

# Amartoma splenico in età pediatrica

N. Pappalepore, C. Rossi, A. Angelone\*, P. Toppetti\*\*, F. Strocchi, P. Lelli Chiesa

*Splenic hamartomas are rare non neoplastic tumors. A 13 year old boy who underwent surgery for splenic hamartoma is reported herein. An abdominal ultrasonogram for suspect urinary malformation showed a lower splenic pole mass. Abdominal computed tomogram and splenic arteriography confirmed the presence of a mass but a precise preoperative diagnosis was impossible to be established.*

*Laparotomy revealed a 5 cm. spherical tumour inside the splenic parenchyma without accessory hilar blood vessels; removal of the mass with splenic preservation was so impossible. Splenectomy was performed, and histopathologic diagnosis was of splenic hamartoma of the pulposal type.*

**Key Words:** *spleen, splenic hamartoma.*

Le neoformazioni spleniche sono in età pediatrica di riscontro clinico infrequente. Tra di esse prevalgono le tumefazioni d'interesse ematologico, che si manifestano in patologie leucemiche o linfomatose, mentre con minore incidenza si osservano cisti primitive e secondarie, emangiomi, emangiosarcomi.

Di eccezionale reperto sono gli amartomi splenici, molto spesso asintomatici, talora identificati casualmente per l'impiego clinico sempre più diffuso dell'ecotomografia addominale (1, 2). Ci è parso quindi opportuno riportare per la sua singolarità il caso da noi osservato, certo patognomonico, e discutere alla luce della letteratura più recente gli aspetti diagnostici della patologia amartomatosa ai fini anche di una possibile definizione pre-operatoria.

## CASO CLINICO

C.F., di anni 14, viene sottoposto ad ecografia addominale ambulatoriale per sospetta uropatia. Quest'indagine esclude malformazioni o anomalie renali, ma documenta la presenza di una tumefazione solida, parenchimatosa, priva di capsula, a carico del polo inferiore della milza, di circa 5 cm di diametro. In assenza di alterazione dei parametri ematologici il paziente viene quindi sottoposto a Tomografia Assiale Computerizzata (TAC) con mezzo di contrasto (m.d.c.) (Fig. 1) che,

pur confermando il reperto ecografico, non consente di esprimere un giudizio riguardo la benignità o meno della massa stessa. Viene quindi deciso di eseguire l'arteriografia splenica selettiva, che evidenzia una formazione rotondeggiante, delle dimensioni di un piccolo mandarino, riccamente vascolarizzata. Non emergono, durante l'esame angiografico, anarchie vascolari e questo reperto orienta verso l'esistenza di una neoformazione benigna. Si pone comunque indicazione al trattamento chirurgico e al tavolo operatorio la tumefazione splenica, priva di capsula, risulta indovata all'interno del parenchima senza alcun piano di clivaggio, non consentendo quindi la sola asportazione con conservazione della milza. Il paziente viene pertanto splenectomizzato, con successivo decorso post-operatorio normale.

L'esame macroscopico della milza conferma la presenza di una massa sottocapsulare di colorito rosso mattone, di aspetto omogeneo, di consistenza parenchimatosa, a contorni ben definiti, senza una apprezzabile capsula (Fig. 2). Le caratteristiche microscopiche della neoformazione ricordano l'aspetto della polpa rossa splenica normale; poco rappresentata è la polpa bianca, e così pure scarsamente rappresentata è la componente fibrosa settale. Lo studio istopatologico conferma trattarsi di splenoadenoma (o splenoma), neoformazione benigna di natura amartomatosa.

Il paziente viene sottoposto a vaccinazione anti-pneumococcica per ridurre al minimo i rischi di sepsi fulminante post-splenectomia ed al follow-up ad 1 anno dall'intervento appare in ottime condizioni generali.

## DISCUSSIONE

Alla patologia amartomatosa della milza sono stati attribuiti termini diversi, quali fibrosplenoma, splenoadenoma, milza accessoria intrasplenica, iperplasia nodulare della milza e splenoma, tutti riconducibili alla stessa patologia (3).

L'amartoma splenico si manifesta di rado nelle varie età della vita, senza predilezione di sesso. In letteratura, dopo la prima descrizione di Roki-

Università degli Studi di Chieti  
Cattedra di Chirurgia Pediatrica  
Ospedale Civile di Pescara  
Divisione di Chirurgia Pediatrica  
\* Ospedale Civile di Popoli  
Servizio di Anatomia Patologica  
\*\* Ospedale Civile di Pescara  
Servizio di Radiologia



Fig. 1: TAC addome a) prima della somministrazione del m.d.c.; b) opacizzazione dell'amartoma splenico dopo m.d.c.; c) immagine tardiva, con tenue opacizzazione residua dell'amartoma rispetto al restante parenchima splenico.

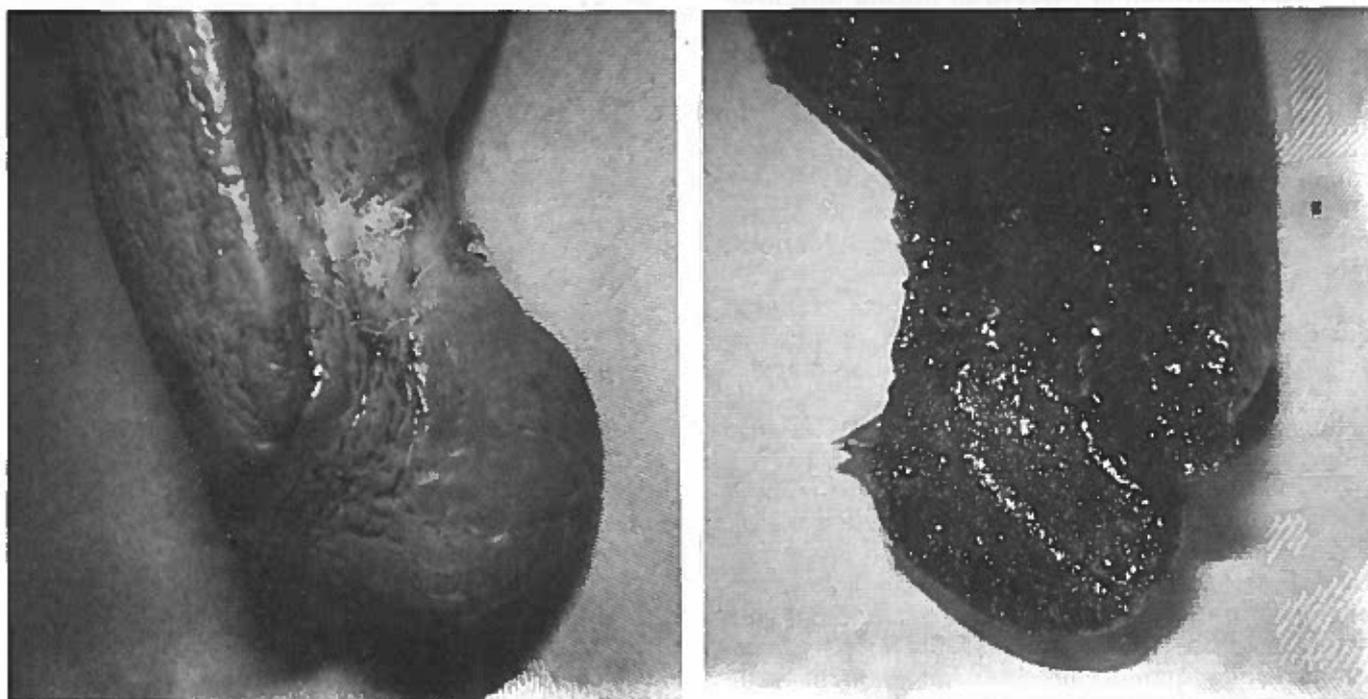


Fig. 2: a) Amartoma splenico che impegna il polo inferiore della milza; b) reperto macroscopico al taglio.

tanski del 1861, sono stati riportati poco più di cento casi, quasi tutti interessanti soggetti adulti (4, 5).

Da un punto di vista istopatologico gli amartomi splenici sono stati classificati da Berge (6) in quattro tipi: follicolare, pulpore, fibroso, misto. La forma più comune riscontro è la pulpore, come nel paziente giunto alla nostra osservazione.

In buona parte dei casi la neoformazione è asintomatica, identificata, come nel nostro caso,

in corso di screening ecografico per altre patologie, o come reperto laparotomico o autoptico (4). La sintomatologia, quando presente, è caratterizzata da dolori addominali ricorrenti e dalla massa splenica palpabile; nei pazienti con «amartoma splenico sintomatico» (5) i sintomi, associati in combinazioni differenti, sono: febbre, astenia, anemia, leucopenia, piastrinopenia, insufficiente accrescimento, infezioni ricorrenti. In due dei casi riportati in letteratura si è avuta la rottura spontanea della milza (3).

Alcuni aspetti consentono di differenziare gli amartomi dalle neoformazioni maligne della milza. Di norma l'amartoma si presenta infatti quale massa unica e non plurima, a margini ben definiti pur in assenza di una capsula vera e propria (2). Allo studio ecotomografico l'amartoma presenta una struttura omogeneamente ipoecogena, a differenza degli emangiosarcomi che evidenziano aree in parte ecogene, in parte anecogene. L'indagine TAC con m.d.c. fornisce precisi elementi circa i rapporti con le strutture viciniori e circa l'interessamento epatico o linfonodale, ma allo studio densitometrico non emergono differenze sostanziali tra gli amartomi e i sarcomi o linfomi splenici (7). È certo lo studio angiografico a fornire ragguagli sulla natura della massa splenica (8, 9). Negli amartomi si osserva di norma distensione e allungamento delle arterie intraspleniche con neovascolarizzazione, senza però anarchie vascolari e senza raccolta e stasi del m.d.c. nella fase venosa. Le neoformazioni sarcomatose della milza presentano invece una vascolarizzazione chiaramente neoplastica, con shunts artero-venosi e stasi del m.d.c. nella fase venosa, mentre i linfomi appaiono quali tumori multipli mal definiti, ipo- o avascolari.

Lo studio scintigrafico non apporta elementi diagnostici sostanziali. In un caso di recente osservazione si sarebbe però osservata una maggiore captazione del radionuclide, che si fissa alle cellule reticolo-endoteliali, da parte del tessuto amartomatoso rispetto al resto della milza (10).

L'insieme degli elementi clinici e strumentali dovrebbe consentire, in una buona parte dei casi, una diagnosi pre-operatoria del tipo di patologia. La definizione certa di benignità della massa splenica può consentire infatti l'asportazione del solo amartoma con conservazione della milza; è questo possibile quando la neoformazione ha sede polare e presenta una vascolarizzazione autonoma (1). Non devono comunque esservi dubbi sulla necessità di sottoporre a splenectomia tutti i pazienti portatori di neoformazioni spleniche a diagnosi preoperatoria indefinita (2). In età pediatrica va sottolineata la necessità di trattare questi pazienti con vaccino anti-pneumococcico e/o con antibiotico profilassi di lunga durata per minimiz-

zare i rischi legati alla sepsi fulminante post-splenectomia (11, 12).

Il trattamento chirurgico consente infine di ottenere la risoluzione della sintomatologia e la normalizzazione degli esami ematologici nella maggior parte dei casi osservati (2), a meno di anemie da emoglobinopatie preesistenti, come rilevato in qualche paziente affetto da  $\beta$ -talassemia (1).

#### BIBLIOGRAFIA

- (1) Havlik R.J., Touloukian R.J., Markowitz R.I., Buckley P.: *Partial splenectomy for symptomatic splenic hamartoma*. J. Pediatr. Surg. 25: 1273, 1990.
- (2) Yamaguchi K., Maeda S., Kitamura K.: *Splenic hamartoma: report of a case and review of the literature*. Jap. J. Surg. 19: 381, 1989.
- (3) Morgenstern L., Rosenberg J., Geller S.A.: *Tumors of the spleen*. World J. Surg. 9: 468, 1985.
- (4) Silverman M.L., Livolsi V.A.: *Splenic hamartoma*. Am. J. Clin. Pathol. 70: 224, 1978.
- (5) Iozzo R.V., Haas J.E., Chard R.L.: *Symptomatic splenic hamartoma: a report of two cases and review of the literature*. Pediatrics 66: 261, 1980.
- (6) Berge T.H.: *Splenoma*. Acta Pathol. et Microbiol. Scandinav. 63: 333, 1965.
- (7) Piekarski J., Federie M.P., Moss A.A., London S.S.: *Computed tomography of the spleen*. Radiology 135: 683, 1980.
- (8) Kishikawa T., Numaguchi Y., Watanabe K., Matsura K.: *Angiographic diagnosis of benign and malignant splenic tumors*. Am. J. Roentgenol. 130: 339, 1978.
- (9) Wexler L., Abrams H.L.: *Hamartoma of the spleen. Angiographic observations*. Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy Nuclear Med. 92: 1150, 1964.
- (10) Okada J., Yoshikawa K., Uno K., Arimizu N., Gotou H., Ogata S., Kashiwagi Y., Hasegawa Y., Tamaru J., Mikata A.: *Increased activity on radiocolloid scintigraphy in splenic hamartoma*. Clin. Nucl. Med. 15: 112, 1990.
- (11) King H., Schumaker H.B. Jr.: *Splenic studies. Susceptibility to infection after splenectomy performed in infancy*. Am. Surg. 136: 239, 1952.
- (12) Francke E.L., New H.C.: *Postsplenectomy infection*. Surg. Clin. North Am. 61: 135, 1981.

Ricevuto il 15/4/91  
Accettato il 9/5/91