

Splenomegalia in sede pelvica. Milza ptosica, migrante o accessoria?



Ann. Ital. Chir., 2009; 80: 395-397

Antonio Biondi^o, Salvatore Motta*, Michela Di Giunta**, Domenico Rapisarda*,
Debora Simona Fichera*, Carmelo La Greca*, Roberto Ciuni**, Francesco Basile**.

Azienda Ospedaliera Universitaria "Vittorio Emanuele - Ferrarotto - S. Bambino" Catania

*Unità Operativa di Chirurgia, Ospedale Ferrarotto (Direttore: Prof. P. Banna)

**Unità Operativa Clinica Chirurgica - Dipartimento di Chirurgia (Direttore: Prof. F. Basile)

Titolo?????

A wandering or ectopic spleen is a rare condition in which the spleen is not located in the left upper quadrant but is found lower in the abdomen or in the pelvic region caused by improper fixation of the ligamentous attachments. Laxity of the peritoneal attachments of the spleen results in splenic hyper mobility, known as wandering spleen. Congenital and acquired causes have been advocated to explain its onset. However, the precise aetiology is not completely understood. Many patients with wandering spleen are asymptomatic and therefore, the real incidence is unknown. Symptomatic patients may have intermittent abdominal pain because of splenic congestion with intermittent torsion of the splenic pedicle and its spontaneous detorsion, or may present acutely with pedicle torsion with subsequent infarction. Pain and dangerous potential evolution recommend surgery, splenopexy or splenectomy.

The Authors report the case of a 48 years old man with painful abdominal mass suspected for wandering splenomegaly after diagnostic imaging (abdominal Ultrasonography and TC). Laparotomy evidenced a large spleen (DL 22 cm.) with a long (1 mt) and tortuous vascular pedicle, both removed. Histopathologic examination showed partial infarction of the spleen. The postoperative course was uneventful.

Key words: Splenomegaly, Wandering spleen.

Introduzione

La ectopica splenica è una rara condizione anatomica. In letteratura è riportata un'incidenza inferiore ad 1 caso su 2000 e le splenectomie eseguite per tale condizione sono pari al 2 per mille¹⁻². Più frequente nel sesso maschile in età pediatrica mentre nell'adulto è più frequente nelle femmine³⁻⁴, può essere del tutto asintomatica o, più spesso, manifestarsi a seguito del riscontro di una mas-

sa addominale talora dolente. Il rischio di una torsione del peduncolo vascolare con conseguente infarto splenico e quadro di addome acuto ne consigliano il trattamento che consiste nella splenopessia o nella splenectomia. Riportiamo un caso pervenuto alla nostra osservazione, interessante, oltre che per la rarità dell'affezione, per la presentazione occorsa che poneva problemi di diagnosi differenziale.

Caso clinico

Nel febbraio 2008 è pervenuto alla nostra osservazione un uomo di 48 anni che lamentava da alcuni mesi "senso di ingombro" addominale, dolore gravativo al fianco ed all'ipocondrio di destra, calo ponderale (10 kg negli ultimi 6 mesi). L'anamnesi patologica remota risultava

Pervenuto in Redazione Aprile 2009. Accettato per la pubblicazione Luglio 2009.

Per corrispondenza: Dr. Michela Di Giunta, via Fiorita 30, 95123 Catania (e-mail: michydg84@hotmail.it).

negativa, in particolare nessun intervento chirurgico era stato eseguito a livello addominale. La palpazione dei quadranti addominali superiori e del mesogastrio evocava dolore. In corrispondenza del medio addome si rilevava una tumefazione a contorni netti e regolari e a consistenza dura. Nella norma gli esami di laboratorio, negativi i marcatori tumorali eseguiti. L'ecotomografia rilevava una voluminosa formazione iso-ipoecogena (solida) di circa 20 cm di diametro massimo, a margini netti e regolari, di forma irregolarmente ovoidale. Si eseguiva pertanto TC addome (Fig. 1) che segnalava come tale lesione fosse notevolmente disomogenea per la presenza di calcificazioni ed aree ipodense da riferire verosimilmente ad eventi ischemici. Presente vascolarizzazione (aspetto a "gomitolo" in corrispondenza della fossa iliaca destra) originantesi direttamente dal tripode celiaco ed in particolare dall'arteria splenica, presenza di arterie gastriche brevi e ritorno venoso afferente in vena porta. Particolare d'interesse era rappresentato da una loggia splenica disabitata, con presenza di piccoli noduli come da polisplenia. Quest'ultimo aspetto suggeriva l'ipotesi di una milza ectopica non potendosi tuttavia escludere la possibilità di una eteroplasia. Per tal motivo si decideva di non andare ulteriormente avanti con la diagnostica per immagini (Scintigrafia, RMN) ma si optava per la laparotomia preferendola alla laparoscopia in considerazione delle notevoli dimensioni della massa. Aperto il peritoneo si repertava, al di sotto dell'omento, una voluminosa formazione che, sollevata e rimossa dall'addome, presentava sulla faccia inferiore l'ilo vascolare formato da vasi convoluti. Tali vasi, costituiti da vene ectasiche e da un'arteria di dimensioni minori rispetto ai vasi venosi, venivano seguiti per circa un metro rispetto alla origine dal tripode celiaco. Lungo tale percorso si riconoscevano tre formazioni rotondeggianti con i caratteri delle mil-

ze accessorie. Si procedeva alla rimozione della massa, del cordone vascolare e delle formazioni rotondeggianti suddette (Fig. 2). L'esame istologico ha mostrato *alterazioni fibrosclerotiche ed emosiderosi splenica verosimilmente post-infartuale da anomalo apporto vascolare. Da segnalare trombi arteriosi in iniziale fase di organizzazione all'interno dell'arteria splenica. Piccole milze accessorie aderenti l'asse vascolare*. Il paziente veniva dimesso in IV giornata senza complicanze. Al controllo a 6 mesi si presenta in buone condizioni generali, con aumento ponderale.

Discussione

La milza è un derivato mesodermico che, in seguito alla rotazione dello stomaco e all'accrescimento del mesogastrio dorsale, viene spostato verso il lato sinistro della cavità addominale. La rotazione del mesogastrio dorsale determina la formazione di un mesentere: il legamento lieno-renale, che connette la milza con il rene di sinistra. La porzione dorsale mesenteriale che si interpone fra la milza e lo stomaco rappresenta il legamento gastrolienale. Questa robusta presenza di legamenti, insieme alla pressione addominale, fanno sì che la milza sia un organo con limitata mobilità. La esagerata mobilità derivante da un'insufficiente sviluppo dell'apparato ligamentoso determina una ipermobilità della milza. A spiegazione di ciò sono state invocate cause congenite e acquisite. Si è per esempio supposta un'incompleta fusione del mesogastrio dorsale alla parete addominale posteriore durante il secondo mese di sviluppo embriologico con conseguente anomalo allungamento del peduncolo vascolare⁵. Un meccanismo acquisito è stato invocato nelle donne multipare a seguito di variazioni ormonali durante la gravidanza associate a lassità legamentosa addominale⁶. In realtà la esatta etiologia di tale condizione non risulta del tutto conosciuta. La progressiva mobilità, comunque determinatasi, è responsabile dell'allungamen-

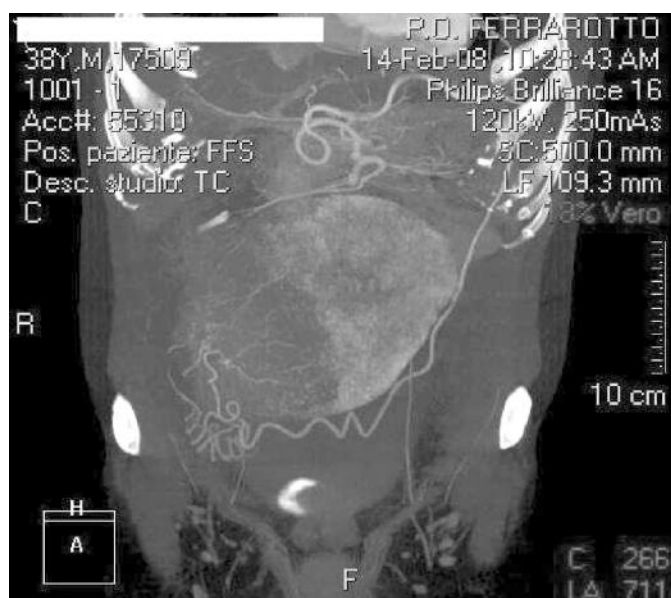


Fig. 1: TC Addome.



Fig. 2: Il pezzo operatorio mostra la voluminosa milza e il lungo e tortuoso peduncolo vascolare lungo il quale si notano alcune piccole milze accessorie.

to del peduncolo vascolare che, nel caso da noi presentato, misurava più di 1 metro. Si tratta di una condizione rara (meno di 1 caso su 2000 l'incidenza riferita in letteratura^{1,2}), la cui reale incidenza non è nota dal momento che molti pazienti sono asintomatici e la condizione pertanto non viene riconosciuta. È il dolore il sintomo prevalente, quando presente, dovuto a compressione viscerale endoaddominale, talora intermittente, in questo caso dovuto alla congestione splenica per intermittente torsione e spontanea detorsione del peduncolo vascolare⁷. Si descrivono casi di addome acuto per torsione acuta del peduncolo splenico^{1,2,6-7}. Le ectopie spleniche, solitamente iliache o pelviche, sono spesso causa di errori diagnostici, confondendosi clinicamente con reni ectopici, neoplasie mesenteriche, intestinali, uterine ed ovariche. Le opzioni chirurgiche sono rappresentate dalla splenopessia o dalla splenectomia quando la prima non sia possibile a causa della fissità dell'organo nella nuova sede, specie se molto distante da quella originaria⁸⁻¹⁰. Da non sottovalutare infine il rischio di trombosi di un peduncolo vascolare abnormemente allungato oltre che le conseguenze legate alla rotazione del peduncolo stesso (infarcimento/infarto splenico)⁷. Nel caso da noi osservato la sintomatologia dolorosa, l'aumento dimensionale (circa il doppio) e l'aspetto patologico della milza unite alla lunghezza del peduncolo (oltre 1 metro) hanno giustificato l'intervento di splenectomia.

Conclusioni

La Milza ectopica è una rara condizione la cui esatta incidenza non è realmente conosciuta in quanto in molti casi si presenta asintomatica. Quando riconosciuta tuttavia necessita di un trattamento chirurgico di splenopessia o splenectomia per risolvere la sintomatologia dolorosa e scongiurare possibili eventi acuti quali l'addome acuto da rotazione del peduncolo splenico.

Riassunto

La Milza ectopica è una rara condizione in cui la milza non risulta posta al quadrante addominale superiore sinistro ma si trova in posizione più bassa o addirittura pelvica. Ciò è dovuto a una deficitaria fissazione dei legamenti splenici. La loro lassità determina una ipermobilità della milza con progressivo allungamento del peduncolo vascolare. Sono state proposte cause congenite ed

acquisite ma la reale etiologia rimane non è del tutto nota. Molti pazienti sono asintomatici per cui la reale incidenza dell'affezione rimane sconosciuta. Quando sintomatici i pazienti lamentano per lo più dolore addominale ricorrente a causa della congestione splenica con intermittente torsione e spontanea detorsione del peduncolo che può talora determinare un evento acuto con conseguente infarto splenico. La sintomatologia dolorosa e la potenzialità di un addome acuto consigliano il trattamento chirurgico che può consistere in splenopessia o splenectomia. Gli AA. riferiscono il caso di un uomo di 48 anni con tumefazione addominale dolente che, dopo Ecotomografia e TC addominali, era sospetta per voluminosa milza ectopica. Alla laparotomia si evidenziò una voluminosa (DL 22 cm.) milza con lungo (1 mt) e tortuoso peduncolo vascolare. Entrambi vennero rimossi. L'esame istologico mostrò aree di infarto splenico. Il decorso post-operatorio è stato privo di complicanze.

Bibliografia

- 1) Fujiwara T, Takehara Y, Isoda H, e Coll: *Torsion of the wandering spleen: CT and angiographic appearance*. J Comput Assist Tomogr, 1995; 19(1):84-86.
- 2) Sayeed S, Koniaris LG, Kovach SJ, Hirokawa T: *Torsion of a wandering spleen*. Surgery, 2002; 132:535-36.
- 3) Barrios Fontoba JE, Lluna Gonzalez J, Gutierrez San Roman C e Coll: *Wandering spleen syndrome in childhood*. Cir Pediatr 1977; 10:79-81.
- 4) Buehner M, Baker MS: *The wandering spleen*. Surg Gynecol Obstet, 1992; 175:373-87.
- 5) Allen KB, Gay BB Jr, Skandalakis JE: *Wandering spleen: anatomic and radiologic considerations*. South Med J, 1992; 85(10):976-84.
- 6) Gomez D, Patel R, Rahman S e Coll: *Torsion of a wandering spleen associated with congenital malrotation of the gastrointestinal tract*. The Internet Journal of Radiology, 2006; 5:1.
- 7) Herman TE, Siegel MJ: *CT of acute splenic torsion in children with wandering spleen*. AJR Am J Roentgenol, 1991; 156(1):151-53.
- 8) Peitgen K, Majetschak M, Walz M. *Laparoscopic splenopexy by peritoneal and omental pouch construction for intermittent splenic torsion ("wandering spleen")*. Surg Endosc, 2001; 15:413.
- 9) Jones BJ, Daley M, Delaney PV. *Torsion of spleen managed by splenopexy*. Br J Surg, 1991; 78:887-88.
- 10) Seashore JH, McIntosh S: *Elective splenopexy for wandering spleen*. J Pediatr Surg, 1990; 25:270-72.

