

Un caso di cisti linfoepiteliale (branchiale) in un paziente anziano: diagnosi differenziale, trattamento e revisione della letteratura

P. DI CELLO, P. SOLDI¹, B. SARDELLA², G. ALTISSIMI¹, G.F. MACRI¹, C. MARINELLI¹, A. GRECO¹, P. MELONI, D. PIETRASANTA, A. BOLOGNESE, L. IZZO

RIASSUNTO: Un caso di cisti linfoepiteliale (branchiale) in un paziente anziano: diagnosi differenziale, trattamento e revisione della letteratura.

P. DI CELLO, P. SOLDI, B. SARDELLA, G. ALTISSIMI, G.F. MACRI, C. MARINELLI, A. GRECO, P. MELONI, D. PIETRASANTA, A. BOLOGNESE, L. IZZO

Presentiamo un caso di cisti laterocervicale sottolineando le difficoltà della diagnosi differenziale. Abbiamo preso in considerazione le linee guida internazionali per il management delle cisti laterali del collo sopra i 40 anni. Il nostro caso si riferisce ad un paziente di 74 anni, con una storia di tumefazione laterale comparsa da circa 6 mesi. Consideriamo questo caso un'entità rara per l'età del paziente e l'assenza di malignità.

SUMMARY: A case of lymphoepithelial cyst (branchial cyst) in an elderly patient: diagnosis differential, treatment and literature review.

P. DI CELLO, P. SOLDI, B. SARDELLA, G. ALTISSIMI, G.F. MACRI, C. MARINELLI, A. GRECO, P. MELONI, D. PIETRASANTA, A. BOLOGNESE, L. IZZO

We present a case of lateral cervical cyst stressing the difficulties about the diagnosis. The international guidelines for the management of lateral neck cysts in the over 40s age group are taken in consideration. Our case is a 74 years old male patient with a 6 month history of a cervical swelling. We consider this case rare for the age of patient and the absence of malignancy.

KEY WORDS: Cisti linfoepiteliale - Cisti branchiale - Anziano - Chirurgia.
Lymphoepithelial cyst - Branchial cyst - Elderly - Surgery.

Introduzione

Le cisti linfoepiteliali sono anche conosciute come cisti laterocervicali o cisti branchiali. Sono solitamente localizzate nelle regioni laterali del collo, lungo il bordo anteriore del muscolo sternocleidomastoideo, alla giunzione tra il terzo superiore ed il terzo medio (1, 2).

Molte teorie sono state formulate circa l'origine di queste cisti, ma a causa del complicato sviluppo embriologico del collo la questione è ancora dibattuta. Le cisti possono rappresentare residui della tasca faringea e della fessura branchiale, la fusione di questi due ele-

menti (teoria dell'apparato branchiale), oppure residui del seno cervicale di His che si forma dalla fusione del secondo arco branchiale con il quinto (teoria del seno cervicale). Un'altra teoria (teoria del dotto timofaringeo) è quella secondo cui queste cisti sarebbero il residuo di un'originaria connessione tra il timo e la terza tasca branchiale da cui originerebbero (1-4). Nel 1949 King suggerì che l'epitelio cistico derivava dall'epitelio linfonodale (teoria dell'inclusione) e supportò questa teoria con il fatto che molte cisti branchiali presentano tessuto linfoide nella loro parete e sono state trovate nella parotide e nella faringe oltre che nella regione laterale del collo.

Il picco di età per l'incidenza di queste formazioni è più tardivo di quello atteso per una lesione congenita: infatti, la cisti branchiale in età neonatale è praticamente sconosciuta e molte cisti branchiali non hanno una comunicazione faringea palese (2-4).

La diagnosi differenziale delle cisti laterali del collo dipende dall'età del paziente. Nel neonato può essere sospettato un linfoangioma o una cisti dermoide. Il linfangioma ha una consistenza minore e non ha margini ben

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"
Policlinico Umberto I

Dipartimento di Chirurgia "P. Valdoni" (Direttore: Prof. A. Cavallaro)

¹Dipartimento di Otorinolaringoiatria, Audiologia e Foniatria "G. Ferreri" (Direttore: Prof. M. De Vincentis)

²Dipartimento di Medicina Speciale e Patologica (Direttore: Prof. C. Della Rocca)

© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma

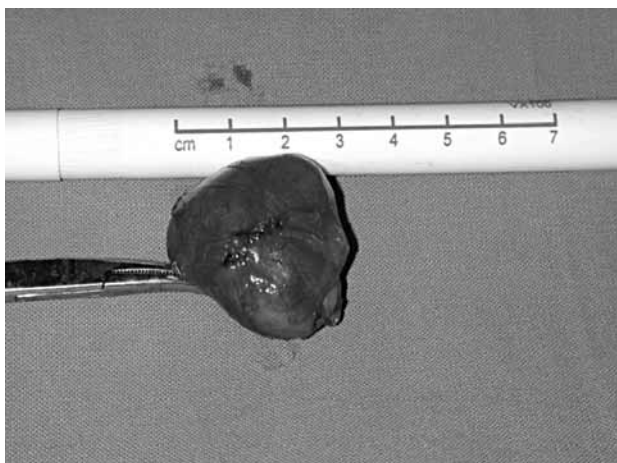


Fig. 1 - Aspetto macroscopico della cisti epiteliale.

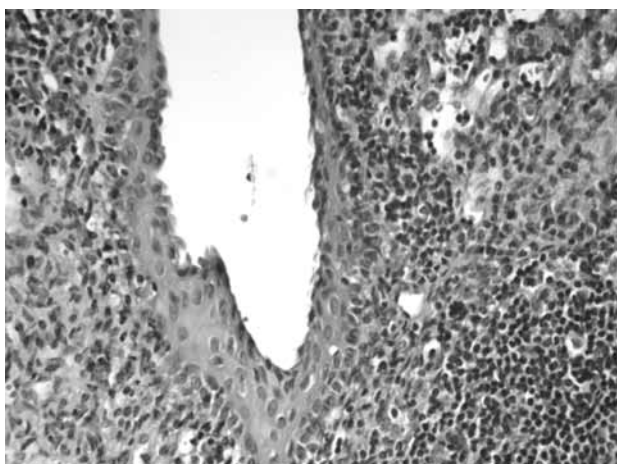


Fig. 2 - Esame istologico: la cisti è delimitata da epitelio squamoso stratificato (20x).

demarcati, mentre la cisti dermoide e quella branchiale li hanno. Nella prima infanzia andrebbe sospettato anche un raiomiosarcoma. Se la massa è soffice, potrebbe trattarsi di una banale linfoadenite a partenza tonsillare, dentale o dagli spazi faringei. Nei pazienti tra i 15 ed i 40 anni, l'alternativa diagnostica più probabile è una linfoadenite di origine batterica, virale, tubercolotica o linfomatosa o anche un neurinoma (5-7). Nei pazienti sopra i 40 anni andrebbe esclusa una metastasi linfonodale (o una degenerazione cistica di una metastasi linfonodale) ma anche una neoplasia primaria di testa e collo, quali un linfoma, un tumore della sottomandibolare, un lipoma o un tumore della guaina nervosa (neurofibroma) (5, 6, 8).

Caso clinico

P.R., uomo di 74 anni, si presenta alla nostra attenzione con una massa dolente in regione laterocervicale prossimale, presente da circa

6 mesi e localizzata sotto il margine anteriore del terzo prossimale del muscolo sternocleidomastoideo. Le dimensioni erano di circa 2x3 cm, di consistenza duro-elastica, non mobile sui piani superficiali e profondi. La storia clinica e familiare del paziente non evidenziavano la presenza di fattori di rischio.

L'esame della mucosa orale e faringea, inclusa la fossa tonsillare, e le multiple biopsie del tessuto linfonodale dell'anello di Waldeyer, non risultavano negative. L'Rx del torace non mostrava alterazioni di sorta. All'esame TC-angiografico, la massa appariva come una formazione cistica nell'area sottomandibolare e laterocervicale sinistra, con diametro massimo di 20 mm. La sierologia per EBV, HIV, CMV e toxoplasmosi non dimostrava variazioni anticorpali che potessero suggerire la natura della massa. La citologia FNAB rilevava fluido di color paglierino e presenza di cellule macrofagiche, piccoli linfociti e rari neutrofili, senza evidenza di caratteri neoplastici.

L'escissione chirurgica dai tessuti circostanti era agevole anche per l'assenza di un dotto (Fig. 1). Il decorso post-operatorio era regolare e il paziente veniva dimesso due giorni dopo l'intervento. Il follow-up clinico-radiologico a 6-12-18 mesi, non documentava recidive della malattia.

Macroscopicamente si trattava di una lesione cistica di circa 5 cm di diametro massimo, capsulata e contenente materiale sebaceo giallo-grigiastro. La cisti era di aspetto ovoidale ed uninoculata, a parete sottile con tratti spessi e biancastri. Microscopicamente la cisti era limitata da epitelio squamoso stratificato. Nel contesto della parete si riportavano addensati di follicoli linfoidi con centri germinativi nel tessuto linfoide e nello strato subepiteliale. Era presente anche una spessa capsula di connettivo fibroso. Non si evidenziavano cellule neoplastiche. L'istologia era compatibile con cisti benigna linfoepiteliale (Fig. 2).

Discussione e conclusioni

L'origine e la patogenesi delle cisti branchiali sono tuttora non chiare. Le tradizionali ipotesi circa lo sviluppo da residui embrionali della seconda tasca branchiale e le altre teorie della proliferazione di epitelio ectopico in un linfonodo, con conseguente trasformazione in cisti, sono ancora oggetto di studio. Altri Autori hanno notato una relazione causale tra precedenti reazioni infiammatorie orofaringee (infezioni odontogene e tonsilliti) e la comparsa di cisti latero-cervicale (6-11).

L'esordio clinico della cisti branchiale è in un range tra i 20 ed i 40 anni. Oltre i 40 anni, come nel nostro caso (74 anni), è in dubbio la natura congenita della "cisti" e sussiste il rischio di trasformazione maligna (12, 13), oltre alla possibilità che si tratti di linfonodi sede di ripetizioni metastatiche di carcinomi squamocellulari occulti. La diagnosi differenziale include inoltre il carcinoma broncogeno insorto *ex novo* da un cisti branchiale e la degenerazione cistica di un linfonodo solido metastatico (14, 15).

L'esecuzione di biopsie multiple sull'anello di Waldeyer e l'esame clinico ed endoscopico della cavità orale e faringea sono l'approccio migliore per rivelare la presenza di una neoplasia misconosciuta. Durante l'escissione chirurgica della cisti, è necessario l'esame istologico estemporaneo per confermare la benignità

della lesione. L'esame istologico definitivo, con sezioni seriali dei frammenti, permette di escludere con certezza la malignità, confermando la diagnosi di cisti

linfoepiteliale benigna (cisti branchiale) (12-16).

Consideriamo il nostro caso raro per due motivi principali: l'età del paziente e la benignità della lesione.

Bibliografia

1. Oliver RL. Malignant epithelial tumors of the neck: carcinoma of branchiogenic origin. *Am J Cancer* 1935;23:16-44.
2. King ESJ. The lateral lymphoepithelial cyst of the neck (branchial cyst). *Aust N Z Surg* 1949;19:109-21.
3. Browder JP, Wheele MS, Henley JT. et al. Mucoepidermoid carcinoma in a cervical cyst: a case of branchiogenic carcinoma? *Laryngoscope* 1984;94:107-112.
4. Marlowe FI, Goodman RS, Mobini J, Dave U. Cystic metastasis from occult tonsillar primary simulating bronchiogenic carcinoma: the case for tonsillectomy as a grand biopsy. *Laryngoscope* 1984;94:833-35.
5. Robinson AC, Powell CR, Kenyon GS. et al. Branchiogenic carcinoma: a review of diagnostic criteria. *J Laryngol Otol* 1987;101:399-403.
6. Wild G, Mischie D, Lobeck H. et al. The lateral cyst of the neck: congenital or acquired? *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1987;103:546-550.
7. Titchener GW, Allison RS. Lateral cervical cysts: a review of 42 cases. *N Z Med J* 1989;102:536-537.
8. Granstrom G, Edstrom S. The relationship between cervical cyst and tonsillar carcinoma in adults. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:16-20.
9. Micheau C, Kljanienco J, Luboinsky B. et al. So called branchiogenic carcinoma is actually cystic metastases in the neck from a tonsillar primary. *Laryngoscope* 1990;100:878-883.
10. Loughran CF. Case report: cystic lymph node metastasis from occult thyroid carcinoma: a sonographic mimic of a branchial cleft cyst. *Clin Radiol* 1991;43:213-4.
11. Flanagan PM, Roland NJ, Jones AS. Cervical node metastases presenting with features of branchial cyst. *J Laryngol Otol* 1994;108:1068-71.
12. Fife DG. The management of lumps in the neck. *Br J Hosp Med* 1997;57:522-6.
13. Hardee PS, Hutchison IL. Solitary nodal metastases presenting as branchial cyst: a diagnostic pitfall. *Ann R Coll Surg Eng* 1999;81:296-8.
14. Regauger S, Mannweiler S, Anderhuber W. et al. Cystic lymph node metastases of squamous cell carcinoma of Waldeyer's ring origin. *Br J Cancer* 1999;79:1437-42.
15. Zimmerman CE, von Domarus H, Moubayed P. Carcinoma in situ in a lateral cervical cyst. Case report. *Head and Neck* 2002;965-969.
16. Andrew PJ, Giddings CEB. Management of lateral cystic swellings of the neck, in the over 40s age group. *J Laryngol Otol* 2003;117:318-20.