

Ipertensione portale secondaria a fistola artero-venosa splenica. Descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura

F. DI LECCE, P. VIGANÒ, M. BUSANI, M. CAFORIO, G. CALEFFI, L. FRANZIA, L. GERARD, S. GHIDONI, E. PATUZZO, C. PULICA

RIASSUNTO: Ipertensione portale secondaria a fistola artero-venosa splenica. Descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura.

F. DI LECCE, P. VIGANÒ, M. BUSANI, M. CAFORIO, G. CALEFFI, L. FRANZIA, L. GERARD, S. GHIDONI, E. PATUZZO, C. PULICA.

Le fistole artero-venose spleniche (FAVS) rappresentano una causa rara ma potenzialmente curabile di ipertensione portale pre-epatica. Circa 100 casi sono stati finora riportati in letteratura.

Gli Autori descrivono il caso di un uomo di 46 anni, portatore di aneurisma dell'arteria splenica e di FAVS ad alta portata, trattati mediante legatura dei vasi splenici e splenectomia. Attraverso una revisione della letteratura vengono discussi eziologia, localizzazioni anatomiche, sintomi di presentazione ed aspetti diagnostici e terapeutici di questa rara patologia.

SUMMARY: Splenic artero-venous fistula and portal hypertension. A case report with review of the literature.

F. DI LECCE, P. VIGANÒ, M. BUSANI, M. CAFORIO, G. CALEFFI, L. FRANZIA, L. GERARD, S. GHIDONI, E. PATUZZO, C. PULICA.

Splenic artero-venous fistula (SAVF) is a rare but potentially curable cause of pre-hepatic portal hypertension. About 100 cases have been reported in the world medical literature.

The Authors report a case of 46-year-old man with a splenic artery aneurysm and a large SAVF treated by surgical resection of splenic vessels and splenectomy. The literature about SAVF is reviewed to recognize etiology, anatomical location, main symptoms at presentation, diagnostic findings and management of this rare syndrome.

KEY WORDS: Fistola artero-venosa splenica - Chirurgia.
Splenic artero-venous fistula - Surgery.

Introduzione

Le fistole artero-venose spleniche (FAVS) rappresentano una causa rara ma potenzialmente curabile di ipertensione portale pre-epatica con circa 100 casi descritti finora in letteratura, a partire dalla prima osservazione di Weigert nel 1886.

Lo studio di un caso giunto alla nostra osservazione ci ha offerto lo spunto per una revisione della letteratura su una patologia la cui tempestiva diagnosi può salvare il paziente da complicanze mortali.

Caso clinico

Un uomo di 46 anni veniva ricoverato per saltuari dolori addominali di tipo colico postprandiali, insorti da circa due mesi, as-

sociati a diarrea e calo ponderale. Una ecografia ed una esofagogastroduodenoscopia ambulatoriali avevano dimostrato la presenza di ascite con fegato apparentemente indenne e di varici F1 dell'esofago distale e del fondo gastrico. All'età di 26 anni aveva subito un intervento di sostituzione valvolare aortica e all'età di 44 anni un intervento di sostituzione protesica dell'aorta ascendente per aneurisma. Era nota da tempo una positività agli anticorpi anti-HCV senza apprezzabili alterazioni della funzionalità epatica. Era in corso terapia dicumarolica con warfarin. Circa tre mesi prima, cadendo in bicicletta, aveva riportato contusioni multiple agli arti.

Obiettivamente era presente un soffio epigastrico continuo con rinforzo sistolico. Durante la degenza veniva eseguita una tomografia computerizzata (TC) dell'addome che dimostrava un aneurisma di 4 cm dell'arteria splenica, in prossimità dell'ilo, con presenza di una fistola artero-venosa, che determinava una immediata fase portografica attraverso la vena splenica, e sospetta trombosi della vena mesenterica superiore. La diagnosi di aneurisma splenico con fistola artero-venosa veniva confermata da un ecocolore-Doppler e da una angiografia selettiva del tripode celiaco (Fig. 1). Un'angiografia selettiva della mesenterica superiore confermava la diagnosi di trombosi della vena mesenterica superiore.

Un trattamento endovascolare della fistola veniva escluso per la vicinanza della lesione all'ilo splenico. Veniva pertanto indicato un trattamento chirurgico. Alla laparotomia si confermava la presenza di ascite; l'intestino tenue mostrava pareti congeste ed ispessite, la



Fig. 1 - Angiografia selettiva del tripode celiaco: immagine di fistola artero-venosa splenica.

milza era lievemente ingrandita, al pari del fegato con superficie regolare. Durante le prime manovre di isolamento si verificava un'emorragia nel punto di adesione dell'aneurisma alla vena splenica. Venivano pertanto eseguite rapidamente la legatura dell'arteria e della vena splenica in prossimità della fistola e la splenectomia.

Il decorso postoperatorio si svolgeva regolarmente con ripresa dell'alimentazione e scomparsa della sintomatologia dolorosa e della diarrea. Veniva subito ripresa la terapia dicumarolica. A distanza di un mese erano scomparse l'ascite e le varici esofagee e fundiche, con funzionalità epatica normale. A distanza di tre anni il paziente si presenta asintomatico ed in buone condizioni generali. La vena porta resta pervia. La funzionalità epatica è ancora normale.

Discussione

Le FAVS rappresentano il 30% delle rare fistole artero-venose extraepatiche del sistema portale (1). Più frequenti sono invece le fistole artero-venose intraepatiche derivanti dal sempre più diffuso impiego di procedure diagnostiche e terapeutiche invasive sul fegato (2) o per neoplasie o traumi (3).

Un terzo delle FAVS si manifesta in età infantile o giovanile, a volte in relazione a patologie congenite come la malattia di Osler-Weber-Rendu e quella di Ehlers-Danlos (4). I restanti due terzi si manifestano in età adulta per erosione della vena da parte di un aneurisma dell'arteria splenica o a causa di fattori traumatici o iatrogeni, come la legatura in blocco dei vasi splenici in corso di splenectomia d'urgenza.

Nella revisione di 87 casi di FAVS pubblicata da Blum nel 1994 (Tab. 1): nel 37% dei casi l'età dei pazienti era inferiore a 35 anni e solo nel 21% dei casi superiore ai 60 anni; il sesso femminile era rappresentato nel 69% dei casi; la presenza di un aneurisma era riportata nel 31% dei casi; un evento traumatico anamnestico era presente nel 45% dei casi ed una possibile

causa iatrogena (in genere una precedente splenectomia d'urgenza) nel 15% dei casi; nel 44% dei casi la localizzazione della fistola era troncolare, nel 38% dei casi ilare e nei restanti casi intraepaticale (1). Dati simili si registrano nella revisione di Brothers del 1995 (5).

La predisposizione delle donne gravide o multipare a sviluppare aneurismi splenici spiega la maggior frequenza di FAVS nel sesso femminile; la frequenza di cause congenite e traumatiche spiega la relativa rarità in età avanzata.

Nella revisione di 88 casi di fistole artero-venose portali extra- ed intraepatiche pubblicata da Vauthey nel 1997 (Tab. 1), ben 57 casi (65%) riguardavano l'arteria epatica o i suoi rami intraepatici e solo 10 casi (11%) l'arteria splenica. Le forme traumatiche rappresentavano il 28%, quelle iatrogene il 16%, quelle congenite il 15%; aneurismi arteriosi erano presenti nel 14% dei casi e neoplasie epatiche nel 15% dei casi (3).

Dolori addominali postprandiali, diarrea, malassorbimento, calo ponderale, ascite, sviluppo di varici esofagee e gastriche, emorragie digestive, presenza di un soffio epigastrico, splenomegalia ed epatomegalia sono i sintomi ed i segni principali riportati in letteratura (Tab. 1); raro lo scompenso cardiaco destro. In un caso è stata descritta la regressione spontanea di una piccola fistola post-traumatica diagnosticata otto mesi prima in un ragazzo di 11 anni (6).

La fisiopatologia dell'ipertensione portale secondaria a FAVS è solo apparentemente semplice. Un meccanismo di iperafflusso ne spiega solo parzialmente

TABELLA 1 - LOCALIZZAZIONE E SINTOMI DELLE FISTOLE ARTERO-VELOSE (FAV) PORTALI RIPORTATE IN DUE AMPIE REVISIONI DELLA LETTERATURA.

	Blum, 1994	Vauthey, 1997
Numero casi	87	88
FAV spleniche	87 (100%)	10 (11%)
FAV arteria mesenterica superiore	0	9 (10%)
FAV arteria epatica (intra- ed extraepatiche)	0	57 (65%)
Presenza di aneurisma arterioso	27 (31%)	12 (14%)
Causa traumatica	39 (45%)	25 (28%)
Causa iatrogena	13 (15%)	14 (16%)
Causa congenita	26 (30%)	13 (15%)
Emorragia digestiva	44 (50%)	29 (33%)
Ascite	32 (37%)	23 (26%)
Diarrea	16 (18%)	4 (4,5%)

l'insorgenza con sviluppo di varici esofagee e gastriche. Il fegato sano, la cui circolazione è caratterizzata da basse resistenze, può compensare ampiamente le variazioni di flusso del circolo portale, ma gli studi sperimentali di arterializzazione della vena porta condotti da Puglionisi (7) hanno dimostrato la comparsa nel tempo di fenomeni di fibrosi sinusoidale in grado di aumentare le resistenze epatiche e la pressione portale. Una epatopatia cronica preesistente aggrava ed accelera questo processo. Lo sviluppo di ascite è da ricondurre anche alla stasi venosa intestinale, secondaria all'ostacolato scarico della vena mesenterica superiore che può portare, come nel nostro caso, alla trombosi della vena e all'aumento della permeabilità intestinale. In altri casi (8) è stato osservato un flusso epatofugo nelle vene mesenteriche superiore ed inferiore.

Alcuni Autori hanno spiegato il quadro clinico con una parziale ischemia intestinale determinata dalla diversione del flusso arterioso mesenterico attraverso la fistola mediante i circoli di collegamento tra distretto mesenterico e distretto celiaco e splenico. Tale meccanismo rende ragione della prevalenza in alcuni casi delle manifestazioni di malassorbimento (calo ponderale, dolore postprandiale e diarrea) e giustifica la denominazione di "sindrome da furto mesenterico" attribuita a volte a questa particolare forma clinica (9).

La diagnosi differenziale si impone con le forme più comuni di ipertensione portale. Una ecografia con studio ecocolor-Doppler ed una TC costituiscono i mezzi diagnostici più comuni. Eccezionalmente è utilizzata la risonanza magnetica. L'angiografia, esame diagnostico di elezione fino a 20 anni fa, viene di solito realizzata come primo tempo di una terapia endovascolare.

La terapia delle FAVS consiste nella maggioranza dei casi nella legatura di arteria e vena splenica e nella splenectomia. In alcuni casi è descritta come complicanza postoperatoria la trombosi portale (3).

Negli ultimi anni sono comparse in letteratura alcune segnalazioni di trattamento endovascolare di FAVS mediante embolizzazione di rami dell'arteria splenica in caso di fistole intraparenchimali o del tronco principale in esiti di splenectomia (7, 10, 11). Secondo Pons (12) la localizzazione distale di un aneurisma splenico con milza *in situ* e la presenza di una fistola ad alta portata devono sconsigliare l'embolizzazione per il rischio di infarto splenico massivo o di passaggio di grandi quantità di materiale embolico attraverso la fistola. Secondo Brothers (5) la chirurgia continua a rappresentare quindi l'opzione terapeutica ottimale nella maggior parte delle FAVS. L'embolizzazione costituisce invece la terapia di prima istanza delle fistole artero-venose intraepatiche (3).

Conclusioni

Un quadro clinico di ipertensione portale, associato a sintomi di malassorbimento e senza chiari segni di cirrosi epatica, deve indurre a sospettare una rara sindrome da fistola artero-venosa portale. L'esame ultrasonografico con ecocolor-Doppler e la TC sono in genere sufficienti per la diagnosi.

In caso di FAVS l'intervento chirurgico è risolutivo e va valutata la necessità di terapia anticoagulante postoperatoria a lungo termine nei casi a rischio di trombosi portale.

Bibliografia

1. Blum A, Bazin C, Klein M, Kaminsky P, Boissel P, Claudon M, Becker S, Regent D. Fistules arterio-veineuses spleniques. *J Radiol* 1994; 75: 245-52.
2. Capuano G, Pomponi D, Iaccarino V, Budillon G. An unusual case of ascites. *Dig Liver Dis* 2004; 36: 628-31.
3. Vauthey JN, Tomczak RJ, Helmberger T, Gertsch P, Forsmark C, Caridi J, Reed A, Langham MR, Lauwers GY, Goffette P, Lerute J. The arteriportal fistula syndrome: clinicopathologic features, diagnosis and therapy. *Gastroenterol* 1997; 113: 1390-1401.
4. Usha D, Rajeev B, Thakur Deen Y, Anupam L, Kartar S. Mesenteric ischemia and portal hypertension caused by splenic arteriovenous fistula. *Indian J Gastroenterol* 2004; 23: 184-5.
5. Brothers TE, Stanley JC, Zelenock GB: Splenic arteriovenous fistula. *Int Surg* 1995; 80: 189-94.
6. Henry C, Dettloff L, Mhiri R, Toumade A, Gelss S: Fistule arterio-veineuse intrasplénique post-traumatique chez un enfant. *J Radiol* 1998; 79: 271-3.
7. Puglionisi A, Di Giovanni V, Snider F, Camilli S, Cina G. A propos d'un cas de fistule arterio-veineuse hepatico-portale. *Problemes de physiopathologie et clinique et revue de la littérature. J Chir* 1980; 117: 607-19.
- 8) Hung CF, Tseng JH, Lui KW, Tsai CC, Shem CH, Wu CS. Intractable oesophageal variceal bleeding caused by splenic arteriovenous fistula: treatment by transcatheter arterial embolization. *Postgrad Med J* 1999; 75: 355-7.
- 9) Sendra F, Safran DB, McGee G. A rare complication of splenic artery aneurysm: mesenteric steal syndrome. *Arch Surg* 1995; 130: 669-72.
- 10) Kakizawa H, Toyota N, Naito A, Fukuda H, Ito K. Super selective transcatheter arterial embolization of a traumatic splenic arteriovenous fistula. *Radiation Med* 2004; 22: 364-7.
- 11) Salis A, Pais SO, Vennos A, Scalea T. Superselective embolization of a traumatic intrasplenic arteriovenous fistula. *Trauma* 1999; 46: 186-8.
- 12) Pons V, Naouri C, Naouri A, Menecier P, Denis JM, Levenq P. Diagnostic et traitement de deux formes d'aneurismes rompu de l'artere splénique. *Gastroenterol Clin Biol* 1998; 22: 739-41.