

n° **9**

Organo  
Ufficiale  
del Gruppo  
di Lavoro  
di Pediatria  
Ospedaliera  
della Società  
Italiana  
di Pediatria

# PEDIATRIA OGGI

MEDICA E CHIRURGICA

---

## IN QUESTO NUMERO

- Vitamina A e morbillo
- Etica in Ospedale
- La sindrome del  
Cromosoma X fragile
- Fibroscopia bronchiale



CIC EDIZIONI INTERNAZIONALI

# LE CISTI EPIDERMIOIDI DELLA MILZA

M.R. DI PACE, R.M. TARDINO, S. CASCIO, E. MILANA, F. SIRACUSA

Università degli Studi di Palermo - Istituto Materno-Infantile  
Clinica Chirurgica Pediatrica  
Direttore: Prof. F. Cataliotti

## INTRODUZIONE

Le formazioni espansive della milza sono abbastanza rare: a prescindere dalla patologia neoplastica, primitiva o secondaria, le lesioni benigne del parenchima splenico sono rappresentate dalle formazioni cistiche, tenuto conto che questo organo raramente è interessato da patologia primitiva che non sia espressione di una malattia del sistema reticoloendoteliale (1, 4, 7, 11).

La classificazione più comunemente seguita distingue le cisti vere o primitive dalle cisti false o pseudocisti in base al reperto anatomico-patologico della presenza o meno rispettivamente di un rivestimento epiteliale (2).

Le PSEUDOCISTI in genere sono esito di un trauma e sono caratterizzate anche da eventuali aumenti progressivi di volume a causa di emorragie intracistiche; se non diagnosticate possono avere un decorso asintomatico almeno nei casi non complicati da rottura intraperitoneale, da infezione o da alterazioni della cascata coagulativa da "sequestro" intracistico.

Le CISTI VERE sono più frequentemente espressione di una infestazione da Echinococco (65% dei casi); nel 35% dei casi ad origine non parassitaria, il 10% è rappresentato dalle cisti epidermoidi (2). Dopo il primo "report" di Andral nel 1829, seguito dalla prima splenectomia per cisti epidermoide, effettuata da Pean nel 1867, soltanto poco più di un centinaio di casi sono stati riportati in letteratura, per la maggior parte diagnosticate in età pediatrica (1, 2, 3, 7, 11).

Ancora oggi controversa ed oggetto di discussioni l'etiopatogenesi: sono state avanzate teorie embriopatiche sulla possibile inclusione di gemme mesoteliali durante lo sviluppo dell'organo, correlate da alcuni Autori anche ad un difetto autosomico recessivo, considerata la familiarità presente in alcune casistiche (1). Questa teoria sembra avere riscontri sperimentali dallo studio di feti umani nei quali è stata notata una metaplasia squamosa sulla capsula splenica istologicamente identica a quella osservata nelle cisti (1, 2, 3, 7, 11). Altra teoria riporta la genesi delle cisti epidermoidi a moventi traumatici con lesioni della capsula e successivi fenomeni di invaginazione di suoi frammenti all'in-

terno della milza e conseguente crescita cistica della lesione (2, 3, 7); questa ipotesi sembra confutata dal follow-up su pazienti con traumi splenici che, pur se seguiti per lunghi periodi, non hanno mai presentato alcuna patologia cistica (2).

Le cisti epidermoidi, pur se sono stati riferiti alcuni casi a diagnosi prenatale (11) che sembrerebbero avallare la patogenesi embriopatica, vengono in genere diagnosticate nella prima infanzia, spesso durante routinari controllo dopo eventi traumatici, in pazienti per lo più di sesso femminile e al di sotto dei 15 anni di età, a sede preferenziale sul polo inferiore dell'organo e sempre con uno sviluppo nel contesto del parenchima, di forma rotondeggiante, ripiene di un liquido giallastro.

All'esame anatomico-patologico appaiono attraversate da trabecolature fibrose, esiti di organizzazione dei versamenti emorragici intracistici (aspetto di ventricolo cardiaco) mentre un rivestimento di cellule epiteliali piatte, cubiche o cilindriche, mono o pluristratificate, rappresenta la caratteristica istologica (1, 2, 3, 11).

La clinica è in genere povera di segni patognomonic: spesso le cisti epidermoidi sono asintomatiche o causa di sintomatologia vaga, dispetico-dolorosa, associata o meno a sintomi a carico dell'apparato respiratorio o di quello urinario per fenomeni compressivi.

La diagnosi, oltre che sulle indagini di routine, si basa essenzialmente sull'esame ecografico, che consente di definire la sede della cisti, che appare rotondeggiante, in genere unica, a pareti sottili, anecogena e a volte di cospicue dimensioni, con un netto piano di clivaggio dal parenchima circostante; al fine di meglio definire i caratteri della massa cistica, di porre diagnosi differenziale con alcune neoplasie a componente vascolare quali il linfangioma e l'emangioma e con alcune lesioni cistiche pancreatiche, trovano utile impiego la TAC e/o la RMN che, evidenziando al meglio i rapporti con gli organi vicini ed i caratteri intracistici (cisti non multiloculare, ripiena di liquido non ematico e che non presenti "enhancement" da mezzo di contrasto), consentono la esatta valutazione diagnostica che necessita comunque della conferma istologica (7, 9, 11).

Il trattamento previsto, a prescindere dei tentativi di svuotamento con aspirazione percutanea ed iniezione di tetracicline (8), è quello chirurgico che allo stato attuale prevede una splenectomia parziale, possibile per la caratteristica distribuzione dei vasi splenici che, con un decorso di tipo terminale, irrorano veri e propri segmenti di parenchima, delimitati da zone avascolari e perpendicolari al pia-

Lavoro pervenuto il 27/4/93.

Accettato per la pubblicazione il 18/5/93.

no della capsula. Tale metodica, quando attuabile, consente di ovviare agli effetti indesiderati della splenectomia, quali le gravi sepsi o le setticemie pneumococciche, non esclusivo appannaggio degli splenectomizzati oncologici (10).

La tecnica di vera e propria enucleazione della cisti, proposta negli ultimi tempi, necessita di una valutazione da lungo follow-up, per escludere recidive (5, 6, 11, 12).

L'osservazione di un caso caratterizzato dalle enormi dimensioni della cisti, che non hanno permesso il trattamento conservativo, ha indotto alla revisione e alla presentazione di questa esperienza.

## CASO CLINICO

S.G. di anni 6, giunta al ricovero per la presenza di dolori addominali vaghi e ricorrenti, di lieve entità, in sede ipocondriaca sinistra.

Negativo l'esame obiettivo generale della paziente, peraltro in buone condizioni di nutrizione e sanguificazione; alla palpazione dell'addome presenza di grossa tumefazione a carico dell'ipocondrio sinistro, a superficie liscia, non dolente, poco mobile ed occupante quasi tutto il fianco sinistro, sino alla linea xifo-ombelicale.

Negative le indagini sierologiche per la idatidiosi; esami ematochimici nella norma. L'esame radiografico del torace mostrava un sollevamento dell'emidiaframma sinistro mentre l'ecografia addominale evidenziava la presenza di una voluminosa cisti, a contenuto liquido ed a sviluppo nel contesto del parenchima splenico, in corrispondenza del polo superiore e dell'ilo. La TAC confermava questo reperto e con la diagnosi di "Cisti splenica" la

pz. era avviata all'intervento chirurgico, esitato in una splenectomia a causa dell'impegno di tutto l'organo e del suo ilo vascolare (Fig. 1).

La cisti, ripiena di liquido giallastro, al taglio mostrava una parete attraversata da trabecolature fibrose di colore biancastro (Fig. 2).

La conferma istologica di Cisti epidermoide perveniva durante un decorso post-operatorio del tutto normale: la pz. veniva dimessa in 7<sup>a</sup> giornata clinicamente guarita.

Negativo il follow-up a distanza di 15 mesi.

## CONSIDERAZIONI

Le cisti epidermoidi della milza rappresentano una entità clinica di non comune riscontro; negli ultimi anni sono aumentati i casi riportati in letteratura sicuramente in rapporto all'uso sempre più diffuso dell'esame ecografico che, pur se espletato per altri motivi, consente di porre diagnosi, anche in epoca gestazionale.

La diagnosi, in assenza di sintomatologia caratterizzante, si avvale oggi delle moderne metodiche di "imaging" che sempre meno spazio lasciano ad altre indagini quali la arteriografia, la scintigrafia, etc., anche nello studio differenziale con altre patologie espansive a carattere cistico-vascolare.

L'esame istologico, escluse le forme parassitarie, è necessario per la conferma diagnostica di una patologia cistica per la quale potrebbe essere bastevole soltanto un trattamento chirurgico conservativo con una resezione parziale dell'organo oppure con una semplice enucleazione della cisti, come proposto da alcuni Autori, anche al fine di evitare le temibili complicanze da splenectomia.



**Fig. 1** - Cisti epidermoide della milza. Reperto intraoperatorio.



Fig. 2 - Cisti epidermoide della milza. Aspetto macroscopico.

## RIASSUNTO

Le cisti epidermoidi della milza.

*Le cisti epidermoidi della milza sono rare e rappresentano appena il 10% della patologia cistica non parassitaria. Non ben definita l'etiopatogenesi dell'affezione che si caratterizza per i suoi aspetti anatomico-patologici.*

*Il trattamento previsto è quello chirurgico con una splenectomia parziale, allo scopo di conservare almeno parte del parenchima dell'organo. Viene presentato un caso occorso in una piccola paziente di 6 anni, sottoposta a splenectomia per le enormi dimensioni della cisti e per la sua posizione anomala sull'ilo.*

**Parole chiave:** cisti epidermoide, milza, splenectomia.

## SUMMARY

Epidermoid splenic cyst in children.

*Epidermoid splenic cysts are an uncommon, pathologic entity.*

*The classification, pathogenesis, clinical patterns, diagnostic approaches and surgical treatment are discussed.*

*Splenectomy is considered the treatment of choice, with particular interest in partial splenectomy as conservative treatment in childhood.*

*A case of epidermoid cyst in a 6-year-old girl is reported.*

**Key words:** epidermoid cyst, spleen, splenectomy.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Ahlgren L.S., Beardmore H.E.: *Solitary Epidermoid Splenic Cyst: Occurrence in Sibs.* Journal of Pediatric Surgery, 19, 56, 1984.
- 2) Bertolini R., Costa G., Caselli A., Brocato R., Macarone R., Truoslo B., Massi G.: *Cisti Epidermoide della milza.* Chirurgia, 5, 288, 1992.
- 3) Cabano F., Rondone I., Venegoni A., De Medici A.: *Considerazioni sulle cisti epiteliali della milza.* Minerva Chir., 47, 1653, 1992.
- 4) Belas M., Audry G., Lissitzky T., Gruner M.: *La splenectomie partielle dans les kistes epidermoides de la rate chez l'enfant.* Chir. Pediatr., 28, 133, 1987.
- 5) Brown M.F., Ross III A.J., Bishop H.C., Schnauffer L., Ziegler M.M., Holcomb III G.W.: *Partial splenectomy: the preferred alternative for the treatment of splenic cyst.* Journal of Pediatric Surgery, 24, 694, 1989.
- 6) Khan A.H., Bensoussan A.L., Ouimet A., Blanchard H., Grignon A., Ndoye M.: *Partial splenectomy for benign cystic lesions of the spleen.* Journal of Pediatric Surgery, 21, 749, 1986.
- 7) Leschallier G., Volant A., Lozac'H P., Jehannin B., Charles J.F.: *Kyste epidermoide de la rate chez l'enfant.* Ann. Pediatr. (Paris), 35, 65, 1988.
- 8) Moir C., Guttman F., Jequier S., Sonnino R., Youssef S.: *Splenic Cyst: Aspiration, Sclerosis or Resection.* Journal of Pediatric Surgery, 24, 646, 1989.
- 9) Parker B.R., Moore S.G.: *Imaging Studies in the diagnosis of pediatric malignancies.* P.A. Pizzo-D.G. Poplak: Pediatric Oncology. G.B. Lippincott Comp. Ed., 171, 1992.
- 10) Sinniah D., Belasco J.B.: *Immunization in the immunocompromised patient.* D'Angio G.J.: Practical Pediatric Oncology. Wiley-Liss Ed., 97, 1992.
- 11) Todde G., Bagolan P., Fariello G., Malena S., Ferro F., Mosiello G., Alessandri A.: *Kyste epidermoide de la rate chez un nouveau-ne.* Chir. Pediatr., 30, 172, 1989.
- 12) Touloukian R.J., Seashore J.H.: *Partial splenic decapsulation: A simplified operation for splenic pseudocyst.* Journal Pediatric Surgery, 22, 135, 1987.
- 13) Zacherinn Z., Roth E.: *Splenic Surgery in Childhood.* Pediatr. Surg. Int., 4, 162, 1989.