

## **UN caso raro di Linfangioma macrocistico gigante della parete toracoaddominale: complicanze emorragiche**

I linfangiomi (LA) sono rare malformazioni congenite benigne del sistema linfatico costituite da canali linfatici dilatati di varie dimensioni. Vengono classificati in LA capillari, cavernosi e cistici in base alle dimensioni dei canali linfatici dilatati ed alla componente stromale linfatica. I LA cistici vengono ulteriormente suddivisi in microcistici ( se composti da cisti del diametro inferiore a 2 cm), macrocistici ( se composti da cisti del diametro superiori a 2 cm), e misti ( se composti da cisti dimensioni variabili).

La varietà più frequente di LA è l'igroma cistico, un LA cistico composto da una o multiple macrocisti separate da setti più o meno vascolarizzati, che si sviluppa nel contesto di tessuti molli facilmente espandibili.

L'incidenza del LA è di 1,2-2,8 casi per 1000 nati. Le sedi più frequentemente interessate sono la regione cervico-faciale 75% dei casi ed ascellare 20%; le localizzazioni più rare sono il mediastino, il retroperitoneo, la pelvi, l'inguine e gli arti.

Il 50% dei LA è presente alla nascita e la quasi totalità è diagnosticata entro i 2 anni di vita. IL 60% dei LA diagnosticati in utero si associa ad anomalie genetiche (S.Turner,S. Down, trisomia 18, trisomia 13, S.Noonan).Alla nascita il LA si presenta generalmente come massa non dolente, ma talora può determinare RDS e/o difficoltà nella deglutizione (sede cervico/faciale) o segni e sintomi dovuti a possibili complicanze : infezioni, sanguinamenti intraventricolari, rotture spontanee o traumatiche delle lesioni, che si manifesteranno con febbre, sepsi, rapido aumento delle dimensioni della massa ed anemizzazione massiva.

Il trattamento di scelta è exeresi chirurgica della lesione ma, negli ultimi anni, si sono ottenuti ottimi risultati con la terapia sclerosante prodotto in Giappone ed estratto dai ceppi non virulenti di Streptococcus pyogenes di gruppo A.

L'interessamento della parete toraco-addominale è rarissimo e sono stati descritti solo sporadici casi in letteratura.

Descriviamo un caso di LA cistico gigante della parete toraco-addominale diagnosticato in epoca fetale e complicato da estesi sanguinamenti interni con anemia grave sx dalla nascita.

**CASO CLINICO**

R.M. femmina, nata a 36 sett da TC, dopo gravidanza decorsa con riscontro ecografico a 22 sett di raccolta fluida saccata settata a livello del dorso fino al sacro e medialmente verso dx. L'amniocentesi evidenziava cariotipo femminile normale.

Alla nascita si apprezza, in corrispondenza del dorso ed irradiatesi verso dx, voluminosa massa di consistenza molle-elastica ricoperta da cute integra di colore eritematoso ed a tratti violaceo. Non si apprezzano note dismorfiche. Attività cardio-respiratoria regolare. Il peso era di 3250 gr, ma la stima ecografia prenatale del peso della massa era di 1250 g. L'emocromo eseguito subito dopo la nascita evidenziava una Hb di 9 gr e la piccola pertanto viene sottoposta a trasfusione di emazia concentrate. a RM eseguita in seconda giornata mostra, nel contesto dei tessuti molli sottocutanei della regione dorso-lombare, una voluminosa formazione a contenuto liquido, a margini netti e contorni regolari che si estende longitudinalmente per circa 19 cm sino alla superficie glutea e, bilateralmente, raggiunge la parete toraco-addominale, senza segni di infiltrazione del fasciale sottostante, con numerose sedimentazioni che le conferiscono aspetto multiloculare; tali concamerazioni presentano diversa intensità di segnale ed in alcune è presente un livello fluido-fluido verosimile sanguinamento contestuale. Dopo mdc si rileva diffuso ed omogeneo enhancement parietale. Le caratteristiche morfologiche e radiologiche della lesione fanno porre pertanto di diagnosi linfangioma macrocistico.

L'ecografie dell'addome, encefalo e cuore sono nella norma. Si decide di effettuare terapia sclerosante con OK 432, che viene richiesto dal Giappone, data l'indisponibilità del farmaco nella sede svizzera della ditta farmaceutica produttrice. A 6 gg di vita compaiono pallore cutaneo e dispnea ingravescenti con drastica riduzione dell'HT da 38% a 20% nell'arco di 24 ore, che richiede una seconda trasfusione urgente. Nei giorni successivi si assiste a continue e più graduali anemizzazioni della piccola, trattate con th trasfusionali (per un totale di sei trasfusioni in circa 3 settimane).

La RM eseguita a distanza di 2 settimane di vita mostra un aumento della componente ematica intralesionale, confermando pertanto l'origine emorragica della grave anemia ricorrente.

Il LA cistico gigante della parete toracoaddominale è una evidenza rarissima. Il trattamento è obbligatorio, a causa della tendenza a gravi e spesso letali complicazioni, quali infezioni della lesione ed estese

emorragie intralesionali, postraumatiche o spontanee, come nel caso descritto