

Linfangioma cistico mesenterico

Descrizione di un caso e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., 2006; 77: 521-528

Girolamo Geraci, Carmelo Sciumè, Franco Pisello, Francesco Li Volsi, Tiziana Facella, Diletta Tinaglia, Enrico Arnone, Giuseppe Modica

Sezione di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico (Direttore: Prof. G. Modica) - Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi di Palermo

Mesenteric cyst lymphangioma; A case report and literature review

OBJECTIVE: *The Authors report their experience in diagnosis and treatment of one case of mesenteric cystic lymphangioma; recent international literature review.*

EXPERIMENTAL DESIGN: *Complete clinical report. Diagnostic, clinical and prognostic indication, evaluation of effectiveness of radical surgical treatment and follow-up.*

SETTING: *Operative Unit of General and Thoracic Surgery. University "Paolo Giaccone" of Palermo.*

INTERVENTION: *Radical surgical treatment, according to international guide-lines.*

RESULTS: *Complete recovery with "restitutio ad integrum". No relapse were recorded at short follow up.*

CONCLUSIONS: *Even when asymptomatic and discovered incidentally, LCM must be treated surgically because of the potential to grow, invade vital structures, and develop life-threatening complications. The best and only radical treatment is the total removal of the lesions with microscopically clear borders, when it is available.*

KEY WORDS: Diagnosis, Mesenteric cystic lymphangioma, Surgical treatment.

Introduzione

I linfangiomi cistici mesenterici (LCM) sono rari tumori cistici benigni, più frequenti in età pediatrica¹. La presentazione clinica è polimorfa, potendo variare dalla scoperta incidentale di una cisti addominale, di solito sintomatica perché di grosse dimensioni, fino ai sintomi dell'addome acuto, con dolore addominale acuto e chiusura dell'alvo a feci e gas^{1,2}.

Riportiamo di seguito un caso di linfangioma cistico giunto di recente alla nostra osservazione e trattato chirurgicamente con successo.

Case report

Soggetto di sesso maschile, di 55 anni di età, nato e residente nella provincia rurale di Agrigento, di professione meccanico.

Non viene riportato dal paziente nulla di rilevante all'anamnesi patologica remota, fino a 2 anni prima del

ricovero attuale, quando lo stesso riferisce la comparsa, in pieno benessere e senza causa apparente di una sintomatologia algica di tipo gravativo, riferita di grado lieve e sopportabile senza ricorrere ad antidolorifici o ad antispastici, localizzata in ipogastrio ed in regione periombelicale, con saltuarie crisi di dolore, che non appariva mai in correlazione con i pasti, né con la defecazione o la minzione. Il paziente ha negato altresì dimagrimento. Durante questo periodo il paziente si è sottoposto a ciclici controlli ETG-grafici dell'addome superiore ed inferiore presso altra struttura pubblica, che non hanno evidenziato alcun dato patologico fino a circa 8 mesi prima dell'attuale ricovero, quando una ulteriore ETG addominale, praticata in regime ambulatoriale presso il nostro reparto, eseguita per il perdurare della sintomatologia algica con le stesse caratteristiche degli episodi precedenti, evidenziava una neoformazione ovoidale delle dimensioni di 10.3 x 8.7 x 6.1 cm, margini netti e lisci e struttura disomogenea con areole di tipo microcistico (contenuto transonico sovrafluido con rinforzo di parete posteriore), in assenza di versamento ascitico o linfadenopatie, localizzata nello spazio retto-vescicale. Sulla base di questo reperto il paziente si rivolgeva presso il nostro reparto, dove veniva ricoverato in regime ordinario e sottoposto ad esame obiettivo generale (negativo), EDAR (negativa), colonscopia previa opportuna preparazione intestinale (esame condotto fino all'ultima

Pervenuto in Redazione Novembre 2003. Accettato per la pubblicazione Gennaio 2005.

Per la corrispondenza: Dott. Girolamo Geraci, Via Francesco Vermiglio 5, 90129 Palermo.

ansa ileale, negativo per compressioni ab estrinseco), routine ematochimica completa (reperti normali), radiografia del torace (reperto Rx-grafico nei limiti), ECG (nei limiti) e TC dell'addome (Fig. 1) superiore ed inferiore con mezzo di contrasto (conferma della presenza della lesione nello scavo del Douglas, senza contrast enhancement, descritta però a contenuto denso, con apparenti piani di clivaggio tra la vescica ed il retto, che comprime il trigono vescicale e sposta lateralmente e a sinistra il retto).

Dopo aver proposto al paziente l'intervento chirurgico, aver ottenuto il suo consenso all'asportazione della cisti ed all'eventuale resezione intestinale ed avere predisposto 2 unità di sangue omogruppo (come richiesto dalla consulenza anestesiológica, che aveva classificato il paziente come ASA II), il paziente è stato sottoposto a laparotomia esplorativa con una diagnosi preoperatoria di neof ormazione cistica disontogenetica dello scavo del Douglas: eseguita una laparotomia mediana ombelico-pubica, all'a-

pertura del peritoneo si è eseguita l'esplorazione sistematica dei visceri addominali (negativa) e si è evidenziata una massa grossolanamente rotondeggiante, sessile, di colorito rossastro, delle dimensioni di circa 10 x 8 cm, a partenza dal mesentere e che si aggettava con propaggini moriformi nello scavo del Douglas (Fig. 2), aderente ai visceri circostanti (ileo e colon), in assenza di versamento ascitico o di linfadenopatie clinicamente significative. Si è proceduto pertanto alla lisi delle aderenze, alla escissione della base di impianto sessile mesenteriale con esame istologico estemporaneo (diagnosi: cisti mesenteriale con note di linfangioma cistico) ed al delicato clivaggio manuale della massa dalla sua sede nello scavo del Douglas (spazio retto-vescicale), con successiva asportazione in blocco della massa senza necessità di sezionare grossi vasi (Fig. 3); la parete addominale è quindi stata richiusa a strati. È stato lasciato in situ per le prime 48 ore un drenaggio siliconato plurifenestrato a caduta pescante nello scavo del Douglas.

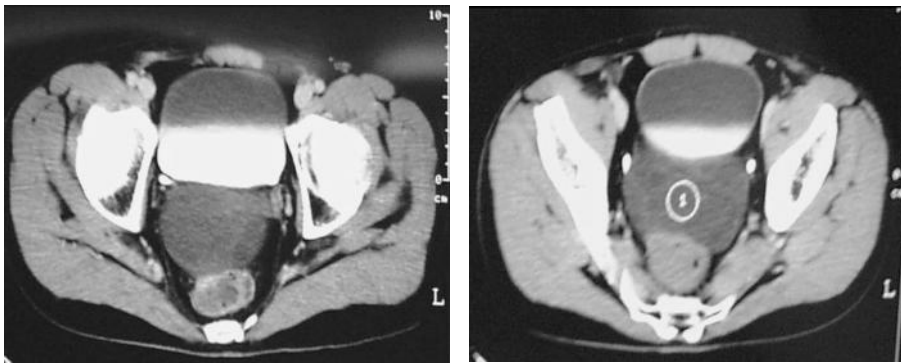


Fig. 1: Aspetto TC della cisti.



Fig. 2: Fotografia intraoperatoria.

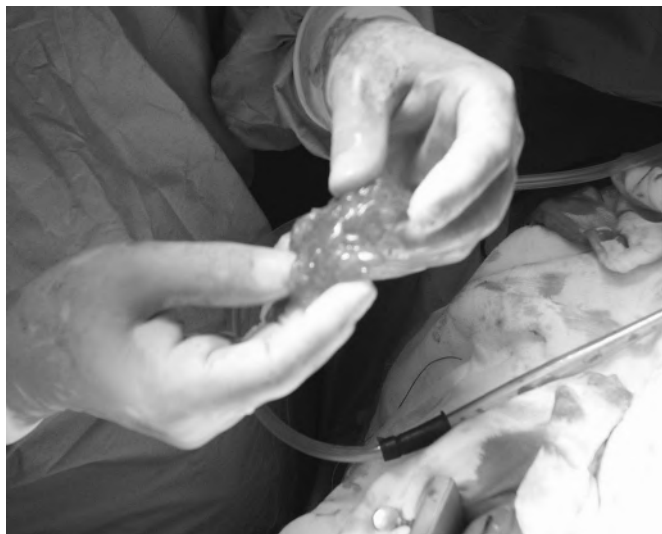


Fig. 3: Aspetto del pezzo operatorio.



Il referto anatomico-patologico macroscopico ha descritto una "massa cistica contenente fluido giallo citrino, sterile (non si registra crescita batterica in coltura); microscopicamente, la parete cistica mostra attenuazione della colorazione per il CD 31, muscolatura liscia e tessuto adiposo fibrovascolare. Aggregati linfocitici possono essere presenti nel contesto della parete cistica, con infiltrazione di cellule infiammatorie croniche al di sotto dell'endotelio".

Il paziente è stato dimesso in sesta giornata post-operatoria, in buone condizioni cliniche generali e con ETG dell'addome di controllo negativa. La diagnosi alla dimissione è stata "linfangioma cistico mesenterico di tipo I sec. Losanoff, localizzato nello scavo pelvico.

Discussione

Il primo LCM è stato descritto da Radenbacker nel 1828⁶¹. Il LCM può colpire tutte le età, sebbene nel 65% dei casi sia presente alla nascita e nel 90% dei casi diviene sintomatico prima del secondo anno di vita; nel 60% dei casi, comunque, il LCM viene diagnosticato prima del quinto anno di vita⁹; in accordo alla teoria congenita, i rari casi dell'adulto sono presenti alla nascita e si accrescono lentamente sino alla pubertà.

Non vi è concordanza in letteratura sulla prevalenza del sesso maggiormente colpito: molti reports indicano una prevalenza nel sesso femminile ed una minima incidenza negli afroamericani¹⁰ ma altrettanti studi riportano una predominanza nel sesso maschile maggiore del 70%^{3,11}. È comunque una patologia rara nella pratica chirurgica, con una frequenza che varia in letteratura tra 1/20000 ed 1/250000 ricoveri in ospedale per sintomatologia dolorosa addominale cronica¹¹⁻¹⁴; Garay e coll. riportano che i casi pubblicati di linfangiomi cistici addomi-

nali sino al 1978 sono 181, Kurtz e coll. in una rivisitazione della letteratura dal 1950 al 1984 rilevano solo 139 casi di LCM; gli stessi Autori al Mount Sinai Hospital nello stesso periodo di osservazione riportano 10 casi di MC su un totale di 1064000 di ricoveri (1/106400) e una incidenza simile è stata osservata alla Mayo Clinic, 8 casi su 820000 ricoveri (1/102500)^{62,63}; una minore incidenza è stata riportata all'University of Mississippi Medical Center, con 3 casi su 750000 ricoveri (1/250000).

In una recente rivisitazione della letteratura giapponese i casi sicuramente documentati di linfangioma della cavità addominale dal 1880 al 2000 sono 139, mentre l'incidenza è simile a quella del mondo occidentale (1/100000 ricoveri)⁶⁴.

Il LCM può essere localizzato in qualsiasi parte del corpo, tranne che nel cervello, che è privo di strutture linfatiche proprie¹: la sua presentazione è più spesso singola, ma cisti multiple possono colpire un singolo organo, specialmente la milza¹⁵, la cavità addominale e/o il retroperitoneo¹⁶, oppure la malattia può essere generalizzata¹⁷.

Solo una piccola percentuale dei LCM sono multiloculati, poiché più frequentemente contengono una singola cavità¹⁸⁻²¹.

La *localizzazione* più comune è nel collo (75%, definito anche "igroma cistico"), nel cavo ascellare (20%) e, raramente, (4-5%) nel mediastino²², polmone²³, esofago²⁴, diaframma²⁵, duodeno²⁶ stomaco²⁷, ileo e colon^{28,29} milza¹⁵, e fegato³⁰. Meno dell'1% delle localizzazioni interessa il mesentere, il grande omento ed il retroperitoneo^{1,2,10,18,31}.

Di tutti i linfangiomi a localizzazione intraaddominale, il 10% coinvolge il mesocolon ed il 5% il retroperitoneo; frequente è anche l'interessamento del mesentere ileale^{2,12,32}.

I LCM che coinvolgono il mesentere sono rari, essendo riportati in letteratura anglofona poco meno di 200 casi fino al 2001, benché non si possa essere sicuri di questo dato a causa della difficile diagnosi istologica differenziale tra il LCM e le altre cisti di origine mesenterica. L'eziologia del LCM è tutt'oggi sconosciuta, ma si pensa che possa essere associata ad anomalie congenite di sviluppo embrionale dei dotti linfatici²; tale teoria è parzialmente supportata dal fatto che molti casi vengono diagnosticati durante l'infanzia³ o addirittura in fase prenatale⁴.

Godard ritiene che l'etiologia sia in relazione ad uno sviluppo anomalo dei linfatici dovuto ad una insufficiente comunicazione di una o più branche con il sistema linfatico centrale, ciò spiega la localizzazione dei linfangiomi cistici nella stessa posizione dei sacchi linfatici fetali (cervicali, mediastinici e retroperitoneali). Egli sostiene che gli spazi linfatici che nell'embrione non si congiungono con il sistema venoso portano alla formazione dei LC⁶⁵. Altre possibili ipotesi eziologiche comprendono la emorragia o la flogosi all'interno dei vasi linfatici, che portano alla obliterazione del dotto (linfangite obliterante) e susseguente formazione del linfangioma⁶⁻⁸.

Dal *punto di vista anatomopatologico*, il linfangioma può essere classificato in tre tipi: capillare, cavernoso e cistico; mentre i primi due sono caratteristici delle lesioni cutanee, i linfangiomi cistici sono localizzati di solito in cavità addominale ed in retroperitoneo.

I linfangiomi solidi solo occasionalmente possono essere localizzati in cavità addominale³³. Il linfangioma cistico tipicamente è localizzato negli spazi circondati da tessuto connettivo lasso, come il mesentere ed il retroperitoneo^{1,2}.

Dal *punto di vista istologico ed embriogenetico*, i linfangiomi cistici sono considerati degli amartomi^{18,20}; lo spazio cistico è circondato da un singolo strato endoteliale (appiattito per compressione) e nel contesto della parete cistica è facile ritrovare degli aggregati linfoidi, la cui presenza consente di porre diagnosi differenziale con le cisti mesenteriche semplici¹, fibre muscolari lisce e cellule schiumose in attività fagocitaria.

Davanti ad una emorragia all'interno della cavità linfangiomatosa, può essere difficile porre diagnosi differenziale con l'emangioma; in tal caso la diagnosi è immunoistochimica³⁴⁻³⁵. Nella diagnosi differenziale vanno anche inclusi il mesotelioma cistico³⁶, linfangiosarcoma³⁷ e la degenerazione mixoide del linfangioma³⁸.

Il LCM solitamente è di dimensioni variabili da 1-2 cm a 20-30 cm, a contenuto sieroso (chiaro, citrino), sierematico (emorragia intracistica) o chilosio (lattescente per l'abbondante contenuto in grassi)^{1,2}; la variabilità del contenuto fluido è probabilmente correlata al grado di stasi linfatica, nonché al numero di canali che comunicano con il sistema linfatico e dalla componente proteica del contenuto cistico^{1,39}.

Occasionalmente il fluido cistico può essere purulento per sovrapposizione batterica intracistica⁴.

Molti pazienti affetti da LCM sono inizialmente asintomatici, con vaghi ed aspecifici sintomi addominali; nei casi di LCM di grosse dimensioni la progressiva distensione addominale si può accompagnare, oltre che a dolore di tipo gravativo (65%), ad altri sintomi aspecifici quali nausea e vomito (45%), stipsi (27%) e diarrea (6%), mentre una tumefazione addominale palpabile si evidenzia nel 61% dei pazienti. Anche in soggetti adulti sono stati riportati casi di LCM in fase complicata: rottura spontanea di cisti infetta, volvolo di un'ansa intestinale con punto di torsione mesenteriale in corrispondenza della cisti, occlusione intestinale¹¹.

I LCM mobili sull'asse mesenterico sono solitamente scoperti precocemente perché più spesso possono dare complicanze (al contrario dei linfangiomi cistici retroperitoneali che sono fissi e danno segno di loro solo quando raggiungono dimensioni ragguardevoli)^{1,4,18,21,41}: rapido accrescimento con successiva sintomatologia occlusiva (addome acuto), rottura traumatica¹⁴, emorragia intracavitaria^{4,41,42} o intra ostruzione intestinale con necrosi²⁰, gangrena intestinale da volvolo⁴⁴ infarto cistico⁴⁵; tutte queste complicanze risultano in un quadro di addome acuto che configura una emergenza chirurgica con necessità al ricorso alla laparotomia urgente⁴⁶.

Circa il 50% dei pazienti si presenta con versamento ascitico¹¹.

I bambini più spesso presentano sintomatologia acuta, mentre gli adulti presentano più spesso sintomatologia cronica e sfumata^{4,40}.

La *classificazione* del LCM secondo lo studio di Losanoff e coll.⁶⁰ che noi seguiamo e di seguito riproponiamo (Fig. 4), consente di distinguerlo secondo il grado di rischio di lesione iatrogena dei vasi del mesentere durante la rimozione chirurgica. Tale classificazione, secondo noi, può essere utile per rendere più semplice l'analisi statistica del trattamento, il follow-up e la prognosi, potendo anche servire da spunto per la compilazione di linee guida per il trattamento di questa rara patologia.

Tipo 1: LCM peduncolato, che può causare un volvolo dell'intestino facendo trazione sul suo peduncolo, ma può anche torcersi con conseguente necrosi della cisti, o può rapidamente ingrandirsi. La sua rimozione chirurgica è la più sicura per l'assenza di coinvolgimento vascolare⁶⁰.

Tipo 2: LCM sessile localizzato nel contesto del mesentere. È meno mobile del LCM di tipo 1. La sua rimozione chirurgica può richiedere quindi una resezione intestinale^{2,10,14}.

Tipo 3: LCM ad estensione viscerale e retroperitoneale. Il coinvolgimento di strutture vitali come l'aorta e la vena cava ne rende praticamente impossibile la completa rimozione^{3,6}.

Tipo 4: LCM multicentrico. La prognosi di questi pazienti è spesso infausta per la elevata incidenza di recidiva per la diffusione multipla intraaddominale e retroperitoneale¹⁶.

Dal *punto di vista diagnostico*, già alla radiografia diretta dell'addome può evidenziarsi uno spostamento delle

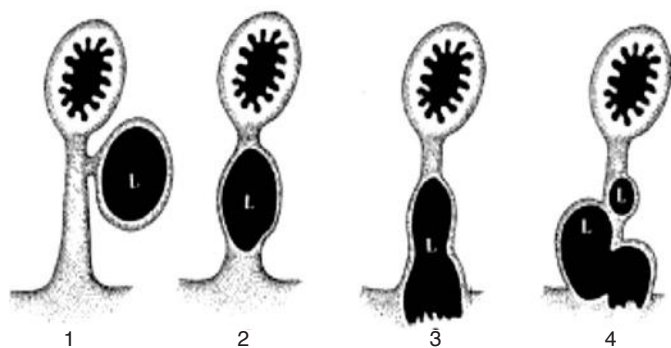


Fig. 4: Schema classificativo dei 4 possibili tipi di LCM (L = linfangioma) ⁶⁰.

anse intestinali determinato da una massa, eventualmente con i segni di una occlusione intestinale ³ che, anche se non diagnostico, può comunque indirizzare verso una patologia acuta.

La diagnostica ecografica, sebbene sempre operatore-dipendente, è estremamente sensibile e relativamente specifica per la valutazione delle lesioni cistiche, potendone evidenziare il contenuto (solitamente ipoanecogeno, la presenza di echi interni è suggestiva di una sovrapposizione batterica) ed i setti (cisti uni o multiloculate, ipodense prima e dopo iniezione di contrasto) ^{3,41,47}. La presenza di grassi caratteristica del liquido chiloso, aumentando il peso specifico e l'impedenza acustica modifica la velocità degli ultrasuoni e può consentire la diagnosi differenziale con le altre cisti addominali. La ecografia costituisce comunque il metodo di scelta per il follow-up, specialmente nei bambini e nei soggetti sottoposti ad intervento chirurgico ^{20,44}.

La TC con mezzo di contrasto e la RMN aggiungono importanti informazioni sulla sede, sul coinvolgimento degli organi vicini, le dimensioni della cisti, il contenuto (le sue variazioni) e la eventuale presenza di complicanze ⁴⁸⁻⁵⁰.

La linfangiografia ⁵¹ e la scintigrafia ³⁹ possono fornire indicazioni aggiuntive, ma non sono routinariamente disponibili sul territorio.

Il golden standard del trattamento del LCM è quello chirurgico. Benché questo tipo di lesioni siano contraddistinte da benignità biologica (nessuna tendenza alla disseminazione), sono invece caratterizzate da una malignità clinica che consiste nella tendenza a recidivare, nella multicentricità e nella rapida velocità di accrescimento ^{11,18}. La asportazione totale di una lesione che invade strutture intraaddominali potenzialmente reseccabili (intestine, milza o pancreas) è tecnicamente possibile ¹, ma espone il paziente a rischi elevati, che divengono insostenibili qualora il LCM invadesse strutture vascolari (aorta e/o vena cava). La rimozione laparoscopica di un LCM può fornire vantaggi rispetto alla laparotomia tradizionale, specialmente nella dissezione attorno ai vasi mesenterici, nel ridotto trauma alle strutture addominali, meno

dolore post-operatorio e nella riduzione della degenza post-operatoria ⁵², ma a tutt'oggi sono necessari maggiori dati della letteratura per dimostrare la superiorità di questo metodo rispetto alla laparotomia classica.

Il trattamento chirurgico palliativo (resezione parziale o marsupializzazione) proposto in passato ⁵³ è spesso associato a complicanze quali emorragia (15%), infezione (20%) e la formazione di fistola linfatica (40%) ^{1,12}, e quindi oggi totalmente abbandonato. Le esperienze con iniezione intracistica di agenti sclerosanti come l'alcool assoluto ^{54,56}, il destrosio ¹⁸, la bleomicina ⁵⁵, la colla di fibrina ⁵⁷ e l'Ethibloc® ⁶⁶ (emulsione idroalcolica riasorbibile costituita da prolamina in soluzione alcoolica, zeina ed amido trizoato di sodio tetraidrato, usata solitamente per l'occlusione meccanica del dotto pancreatico dopo duodenocefalopancreasectomia) non sono ancora suffragate da dati completi sulla loro reale utilità.

Si è invece rivelato molto importante l'apporto dell'OK432®, nei casi in cui appare impossibile il trattamento chirurgico: questo agente consiste in una miscela iniettabile di *Streptococcus pyogenes* liofilizzato di gruppo A di origine umana che causa un aumento del numero delle cellule Natural Killer (CD56+) e dei linfociti T (CD3+), con aumento di produzione e di attività citotossica del TNF e dell'interleuchina 6. Questi reperti, supportati dai riscontri istologici, suggeriscono che l'attivazione del sistema immunitario e del network citochinico aumenta la permeabilità endoteliale ed il drenaggio linfatico, con riduzione dello spazio cistico ^{58,59} e successiva riduzione di volume, fino alla completa scomparsa con obliterazione della cavità, del LCM.

Conclusioni

È nostra opinione che anche se scoperto incidentalmente ed in fase asintomatico, il LCM vada trattato chirurgicamente e quanto più possibile radicalmente, per le sue potenzialità di crescita e per la elevata incidenza di complicanze direttamente correlate con l'aumento delle dimensioni.

Il migliore approccio resta oggi quello della totale rimozione della lesione, con esame microscopico negativo dei margini di resezione (o della base d'impianto della lesione), eventualmente previo esame istologico estemporaneo per escludere un rara ma possibile neoplasia maligna mesenchimale).

L'alta incidenza di recidive nonostante l'intento radicale (0-27%) e l'incidenza in letteratura di resezioni incomplete con margini di resezione infiltrati (10-100%) ^{2,18} indicano comunque la necessità di ricorrere ad un approccio multidisciplinare, in cui sembra giocare un ruolo fondamentale l'OK432, eventualmente come trattamento preoperatorio, nonché un adeguato imaging preoperatorio, fondamentale per la pianificazione del trattamento chirurgico, ed una attenta valutazione anatomopatologica dei margini di resezione.

Riassunto

OBIETTIVO: Gli Autori riportano la loro esperienza nella diagnosi e nel trattamento di un caso di linfangioma cistico mesenterico (LCM); review della letteratura internazionale recente.

DISEGNO SPERIMENTALE: Report di un caso clinico completo. Indicazioni, valutazione dell'efficacia del trattamento chirurgico e follow-up.

AMBIENTE: Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Policlinico Universitario "Paolo Giaccone, Università degli studi di Palermo.

INTERVENTO: Trattamento chirurgico, sulla base delle linee guida internazionali.

RISULTATI: Guarigione completa con "restitutio ad integrum". Assenza di recidiva al follow up a breve termine.

CONCLUSIONI: Anche se scoperto incidentalmente ed in fase asintomatico, il LCM va trattato chirurgicamente e quanto più possibile radicalmente, per le sue potenzialità di crescita e per la elevata incidenza di complicanze direttamente correlate con l'aumento delle dimensioni. Il migliore approccio resta oggi quello della totale rimozione della lesione, con esame microscopico negativo dei margini di resezione (o della base d'impianto della lesione), eventualmente previo esame istologico estemporaneo per escludere un rara ma possibile neoplasia maligna mesenchimale.

Bibliografia

- 1) Stopinski J, Stephan S, Staib I: *Intra-abdominal cystic lymphangioma and mesenteric cysts as a cause of abdominal discomfort*. Langenbecks Arch Chir, 1994; 379:182-87.
- 2) Mayer M, Fartab M, Villiger A, Yurtsever H: *Cystic lymphangioma of the transverse mesocolon*. Chirurg, 1994; 65:561-63.
- 3) Konen O, Rathaus V, Dlugy E et al: *Childhood abdominal cystic lymphangioma*. Pediatr Radiol, 2002; 32:88-94.
- 4) Merrot T, Chaumoitre K, Simeoni-Alias J et al: *Abdominal cystic lymphangiomas in children. Clinical, diagnostic and therapeutic aspects of 21 cases*. Ann Chir, 1999; 53:494-99.
- 5) Descamps P, Jourdain O, Paillet C et al: *Etiology, prognosis and management of nuchal cystic hygroma 25 new cases and literature review*. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 1997; 71:3-10.
- 6) Niwa H, Sumita N, Ishihara K et al: *A case of retroperitoneal chylous cyst developed after cholecystectomy and choledochotomy*. J Jpn Surg Soc. 1988; 89:282-85.
- 7) Gleason TJ, Yuh WT, Tali ET et al: *Traumatic cervical cystic lymphangioma in an adult*. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1993; 102:564-66.
- 8) Schmidt M: *Intra-abdominal lymphangioma*. Kans Med, 1992; 93:149-50.
- 9) Caro PA, Mahboubi S, Faerber EN: *Computed tomography in the diagnosis of lymphangiomas in infants and children*. Clin Imag, 1991; 15:41-46.
- 10) Roisman I, Manny J, Fields S, Shiloni E: *Intra-abdominal lymphangioma*. Br J Surg, 1989; 76:485-89.
- 11) Takiff H, Calabria R, Yin L, Stabile BE: *Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas*. Arch Surg, 1985; 120:1266-269.
- 12) Caropreso PR: *Mesenteric cysts: a review*. Arch Surg, 1974; 108:242-46.
- 13) Chung MA, Brandt ML, St-Vil D, Yazbeck S: *Mesenteric cysts in children*. J Pediatr Surg, 1991; 26:1306-308.
- 14) Vlazakis SS, Gardikis S, Sanidas E et al: *Rupture of mesenteric cyst after blunt abdominal trauma*. Eur J Surg, 2000; 166:262-64.
- 15) Panich V: *Splenic cystic lymphangiomatosis; An unusual cause of massive splenomegaly: report of a case*. Med soc Thai, 1994; 77:165-68.
- 16) Yang CS, Wu MS, Wang HP et al: *Disseminated cystic lymphangiomatosis presenting with acute abdomen report of a case and review of the literature*. Hepato-Gastroenterol, 1999; 46:196-98.
- 17) Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B et al: *CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients*. Am J Roentgenol, 2000; 174:827-32.
- 18) Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI et al: *Complications of lymphangiomas in children*. J Pediatr Surg, 1992; 27:220-24.
- 19) Roloff W, Stendte E, Unrein HD: *Lymphangiom des Mesenteriums bei einem 3-jährigen Mädchen*. Zentralbl Kinderchirurg, 1972; 11:472-77.
- 20) Noundou PM, Michel G, Santiago M: *Mesenteric cystic lymphangioma associated with necrosis of the Baubin's valvula in children*. J Chir (Paris), 1993; 130:87-89.
- 21) Guivarc'h M: *Tumors of the mesentery. Apropos of 102 cases*. Ann Chir, 1994; 48:7-16.
- 22) Nakazato Y, Ohno Y, Nakata Y, et al: *Cystic lymphangioma of the mediastinum*. Am Heart J, 1995; 129:406-9.
- 23) Takahara T, Morisaki Y, Torigoe T et al: *Intrapulmonary cystic lymphangioma: report of a case*. Surg Today, 1998; 28:1310-312.
- 24) Farley TJ, Klionsky N: *Mixed hemangioma and cystic lymphangioma of the esophagus in a child*. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 1992; 15:178-80.
- 25) Di Carlo I, Gayet B: *Lymphangioma of the diaphragm (first case report)*. Surg Today, 1996; 26:199-202.
- 26) Gerosa Y, Bernard B, Lagneau M et al: *Cystic lymphangioma of the duodenum revealed by digestive hemorrhage and associated with exudative enteropathy*. Gastroenterol Clin Biol, 1993; 17:591-93.
- 27) Gockel I, Müller H, Kilic M et al: *Giant cystic lymphangioma of the stomach*. Eur J Surg, 2001; 167:927-30.
- 28) Moreno Sanz C, Marcello Fernandez M, Hernandez Garcia-Gallardo D et al: *Intestinal obstruction by intestinal cystic lymphangioma*. Rev Esp Enferm Dig, 1995; 87:758-59.
- 29) Irisawa A, Bhutani MS: *Cystic lymphangioma of the colon endosonographic diagnosis with through-the-scope catheter miniprobe and determination of further management. Report of a case*. Dis Colon Rectum, 2001; 44:1040-42.
- 30) Koh CC, Sheu JC: *Hepatic lymphangioma - a case report*. Pediatr Surg Int, 2000; 16:515-16.
- 31) Hamrick-Turner JE, Chiechi MV, Abbitt PL, Ros PR: *Neoplastic*

- and inflammatory processes of the peritoneum, omentum, and mesentery diagnosis with CT. Radiographics, 1992; 12:1051-68.
- 32) Sardi A, Parikh KJ, Singer JA, Minken SL: *Mesenteric cysts*. Am Surg, 1987; 53:58-60.
- 33) Chan KW, Saw D: *Distinctive, multiple lymphangiomas of spleen*. J Pathol, 1980; 131:75-81.
- 34) Pearson JM, McWilliam LJ: *A light microscopical, immunohistochemical, and ultrastructural comparison of hemangiomas and lymphangiomas*. Ultrastruct Pathol 1990; 14:497-504.
- 35) Chung JH, Suh YL, Park IA et al: *A pathologic study of abdominal lymphangiomas*. J Korean Med Sci, 1999; 14:257-62.
- 36) Dumke K, Schnoy N, Specht G, Buse H: *Comparative light and electron microscopic studies of cystic and papillary tumors of the peritoneum*. Virchows Arch, 1983; 399:25-39.
- 37) Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LD et al: *Splenic angiosarcoma: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 28 cases*. Modern Pathol, 2000; 13:978-87.
- 38) Ko SF, Ng SH, Shieh CS et al: *Mesenteric cystic lymphangioma with myxoid degeneration: unusual CT and MR manifestations*. Pediatr Radiol, 1995; 25:525-27.
- 39) Okizaki A, Shuke N, Yamamoto W et al: *Protein-loss into retroperitoneal lymphangioma: demonstration by lymphoscintigraphy and blood-pool scintigraphy with Tc-99m-human serum albumin*. Ann Nucl Med, 2000; 14:131-34.
- 40) Pfeiffer M, Lambrecht W, de Heer K: *Mesenteric cysts*. Zentralbl Chir, 1981; 106:724-33.
- 41) Blumhagen JD, Wood BJ, Rosenbaum DM: *Sonographic evaluation of abdominal lymphangiomas in children*. J Ultrasound Med, 1987; 6:487-95.
- 42) Stoupis C, Ros PR, Williams JL: *Hemorrhagic lymphangioma mimicking hemoperitoneum: MR imaging diagnosis*. J Magnet Res Imag, 1993; 3:541-42.
- 43) Sarrias-Batista A: *Acute abdomen caused by hemorrhage of mesenteric cystic lymphangioma*. Rev Esp Enferm Dig, 1972; 38:487-96.
- 44) Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW: *Pediatric abdominal lymphangioma: a plea for early recognition*. J Pediatr Surg, 1991; 26:1309-313.
- 45) Morger R, Bolliger B, Müller M: *Abdominal lymphangioma in childhood*. Pediatr Pathol, 1991; 26:31-34.
- 46) Lugo-Olivieri CH, Taylor GA: *CT differentiation of large abdominal lymphangioma from ascites*. Pediatr Radiol, 1993; 23:129-30.
- 47) Davidson AJ, Hartman DS: *Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics*. Radiology, 1990; 175:507-10.
- 48) Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B et al: *CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients*. Am J Roentgenol, 2000; 174:827-32.
- 49) Cutillo DP, Swayne LC, Cucco J, Dougan H: *CT and MR imaging in cystic abdominal lymphangiomatosis*. J Comput Assist Tomogr, 1989; 13:534-36.
- 50) Bezzi M, Spinelli A, Pierleoni M, Andreoli G: *Cystic lymphangioma of the spleen: US-CT-MRI correlation*. Eur Radiol, 2001; 11:1187-90.
- 51) Peh WC, Ngan H: *Lymphography: still useful in the diagnosis of lymphangiomatosis*. Br J Radiol, 1993; 66:28-31.
- 52) Vara-Thorbeck C, Toscano Méndez R, Herriánz Hidalgo R et al: *Laparoscopic resection of a giant mesenteric cystic lymphangioma*. Eur J Surg, 1997; 163:395-96.
- 53) Hebra A, Brown MF, McGeehin KM, Ross III AJ: *Mesenteric, omental, and retroperitoneal cysts in children: a clinical study of 22 cases*. South Med J, 1993; 36:176-76.
- 54) Saba C, Bossi MC, Barletta A: *Therapy of subcutaneous cystic lymphangioma with ultrasound-guided puncture and alcoholization*. Radiol Med, 1992; 83:270-72.
- 55) Okada A, Kubota A, Fukuzawa M et al: *Injection of bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma*. J Pediatr Surg, 1992; 27:440-43.
- 56) Dubois J, Garel L, Abela A, et al: *Lymphangiomas in children: percutaneous sclerotherapy with an alcoholic solution of zein*. Radiology, 1997; 204:651-54.
- 57) Castanon M, Margarit J, Carrasco R et al: *Long-term follow-up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant*. J Pediatr Surg, 1999; 34:1276-279.
- 58) Ogita S, Tsuto T, Nakamura K et al: *OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work?* J Pediatr Surg, 1996; 31:477-80.
- 59) Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, Guglielmi M: *Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432*. Arch Dis Child, 2000; 82:316-18.
- 60) Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW: *Mesenteric cystic lymphangioma*. J Am Coll Surg, 2003; 196(4): 598-603.
- 61) Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, Kretschmar U, Amann K, Mechttersheimer G: *Cystic lymphangioma of the small bowel mesentery*. Pathol Oncol Res, 2000; 6:146-48.
- 62) Garay J, Barriola M et al: *Linfangiomas quísticos de mesenterio. Estudio de 3 casos*. Anales Espanoles de Pediatria, 1978; 11:913-20.
- 63) Kurtz RJ, Heinmann TM, Beck AR, Holt J: *Mesenteric and retroperitoneal cysts*. Ann Surg, 1986; 203:109-12.
- 64) Tsukada H, Takaori K, Ishiguro S, Tsuda T, Ota S, Yamamoto T: *Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: Report of a case*. Surg Today, 2002; 32:734-37.
- 65) Godard S: *Embryological significance of lymphangioma*. Arch Dis Child, 1966; 41:204-6.
- 66) Martinot V, Descamps S, Fevrier P, Patenotre P, Breviere JM, Piette F: *Evaluation du traitement des lymphangiomes kystiques par injection percutanée d'Ethibloc chez 20 patients*. Arch Pediatr, 1997.

Commento e Commentary

Prof. PIETRO LEO
Professore Ordinario di Chirurgia Generale
Università di Palermo

Il linfangioma cistico mesenterico è un raro tumore cistico benigno, più spesso riscontrato in età pediatrica. La presentazione clinica è polimorfa, potendo variare dalla asintomaticità alla scoperta incidentale di una cisti addominale, sintomatica perché di grosse dimensioni, fino ai sintomi dell'addome acuto, con dolore addominale acuto e chiusura dell'alvo a feci e gas.

Il linfangioma cistico che coinvolge il mesentere è una patologia rara (meno di 200 casi riportati in Letteratura anglofona), di difficile inquadramento nosologico anche per la difficile diagnosi differenziale con le altre cisti mesenteriche; inoltre, la sua eziologia è, ad oggi, sconosciuta.

Queste difficoltà rendono il caso presentato come un paradigma, da tenere in considerazione specialmente per il ricorso all'esame estemporaneo intraoperatorio, per avere conferma della diagnosi e procedere con un sicuro trattamento radicale.

Mesenteric cystic lymphangioma (MCL) is a rare benign cystic tumor, most often seen in pediatric patients. The clinical presentation is diverse, ranging from asymptomatic to an incidentally discovered abdominal cyst (as in the case presented by Sciumè e coll.) or to symptoms of acute abdomen.

Cystic lymphangiomas involving the mesentery are rare, with fewer than 200 detailed reports published in the English-language literature. The specific number of these cases is uncertain because most reports provide incomplete histologic differentiation between MCL and other mesenteric cysts; the etiology is also unknown.

These difficulties make the case report as a paradigm of diagnosis and treatment, especially in the use of intraoperative histologic examination of the specimen, to confirm the preoperative diagnosis and make sure and radical the surgery.