

La chirurgia delle cisti idatidiche spleniche: contributo casistico

F. MOSCA

con la collaborazione di A. Persi, A. Stracqualursi, O. Zappalà

RIASSUNTO: La chirurgia delle cisti idatidiche spleniche: contributo casistico.

F. MOSCA

con la collaborazione di A. PERSI, A. STRACQUALURSI, O. ZAPPALÀ

Nel periodo dal 1974 al 2003, in una serie di 339 pazienti trattati chirurgicamente per malattia idatidea a varia localizzazione, 5 erano portatori di una cisti a sede splenica. La formazione cistica, sempre unica, era solitaria in due casi, associata a una cisti epatica in 2 e a una cisti polmonare in 1; un paziente era stato operato in precedenza due volte per una cisti a localizzazione epatica.

In 1 caso la malattia era asintomatica, in 2 pazienti si manifestava con dolore e in 3 con la presenza di una massa addominale. La diagnosi fu formulata preoperatoriamente in tutti i pazienti, sulla base dell'Echinotest in 1 e della TC in 5, e fu confermata successivamente dall'intervento chirurgico e dall'esame istologico.

È stata eseguita la splenectomia in tutti i pazienti. Il decorso postoperatorio, della durata media di 17,5 giorni (range 7-31 giorni), è stato regolare in assenza di mortalità e di morbilità maggiore in 4 casi, mentre in un paziente esso è stato complicato dall'insorgenza di un ascesso subfrenico che ha richiesto il drenaggio chirurgico. Non sono state osservate recidive della malattia dopo un follow-up medio di 187 mesi (range 169-217 mesi).

Gli Autori concludono affermando che la definizione diagnostica della malattia idatidea a localizzazione splenica è oggi più accurata grazie all'avvento delle tecniche per immagini e che la splenectomia è da preferire agli interventi conservativi perché è tecnicamente più semplice e mette al riparo da eventuali recidive.

SUMMARY: The splenic hydatid disease: our experience.

F. MOSCA

con la collaborazione di A. PERSI, A. STRACQUALURSI, O. ZAPPALÀ

The Authors report on a series of 5 patients with splenic hydatidosis submitted to surgery during the period 1974-2003. In 2 cases the cyst was solitary while 2 patients had a concomitant liver hydatidosis and 1 a synchronous lung cyst; one patient had been previously submitted to surgery twice for an hepatic cyst.

In 1 patient the disease was asymptomatic, while 2 cases were revealed by pain and 3 by an abdominal mass. In all patients the diagnosis was preoperatively made by serological test in 1 and by CT scan in 5 and it was proved by surgery and pathology.

All the patients underwent splenectomy with complete removal of the cyst. Median postoperative hospital stay was of 17.5 days (range 7-31 days). Postoperative course was regular without mortality and morbidity in 4 patients, while 1 patient developed a subphrenic abscess (overall morbidity = 20%) that required surgical drainage. No recurrences occurred after a mean follow-up of 187 months (range 169-217 months).

The Authors believe that the diagnosis of splenic hydatid disease is more accurate today because of the new image techniques and that splenectomy is the surgical procedure to be preferred because it is simple and safe.

KEY WORDS: Echinococcosi - Milza - Trattamento chirurgico.
Hydatid disease - Spleen - Surgical treatment.

Premessa

L'idatidiosi è una malattia di origine parassitaria causata dalla larva di una tenia, l'Echinococcus granulosus, e costituisce ancora oggi un problema endemico in molti paesi mediterranei; si localizza più frequentemente nel fegato e nei polmoni, mentre raro è l'interessamento di altri organi anche nelle aree di endemia (1-4). Nella nostra esperienza il fegato costituisce il 58,1% di tutte le localizzazioni trattate chirurgicamente (197 malati), mentre nel 35,9% dei casi la localizzazione è stata polmonare (122 malati), nel 2,6% peritoneale (9 casi), nell'1,4% splenica (5 casi), nello 0,6%

mediastinica (2 casi), nello 0,6% diaframmatica (2 casi), nello 0,3% renale (1 caso) e nello 0,3% retroperitoneale (1 caso) (Tab. 1). Pertanto, nella nostra serie, l'idatidiosi splenica occupa il quarto posto dopo le localizzazioni epatica, polmonare e peritoneale, e una concomi-

TABELLA 1 - LOCALIZZAZIONI DELLA MALATTIA IDATIDEA. NOSTRA ESPERIENZA (1974-2003).

Sede	n casi
Fegato	197 (58,1%)
Polmone	122 (35,9%)
Peritoneo	9 (2,6%)
Milza	5 (1,4%)
Mediastino	2 (0,59%)
Diaframma	2 (0,59%)
Rene	1 (0,29%)
Retroperitoneo	1 (0,29%)

tante localizzazione epatica è stata da noi osservata nel 40% dei casi.

Questo studio retrospettivo ha lo scopo di riferire su 5 casi di idatidosi splenica trattati chirurgicamente nel periodo dal 1974 al 2003, illustrando le manifestazioni cliniche, le metodiche diagnostiche e le modalità terapeutiche impiegate nei casi osservati.

Pazienti e metodi

Nel periodo dal 1974 al 2003, nell'Unità Operativa di Chirurgia Generale del Dipartimento di Chirurgia dell'Università degli Studi di Catania, un totale di 339 pazienti portatori di malattia idatidea sono stati trattati chirurgicamente; 5 erano portatori di cisti da echinococco a localizzazione splenica (Tab. 1). Tre erano maschi e due le femmine, con un'età media di 44,6 anni (range 22-64 anni). In tutti i casi la cisti era unica; la milza era la sola localizzazione della malattia in 2 pazienti, mentre in altri 2 vi era una concomitante malattia epatica e in 1 coesisteva una cisti polmonare; un paziente era stato operato in precedenza due volte per una cisti epatica.

Dal punto di vista clinico il reperto è stato occasionale in 1 paziente durante la visita di leva, mentre un leggero dolore nel quadrante superiore sinistro dell'addome era il sintomo principale in 2 casi; una massa palpabile nell'ipocondrio sinistro era presente in 3 pazienti.



Fig. 1 - M.A., sesso maschile, 64 anni. La TC dell'addome dimostra la presenza a carico della milza di una cisti idatidea con cisti figlie all'interno.



Fig. 2a - T.A., sesso maschile, 58 anni. La TC dell'addome dimostra la presenza nella milza di una cisti idatidea a parete calcificata.

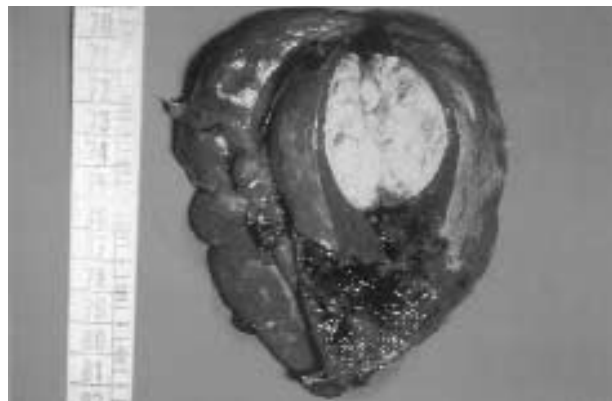


Fig. 2b - T.A., sesso maschile, 58 anni. Splenectomia.

La diagnosi è stata formulata preoperatoriamente sulla base dell'Echinotest in 1 caso e della TC in 5 (Figg. 1e 2a) ed è stata sempre confermata dall'intervento chirurgico e dall'esame istologico.

Il trattamento è sempre consistito nella splenectomia (Fig. 2b) che è stata associata alla pericistectomia parziale con drenaggio del cavo residuo nelle due localizzazioni epatiche sincrone e al *capitonage* del cavo residuo nella localizzazione polmonare concomitante. In quest'ultimo paziente la via di accesso è stata toracofrenotomica, mentre negli altri 4 casi è stata sempre laparotomica mediana. Nel paziente con localizzazioni polmonare e splenica sincrone abbiamo eseguito per 4 settimane una terapia medica preoperatoria con mebendazolo, che ha lasciato il quadro tomografico immutato.

Risultati

Il decorso postoperatorio è stato regolare in 4 pazienti con una degenza postoperatoria media di 11 giorni (range 9-14 giorni), mentre in 1 caso il decorso

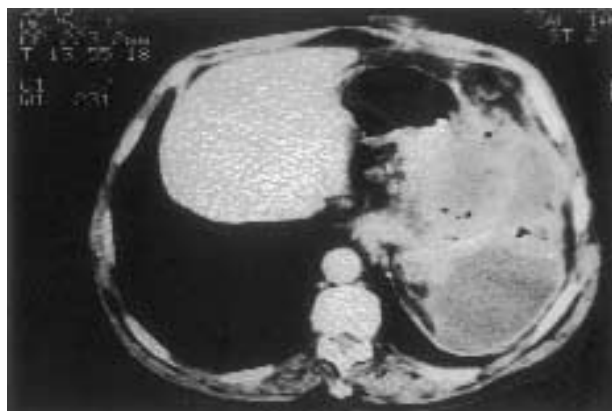


Fig. 3 - M.A., sesso maschile, 64 anni. La TC dell'addome dimostra la presenza di una raccolta purulenta subfrenica post-splenectomia.

postoperatorio è stato complicato dall'insorgenza di un ascesso subfrenico (Fig. 3) che ha richiesto il drenaggio chirurgico della raccolta purulenta. Non sono state ad oggi osservate recidive in alcuno dei pazienti trattati dopo un follow-up medio di 187 mesi (range 169-217 mesi), anche se un solo paziente è stato trattato con 6 cicli postoperatori di albendazolo.

Discussione

L'idatidosi è una zoonosi diffusa in tutto il mondo causata dallo stadio larvale dell'*Echinococcus granulosus* attraverso il ciclo cane-pecora; l'uomo può contrarre l'infezione o per contatto diretto con l'ospite definitivo o per l'ingestione di alimenti e/o liquidi contaminati con le uova del parassita attraverso le feci canine (5).

La malattia, nonostante il miglioramento delle condizioni socio-economiche e le campagne profilattiche eseguite nelle aree di endemia, è ancora endemica in molte aree rurali dell'Asia, dell'Europa, del Sud America, della Nuova Zelanda e dell'Australia, dove continua ad essere un problema sociale ad alta incidenza, come è chiaramente indicato dai continui sforzi che compie il Gruppo di Lavoro sull'*Echinococcosi* dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, che è stato fondato nel 1985 e svolge un ruolo importante per lo scambio di informazioni sulla ricerca riguardante la diagnosi, il trattamento e la prevenzione della malattia idatidea (6). Nella nostra Regione, e in particolare nella nostra Provincia, gli indici epidemiologici (4,5 casi/100.000 abitanti/anno) mostrano un aumento dell'incidenza che probabilmente è correlato ai progressi compiuti sia nella diagnostica bio-immunologica che in quella per immagini (7).

Una volta che l'embrione parassitico attraversa la parete intestinale per raggiungere il sistema venoso portale o il sistema linfatico, il fegato agisce come primo filtro ed è l'organo più frequentemente colpito (60-75% dei casi); la malattia interessa frequentemente anche i polmoni (15-30%), mentre le altre localizzazioni anatomiche, che rappresentano il 10% dei casi, possono essere interessate o per disseminazione ematogena o a seguito di diffusione locale per contiguità da organi vicini e nessuna sede si può considerare immune dalla malattia (3, 4, 8). L'interessamento splenico non è frequente anche nelle aree endemiche e rappresenta nella nostra serie l'1,4% dei casi dopo il fegato, i polmoni e il peritoneo (Tab. 1).

Pochi Autori hanno condotto studi specifici sull'idatidosi splenica; il primo caso autoptico di una cisti idatidea della milza fu riportato da Bertelot nel 1970, mentre il primo *report* cumulativo sull'idatidosi splenica si deve a Sabadini, che raccolse una casistica di 300 pazienti dalla letteratura internazionale. La maggior parte dei lavori sono però basati su piccoli numeri o su casi sporadici (4, 9).

Bourgeon fu il primo autore a presentare uno studio fisiopatologico ed anatomopatologico sulla malattia idatidea della milza; l'embrione esacanto è embolizzato nella periferia dei capillari splenici e la massa cistica gradualmente comprime i vasi segmentari, con conseguenti estesa atrofia pericistica e necrosi regionale zonale. Questa flogosi asettica del parenchima splenico si estende all'esterno della capsula, formando aderenze

con le strutture anatomiche adiacenti (stomaco, colon e diaframma); sono anche riportati casi di rottura cistica nei visceri limitrofi, più comunemente nel colon (4, 10, 11). In tutti i pazienti della nostra serie era presente una singola grossa cisti idatidea comprimente la maggior parte del parenchima splenico, anche se sono stati riportati in letteratura casi con cisti multiple (2, 4, 10).

La cisti idatidea a sede splenica si sviluppa in maniera insidiosa nel corso di anni fino a raggiungere grandi dimensioni ed è per lungo tempo asintomatica (4). I sintomi di esordio sono per lo più aspecifici e alcuni casi sono scoperti accidentalmente come in un paziente della nostra serie. Le manifestazioni cliniche sono di solito lievi: due dei nostri pazienti presentavano un lieve dolore addominale come unico sintomo, mentre una massa dura a margini rotondeggianti era palpabile nell'ipocondrio sinistro in altri 3 casi. Sono riportate complicanze quali l'infezione secondaria, la rottura cistica nella cavità addominale e lo shock anafilattico (2,4,12).

La diagnosi preoperatoria dell'idatidosi splenica può essere difficile a meno che con sia specificamente considerata la sua possibilità; a tale scopo può essere utile il dato anamnestico nei pazienti trattati chirurgicamente per malattia idatidea antecedente o nei pazienti che risiedono in aree dove la malattia è endemica. La malattia deve essere presa in considerazione nella diagnosi differenziale ogniquale volta è identificata una cisti splenica, specialmente nei pazienti con una storia di malattia idatidea (4, 5, 13).

Le metodiche impiegate per la definizione diagnostica della malattia hanno subito nel corso degli anni una continua evoluzione. L'utilità della diagnostica sierologica è ancora controversa ed essa trova una valida collocazione soprattutto nel follow-up dei malati; noi abbiamo impiegato l'*Echinotest* in tutti i malati con un solo risultato positivo, mentre l'intradermoreazione di Casoni e il test di Ghedini hanno alte percentuali di falsi positivi e falsi negativi (7).

Prima dello sviluppo delle tecniche per immagine la valutazione radiografica delle cisti spleniche era limitata alle radiografie gastrointestinali e agli studi isotopici; la radiografia diretta dell'addome può essere utile per visualizzare eventuali calcificazioni parietali, che sono visibili nel 20-30% delle cisti idatidee come opacità di aspetto curvilineo od anulare (2, 4, 14, 15).

La diagnostica per immagini è di fondamentale importanza e negli ultimi 20 anni i suoi notevoli progressi hanno portato all'impiego ormai routinario dell'ecografia e della TC (4). L'esame ultrasonografico è l'esame di primo livello perché ripetibile, non invasivo e a basso costo e dimostra le caratteristiche morfologiche della cisti con la visualizzazione di membrane cistiche, setti e sabbia idatidea, la presenza di eventuali cisti figlie all'interno e le possibili calcificazioni parietali; esso possiede un'elevata accuratezza diagnostica e può essere usato anche per seguire l'evoluzione della

cisti ed i cambiamenti indotti dalle varie complicanze (8).

Se il sospetto della lesione è confermato, trova indicazione la TC (Figg. 1 e 2a) che permette di individuare segni radiologici specifici dell'idatide: nell'echinococcosi la densità della neoformazione è liquida, i limiti sono sfumati, è presente multilocularità per cisti figlie, si evidenziano calcificazioni periferiche e l'iniezione di mezzo di contrasto non varia il reperto che è avascolare (2, 8, 13-17).

I reperti delle due metodiche dipendono essenzialmente dallo stadio di sviluppo della cisti, cioè se la cisti è uniloculare (tipo I), se contiene cisti figlie (tipo II) e se è parzialmente o completamente calcificata (tipo III) (5,14,15,17); tuttavia, essi non sono assolutamente specifici ed altre lesioni cistiche quali un ascesso splenico, una pseudocisti o una neoplasia cistica della milza possono presentarsi con un aspetto simile. Ai fini della diagnosi differenziale sono di grande ausilio l'anamnesi, la presenza di calcificazioni nella parete cistica (Fig. 2a) e soprattutto la presenza di cisti figlie (Fig. 1) o di concomitanti lesioni cistiche nel fegato o in altri organi (4).

La chirurgia rimane il trattamento di scelta dell'idatidosi splenica e deve essere tempestiva per evitare le gravi complicanze, relegando la terapia medica con benzoimidazolici ai casi inoperabili e come adiuvante al trattamento chirurgico al fine di prevenire le recidive (4), come noi abbiamo eseguito in un solo malato con localizzazioni polmonare e splenica sincrone.

Diverse tecniche chirurgiche sono state utilizzate. Alcuni Autori (1, 9) sostengono una chirurgia conservativa, come la splenectomia parziale, l'enucleazione cistica o la fenestrazione della parete cistica con omentoplastica. La splenectomia parziale è, però, un intervento emorragico perché è difficile avere un controllo vascolare quando si incide il tessuto splenico, mentre la

fenestrazione della parete cistica lascia una cavità residua che comporta il rischio dell'infezione postoperatoria (4,10); pertanto queste tecniche possono essere impiegate nelle cisti superficiali, localizzate in un polo della milza, o nelle cisti che non sono resecabili per estese aderenze (4).

Per queste ragioni e per la possibilità che le cisti spleniche siano multiple, noi siamo in favore della splenectomia che mette al riparo da eventuali recidive; il salvataggio splenico può essere giustificato soltanto nei casi pediatrici per evitare complicanze settiche (4). Nella nostra serie la splenectomia non ha avuto mortalità, mentre la morbilità è stata del 20% poiché in un caso, con estese aderenze diaframmatiche, il decorso postoperatorio è stato complicato dall'insorgenza di un ascesso subfrenico che ha richiesto il drenaggio chirurgico.

Infine, il trattamento laparoscopico delle forme non complicate può essere un'opzione efficace offrendo i vantaggi della chirurgia mininvasiva (minor dolore, rapida ripresa delle funzioni intestinali, ospedalizzazione più breve, risultati estetici migliori) con risultati a lungo termine favorevoli (18, 19).

Conclusioni

La localizzazione splenica è una manifestazione significativa ma non comune della malattia idatidea, la cui diagnosi si avvale dei dati epidemiologici, clinici, biologici e soprattutto radiologici; gli importanti progressi realizzati recentemente nella diagnostica per immagini hanno avuto un risvolto favorevole nella definizione della malattia, ma è in ogni caso necessario un alto indice di sospetto per la corretta diagnosi nelle aree dove l'affezione non è endemica.

Anche nella nostra esperienza la splenectomia rimane la procedura terapeutica di scelta, offrendo una cura completa della malattia con bassi tassi di morbilità.

Bibliografia

- Berreda S, Ridai M, Mokhtari M. Kystes hydatiques de la rate. Splenectomie ou chirurgie conservatrice? *Ann Chir* 1991; 45: 434-9.
- Franquet T, Montes M, Lecumberri FJ, Esparza J, Bescos JM. Hydatid disease of the spleen. Imaging finding in nine patients. *AJR* 1990; 154: 525-8.
- Prousalidis J, Tzardinoglou K, Sgouradis L, Katsohis C, Aletras H. Uncommon sites of hydatid disease. *World J Surg* 1998; 22: 17-22.
- Safioleas M, Misiakos E, Manti C. Surgical treatment for splenic hydatidosis. *World J Surg* 1997; 21: 374-8.
- Pedrosa I, Saiz A, Arrazola J, Ferreiros J, Pedrosa CS. Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. *Radiographics* 2000; 20: 795-817.
- Vuitton DA. The WHO Informal Working Group on Echinococcosis: Coordinating Board of the WHO-IWGE. *Parassitologia* 1997; 39: 349-53.
- Mosca F, Stracqualursi A, Persi A, Angiello A, Latteri S. Il trattamento chirurgico dell'idatidosi epatica. Analisi dei risultati della chirurgia conservativa e radicale nell'esperienza personale. *Chir It*, 2003; 55: 1-12.
- Dahniya MH, Hanna RM, Ashebu S. The imaging appearances of hydatid disease at some unusual sites. *Br J Radiol* 2001; 74: 283-9.
- Moumen M, El Aalaoui M, Mokhtaari M, El Fares F. Pour un traitement conservateur du kyste hydatique de la rate. *J Chir* 1991; 128: 260-5.
- Bourgeon R, Catalano H, Pantin JP. L'echinococcose splenique. *J Chir* 1960; 80: 608-32.
- Caballero P, Ocon E, Robledo AG, Diaz FJ. Splenic hydatid cyst opening to the colon. *AJR*, 1986; 147: 859-63.
- Placer C, Martin R, Sanchez E, Soletto E. Rupture of abdominal hydatid cysts. *Br J Surg* 1988; 75: 157-60.
- Gossios KI, Kontoyiannis DS, Dascalogiannaki M, Gourtsoyiannis NC. Uncommon location of hydatid disease: CT appearances. *Eur Radiol* 1997; 7: 1303-8.

La chirurgia delle cisti idatidee spleniche: contributo casistico

14. von Sinner WN. New diagnostic sign in hydatid disease: radiography, ultrasound, CT and MRI correlated to pathology. *Eur J Radiol* 1990; 12: 150-9.
 15. von Sinner WN, Stridbeck H. Hydatid disease of the spleen: ultrasonography, CT and MR imaging. *Acta Radiologica* 1992; 33: 459-61.
 16. Di Palma A, Ettorre GC, Scapati C. Ruolo della tomografia computerizzata nella diagnosi della malattia idatidea. *Radiol Med* 1991; 82: 430-6.
 17. Lewall DB. Hydatid disease: biology, pathology, imaging and classification. *Clin Radiol* 1998; 53: 963-74.
 18. Ballaux KEW, Himpens JM, Leman G, van Den Bossche MRP. Hand-assisted laparoscopic splenectomy for hydatid cyst. *Surg Endosc* 1997; 11: 942-3.
 19. Khoury G, Abiad F, Geagea T, Nabout G, Jabbour S. Laparoscopic treatment of hydatid cysts of the liver and spleen. *Surg Endosc* 2000; 14: 243-5.
-