

Caso N. 10

Donna - età: aa. 62 -

Anamnesi Patologica Remota - Diabete trattato e compensato.

Anamnesi Patologica Prossima

Da quattro mesi circa dolore sordo all'ipocondrio destro; febbre fino a 38°C e perdita di peso (circa 10 Kg negli ultimi tempi). Tentativi di terapia medica non sortiscono effetto alcuno.

Esame Obiettivo

Stato febbrile senza altre particolari caratteristiche all'esame generale. L'addome è trattabile, non dolorabile alla palpazione, organi ipocondriaci nei limiti, assenza di masse palpabili.

Esami Diagnostici

Globuli Bianchi 13.700, di cui granulociti neutrofili: 67%, linfociti: 23%, eosinofili: 2,6%, monociti: 7%. Glicemia nei limiti della norma; serologia negativa per HBV, HCV, HIV, idatidosi; lieve rialzo della Fosfatasi Alcalina (435 U/l) e delle γ GT (83 U/l). Lieve rialzo delle globuline a fronte di normale livello dell'albumina. CEA, CA19-9, alfa-fetoproteina nei limiti della norma.

Ecotomografia addominale dimostra nel lobo Dx del fegato massa ipoecogena, disomogenea, di circa 6 cm di diametro, priva di capsula periferica. (Fig. 1)



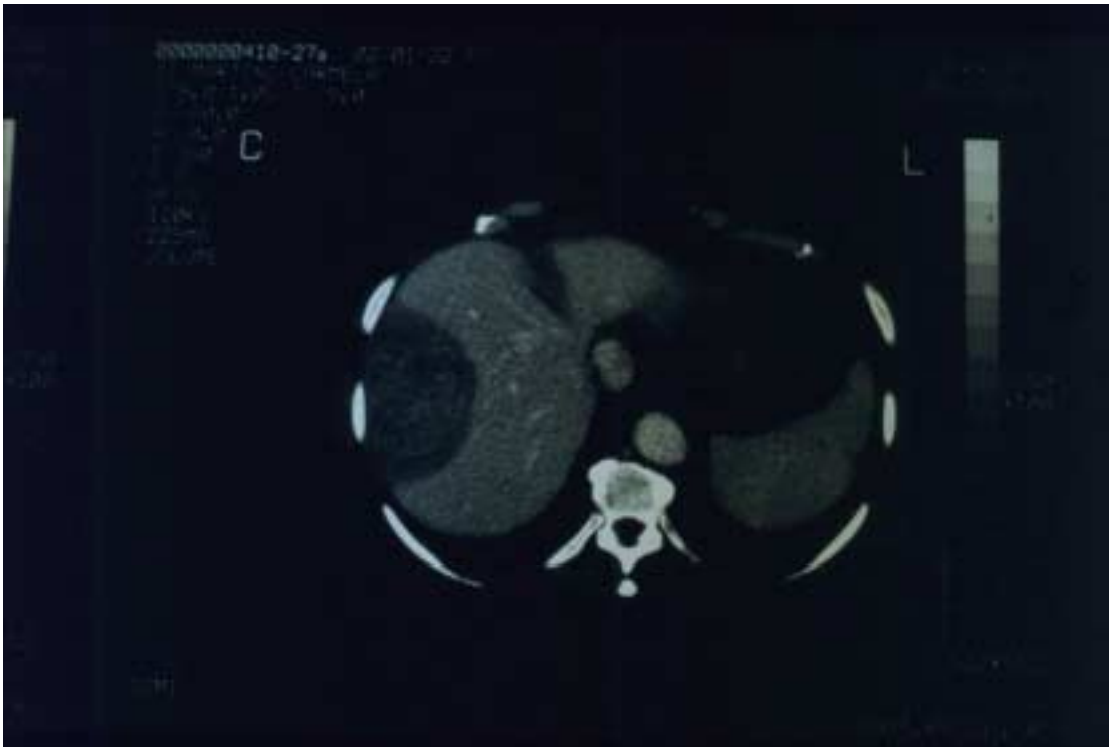
Fig. 1 - vedi testo

Negatività di Rx torace ed esofago-gastro-scopia.

La Tomografia Computerizzata (TC) conferma la presenza nell'VIII segmento epatico, in sede sottocapsulare, di area tondeggiante, ipodensa, a margini mal definiti. Dopo somministrazione di IV mezzo di contrasto, la lesione dimostra debole ed eterogeneo contrast-enhancement, con qualche area centrale più rarefatta, senza enhancement periferico. (Fig. 2)

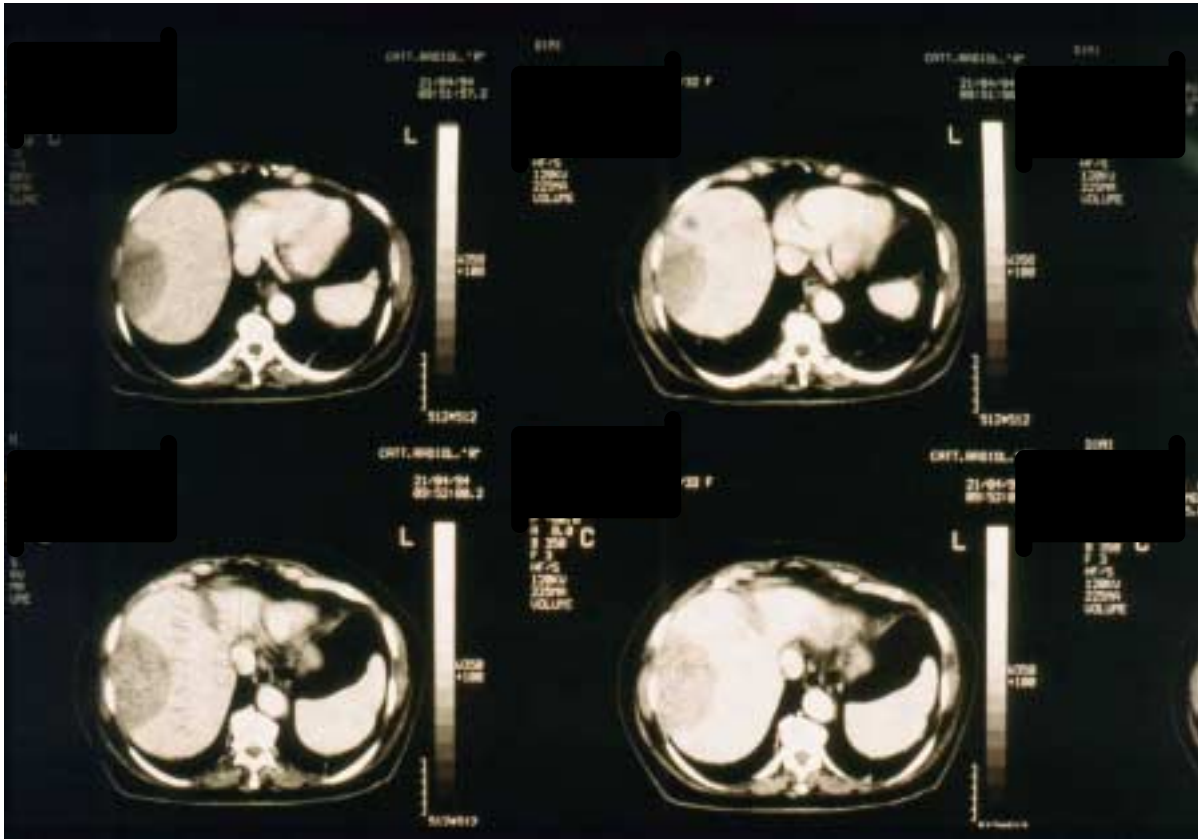


a



b

Fig. 2 - vedi testo



c

Fig. 2 - vedi testo

La Risonanza Magnetica (RM) è condotta con sequenze spin-eco, T1 pesate (TR/TE 550/20) e T2 pesate (TR/TE 1800/120), seguite da sequenze T1 pesate dopo somministrazione di IV Gd-DTPA. L'esame dimostra segnale di debole intensità in T1, intenso enhancement in T2-pesate e aree centrali di iperintensità, corrispondenti a quelle osservate in TC con contrasto. Dopo somministrazione di Gd-DTPA si osserva spesso area periferica intorno alla massa centrale ipodensa. (Fig. 3)



a

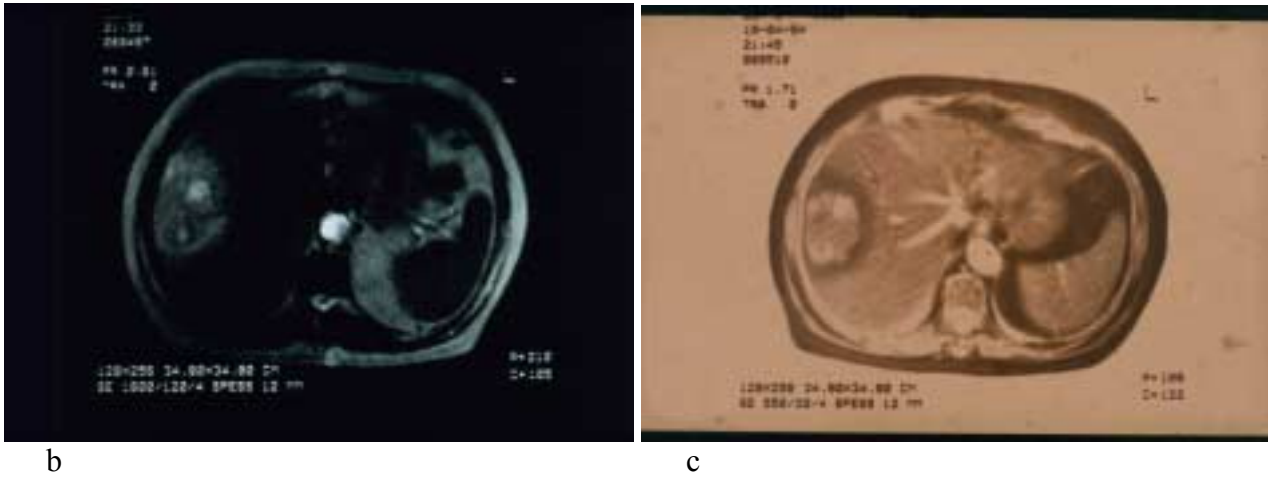


Fig. 3 - vedi testo

L'esame citologico, eseguito mediante aspirazione eco-guidata con ago sottile (FNA), non è in grado di fornire elementi contributivi alla diagnosi di natura.

Poichè la serie degli esami clinici e strumentali non è in grado di definire una diagnosi di certezza, in considerazione delle caratteristiche espansive della lesione e dell'aspetto simil-neoplastico, si decide per intervento resettivo del fegato.

Intervento chirurgico

Laparotomia sottocostale destra a esse, prolungata a sinistra della linea mediana. Il fegato destro presenta massa di aspetto neoplastico, di circa 6 cm di diametro massimo, di colorito giallo-roseo, ombelicata al centro, piuttosto infossata nel parenchima epatico circostante, dal quale è separata da un solco circonferenziale (Fig. 4). I restanti ambiti epatici appaiono normali e l'ecografia peroperatoria conferma le caratteristiche già note della lesione e l'assenza di altre manifestazioni patologiche.

In considerazione delle dimensioni e dell'aspetto simil-neoplastico della lesione oltre al fatto che non è stato possibile stabilirne una diagnosi definitiva, si decide di eseguire epatectomia destra regolata.

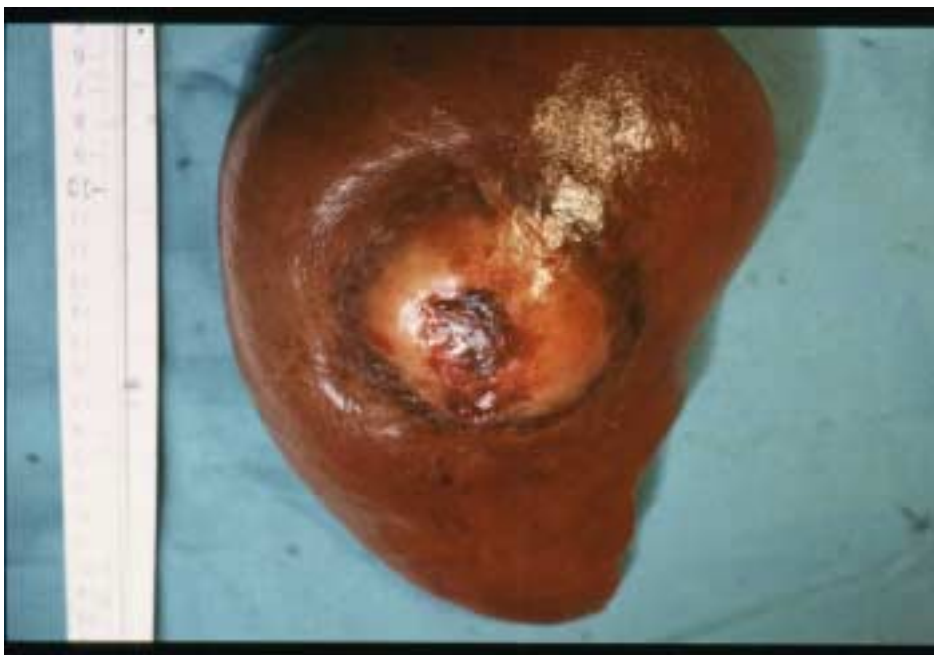


Fig. 4 - vedi testo

Anatomia Patologica

Macroscopia - Si conferma quanto già sopra descritto: la massa è ben circoscritta, di consistenza sostenuta e misura circa 6 cm di diametro massimo. Al taglio essa appare compatta, di colore giallo-grigiastro, con aree emorragiche e necrotiche. Non è osservabile una capsula peritumorale. Il fegato adiacente ha aspetto normale (Fig. 5).



Fig. 5 - vedi testo

Microscopia (Fig. 6-10) - Sezioni allestite con ematossilina-eosina, acido periodico Schiff, Ziel-Nielsen, Grocott. La lesione è costituita da larga area di denso tessuto fibroso, con aspetto laminato a spirale, e da infiltrati infiammatori costituiti da plasmacellule, linfociti, macrofagi, leucociti polimorfonucleati e istiociti a citoplasma schiumoso. Si repertano anche numerosi e voluminosi fibroblasti fusati od ovali. Estese lande necrotiche sono anche presenti. I bordi della formazione sono indistinti e una incompleta capsula fibrosa intrappola dotti biliari infiammati. Sono evidenti foci di flebite oblitterante. Anche i dotti biliari nel parenchima epatico circostante mostrano segni flogistici di parete. Non si osservano mitosi anomale. Tutta la massa è finemente vascularizzata. Le colorazioni per la ricerca di microrganismi sono negative.
Diagnosi: pseudo-tumore infiammatorio del fegato.

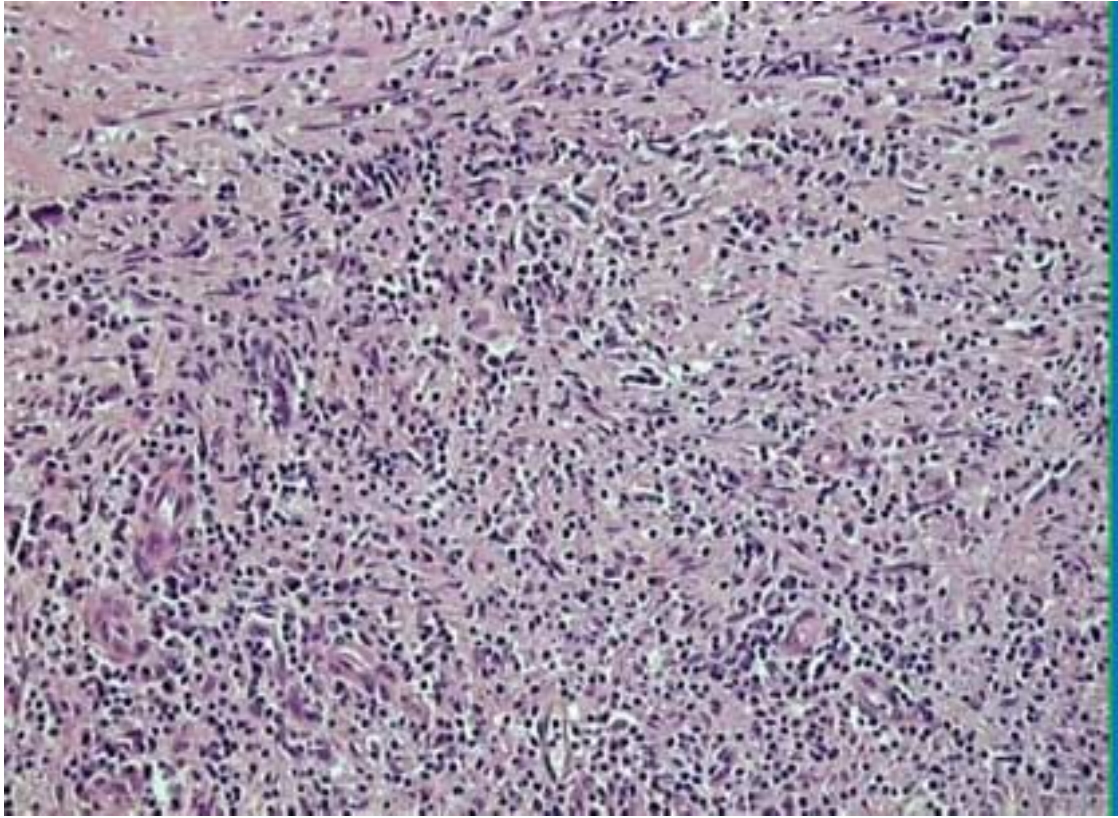


Fig. 6 - Tessuto fibroso denso con diffuso infiltrato infiammatorio a cellularità mista

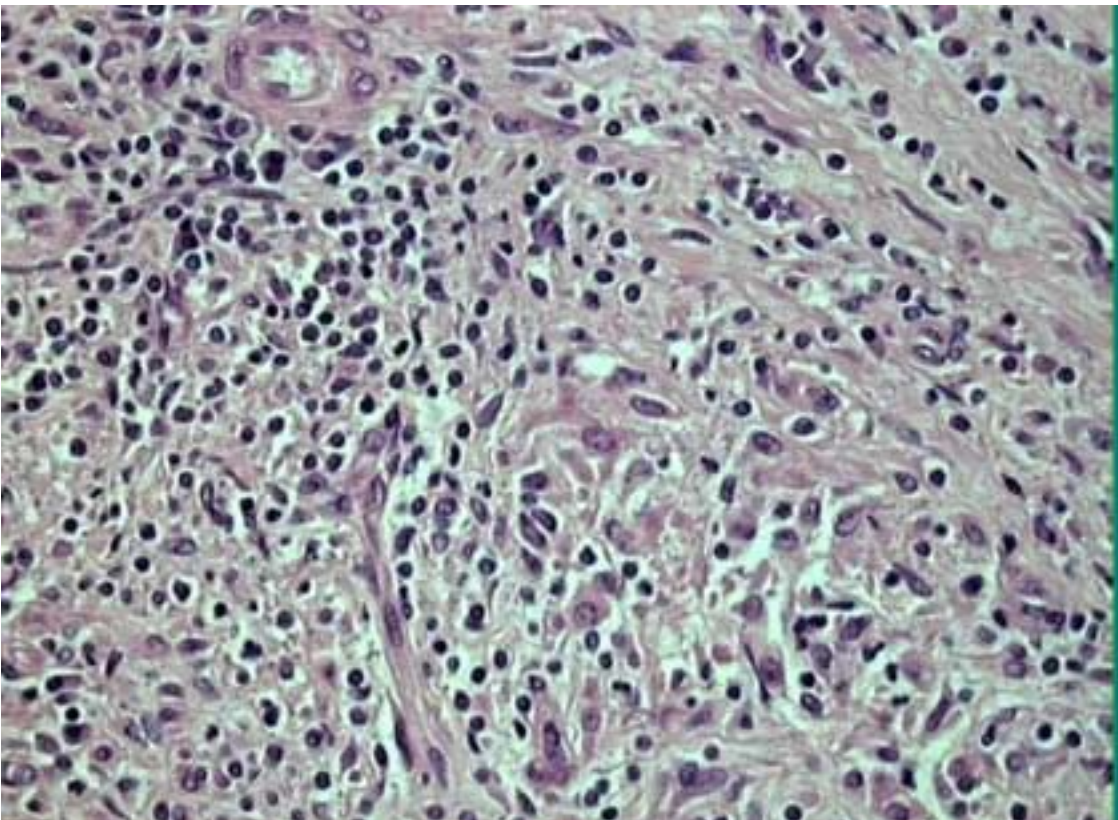


Fig. 7 - Infiltrato infiammatorio costituito prevalentemente da linfociti e plasmacellule, commisto a fibroblasti attivati ed elementi miofibroblastici.

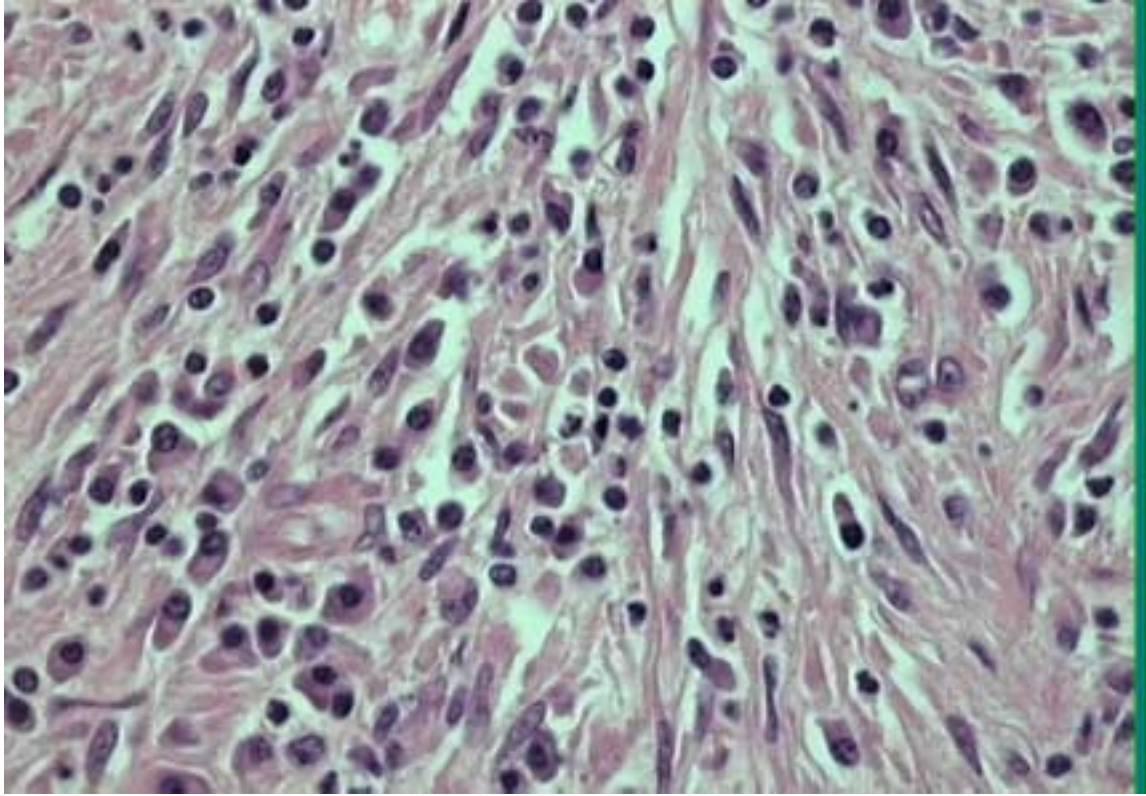


Fig. 8 - A maggiore ingrandimento linfociti, plasmacellule, fibroblasti attivati ed elementi miofibroblastici.

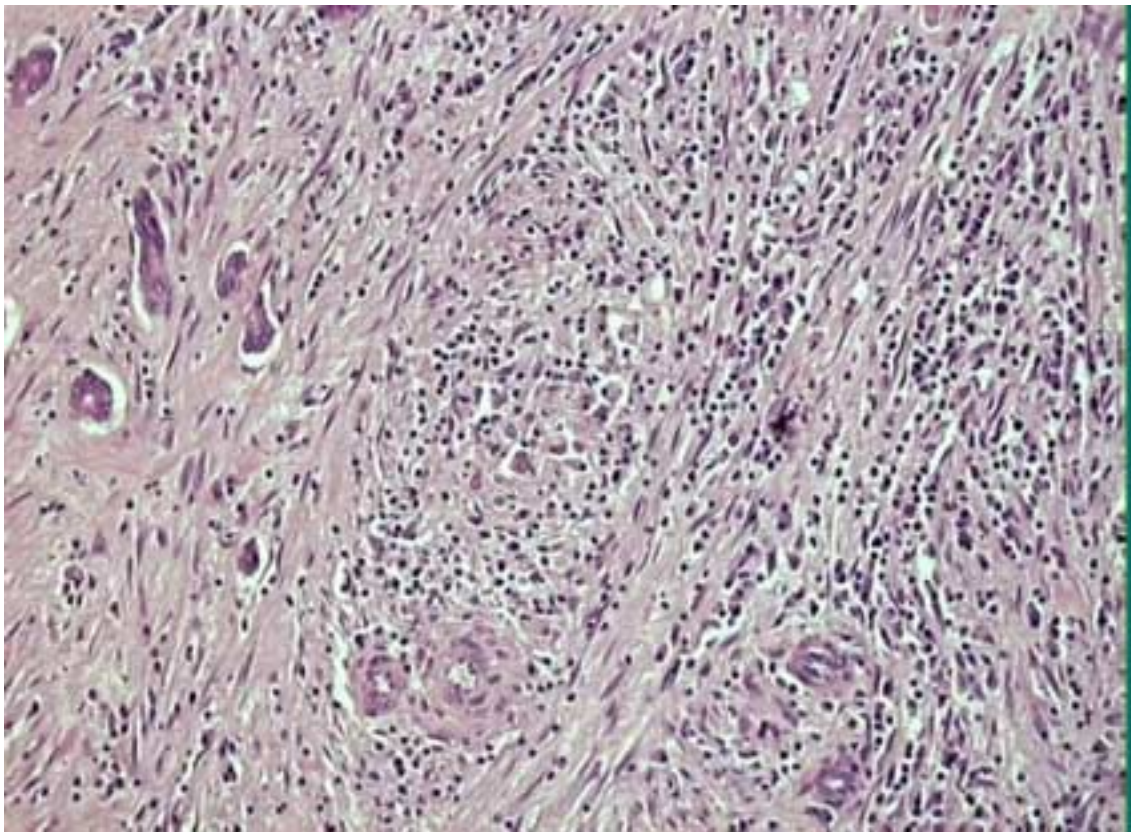
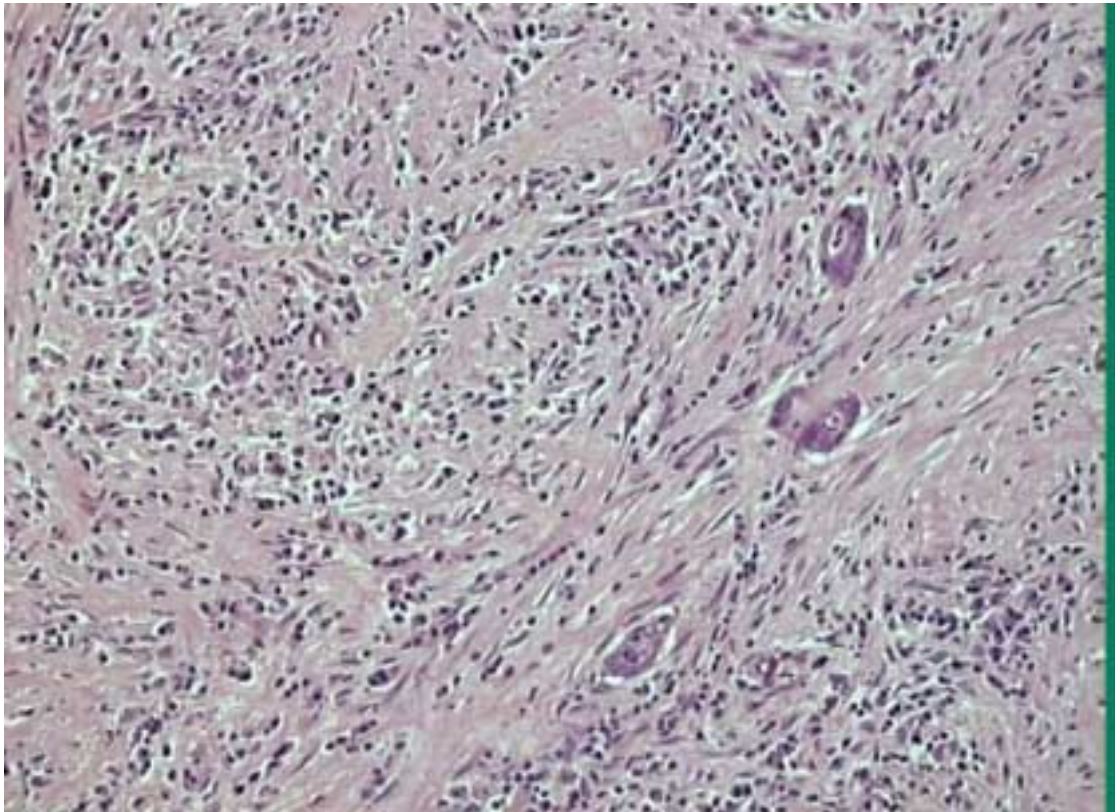
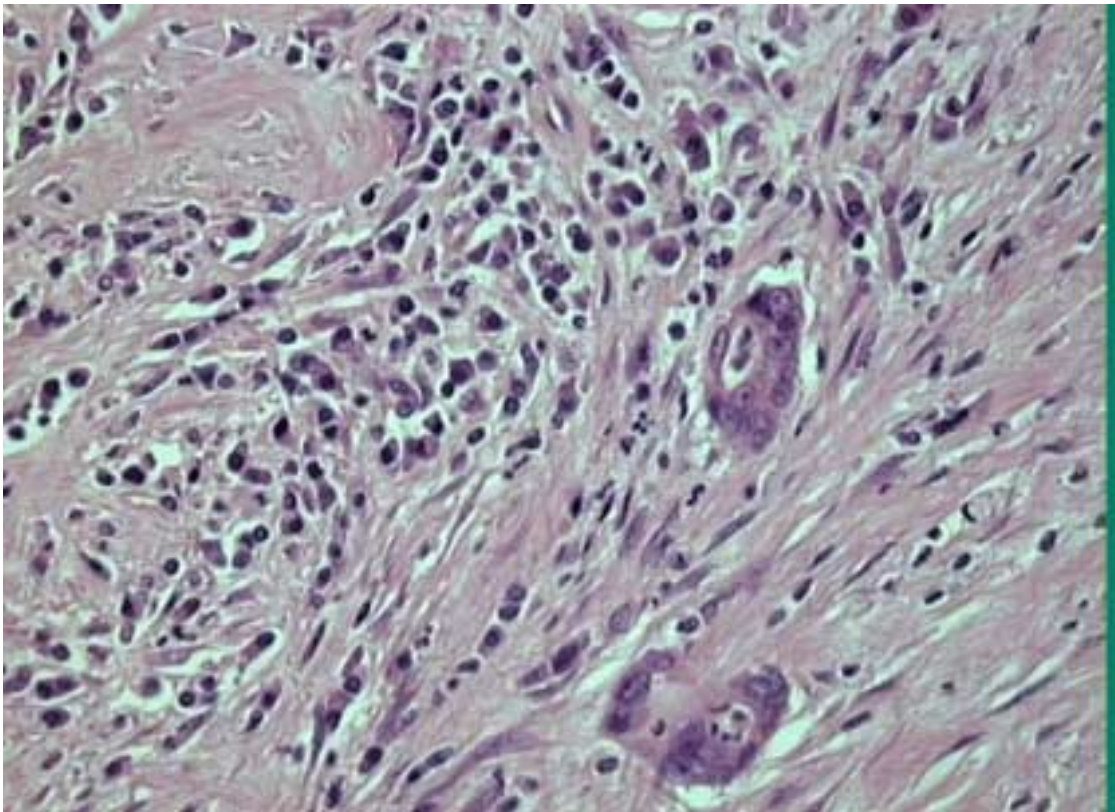


Fig. 9 - Nel contesto della flogosi e commisti ad essa dotti biliari residui e vasi a parete ispessita con aspetti a tipo di endoarterite obliterante.



a



b

Fig. 10 a,b - A maggiore ingrandimento bene evidenti i dotti biliari residui distorti dalla flogosi e dalla fibrosi.

Il decorso post-operatorio è regolare; i controlli a distanza rivelano guarigione definitiva e ottimale rigenerazione epatica.

Commento

Questo caso tratta dunque di una donna diabetica, in compenso glicemico per trattamento, che da qualche tempo accusa moderata dolenzia in ipocondrio destro, perdita di peso e febbre. Gli esami ematochimici dimostrano soltanto una moderata leucocitosi neutrofila e l'esame obiettivo, in particolare dell'addome, è negativo.

A questo punto formulare ipotesi diagnostiche è problematico, ancorchè ampia potrebbe essere la serie di lesioni possibili, responsabili del quadro clinico. Né il quadro offerto dagli esami di laboratorio è contributivo.

Soltanto la diagnostica per immagini è in grado di mettere in evidenza la presumibile causa della sintomatologia, senza tuttavia identificarne con convinzione la natura. Se non altro per motivi statistici, la prima ipotesi diagnostica che ne scaturisce, è quella di una lesione espansiva di natura neoplastica, in primo luogo epatocarcinoma. Non tutte le caratteristiche riscontrate tuttavia si adeguano a questa diagnosi, che nemmeno la citologia per agoaspirazione è in grado di confermare. Soltanto l'esame istologico della lesione sarà in grado di identificarla come "pseudo-tumore infiammatorio del fegato".

Ora possiamo porci alcune domande.

- Era possibile una diagnosi esatta in fase preoperatoria? Lo pseudo-tumore infiammatorio è raro e pochi casi sono descritti in letteratura. Per tale motivo probabilmente gli esami per immagini e la citologia (per quest'ultima il campione può essere inadeguato per le estese aree di necrosi nel contesto della neoproduzione) non sono in grado di dimostrare un tipico pattern di tali masse epatiche, ammesso e non concesso che se ne possano codificare le caratteristiche.

- Nel caso in questione l'epatectomia destra è stata procedura corretta? In accordo con i Patologi, si è pensato che un riscontro istopatologico peroperatorio, viste le caratteristiche della lesione, non avrebbe probabilmente ottenuto una diagnosi di certezza. D'altra parte, nel caso si fosse trattato di neoplasia maligna, date le sue dimensioni, trattamenti biotici o comunque parziali avrebbero creato pericolo di insemminazione. In soggetto senza particolari condizioni di rischio (età avanzata, altre patologie concomitanti, ecc.) l'epatectomia destra è intervento rapido e sicuro. Questa pertanto ci è parsa l'opzione preferibile.

- In casi nei quali fosse possibile ottenere con certezza diagnosi di pseudo-tumore infiammatorio del fegato, cioè di lesione non neoplastica, esiste possibilità di terapia medica? La risposta va ricercata nelle rare osservazioni riportate dalla letteratura medica. Qui si concorda su quanto da noi operato nel caso in questione: poichè la diagnosi differenziale preoperatoria non solo è difficile, ma nella maggior parte dei casi impossibile, allo stato attuale delle conoscenze la chirurgia resettiva è il trattamento ottimale per ottenere la diagnosi esatta e la risoluzione del problema. Ancora in letteratura sono riportati alcuni casi con esito infausto non trattati chirurgicamente, suggerendo l'ipotesi dunque di una possibile storia naturale ad evoluzione non favorevole.

Nota: per ulteriori notizie sull'argomento vedi: "Pseudotumor of the liver: A Challenging Diagnosis" Borgonovo G., Razzetta F., Varaldo E., Cittadini G., Ceppa P., Torre G. C., Mattioli FP. Hepato-Gastroenterology, 45, sept. - oct. 1998.
