

La rottura di aneurisma dell'arteria lienale nella malattia di Erdheim



Ann. Ital. Chir., 2012 83: 59-62

William Zuccon, Gennarino D'Ambrosi, Angelo Iamele, Giovanni De Murtas, Claudio Lunghi

Struttura Complessa di Chirurgia Generale (Direttore: dr. C. Lunghi)
Azienda Ospedaliera "Ospedale Fatebenefratelli e Ofthalmico", Milano

The rupture of lienal vessel aneurysm in the Erdheim illness

Splenic vessel aneurysm is often a casual pathology during strumental imaging or laparotomy. The first cause for the formation of the aneurysm is a vessel primitive degenerative pathology of the medium wall, or idiopathic cystic medionecrosis, that to develop in aneurysmatic dissection. In the early diagnosis, in the selective patients, resulted indicate an endovascular therapy, while in emergency the laparotomy is a gold standard for reduction morbidity and mortality. In this paper, the Autors has described a rare case of rupture of the lienal vessel aneurysm in the Erdheim illness, and has reported clinical characters, indications and procedures for a better treatment.

KEY WORDS: Erdheim Illness, Idiopathic Cystic Medionecrosis, Splanchnic Aneurysm

Introduzione

Il riscontro di un aneurisma dei vasi del distretto splancnico risulta spesso casuale, sia in corso di indagini diagnostico - strumentali, sia in corso di una laparotomia d'urgenza ¹.

L'aneurisma splancnico ha una frequenza che oscilla dal 0.01 - 0.2% al 10.4% (nei soggetti anziani). L'aneurisma dell'arteria splenica, nonostante la sua rarità, è il più frequente tra gli aneurismi viscerali con un'incidenza pari al 58.1%; risulta spesso prevalente nelle femmine in età fertile e nelle pluripare, con un rapporto di 4:1, per le note influenze predisponenti della gravidanza (e delle malattie ereditarie del connettivo) ². Questo tipo di aneurisma presenta una bassa frequenza di rottura (dal 3 al

9.6% negli aneurismi con diametro > a 2 cm) e una mortalità pari al 36%. La mortalità negli interventi in urgenza è del 25%, mentre in elezione è del 0.5 - 3%. La rottura tende ad aumentare in gravidanza (95%) comportando spesso un'elevata mortalità (70% per la donna, 95% per il feto) ³.

Caso clinico

Nel Febbraio 2011 è giunto alla nostra osservazione un paziente di 34 anni affetto da addome acuto e shock ipovolemico da emoperitoneo spontaneo massivo.

L'anamnesi personale è risultata muta per particolari patologie eccetto una storia recente di malessere generale del tutto aspecifico, caratterizzato alternativamente da episodi di dolore addominale, vomito, irregolarità dell'alvo, febbre e poussè ipertensive.

La laparotomia mediana esplorativa ha evidenziato un'emorragia massiva dall'ilo splenico che ha imposto la splenectomia e la resezione pancreatica caudale.

L'esame istologico ha dimostrato la presenza di vasi arteriosi e venosi malformati dove, in prossimità delle aree

Pervenuto in Redazione Maggio 2011. Accettato per la pubblicazione Luglio 2011.

Per corrispondenza: Dr. William Zuccon, Ospedale Fatebenefratelli e Ofthalmico, S.C. Chirurgia Generale, Milano (e-mail: wzuccon@libero.it)

di discontinuità della parete dei vasi arteriosi, vi erano accumuli di sostanza fondamentale mucoida con interruzione delle fibre elastiche nel contesto della tonaca media, quadro compatibile con la medionecrosi cistica idiopatica (o Malattia di Erdheim).

Discussione

CARATTERISTICHE ANATOMO - PATOLOGICHE

La formazione di un aneurisma splancnico è influenzata dall'ateromasia, dalla necrosi della tonaca media, dalle arteriti, dalle malattie del collagene, dagli accidenti traumatici e/o iatrogeni (angiografie selettive), dalla pancreatite cronica, dall'ipertensione sistemica, dai disordini infiammatori e infettivi, o dall'uso endovenoso di droghe. In particolare, la causa primaria per la formazione di aneurismi dei vasi splenici è la patologia degenerativa primitiva della tonaca media vasale, ovvero la medionecrosi cistica idiopatica, presupposto fondamentale nella genesi dell'aneurisma 'dissecante' ⁴.

La malattia rientra in un disturbo metabolico della sintesi delle fibre connettivali, del collagene e dell'elastina; il dismetabolismo, perlopiù congenito, può anche essere acquisito (da estrogeni, da ipertensione arteriosa, da deficienza di rame o da agenti laticogeni, in particolare nei soggetti predisposti da una degenerazione rilevante della tunica media). Detta anche Malattia di Erdheim, la medionecrosi cistica rappresenta un fenomeno degenerativo cronico e primitivo della tonaca media con distruzione a focolaio delle fibre elastiche e muscolari, e con accumulo di sostanza basofila; per l'assenza di elasticità, la parete vasale può incorrere nella dilatazione, nella dissezione (slaminamento della tonaca media da penetrazione di sangue attraverso una breccia intima o ematoma dissecante) e nella rottura ⁴.

Da un punto di vista anatomico - patologico, la medionecrosi cistica è caratterizzata da minime soluzioni di continuo a contorno irregolare, disseminate nella tonaca media, ripiene di mucopolisaccaridi acidi e con scomparsa delle fibre mio-elastiche, più evidenti nella metà esterna della tonaca media (distruzione della struttura lamellare); nonostante siano state definite 'cistiche', queste lesioni non presentano contorni regolari e non si osserva nessuna reazione infiammatoria o necrosi acuta.

CONSIDERAZIONI CLINICHE

L'aneurisma può essere singolo o plurimo (20% dei casi), a conformazione fusiforme o sacciforme, di diametro variabile da 1,5 cm a 12 cm, con tendenza a svilupparsi nell'area di biforcazione dell'arteria splenica (extra e/o intraparenchimale) e maggiormente localizzato nel tratto arterioso medio e distale (80%).

Il decorso clinico è solitamente asintomatico, ma può presentarsi come fenomeni clinici aspecifici, perlopiù caratterizzati da vaga dolenzia addominale, ricorrente o persistente, ai quadranti superiori, centrale e sinistro, ovvero come una dispepsia apparentemente non significativa. Il dolore è spesso episodico, ripetendosi ogni volta che l'aneurisma aumenta di volume, e la dissezione progredisce. Il dolore viene riferito prevalentemente in ipocondrio sinistro, in epigastrio o irradiato posteriormente alla spalla omolaterale, e diviene violento qualora si verifichi la rottura; quest'ultima, talvolta, può rappresentare il quadro clinico d'esordio. Frequentemente, la rottura avviene in 'due tempi', con un iniziale sanguinamento in parte tamponato, e con una secondaria emorragia libera in peritoneo. Il dolore iliaco destro è spesso espressione della fase evolutiva della rottura di aneurisma, in relazione al sangue che tende a raccogliersi nella parte addominale più declive, verso destra. Raramente risulta apprezzabile una massa pulsante o un soffio auscultatorio nella sede elettiva ⁵.

DIAGNOSI E TERAPIA

Nonostante il decorso dell'aneurisma condizioni fenomeni locali di compressione, nervosa o venosa (splenomegalia), o eventi ischemici correlati alla tromboembolia (infarto splenico), abitualmente è la sua rottura la fase più temibile, la quale avviene spesso in 3 fasi evolutive (prefissurazione, fissurazione e rottura completa per fenomeni distruttivi della tonaca media). Di conseguenza, il sanguinamento si può manifestare sia nel cavo endoadominale, sia nella retrocavità degli epiploon, sia nel dotto pancreatico di Wirsung, sia nel tratto gastroenterico (stomaco - colon), sia nella vena splenica (fistola artero - venosa). Quest'ultima, responsabile dell'ipertensione portale, può dipendere da una anomalia congenita, da una erosione di aneurisma arterioso nella vena contigua o da un trauma penetrante; la tendenza alla rottura risulta frequente qualora la fistola abbia le caratteristiche di una 'matassa' di vasi comunicanti (aneurisma cirsoide).

Gli esami strumentali e diagnostici più significativi ai fini di un orientamento specifico sono rappresentati da:

- la *radiografia diretta dell'addome* smdc: nel 50 - 72% può dimostrare la presenza di calcificazioni lamellari parietali, tonde od ovalari, in ipocondrio sinistro;
- l'*ecocolordoppler*: specie in fase acuta, può dimostrare la presenza di trombosi endovascolare o l'ispessimento della parete vascolare, ma scarsamente panoramica e spesso limitata dall'obesità e dal meteorismo intestinale;
- l'*endoscopia*: nel 13% dei casi l'aneurisma può erodere gli organi cavi, e qualora necessiti un approccio endoscopico, questo può divenire utile anche al fine di una diagnosi differenziale;
- l'*angioTAC* elicoidale con mdc e l'*angiografia* digitalizzata selettiva: sensibili e specifiche nel dimostrare la sede, la

dimensione, la forma e il numero di dilatazioni aneurismatiche, e la presenza di circoli collaterali, e rappresentano gli esami più utilizzati anche nel follow up postoperatorio;

– l'*angioRMN* con mdc non iodato: con caratteristiche analoghe alla metodica TAC, è consigliata qualora sia controindicato l'uso di mezzo di contrasto iodato, mentre è da evitare in quei soggetti portatori di stent in acciaio o leghe magnetizzabili;

– la *laparoscopia*: nei casi selezionati, in particolare tenendo conto dell'età, delle condizioni cliniche, dei fattori di rischio e della localizzazione aneurismatica.

In proposito, da un punto di vista 'preoperatorio', riportiamo alcune considerazioni.

– L'arteria splenica è il ramo più robusto del tronco celiaco, ovvero di un tronco gastrosplenico o epatosplenico, è lunga sino a 40 cm e ha un diametro da 4 a 7 mm nel suo terzo iniziale (segmento sovrapancreatico).

– L'arteria splenica ha un decorso serpentiniforme, decorrendo dorsalmente alla borsa omentale e ventralmente alla capsula renale sinistra.

– L'arteria splenica, a distanza di 6 – 12 cm dall'ilo, può presentare una ramificazione 'a ventaglio' (60%), con un ramo principale superiore (posteriore) e un ramo principale inferiore (anteriore) che dicotomizzano in arterie segmentarie extraspleniche.

– L'arteria splenica, in prossimità della milza, può presentare una ramificazione 'a pettine' (40%), ramificazione tardiva dei rami principali e segmentari.

– L'arteria splenica può essere integrata da arterie polari superiori e inferiori accessorie.

– La vena splenica accompagna l'arteria corrispondente e, in sede paramediana sinistra, ha un diametro che varia da 6 a 12 mm, unendosi poi alla vena mesenterica superiore (e inferiore) per formare la vena porta.

Le indicazioni al trattamento in elezione prevedono differenti variabili quali la sua ectasia maggiore di 2.5 cm, nelle donne in gravidanza o in età fertile asintomatiche, nei pazienti con processo vasculitico in atto, nei cirrotici, nell'ipertensione portale o nei trapiantati epatici ⁶. Se la maggior parte di questi aneurismi sono asintomatici e di piccole dimensioni (77.4%), e quindi suscettibili di non trattamento e di follow up periodico, l'aneurisma lienale sintomatico, o in rottura, prevede invece un trattamento dedicato, conservativo o chirurgico, in relazione alla localizzazione, alle condizioni cliniche e al rischio operatorio del paziente, tenendo conto della possibilità di riconversione immediata qualora si attui la correzione endovascolare nei casi selezionati (risulta utile prevedere anche l'adozione di un dispositivo per emorecupero).

Di seguito, in Tabella I, riportiamo le scelte terapeutiche alternative proposte, chirurgiche ed endovascolari, in rapporto alla sede dell'aneurisma (preilare, ilare o intralienale).

In riferimento a quanto riportato in tabella, l'embolizzazione selettiva transcateretere (occlude l'aneurisma e conserva la perfusione splenica) spesso non trova indicazione nel trattamento di aneurisma del ter-

TABELLA I - Trattamento aneurisma splenico

Sede aneurisma lienale	Trattamento chirurgico	Trattamento conservativo
3 [^] prossimale	Legatura prossimale e distale Aneurismectomia e ricostruzione * Aneurismorrafia e/o Splenectomia se circolo collaterale dai vasi brevi è insufficiente	Embolizzazione selettiva Endoprotesi modulari §
3 [^] medio o intermedio o sovra - intrapancreatico	Legatura prossimale e distale Aneurismectomia e ricostruzione * e/o Splenectomia se circolo collaterale dai vasi brevi è insufficiente	Embolizzazione selettiva Endoprotesi modulari §
3 [^] distale e intralienale	Aneurismectomia e splenectomia con o senza resezione pancreatica caudale **	Embolizzazione selettiva §§ Endoprotesi modulari
Rottura	Aneurismectomia e/o splenectomia con o senza resezione pancreatica caudale **	Embolizzazione selettiva Endoprotesi modulari

*angioplastica con patch, diretta e indiretta

**aderenze flogistiche / pancreatite cronica ricorrente

§ con stent ricoperto

§§ con spirali metalliche

zo distale per l'elevata frequenza di infarto splenico post procedura, mentre può risultare indicata sia nei malati complessi con un alto rischio operatorio (comorbidità associate) e 'incapaci' di affrontare una laparotomia, sia in corso di emorragia o rottura qualora la laparotomia sia associata ad una alta mortalità ⁷. I pazienti con rischio moderatamente elevato, sino ad ASA 3, sono i migliori candidati al trattamento endovascolare protesico, peraltro ripetibile nel tempo; in corso di rottura, la tecnica endoprotesica trova indicazione in quei pazienti che presentino condizioni di stabilità e normalità emodinamica, dove vi sia il tempo per eseguire una angioTAC, sia 'facile e rapida' la cateterizzazione selettiva e siano immediatamente disponibili endoprotesi adatte (tipo, conformazione e misura) a quella particolare anatomia ⁸. L'utilizzo della metodica endovascolare è controindicato in pazienti con intolleranza al mdc, al metallo o alla tela dell'endoprotesi, nelle gravi coagulopatie e in quelli con livelli sierici di creatinina maggiori di 2.5 mg/dl.

Nei pazienti candidati ad intervento chirurgico, qualora vi siano le condizioni, la tecnica laparoscopica è una valida alternativa alla tradizionale laparotomia; l'utilizzo della laparoscopia viene controindicato in particolare nei pazienti obesi, in quelli con precedenti interventi addominali, nell'aneurisma 'consolidato' nel parenchima pancreatico e in quello a sede intrasplenico, e nel trattamento in corso di urgenza ^{9,10}.

In condizione di urgenza, la terapia chirurgica è sempre preceduta dalla rianimazione del paziente, in modo da ripristinare il volume ematico (shock) e lo squilibrio idro-elettrolitico; in corso di intervento, come manovra di emostasi temporanea distrettuale, può risultare utile il clampaggio del tronco celiaco ⁵.

Conclusioni

Gli Autori hanno riportato un caso particolare di rottura di aneurisma dell'arteria splenica degenerata dalla medionecrosi cistica idiopatica. La medionecrosi con atrofia elastica della tonaca media è associata alla storia naturale della Sindrome di Marfan favorendo, spesso fatalmente, la dissezione dell'aorta toracica; alcuni AA suggeriscono che la medionecrosi isolata rappresenti soltanto una forma frusta o blanda della sindrome stessa. Nella maggioranza dei pazienti (85%), e nel caso riportato, è l'ipertensione arteriosa che influisce significativamente sulla parete vasale peraltro predisposta, presupposto alla lacerazione, dove il trauma ipertensivo crea un ulteriore danno intimale e la conseguente penetrazione di sangue responsabile della dissezione.

La rottura di un aneurisma splanchnico deve essere sempre sospettata in quei soggetti che presentano un quadro clinico di anemizzazione acuta grave (shock emorragico / ipovolemico) associato a emoperitoneo - emoretroperitoneo spontaneo; la rottura può anche essere causata da emorragia digestiva o di fistola artero-venosa.

La diagnosi nelle fasi precoci può consentire un trattamento terapeutico 'ad hoc', compreso il trattamento endovascolare nei casi selezionati, mentre in condizioni di emergenza la diagnosi tempestiva e la laparotomia, e la rianimazione del paziente, rappresentano il gold standard per ridurre la mortalità e la morbidità.

Riassunto

L'aneurisma dell'arteria splenica risulta spesso un reperto casuale, sia durante indagini diagnostiche - strumentali, sia durante una laparotomia d'urgenza. La causa primaria per la formazione degli aneurismi del distretto splenico è rappresentata da una patologia degenerativa primitiva della tonaca media vasale, o medionecrosi cistica idiopatica, presupposto della genesi dell'aneurisma 'dissecante'. Nelle fasi precoci, e nei casi selezionati, risulta indicato il trattamento endovascolare, mentre in urgenza la laparotomia rappresenta il gold standard per ridurre la morbidità e la mortalità. In questo lavoro, gli Autori hanno descritto un raro caso di rottura di aneurisma dell'arteria lienale nella malattia di Erdheim, riportandone le caratteristiche cliniche, le indicazioni e le tipologie di trattamento.

Bibliografia

1. Trastek VF, Pairolero PC, Joyce JW, Hollir LH, Bernatz PE: *Splenic artery aneurysms*. Surg, 1982; 91:694-99.
2. Abbas MA, Stone WM, Fowl RJ, Głowiczki P, Oldenburg WA, Pairolero PC, Hallett JW, Bower TC, Panneton JM, Cherry KJ: *Splenic artery aneurysms: Two decades experience at Mayo Clinic*. Ann Vasc Surg, 2002; 16:442-49.
3. Caillouette JC, Merchant EB: *Ruptured splenic artery aneurysm in pregnancy. Twelfth reported case with maternal and fetal survival*. Am J Obstet Gynecol, 1993; 168:1810-13.
4. Thiene G, Basso C: *Le aortopatie*. Cardiol Sc, 2006; 4:267-75.
5. Zuccon W, Caputo P, Faccini M, Bonandrini L: *Temporary haemostasis of the abdominal apoplexy: Indications of the subphrenic aortic clamp in emergency*. XXX Congr Naz S.I.C.U.T 2004.
6. Hallett JW: *Splenic artery aneurysm*. Sem Vasc Surg, 1995; 8:321-26.
7. Guillon R, Garcier JM, Abergel A, Mofid R, Garcia V, Chahid T, Ravel A, Pezet D, Boyer L: *Management of splenic artery aneurysms and false aneurysms with endovascular treatment in 12 patients*. Cardiovasc Interv Radiol, 2003; 26:256-60.
8. Gabelmann A, Gurich J, Merkle EM: *Endovascular treatment of visceral artery aneurysms*. J Endovasc Ther, 2002; 9:38-47.
9. Lai PB, Leung KL, Lau WY: *Laparoscopic repair of a splenic artery aneurysm*. Surg, 1998; 123:247-48.
10. Adham M, Blanc P, Douek P, Henri L, Ducerf C, Baulieux J: *Laparoscopic resection of a proximal splenic artery aneurysm*. Surg Endosc, 2000; 14:372-74.