

Il linfangioma cistico

Sara Vaquer
Arash Astaneh
Massimo D. Torre

Il linfangioma cistico è una rara malformazione congenita dello sviluppo del sistema linfatico. È caratterizzato da proliferazioni focali ectopiche di cellule del sistema linfatico ben differenziate che formano una massa multicistica o spongiosa.

Il termine linfangioma viene utilizzato riferendosi a un gruppo eterogeneo di lesioni per eziologia e patogenesi, il che causa confusione sulla terminologia. Nel 2014 la Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) suggeriva di sostituire il termine con “malformazione linfatica” ritenendola una definizione più appropriata soprattutto perché non tutte le lesioni, che in letteratura sono denominate linfangiomi, presentano un’alterata proliferazione cellulare.

Dal punto di vista patologico si distinguono tre categorie: linfangioma semplice, cavernoso o cistico, a seconda delle dimensioni del vaso linfatico da cui derivano le cellule ectopiche.

Il linfangioma semplice è caratterizzato da piccole cavità linfatiche rivestite da esili

pareti endoteliali.

Il linfangioma cavernoso presenta ampie lacune a contenuto linfatico, circoscritte da pareti spesse, con corteccia fibrosa peri-avventiziale.

Il linfangioma cistico, invece, è caratterizzato da ampi spazi a contenuto linfatico, rivestiti da cellule endoteliali monostratificate, con uno stroma caratterizzato da collagene e cellule muscolari.

Una stessa lesione, inoltre, può avere aree con caratteristiche del linfangioma cistico e aree con aspetto cavernoso¹.

Dal punto di vista clinico si possono identificare due forme principali: la prima è una variante tipica nell’infanzia, spesso voluminosa, che si estende nel collo, chiamata anche igroma cistico ed è una malformazione dovuta a una alterazione durante l’embriogenesi e si presenta con caratteristiche cavernose cistiche; la seconda variante è più rara, dell’età adulta, e si presenta solitamente come lesione cistica confinata, spesso reperto accidentale poiché asintomatica. Tutte le varianti hanno comunque la potenzialità di raggiungere ampi volumi, portando a sviluppare possibili sintomi di

compressione delle strutture adiacenti.

Essendo l'igroma la variante più diffusa, la maggior parte dei linfangiomi sono diagnosticati nei primi due anni di vita in sede cervicale.

Altre possibili localizzazioni, purché rare, posso essere: spleniche, mesenteriche, mediastiniche, della parete toracica, della regione inguinale, delle guance, della lingua, del retroperitoneo e delle estremità. Le possibili localizzazioni seguono l'embriogenesi del sistema linfatico, derivante dal mesoderma.

Solo 1% dei linfangiomi cistici è confinato al torace. Queste lesioni, inoltre, rappresentano tra il 0,7-4,5% delle masse mediastiniche e, tra i linfatismi cervicali, il 10% ha una estensione nel mediastino².

Le dimensioni del linfangioma cistico del mediastino possono variare da pochi centimetri fino a provocare l'occupazione di un intero emitorace.

Alla radiografia appaiono come una lesione ovale/tonda ben definita. Possono essere associate a versamento pleurico destro o sinistro chiloso. Quindi un quadro

di cisti mediastinica o toracica associata a versamento è altamente sospetto per linfangioma cistico.

Alla TC (Figura 1), le lesioni sono ipodense con capsula ben definita. Spesso la lesione si adatta anatomicamente alle strutture piuttosto che dislocarle. L'attenuazione è bassa e omogenea, ma può presentarsi anche maggiore in caso la lesione si complichì e diventi una combinazione di fluido, tessuto solido e trigliceridi. Possono presentarsi come uniloculari o multiloculari, sono spesso septate. La presenza di calcificazioni è molto rara.

L'utilizzo dell'ecografia, dove possibile, è importante per escludere la natura vascolare (insieme all'angiografia polmonare). Sotto guida ecografica il linfangioma appare come una massa multicistica, con forma regolare e bordi ben definiti, i muscoli e il grasso adiacente sono delineati, e la densità è simile a quella dell'acqua.

Alla risonanza magnetica si evidenziano masse ipointense nelle immagini T1 e iperintense nelle sequenze T2 pesate. La capsula assorbe *enhancement* e può aiutare

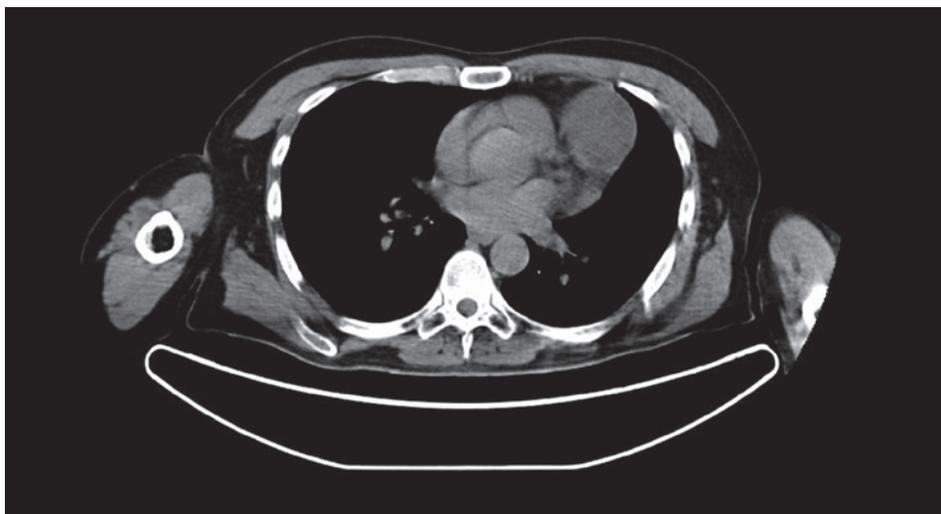


Figura 1. Immagine TC di linfangioma cistico.

a distinguere che non ci sia coinvolgimento dei tessuti molli o di osso³.

La linfoscintigrafia è l'esame migliore per caratterizzare la lesione e porre diagnosi di linfangioma cistico. In letteratura, l'utilizzo della linfoscintigrafia è segnalato principalmente per lo studio della linfoangiomasiosi, rara malattia congenita caratterizzata dalla presenza di linfangiomi multipli. Per quanto riguarda lo studio di singole lesioni, questa modalità diagnostica è poco utilizzata essendo un esame altamente specifico per una diagnosi differenziale rara e spesso non presa in considerazione⁴.

La diagnosi differenziale di linfangioma cistico toracico si pone considerando tutte le lesioni cistiche del mediastino, in particolare le cisti benigne che possono avere una simile presentazione, anche se il linfangioma cistico, al contrario di altre diagnosi, può presentarsi in tutti i distretti del mediastino in simili percentuali. Questo è rilevante perché nei singoli casi, la localizzazione della cisti, aiuta a restringere le possibili diagnosi differenziali ma non a escludere la diagnosi di linfangioma cistico.

Le possibili diagnosi differenziali sono: cisti broncogenica, cisti da duplicazione esofagea, cisti pericardica, meningocele, cisti tipiche, schwannoma, teratoma. Le cisti maligne, invece, hanno una presentazione diversa ed è quindi più semplice differenziarle³.

La chirurgia è il *gold standard* nel trattamento del linfangioma cistico. L'aspetto più importante è la resezione completa e radicale della cisti per prevenirne la recidiva.

Il linfoangioma spesso cresce circondando le strutture adiacenti più che sposterle. Questo vuol dire che può circondare vasi, bronchi o organi mediastinici rendendo la resezione difficile e l'intervento impegnativo. Una maggiore difficoltà è data dalla

parete sottile della lesione che rappresenta una ulteriore difficoltà durante lo scollamento dai tessuti circostanti. Nonostante siano di natura benigna, i linfangiomi cistici hanno una natura insidiosa a livello locale e un'alta ricorrenza in caso di resezione non radicale. Ciò rende la diagnosi preoperatoria di linfangioma estremamente importante considerando che la recidiva dopo incompleta resezione è nettamente superiore, 35-64%, rispetto a una resezione completa, 17-24%⁴. Per questo motivo diversi articoli suggeriscono un *follow-up* post-operatorio, senza però indicare con precisione con che regolarità o estensione.

In caso il paziente non fosse candidato a chirurgia, l'opzione con i migliori risultati è la terapia sclerotizzante tramite iniezioni di agenti sclerosanti, per esempio ethibloc, etanolo o altri, direttamente nelle concamerazioni della lesione per rallentare l'evoluzione⁵.

Altri trattamenti possibili ma considerati a fine palliativo, avendo riscontrato scarsi risultati, sono: terapia laser, radioterapia, chemioterapia, interferon- α o *follow-up* (specialmente per i linfangiomi localizzati nel collo).

Le maggiori complicanze del linfangioma cistico sono: chilotorace, chilopericardio, infezioni e compressioni locali, per esempio la compressione delle vie aeree.

Il chilotorace è una delle principali complicanze pre e post-operatorie di linfangioma cistico. La Figura 2 è una linfoscintigrafia post-operatoria, dopo rimozione di linfangioma cistico con complicanza di chilotorace.

In questi casi il trattamento può essere conservativo, con somministrazione di somatostatina, nutrizione parenterale e dieta a basso contenuto di grassi. Oppure, per chilotorace refrattario, si opta per l'opzione

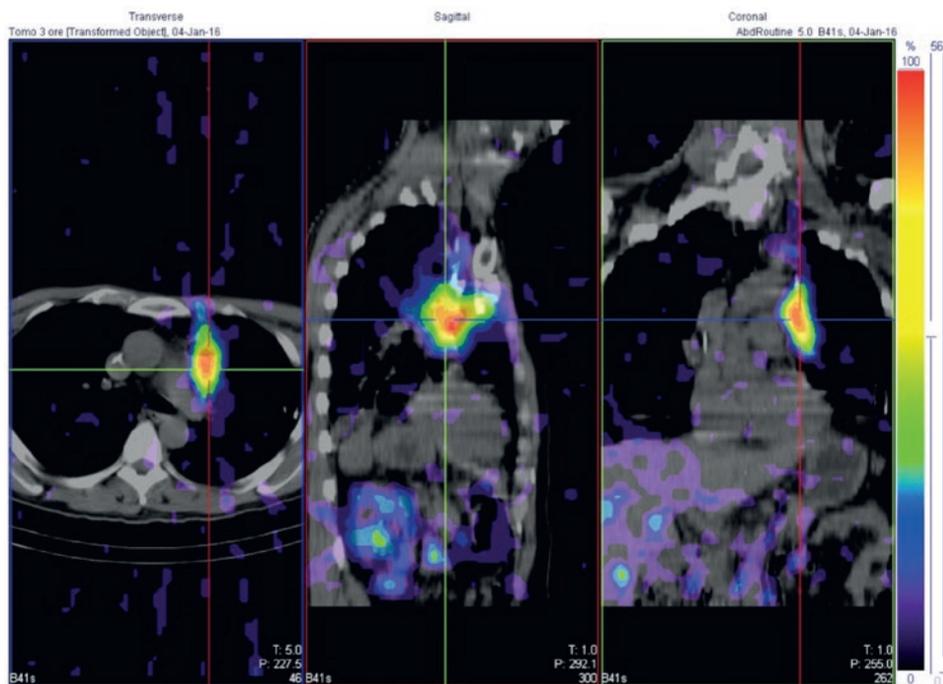


Figura 2. Linfoscintigrafia post-operatoria di rimozione di linfangioma cistico con complicanza di chilotorace.

chirurgica, con diversi approcci che si possono utilizzare, quali la legatura in *video assisted thoracic surgery* (VATS) del dotto toracico, l'embolizzazione del vaso linfatico, la creazione di uno *shunt* pleuro-peritoneale o il posizionamento di *stent* endolinfatico⁶. La chirurgia si esegue dopo aver somministrato al paziente un alimento grasso (per esempio, panna) prima dell'intervento così da individuare l'origine della fuoriuscita di chilo (che apparirà biancastra e densa).

In conclusione, il linfangioma cistico, sebbene raro, è da tenere in considerazione come diagnosi differenziale in caso di cisti toracica. La linfoscintigrafia è l'esame con maggiore specificità diagnostica e il trattamento più indicato è la chirurgia radicale dato l'alto tasso di recidiva in caso di incompleta resezione.

Bibliografia

- 1) FAUL JL, BERRY GJ, COLBY TV, ET AL. *Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome.* Am J Respir Crit Care Med 2000;161:1037-46.
- 2) ALSMADY MM, ALADAILEH MA, AL-ZABEN K, ET AL. *Chylopericardium presenting as cardiac tamponade secondary to mediastinal lymphangioma.* Ann R Coll Surg Engl 2016;98:e154-6.
- 3) JEUNG MY, GASSER B, GANGI A, ET AL. *Imaging of cystic masses of the mediastinum.* Radiographics 2002;22:S79-93.
- 4) HOU G, JIANG Y, JING H, ET AL. *Usefulness of 99mTc-ASC lymphoscintigraphy and SPECT/CT in the evaluation of rare lymphatic disorders: Gorham-Stout disease, lymphangioma, and lymphangioliomyomatosis.* Medicine (Baltimore) 2020;99:e22414.
- 5) DESIR A, GHAYE B, DUYSINX B, DONDELINGER RF. *Percutaneous sclerotherapy of a giant mediastinal lymphangioma.* Eur Respir J 2008;32:804-6.
- 6) MALHOTRA G, CHICK JFB, SRINIVASA RN, ET AL. *Mediastinal lymphangioma complicated by chylopericardium, tamponade, and cardiac arrest treated with an endolymphatic stent graft.* J Vasc Interv Radiol 2018;29:1438-9.