

Un'insolita massa addominale



Davide Ursi¹, Cristina Scozzafava², Sara Immacolata Orsini¹, Andrea Apicella³

¹Dipartimento della Donna, del Bambino e di Chirurgia generale e specialistica, Università della Campania Luigi Vanvitelli; ²UOC Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche, Università Magna Graecia, Catanzaro; ³AORN Santobono-Pausilipon

Un lattante di 3 mesi giunge in pronto soccorso per una massa addominale di consistenza elastica comparsa improvvisamente da una settimana e cresciuta esponenzialmente in pochi giorni. Gli esami ematici mostrano uno stato settico del bambino. La TC eseguita in urgenza identifica la natura cistica della massa. Solo l'asportazione chirurgica e l'esame istologico permetteranno di formalizzare la diagnosi di malformazione linfatica macrocistica infetta.

Il caso in esame appare utile per ricordare ai pediatri quali sono le caratteristiche principali delle malformazioni linfatiche cistiche, che andrebbero sempre considerate nella diagnostica differenziale di masse addominali a esordio improvviso in un lattante.

A 3-months baby comes to our emergency department for an abdominal mass of elastic consistency that suddenly appeared for a week and grown exponentially in the last few days. Blood examinations identify a septic state of the child, and the emergency CT recognizes the abdominal mass's cystic structure. The surgical removal and the histological analysis will confirm the diagnosis of Infected Common Macrocystic Lymphatic Malformation. This case allows us to remember to pediatricians the main features of Cystic Lymphatic Malformations that should always be considered during the differential diagnosis of abdominal masses of sudden onset in an infant.

Alfonso, lattante di 3 mesi, giunge in pronto soccorso per una tumefazione addominale comparsa, secondo i genitori, da circa una settimana e cresciuta rapidamente di dimensioni negli ultimi tre giorni. Il bambino è apiretico, vigile seppure irritabile e i parametri vitali risultano nella norma. All'esame obiettivo la cute e le mucose appaiono rosee (refill minore di due secondi), la fontanella anteriore normotesa, i polsi femorali eusfigmici e l'attività cardiorespiratoria regolare. L'addome si presenta globoso e in corrispondenza della parte anteriore del fianco sinistro è palpabile una massa di consistenza elastica che si estroflette a livello della linea ascellare posteriore con una protuberanza rotondeggiante di circa dieci centimetri di diametro. La cute sovrastante la lesione appare tesa e un reticolo venoso è ben visibile all'ispezione (Figura 1).

Gli esami di laboratorio mostrano una spiccata leucocitosi ($35.350/\text{mm}^3$) con neutrofilia (neutrofilii 71,6%, linfociti 18,3%; monociti 8,1%), piastrinosi ($630.000/\text{mm}^3$), PCR 15,43 mg/dL (v.n. < 5 mg/dL), ferritina 773 ng/mL (v.n. < 140ng/mL), LDH 643 U/L (v.n. < 400 U/L), sodio 126 mEq/L (v.n. 134-145 mEq/L), potassio 6,9 mEq/L (v.n. 3,4-5,5 mEq/L), cloro 91 mEq/L (v.n. 96-115 mEq/L), calcio, fosforo, magnesio, transaminasi, urea e creatinina nella norma. L'emogas rileva un'acidosi metabolica con gap anionico non aumentato (pH 7,296, CO₂ 40,3

bicarbonato in 15 minuti e si posiziona un catetere vescicale.

La diagnosi e il decorso

Viene fatto il punto della situazione: lattante di 3 mesi che presenta una massa addominale comparsa un paio di settimane prima e aumentata di volume ulteriormente negli ultimi giorni, con evidenza di un reticolo venoso superficiale. È molto difficile ipotizzare la natura e l'eziologia di una simile massa addominale. L'unico dato certo è che si tratta di una massa infetta perché il laboratorio riferisce valori alti di PCR, di leucocitosi neutrofila e iperferritinemia. La verosimile rapida espansione della massa ha anche provocato una compressione bilaterale delle vie urinarie, il che spiega l'ematuria e lo sviluppo di acidosi metabolica iperkaliemica e iponatriemica da plausibile pseudoipoadosteronismo transitorio. Più di questo non è possibile sospettare per cui si è costretti alla diagnostica per immagini. La prima delle quali è l'ecografia addominale che mostra una neoformazione rotondeggiante a contenuto corpuscolato per la presenza di numerose e grosse cisti, che disloca

mmHg, HCO₃ 19,8 mmol/L) e l'esame delle urine risulta positivo per la presenza di 15 emazie urologiche per campo. In considerazione dell'acidosi iperkaliemica/iponatriemica e della presenza al tracciato elettrocardiografico di onde T appuntite da verosimile pseudoipoadosteronismo secondario alla compressione della massa sulle vie urinarie, si infondono 7 mEq di



Figura 1. Massa addominale con reticolo venoso superficiale.

notevolmente il rene sinistro fino alla vescica e si spinge oltre la linea mediana fino a schiacciare l'uretere destro, che appare ectasico. Non si rileva la presenza di versamento liquido libero in addome e gli organi ipocondriaci appaiono indenni. L'esame ecografico non dice di più, ma consente di escludere con molte probabilità una massa solida di possibile eziologia neoplastica. Considerata la complessità del quadro ecografico si decide di praticare una TC con e senza mezzo di contrasto, che mette in evidenza una neoformazione (115×78 mm) a struttura cistica di probabile origine linfangiomatosa. Questa formazione si estende dal retroperitoneo, occupa gran parte dell'emiaddome di sinistra e si insinua fino al rene destro, che appare schiacciato e idronefrosico (Figura 2-3).

Il bambino viene pertanto operato d'urgenza con asportazione completa della massa cistica e l'esame istologico conferma la diagnosi di malformazione linfatica macrocistica infetta (MLMI).

La TC di controllo a distanza di due settimane reperta la sola persistenza di dilatazione calico-pielica e ureterale destra, per la quale viene affidato alla nefrologia della nostra struttura.

Commento

Le malformazioni linfatiche comuni (MLC) sono masse amartomatose benigne e rare, composte da canali linfatici dilatati o da cisti rivestite da endotelio di origine linfatica.

La distinzione clinica tra le varie forme è abbastanza complessa, in quanto rappresentano un continuum clinico-patologico, e in passato è stata utilizzata una terminologia piuttosto varia per identificare queste malformazioni (linfangioma, linfangiomatosi, ecc.), creando spesso confusione tra i vari specialisti. L'International Society for the Study of Vascular Anomalies ha però stabilito una precisa classificazione di queste lesioni basandosi sulla grandezza degli spazi cistici (Tabella 1).

La malformazione linfatica comune macrocistica (MLCM), spesso ancora impropriamente chiamata igroma cistico, ha un'incidenza maggiore nei primi anni di vita, rappresentando il 5% circa di tutti i tumori benigni dell'età pediatrica [2-4].

Nei bambini sembra essere prevalentemente interessato il sesso maschile con un rapporto maschio-femmina fino a 3:1 [5], mentre negli adulti sono le donne a essere maggiormente colpite, probabilmente per l'influenza esercitata dagli estrogeni sulla crescita della lesione [6].

La MLCM interessa più frequentemente il distretto craniofaciale/cervicale (75%) e ascellare (20%), mentre solo raramente so-

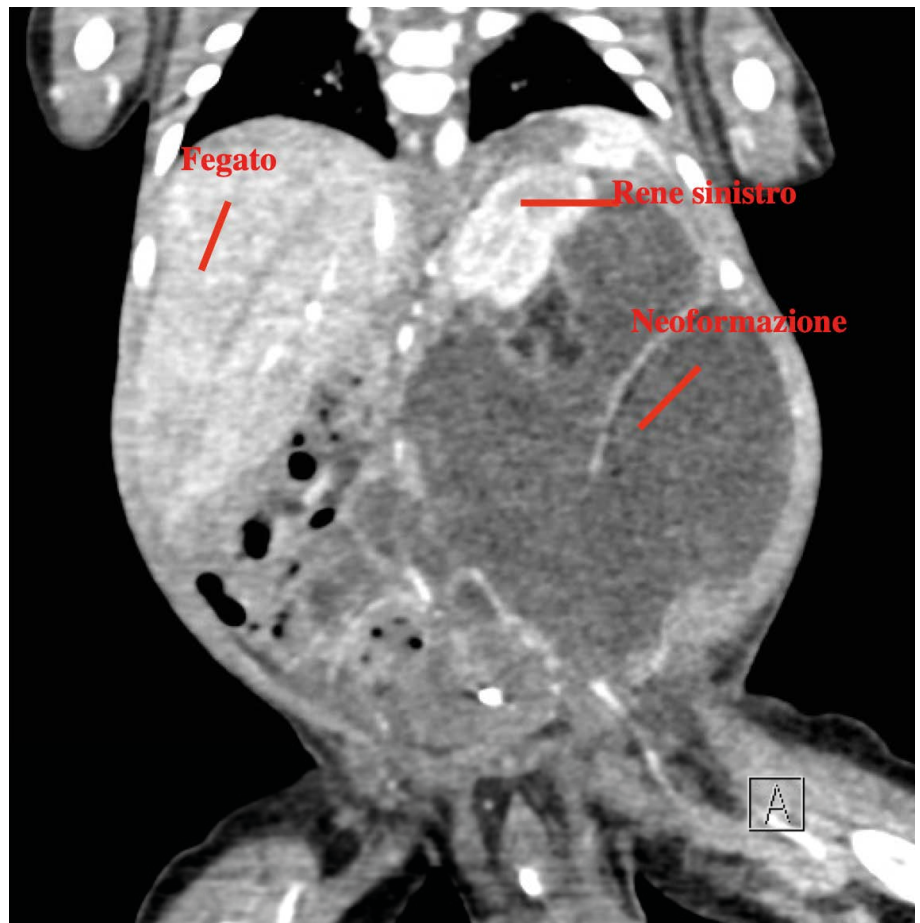


Figura 2. TC con mezzo di contrasto - Proiezione sagittale.



Figura 3. TC con mezzo di contrasto - Proiezione coronale.

TABELLA 1. Da voce bibliografica [1]
MALFORMAZIONI VASCOLARI SEMPLICI IIA
Malformazioni linfatiche (ML)
ML comuni (cistiche) ML macrocistiche ML microcistiche ML a contenuto cistico misto
Anomalie linfatiche generalizzate Linfangiomatosi Kaposiforme
ML nella malattia di Gorham-Stout
ML "channel type"
Anomalia linfatica progressiva acquisita
Linfedema primario
Altre

no coinvolti mediastino, retroperitoneo, mesentere, omento, colon e pelvi (5%) [2-4]. La forma a interessamento mesenterico è però responsabile di 1/20.000 casi di ospedalizzazione in età pediatrica [2,5].

Le masse di più grandi dimensioni vengono di solito identificate durante l'ecografia prenatale già all'inizio del secondo trimestre, ma la maggior parte di esse viene diagnosticata alla nascita o durante i primi due anni di vita del bambino [7].

Sebbene si tenda a identificare nella presenza di connessioni anomale tra la catena linfatica addominale e i vasi venosi mesenterici la causa del rapido accrescimento di tali formazioni, anche condizioni subentranti quali processi infettivi o traumatici potrebbero esserne responsabili.

La presentazione clinica nelle forme addominali è variabile; la massa nella maggior parte dei casi aumenta di dimensioni lentamente e viene spesso identificata per caso in corso di esami diagnostici addominali in bambini spesso asintomatici. La sua crescita può, tuttavia, associarsi a un importante corteo sintomatologico legato alla compressione degli organi splancnici circostanti che include: distensione e asimmetria addominale, dolore di intensità variabile, vomito e ostruzione intestinale. Eventuali complicanze quali la rottura o la sovrainfezione della lesione cistica possono condurre rapidamente a quadri gravi di addome acuto e sepsi. I germi più tipicamente riscontrati in caso di MLCM addominali sovrainfette appartengono alla specie delle Salmonelle, a causa della loro notevole capacità di disseminazione attraverso i vasi linfatici [8].

Poiché i sintomi non sono specifici la diagnosi è guidata dall'imaging e l'ecografia è l'esame di scelta per la valutazione iniziale. L'MLCM appare come una formazione a contenuto liquido, a margini netti, uni o multiloculata, all'interno della quale è

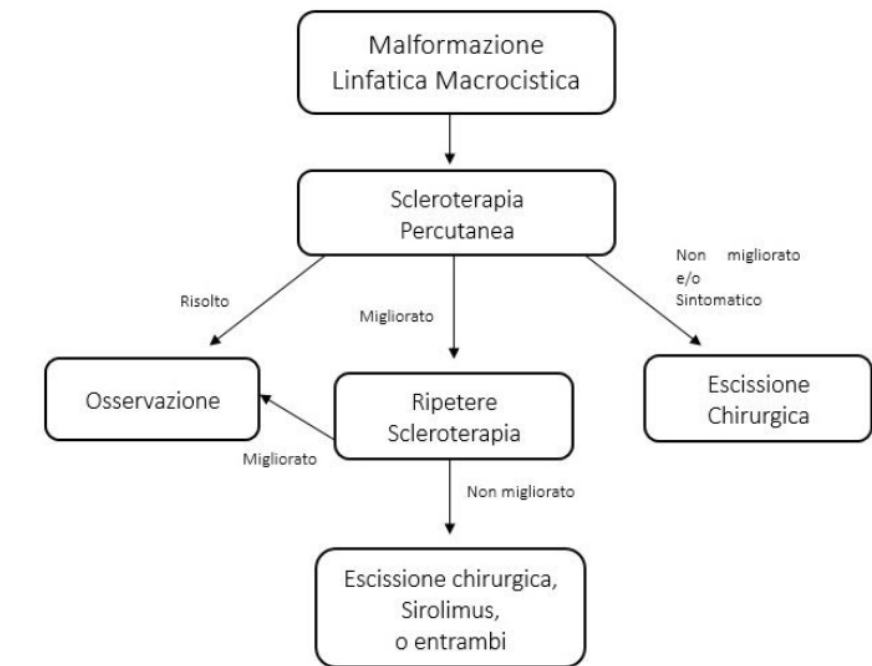


Figura 4. Flowchart terapeutica della malformazione linfatica macrocistica. Da voce bibliografica [11].

possibile riscontrare echi sparsi, determinati dalla presenza di sangue, pus o chilo, che possono presentarsi anche come livelli fluido-fluido [9-10].

La TC fornisce informazioni aggiuntive sulle dimensioni, sull'estensione e sui rapporti della lesione con le strutture limitrofe: la malformazione si presenta come una struttura omogenea e ben circoscritta, con pareti e setti ben visibili dopo somministrazione di contrasto [9]. Le macrocisti appaiono come strutture a bassa attenuazione, lobulate, ben delineate, che si insinuano tra i piani tissutali o spostano le strutture adiacenti. La TC può inoltre evidenziare deboli calcificazioni a livello settale [10].

La RM rimane la metodica diagnostica migliore per la differenziazione delle malformazioni linfatiche, fornendo informazioni aggiuntive sulla natura della lesione, con intensità del segnale in T2 variabile a seconda del contenuto cistico [8]. Il maggiore costo e la minore rapidità rispetto alla TC, tuttavia, portano i clinici a prediligere quest'ultima, specialmente nei casi che richiedono trattamenti chirurgici d'urgenza.

La diagnosi deve poi sempre essere confermata dall'esame istologico e istochimico.

La terapia di elezione della MLCM a localizzazione addominale è la scleroterapia con puntura diretta della lesione, aspirazione e iniezione di doxiciclina [11]. In caso di mancata risposta al trattamento è prevista l'escissione chirurgica (Figura 4).

Nel caso di Alfonso, la malformazione di origine linfatica si è accresciuta rapidamente, sovrainfettandosi e determi-

nando un quadro settico con leucocitosi neutrofila e aumento degli indici infiammatori. La rapida espansione della massa ha anche provocato una compressione bilaterale delle vie urinarie, causando ematuria e lo sviluppo di acidosi metabolica iperkaliemica e iponatriemica da plausibile pseudoipoadosteronismo transitorio [12].

L'intervento di escissione si è quindi reso subito necessario, date le condizioni cliniche scadute e l'importante compromissione della funzionalità degli organi circostanti, che poneva a rischio la vita del bambino.

Dal caso e dalla letteratura abbiamo imparato che...

- Le MLCM a localizzazione addominale, pur avendo una natura generalmente benigna, possono compromettere gravemente le funzionalità degli organi circostanti o evolvere verso gravi conseguenze quali sepsi o addome acuto.
- La loro caratteristica di poter raddoppiare o triplicare la propria massa nel giro di pochi giorni rappresenta una sfida importante per il pediatra, in quanto possono non essere identificate alle ecografie pre e post natali.
- In caso di massa addominale a esordio improvviso, una MLCM andrebbe sempre considerata tra le ipotesi diagnostiche.

✉ ursi.davide@gmail.com

La bibliografia è consultabile online.

BIBLIOGRAFIA

1. Society for the Study of Vascular Anomalies Available at "issva.org/classification"
2. Poroos F, Petermann D, Andrejevic-Blant S et al. Pediatric cystic lymphangioma of the retroperitoneum: A case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2020 Jul 10;99(28): Singh S, Baboo ML, Pathak IC. Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions atrare sites. *Surgery*. 1971 Jun;69(6):947-51
3. Fattahi AS, Maddah G, Motamedolshariati M et al. Chronic Low Back Pain due to Retroperitoneal Cystic Lymphangioma. *Arch Bone Jt Surg*. 2014 Mar;2(1):72-4. Epub 2014 Mar 15.
4. Kim SH, Kim HY, Lee C et al. Clinical features of mesenteric lymphatic malformation in children. *J Pediatr Surg*. 2016; 51:582–587
5. Goh B, Tan YM, Ong HS et al. Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg*. 2005;29:837–840.
6. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg*. 2014 Aug;23(4):178-85
7. Wohlgemuth WA, Brill R, Dendl LM et al. Abdominal lymphatic malformations. *Radiologe*. 2018 Nov;58(Suppl 1):29-33.
8. Bonhomme A, Broeders A, Oyen RH, et al. Cystic lymphangioma of the retroperitoneum. *Clin Radiol* 2001;56:156–8.
9. Francavilla M., White C., Oliveri B. et al. Intraabdominal lymphatic malformations: pearls and pitfalls of diagnosis and differential diagnoses in pediatric patients. *AJR*:208, March 2017.
10. Waner M, O TM. Multidisciplinary Approach to the Management of Lymphatic Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018 Feb;51(1):159-172.
11. Abraham MB, Larkins N, Choong CS et al. Transient pseudohypoaldosteronism in infancy secondary to urinary tract infection. *J Paediatr Child Health*. 2017 May;53(5):458-463