quello destro, sede della neoplasia, che presenta maggiori dimensioni rispetto al sinistro (Fig. 1).

Nell'agosto 2008, la paziente, al fine di valutare l'estensione, le dimensioni e i rapporti anatomici della malformazione con le strutture circostanti, è stata sottoposta a risonanza magnetica nucleare (MRI) della regione interessata con scansioni assiali, sagittali e coronali senza mezzo di contrasto.

La MRI ha confermato la presenza di lesioni nodulari multiple localizzate nel grasso sottocutaneo della regione glutea destra, le quali si caratterizzavano per un segnale iperintenso nelle sequenze T1 pesate ed ipointenso in quelle T2 pesate. Il reperto è caratteristico di linfangioma (Fig. 2A).

Nel settembre del 2008 è stata eseguita la scleroembolizzazione con soluzione alcolica previa infiltrazione di anestetico locale e sotto guida ultrasonorografica (US).

A distanza di un anno dal trattamento con scleroterapia è stata eseguita una MRI che ha mostrato risultati soddisfacenti con una riduzione della volume di circa il 50% (Fig. 2B).

Nell'Ottobre del 2009, la paziente si presentava alla nostra osservazione con il desiderio di trattare le lesio-



Fig. 1 - Linfangioma regione glutea destra: lesioni vascolari rilevate di colorito biancastro-rosso, a superficie irregolare e verrucosa di diametro massimo pari a 1cm. Si evidenzia asimmetria fra i glutei (pre-trattamento).

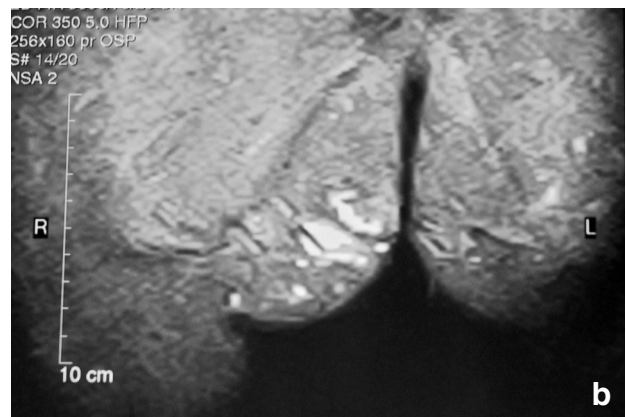
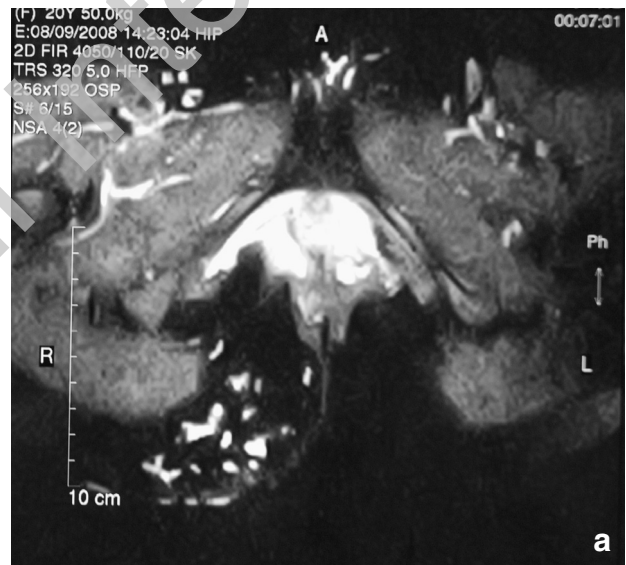


Fig. 2 - RM regione glutea destra. Immagini pre (2A) e post (2B) trattamento sclerosante.



Fig. 3 - Linfangioma regione glutea destra. Post trattamento chirurgico.

ni residue. All'esame obiettivo era evidente la riduzione di volume e numero delle lesioni.

È stata richiesta consulenza del chirurgo vascolare che ha suggerito indicazione al trattamento chirurgico delle lesioni macroscopicamente più evidenti. Nel novembre 2009 si sottoponeva a tale intervento e l'esame istopatologico delle lesioni escisse confermava la diagnosi.

In occasione dell'ultima visita di controllo la paziente si è mostrata soddisfatta del risultato clinico ed estetico (Fig. 3).

Discussione

Le anomalie vascolari costituiscono un gruppo estremamente eterogeneo di malformazioni congenite dell'apparato circolatorio caratterizzate da alterazioni morfo-strutturali e/o funzionali di varia natura, gravità ed estensione che possono interessare ogni tipo di vaso, ematico o linfatico, di qualunque calibro o distretto anatomico. Il linfangioma è un raro tumore benigno derivante da un'anomala connessione del sistema linfatico con quello venoso oppure da un'anomalo sviluppo dei vasi linfatici (1, 8).

L'incidenza riportata in letteratura del linfangioma è compresa tra 1.2-2.8 ogni 1000 nuovi nati (1, 2).

La lesione nella maggior parte dei casi compare entro due anni d'età (90%) oppure è già presente alla nascita (6-7%), mentre meno frequente è l'esordio nell'età adulta (4). Nel nostro caso, la paziente riferisce la comparsa della lesione sin dalla nascita.

Le sedi più frequentemente colpite sono testa e collo seguite dall'ascella, la spalla, la parete toracica, addominale e la coscia (5-7). Riportiamo un raro caso di linfangioma localizzato a livello della regione glutea.

Il quadro clinico delle malformazioni linfatiche è strettamente correlato al tipo e alla gravità delle anomalie anatomiche presenti nonché alla regione corporea interessata. Il linfangioma di solito si presenta come una lesione asintomatica e l'unico segno evidente è la presenza di una massa soffice, lobulata, compressibile e con margini ben

definiti. Essa risulta essere mobile rispetto ai piani profondi e può essere facilmente trans-illuminata. Lo studio istopatologico mostra come le lesioni siano composte da vasi linfatici dilatati che presentano nella parete un doppio strato endoteliale, con o senza lo strato avventiziale. La dilatazione linfatica può assumere varie dimensioni e ciò dipende dalla localizzazione e dai tessuti circostanti. È utile fare riferimento ad una classificazione anatomicopatologica che distingue forme tissutali e forme cistiche. I linfangiomi tissutali sono costituiti da una fitta rete di vasi linfatici microscopici. Le loro dimensioni sono estremamente variabili, da quelle di un piccolo nodulo a quelle di una voluminosa massa tumorale. Si manifestano come tumefazioni sottocutanee o chiazze cutanee rilevate di colorito biancastro, a superficie irregolare e verrucosa, spesso ricoperta da caratteristiche microvescicole traslucide a contenuto liquido sieroso. I linfangiomi cavernosi o igromi cistici sono caratterizzati dall'abnorme dilatazione con ectasia sacciforme di grossi collettori o cisterne linfatiche. Si presentano come voluminose tumefazioni sottocutanee di consistenza molle e spugnosa, fluttuanti, moderatamente espansibili alle manovre antigravitarie, non pulsanti (1, 8, 9).

L'evoluzione del linfangioma è caratterizzata da un graduale accrescimento nel corso degli anni, con poussés evolutive legate a vari fattori (ormonali, traumatici, infettivi) e con possibilità di compressione e infiltrazione delle strutture adiacenti. Le complicanze più frequenti sono in genere di carattere locale: nelle forme tissutali possono manifestarsi linforragie e necrosi cutanee o mucose, nelle forme cistiche si possono osservare emorragie, infezioni e compressione di organi vitali e strutture nervose. La regressione spontanea è rara ed il tasso riportato in letteratura è compreso tra l'1.6% ed il 16% dei casi ed è possibile osservare un'involuzione progressiva dopo la pubertà (16-18).

La diagnosi non è difficile nella maggior parte dei casi ed è principalmente clinica.

Ecografia, TC, RM possono essere utilizzate per definire i rapporti che la lesione contrae con le strutture circostanti ed a definire una corretta strategia chirurgica. Nel nostro caso la diagnosi si è basata su un'attenta valutazione clinica della lesione ed è stata confermata dalla RM e dall'esame istopatologico. Alla RM, il linfangioma appare come una massa lobulata da setti fibrosi con un'intensità di segnale eterogeneo che risulta essere ipointenso nelle sequenze T1 pesate ed iperintenso invece nelle sequenze T2 pesate. Occasionalmente, la lesione può presentare segnali differenti sulla base della quantità di proteine presenti o di eventuali emorragie intralesionali (8).

In letteratura sono state descritte numerose modalità di trattamento. L'escissione chirurgica è stata per molti anni considerata il gold standard. Il tasso di mortalità associato a tale tecnica è compreso tra il 3.4% ed il 5.7%. (19, 20) Hancock et al. riportano una serie di 263 interventi

chirurgici effettuati in un periodo di 10 anni. In tale studio il tasso di complicanze totali era del 31.3% ed in particolare nel 50% dei casi venivano riportate complicanze locali, maggiormente sieromi ed ematomi. Complicanze neurologiche sono state osservate nel 17% dei casi (21).

Il tasso di recidiva varia tra l'11.8% ed il 52.9% in base al tipo di lesione, alla localizzazione ed al tipo di trattamento chirurgico effettuato. Se l'escissione chirurgica è stata completa la possibilità che il linfangioma recidivi è del 10-27%, mentre se viene parzialmente esciso la lesione ricorre nel 50-100% dei casi (16-18).

Tutti questi risultati hanno spinto numerosi autori alla ricerca di alternative alla chirurgia nel trattamento di tale neoplasia. Semplici punture, irradiazioni, chemioterapia sono stati provati ma poi abbandonati. Negli ultimi anni è stata proposta l'iniezione intraliesionale di agenti sclerosanti. Le principali sostanze utilizzate sono l'alcool, la bleomicina, la doxocilina, OK-432 (11, 13-17).

Nella nostra paziente nel primo trattamento è stata utilizzata la scleroterapia con alcool. Sono riportati vari studi in cui tale tecnica ha avuto notevoli successi (13-17, 22, 23).

L'alcool è biodegradabile ed induce trombosi vasale. Le complicanze per questa tecnica sono minime, non ci sono sequele neurologiche. I nostri risultati, dimostrati con un'evidenza clinica e confermati con la RM sono molto soddisfacenti, osservando una netta riduzione sia delle dimensioni (circa il 50%) che del numero delle lesioni. Tali risultati ci hanno permesso di poter poi utilizzare nel secondo trattamento l'escissione chirurgica delle lesioni residue in maniera radicale.

È possibile quindi che un ulteriore sviluppo nel trattamento del linfangioma includa la scleroterapia come trattamento neoadiuvante alla chirurgia senza che essa ne rappresenti solo un'alternativa.

In conclusione il linfangioma resta una neoplasia benigna di difficile gestione nella pratica chirurgica, infatti il trattamento di scelta è l'escissione radicale che tuttavia risulta molto difficoltosa nella maggior parte dei casi. La scleroterapia presenta sicuramente le sue complicanze e può andare incontro a fallimento, ma noi crediamo che la combinazione tra la scleroterapia e la chirurgia potrebbe essere un'ottima soluzione per il trattamento futuro di queste lesioni.

Bibliografia

1. Fonkalsrud EW. Disorders of the lymphatic system. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al, eds. Pediatric surgery. 4th ed. Chicago, Ill: Year Book Medical, 1986; 1506-1507.
2. Levine C. Primary disorders of the lymphatic vessels: a unified concept. J Pediatr Surg 1989; 24:233-240.
3. Yazbeck S, Di Lorenzo M. Lymphangioma. In: Stringer MD, editors. Pediatric surgery and urology: long-term outcomes. Philadelphia7 WB Saunders Co Ltd; 2004. p. 72- 81.
4. Gross RE. The surgery of infancy and childhood. Philadelphia (Pa)7 Saunders; 1953.
5. Grasso DL, Pelizzo G, Zocconi E, Schleeff. Lymphangiomas of the head and neck in children. J. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2008 Feb;28(1):17-20.
6. Marshall MB, Oliveira T. Thoracic outlet lymphangioma. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2009 Aug;9(2):372-3.
7. Bossert T, Gummert JF, Mohr FW. Giant cystic lymphangioma of the mediastinum. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:340.
8. Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2000 Apr;109(4):411-21.
9. Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. Semin Perinatol. 1999 Aug;23(4):341-56.
10. Ozen O, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, et al. Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children. ORL 2005;67:331-4.
11. Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, et al. Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432. Arch Dis Child 2000;82(4): 316-8.
12. Okoro PE, Anyaeze CM, Ngaikedi C. Recurrent lymphangioma: what are the treatment options? Afr J Paediatr Surg. 2009 Jan-Jun;6(1):44-6.
13. Molitch HI, Unger EC, Witte CL, vanSonnenberg E. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. Radiology. 1995 Feb; 194(2):343-7.
14. Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, et al. Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432. Arch Dis Child 2000;82(4): 316-8.
15. Baniaghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. Eur J Pediatr Surg 2003; 13:103-9.
16. Emran MA, Dubois J, Laberge L, Al-Jazaeri A, Bütter A, Yazbeck S. Alcoholic solution of zein (Ethibloc) sclerotherapy for treatment of lymphangiomas in children. J Pediatr Surg. 2006 May; 41(5):975-9.
17. Dubois J, Garel L, Abela A, Laberge L, Yazbeck S. Lymphangiomas in children: percutaneous sclerotherapy with an alcoholic solution of zein. Radiology. 1997 Sep;204(3):651-4.
18. Emery PJ, Bailey CM, Evans JNG. Cystic hygroma of the head and neck: a review of 37 cases. J Laryngol Otol 1984; 98:613-619.
19. Bhattacharyya NC, Yadav K, Mitra SK, et al. Lymphangiomas in children. Aust NZ Surg 1981;51:296-300.
20. Saijo M, Murno IR, Manker K. Lymphangiomas: a long term follow-up study. Plast Reconstr Surg 1975; 56:642-51.
21. Hancock BJ, St-Vil D, Lucks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H. Complications of lymphangiomas in children. J Pediatr Surg. 1992 Feb;27(2):220-4.
22. Broomhead 1W. Cystic hygroma of the neck. Br J Plast Surg 1964; 17:225-244.
23. Chait D, Yonkers AJ, Beddoe GM, Yarrington CT. Management of cystic hygromas. Surg Gy necol Obstet 1974; 139:55-58.

Per richiesta estratti:

M. Maruccia
Via Mongiana 28 (in F. Ghezzi)
00126 Roma
E-mail: marucciam@gmail.com