Francesco Minni

LE MASSE ADDOMINALI

con la collaborazione di
Laura Alberici, Riccardo Casadei, Barbara Dalla Via,
Emilio De Raffele, Giovanni-Alberto Del Gaudio, Carlo Ingaldi,
Salvatore Lumia, Claudio Ricci, Saverio Selva

Bologna
University Press

LE MASSE ADDOMINALI

di Francesco Minni

con la collaborazione di
Laura Alberici, Riccardo Casadei, Barbara Dalla Via,
Emilio De Raffele, Giovanni-Alberto Del Gaudio, Carlo Ingaldi,
Salvatore Lumia, Claudio Ricci, Saverio Selva

Bologna
University Press

Progetto Open Access Consorzio Alphabet

Fondazione Bologna University Press
Via Saragozza 10, 40123 Bologna
tel. (+39) 051 232 882
fax (+39) 051 221 019
www.buponline.com
info@buponline.com

ISBN 979-12-5477-067-2
ISBN online 979-12-5477-068-9

Quest'opera è pubblicata sotto licenza CC-BY 4.0

Progetto grafico e impaginazione: DoppioClickArt – San Lazzaro di Savena (BO)

Prima edizione: settembre 2022

Indice

Introduzione 7

Capitolo 1
Definizione, inquadramento, etiologia, quadro clinico 9
1.1 Definizione 9
1.2 Inquadramento delle masse addominali 9
1.3 Etiologia 11
1.4 Quadro clinico 11

Capitolo 2
Diagnostica delle masse addominali 23
2.1 Esami di laboratorio 23
2.2 Radiografia diretta dell'addome 25
2.3 Ecografia 26
2.4 Tomografia Assiale Computerizzata (TC) 27
2.5 Risonanza Magnetica Nucleare (RM) 28
2.6 Tomografia ad Emissione di Positroni (PET) 28
2.7 Angiografia 30
2.8 Urografia 32
2.9 Rx del Tubo digerente e Clisma opaco 32
2.10 Radiografia del torace 32
2.11 Gastroduodenoscopia (EGDS) e colonscopia 33
2.12 Cistoscopia - Endoscopia ginecologica 33
2.13 Esame citologico o bioptico 33
2.14 Cistografia intra-operatoria 35
2.15 Colangiografia intra-operatoria 35
2.16 Esame istologico intra-operatorio 35

Capitolo 3
Terapia chirurgica 37
3.1 Preparazione all'intervento 38
3.2 Gli accorgimenti da osservare in sala operatoria prima dell'intervento 39
3.3 Le vie di aggressione chirurgica 40
3.4 Le scelte chirurgiche 41
3.5 Il post-operatorio immediato 44

Capitolo 4
Disamina delle principali affezioni retroperitoneali causa di massa addominale 47
4.1 Masse ad origine dai tessuti primitivi retroperitoneali 47
4.2 Masse di origine surrenalica 54
4.3 Masse di origine renale 72
4.4 Masse di origine pancreatica 77
4.5 Masse di origine vascolare 90

Capitolo 5
Disamina delle principali masse a partenza dall'addome 95
5.1 Masse epatiche 95
5.2 Masse di origine splenica 120
5.3 Masse ad origine dal tratto alimentare 128
5.4 Masse ad origine dai mesi e dal peritoneo 138
5.5 Masse di derivazione ginecologica 148

Conclusioni 161

Indice delle figure 164
Indice delle tabelle 166

Ringraziamenti 167

"Trattate bene gli altri, trattateli da uguali e coinvolgeteli nel lavoro di squadra.
Esiste un solo sistema fondamentale per creare un posto di lavoro all'insegna
della dignità: umanizzare l'organizzazione"

Dale Carnegie

Questa monografia è probabilmente l'ultima della mia lunga carriera accademica e mi piace dedicarla ai miei preziosi e validi collaboratori, senza i quali non avrei potuto raggiungere le mete che mi ero prefisso.
E a loro, insieme all'augurio di una carriera ricca di soddisfazioni chirurgiche e scientifiche, va la sommessa esortazione a restare sempre uniti e a non disperdere il valore scientifico e umano della nostra Scuola.

Francesco Minni

Introduzione

Nella letteratura medica non esiste un capitolo specifico, dedicato alle masse addominali. Se si naviga ad esempio su internet (non è certo il massimo dal punto di vista scientifico, ma molti pazienti, e a dire il vero anche alcuni medici, ricorrono sovente a tale supporto informatico) e si digita "massa addominale", ci si collega, in maniera quasi automatica, al mondo delle palestre e del *body building*, o alla pubblicità dei prodotti dedicati all'accrescimento della massa corporea. Ciò perché le masse addominali non sono una malattia; esse rappresentano un reperto diagnostico, clinico o strumentale, comune a patologie diverse tra loro per sede, origine e natura.

All'incirca trent'anni fa, quando molte delle moderne metodiche diagnostiche per *imaging* si affacciavano appena alla pratica clinica, e quando ancora la chirurgia laparoscopica era ai suoi albori, pubblicammo una monografia dal titolo *Le masse addominali*; in essa era raccolta una serie di patologie, alcune delle quali vere mostruosità, che ci era capitato di osservare al tavolo operatorio. Parlare oggi nuovamente di masse addominali potrebbe apparire anacronistico, dal momento che i concetti di *screening* e gli stessi programmi di prevenzione sono ormai diffusi e applicati in larga parte della popolazione. L'ecografia, solo per fare un esempio, è un esame diagnostico quasi routinario, impiegato anche per quadri clinici apparentemente banali, e la sua diffusione è ormai tale da consentire la diagnosi precoce di molte lesioni addominali incidentali. A dispetto di ciò ancor oggi, soprattutto nei reparti chirurgici, il riscontro di pazienti portatori di una massa addominale non è infrequente: ciò dipende, in larga parte, dal carattere subdolo di queste lesioni, che si rendono manifeste solo quando, cresciute di volume, determinano disturbi compressivi o infiltrativi sugli organi e/o sulle strutture limitrofe. Anche i casi personali sono divenuti più numerosi ed eterogenei e, nel frattempo, sono migliorate le metodiche diagnostiche, le vie di accesso chirurgico e le possibilità terapeutiche, per cui ci sembra interessante riproporre l'argomento alla luce delle acquisizioni sopraggiunte nel corso di questi ultimi anni.

In questo volume verrà fatta una disamina delle diverse patologie causa di massa addominale, sulla base della letteratura e della esperienza personale, analizzando le problematiche diagnostiche e terapeutiche che tali lesioni comportano.

Capitolo 1
Definizione, inquadramento, etiologia, quadro clinico

1.1 Definizione

Sotto il termine "massa addominale" si comprende qualsiasi affezione occupante spazio in addome, quale che ne sia l'origine o la natura. Il termine massa addominale identifica pertanto non una malattia, bensì un reperto, clinico o strumentale, comune a patologie diverse l'una dall'altra per sede e natura. Il termine *Mammoth tumor*, coniato verso la fine dell'Ottocento per descrivere il caso di una giovane donna con una circonferenza addominale di 230 cm, portatrice di un enorme lipoma retroperitoneale del peso di circa 80 kg (Fig. 1), esprime con efficacia il tipo di patologia cui intendiamo far riferimento [1].

Nella maggior parte dei casi, massa addominale è anche sinonimo di tumefazione addominale, in quanto la neoformazione, eccezion fatta per i pazienti obesi, è spesso ben evidente all'esame ispettivo.

In letteratura non esistono criteri dimensionali oggettivi che diano la dignità di massa addominale ad una lesione occupante spazio in addome. Tale dignità risulta infatti influenzata da molteplici parametri clinici (sede, origine e natura della lesione, conformazione fisica del paziente, dimensioni della lesione, quadro clinico più o meno manifesto), nonché dalle stesse capacità diagnostiche dell'esaminatore. Nella presente disamina limiteremo le nostre osservazioni ai casi più significativi, vale a dire alle lesioni superiori ai 10 cm di diametro o, in pazienti particolarmente magri, alle lesioni pari o superiori agli 8 cm, ma comunque già chiaramente evidenti alla semplice ispezione addominale.

1.2 Inquadramento delle masse addominali

Una massa addominale può essere classificata in modo differente, a seconda dei parametri che si utilizzano. Le masse possono infatti essere classificate su base etiologica

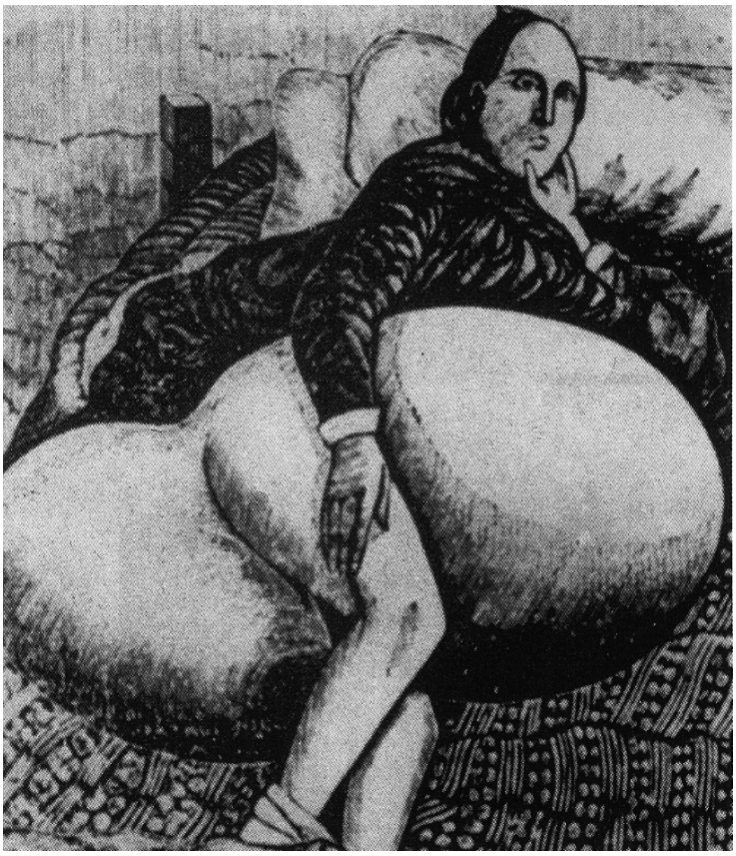


Figura 1. *Illustrazione d'epoca, che mostra il caso riportato da Delamater J. nel 1991, di una paziente affetta da enorme "lipoma" retroperitoneale (c.d. Mammoth tumor).*

(malformativa, post-infettiva, post-traumatica, neoplastica, ecc.), in base al contenuto (solido, liquido o misto) o alla sede anatomica e di conseguenza all'organo da cui prendono origine; la sede può essere retroperitoneale o intra-addominale e, relativamente a quest'ultima, sovra o sotto-mesocolica, in relazione alla regione anatomica prevalentemente occupata dalla lesione. Siffatta distinzione anatomica, come si può facilmente comprendere, è in realtà del tutto artificiosa: molto spesso, in particolare nel caso di lesioni che raggiungono importanti dimensioni, la massa, partendo da una regione anatomica, può arrivare ad interessare, e talora ad occupare, anche le regioni limitrofe; è il caso, solo per fare un esempio, di alcune enormi masse retroperitoneali, che possono occupare quasi tutta la cavità addominale. Da tale premessa risultano evidenti non solo la varietà delle lesioni e la molteplicità dei tessuti, organi o apparati da cui una massa occupante spazio in addome può trarre origine, ma soprattutto le difficoltà diagnostiche preoperatorie, e di conseguenza le problematiche terapeutiche, che tali lesioni comportano per il medico e, ancor di più, per il chirurgo.

1.3 Etiologia

Indipendentemente dall'origine e dalla sede in cui si sviluppa, una massa addominale può riconoscere una diversa etiopatogenesi, malformativa, flogistica, parassitaria, degenerativa, ostruttiva o tumorale. Le masse di natura cistica, ancor più delle altre, comportano problematiche diagnostiche preoperatorie, sia riguardo alla sede di origine, sia alla loro natura. Tali masse riconoscono un'origine ora malformativa (molte cisti sierose del fegato, della milza, del rene e surrene o dell'ovaio, i linfangiomi, le duplicazioni intestinali), ora parassitaria (cisti idatidee possono interessare non solo il fegato, ma molteplici organi addominali), ora flogistica o post-traumatica (si pensi alle pseudocisti del pancreas post-pancreatitiche, alle pseudocisti meta-emorragiche della milza, del rene e del surrene), ora neoplastica. Nella tabella 1, le masse sono suddivise in base alla loro etiologia, al prevalente quadro anatomo-patologico e alla sede di origine.

Tabella 1. Etiologia, tipo di lesione e sede delle masse addominali.

Etiologia	Tipo di lesione	Organo/struttura
Malformativa	Cisti vera/diverticolo congenito	Fegato, milza, rene, surrene, ovaio, retroperitoneo, apparato intestinale
Traumatica/flogistica	Pseudocisti	Milza, pancreas, surrene, rene, ovaio, retroperitoneo
Parassitaria	Cisti parassitaria	Fegato, milza, surrene, peritoneo
Degenerativa	Aneurisma	Aorta e arterie periferiche
Ostruttiva	Idrope, idronefrosi, mucocele appendicolare	Colecisti, rene-vie urinarie, appendice
Neoplastica	Tumore benigno o maligno	Qualsiasi organo o struttura

1.4 Quadro clinico

In virtù delle dimensioni particolarmente voluminose che caratterizzano queste lesioni, il quadro clinico è di solito dominato dai disturbi compressivi che la massa esercita sugli organi o sulle strutture limitrofe. La ricerca dei sintomi non può prescindere da un'accurata indagine anamnestica che, alcune volte, può orientare il clinico nella diagnosi differenziale e rendere, di conseguenza, più agevole il successivo iter diagnostico.

1.4.1 Anamnesi

Il riscontro di una massa addominale in un paziente cirrotico deve prioritariamente indurre al sospetto di un'ascite o di un epatocarcinoma: spesso, insieme all'ascite,

sono presenti altri sintomi discrasici e reperti obiettivi, come ad esempio un'ernia ombelicale o un *caput medusae*. Talvolta, in particolare nei pazienti plurioperati o in quelli già sottoposti a molteplici paracentesi, una raccolta ascitica, a seguito di fenomeni aderenziali, può incistarsi, simulando una lesione cistica di altra natura [2, 3, 4, 5] (Fig. 2). Ne consegue che, qualora si rinvenga una massa addominale a contenuto esclusivamente liquido in un paziente cirrotico, deve essere sempre presa in considerazione la possibilità che si tratti di un'ascite.

Sempre per restare in ambito epatico, sapere che il paziente proviene da determinate regioni geografiche (ad es. Sardegna), essere edotti della sua frequentazione con ovini, cani o altri animali domestici, o di particolari tipologie lavorative (ad es. pastorizia), può indirizzare il sospetto verso una cisti parassitaria di natura idatidea.

L'incidenza dell'epatocarcinoma (HCC) nei soggetti cirrotici è nota: questi pazienti vengono, di norma, sottoposti ad uno stretto follow-up ecografico, che permette di diagnosticare la neoplasia in una fase relativamente precoce; quando tali controlli, per le motivazioni più varie, non vengono eseguiti, può talora accadere che il tumore raggiunga dimensioni particolarmente voluminose e si manifesti come una vera e propria massa addominale; la conoscenza dello stato cirrotico del paziente autorizza, pertanto, a ipotizzare tale neoplasia come causa possibile di massa addominale.

Il reperto palpatorio di una voluminosa tumefazione in ipocondrio destro, in un paziente con storia nota di colelitiasi, può indirizzare il sospetto diagnostico verso un idrope gigante della cistifellea; nei pazienti itterici, specie se l'ittero è sostenuto da una neoplasia della via biliare terminale o della testa del pancreas, la colecisti può dilatarsi in maniera abnorme (segno di Courvoisier-Terrier) e rendersi chiaramente evidente alla palpazione.

In un paziente portatore di colelitiasi, o dedito all'alcool, che abbia lamentato pregressi episodi di pancreatite acuta, sarà giustificato il sospetto di una pseudocisti

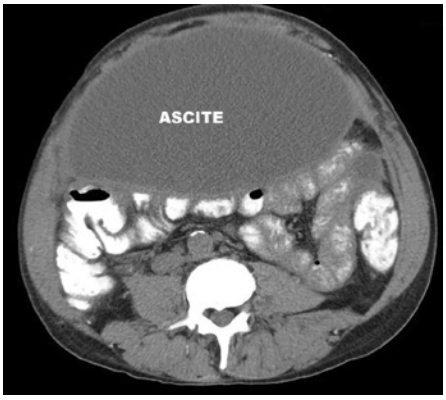


***Figura 2**. Ascite che simula una massa cistica addominale in paziente cirrotico.*

pancreatica. Del pari, il riscontro di una massa in ipocondrio sinistro, in una donna a cavallo della menopausa, potrà indirizzare il sospetto clinico verso un tumore cistico mucinoso del pancreas.

Una milza aumentata di volume è agevolmente riconoscibile alla palpazione; nel sospetto di una voluminosa splenomegalia occorrerà indirizzare l'anamnesi verso segni o sintomi comuni nei pazienti con malattie ematologiche, come petecchie, ecchimosi, comparsa di prurito, frequenti episodi di epistassi.

Un pregresso trauma, non necessariamente di particolare intensità, potrà essere all'origine di raccolte emorragiche parenchimatose o retroperitoneali, tanto maggiori se il paziente assume farmaci anticoagulanti (Fig. 3). Lo stesso dicasi per masse insorte a seguito di manovre mediche invasive, che possono talora dar luogo a complicanze emorragiche (Fig. 4).

I pazienti operati per poliposi adenomatosa familiare possono sviluppare tumori desmoidi, non solo a carico della parete addominale, ma del mesentere o del retroperitoneo, che raggiungono talora cospicue dimensioni.

L'ipertensione è un sintomo comune nella popolazione generale, la cui incidenza cresce parallelamente all'età del paziente; il suo riscontro improvviso, o la sua comparsa parossistica, in associazione al reperto di una massa addominale, devono indirizzare il sospetto diagnostico verso una patologia a carico dei surreni, dei paragangli, dei reni o vascolare aneurismatica.

Affezioni ginecologiche o disendocrino-ovariche, associate a masse a carico dei quadranti inferiori dell'addome, potranno orientare verso l'origine utero-annessiale della lesione. In quest'ottica non bisogna mai escludere, in una donna in età fertile e con amenorrea, la possibilità di una gravidanza del tutto inaspettata per la paziente

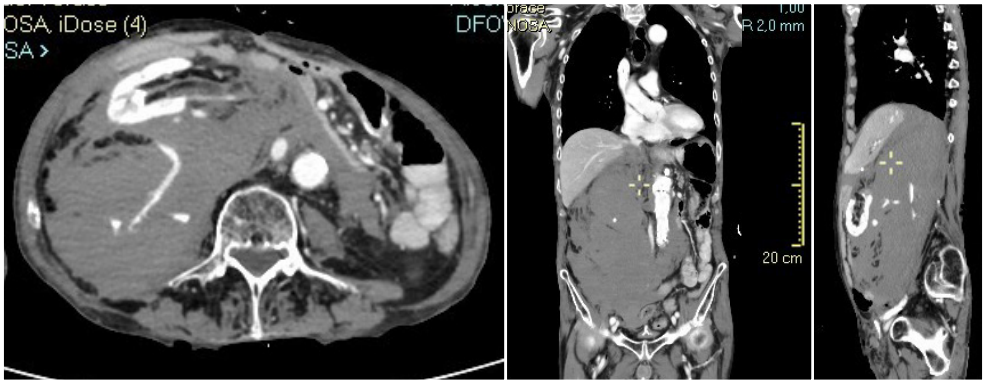


Figura 3*. TC addome assiale e coronale in paziente in terapia anticoagulante orale, ricoverato a seguito di trauma lombare di modica entità. È evidente un enorme ematoma retroperitoneale, secondario a carcinoma renale destro sanguinante. L'ematoma occupava gran parte della regione retroperitoneale destra e anteriorizzava il rene. Il paziente fu sottoposto, in corso di angiografia, a embolizzazione del vaso che riforniva l'ematoma. Dopo stabilizzazione del quadro ematologico e parziale riassorbimento dell'ematoma fu sottoposto a nefrectomia destra.*

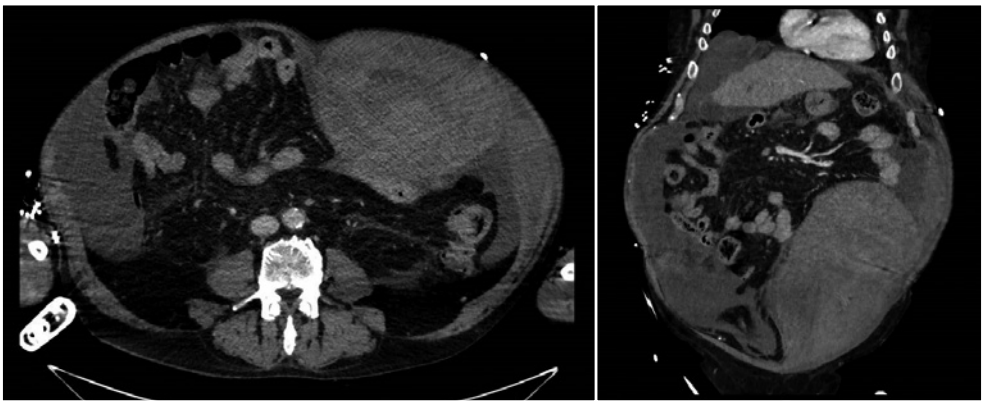


***Figura 4**. TC addome assiale e coronale in paziente cirrotico, con lesione jatrogena della arteria epigastrica superficiale di sinistra, causa di enorme ematoma di parete, a seguito di paracentesi per ascite. Il paziente fu sottoposto in urgenza a svuotamento dell'ematoma ed emostasi/sutura della lesione arteriosa.*

e sottoporla, di conseguenza, a un test di gravidanza, prima di procedere ad esami radiologici o invasivi che potrebbero essere nocivi per il feto.

1.4.2 Sintomatologia

Il quadro clinico, nei pazienti con massa addominale, è spesso aspecifico, per lo più caratterizzato da sintomi secondari alla compressione e/o infiltrazione delle strutture adiacenti alla massa. Un dato che ci preme sottolineare, prima di entrare in dettaglio sulla sintomatologia, è l'alto intervallo di tempo che molto spesso intercorre tra l'inizio dei sintomi e la diagnosi. Un numero non indifferente di pazienti tende infatti a minimizzare i sintomi iniziali, riconducendoli alle cause più disparate; non di rado gli stessi medici tendono a sottostimare la sintomatologia riferita loro dai pazienti e ciò si traduce in un ritardo diagnostico talora inaccettabile, causa di risvolti importanti anche dal punto di vista terapeutico e prognostico.

1.4.2.1 Dolore

Questo sintomo non è, di regola, eclatante e i suoi caratteri, molto spesso, non sono tali da indirizzare la diagnosi verso una patologia ben definita. Molti pazienti, più che un vero dolore, riferiscono una dolenzia, diffusa o localizzata, che si può associare ad un senso di peso e può, talora, costringerli ad assumere posizioni obbligate, più spesso in clinostatismo. Solo in un numero limitato di casi può insorgere una sintomatologia dolorosa capace, per caratteristiche, sede ed irradiazione, di indirizzare il sospetto diagnostico verso l'organo principalmente coinvolto nel processo patologico: un esempio sono le masse di origine pancreatica, in cui può comparire

una tipica sintomatologia dolorosa epigastrica, irradiata "a fascia" e/o "a sbarra" agli ipocondri e al dorso, secondaria all'interessamento delle terminazioni nervose ghiandolari e peripancreatiche; anche il "dolore surrenalico" è abbastanza caratteristico, perché può presentare una localizzazione lombare ed irradiarsi agli arti inferiori, simulando una lombosciatalgia. Nelle masse secondarie a idrope gigante della colecisti il dolore, presente in maniera più o meno sorda in ipocondrio destro, può irradiarsi all'epigastrio, all'articolazione scapolo-omerale destra, alla colonna o al punto frenico. Tumori epatici primitivi o secondari, cisti epatiche sierose o parassitarie, possono essere parimenti causa di dolorabilità in ipocondrio o in epigastrio, per la stimolazione delle terminazioni nervose della capsula glissoniana da parte della lesione. Nei tumori retroperitoneali il dolore può essere ubiquitario, e variare da una sensazione di dolenzia associata a tensione, peso, stiramento o senso di ripienezza addominale, fino ad un vero e proprio dolore gravativo, costrittivo o trafittivo. Il sintomo può assumere andamento intermittente o continuo, insorgere improvvisamente, venir influenzato dai movimenti o da agenti esterni compressivi. Anche l'irradiazione del dolore può variare in relazione alla sede di partenza e agli organi eventualmente infiltrati dalla neoplasia. Solo per fare un esempio, le masse secondarie a dilatazione aneurismatica non complicata dell'aorta addominale sono per lo più asintomatiche, ma i sintomi compaiono quando la massa aneurismatica raggiunge diametri elevati, con conseguente compressione/erosione di altre strutture (ad esempio le vertebre), o quando insorgono le complicanze tipiche dell'aneurisma. In caso di rottura aneurismatica, il dolore è il sintomo principale ed è caratteristico: è per lo più addominale o lombare e va differenziato dal dolore che origina da patologie gastro-intestinali, urologiche o del rachide lombo-sacrale. Nella maggior parte dei casi la rottura dell'aneurisma avviene nel retroperitoneo, e ciò consente un contenimento dell'emorragia, quantomeno per un iniziale breve periodo; in questa evenienza il paziente presenterà un'ipotensione ipovolemica ingravescente, a rapida evoluzione verso uno stato di shock emodinamico. In caso di rottura dell'aneurisma nel cavo peritoneale, l'emorragia può essere rapidamente fatale. Il riscontro di cianosi periferica, ad esempio a carico delle dita del piede, anche in presenza di polsi periferici conservati, deve sempre far sospettare la presenza di un aneurisma lungo l'asse vascolare a monte: il distacco di materiale trombotico dalla parete aneurismatica può infatti causare l'occlusione acuta di piccoli vasi distali e dar luogo ad un quadro clinico caratteristico, che va sotto il nome di *blue toe syndrome* [6]. Il raro evento di un'occlusione acuta da parte di un aneurisma aortico determina invece un'ischemia improvvisa e bilaterale a carico degli arti inferiori; nei rari casi di fistola aorto-cavale, in base all'entità dello shunt artero-venoso, la sintomatologia potrà essere assente, oppure evidenziarsi con dispnea, tachicardia, cianosi, edema degli arti inferiori, angina, oliguria. Nel caso di fistola aorto-enterica, il sanguinamento non avverrà all'interno della cavità addominale, ma nel lume intestinale, potendo essere ora massivo e fatale, ora transitorio, quando s'instaura

un meccanismo a valvola tra il vaso arterioso e il lume intestinale. Ai segni dello shock emorragico, potranno pertanto associarsi quelli del sanguinamento digestivo acuto, con prevalente ematemesi se la fistola aorto-enterica è al di sopra del Treitz, con melena o enterorragia se la fistola è al di sotto della flessura duodeno-digiunale. È bene ricordare che la fistola viene a manifestarsi più spesso nei pazienti portatori di protesi vascolare, con interessamento della IV porzione duodenale (fistola aorto-paraprotesico-duodenale). Le masse a prevalente sviluppo pelvico, oltre a dare dolori ai quadranti inferiori dell'addome, possono essere causa di algie ai genitali esterni o al perineo, secondarie ora alla compressione, ora alla infiltrazione; del pari frequenti sono i dolori lombo-sacrali, da infiltrazione dei plessi nervosi o addirittura delle stesse strutture ossee.

1.4.2.2 Sintomi digestivi

Sintomi dispeptici, nausea e vomito, possono essere presenti nei pazienti con masse a prevalente estrinsecazione nei quadranti addominali superiori; i quadri occlusivi intermittenti sono tipici dei voluminosi tumori del tenue mesenteriale; stipsi e quadri francamente occlusivi si manifestano nelle masse che provocano una compressione del colon e/o del retto. Nelle masse che originano primitivamente dal tratto alimentare al dolore e ai disturbi della peristalsi possono associarsi ora sintomi settici, da sovrainfezione della massa per arrivo al suo interno di germi di provenienza intestinale, ora emorragie digestive, la cui manifestazione clinica sarà diversa a seconda dell'entità del sanguinamento e della sede della lesione.

1.4.2.3 Sintomi urinari

Nelle masse a partenza dal parenchima renale è frequente l'ematuria, ad insorgenza ora capricciosa e improvvisa, ora costante; l'ematuria di origine renale è presente durante tutte le fasi della minzione ed è spesso associata ad una sintomatologia dolorosa. Coliche renali, dolori con irradiazione ureterale, disturbi disurici (pollachiuria, stranguria, ecc.), ritenzione urinaria e febbri settiche di chiara natura urinaria, sono manifestazioni riferibili alla compressione o infiltrazione dei reni, degli ureteri e/o della vescica da parte della massa addominale.

1.4.2.4 Sintomi genitali

Edema dello scroto e/o del pene nell'uomo, dei genitali esterni nella donna, si possono manifestare in caso di stasi venosa o di difficoltoso scarico linfatico, per compressione da parte della massa. Metrorragie irregolari e leucorrea possono essere riferibili a neoplasie primitive utero-annessiali. Particolare attenzione deve essere posta alla sindrome di Meigs (tumore ovarico, spesso benigno, associato

ad ascite e idrotorace): la conoscenza di questa sindrome è importante, in quanto spesso, in queste pazienti, si pone una diagnosi erronea di carcinoma ovarico con ascite e pleurite neoplastica.

1.4.2.5 Sintomi vascolari

Sono eminentemente di natura venosa e linfatica: all'ostruzione delle grosse vie di drenaggio venoso o linfatico vanno infatti imputati gli edemi e/o i linfedemi a carico degli arti inferiori, la comparsa di varici o un aggravamento delle stesse, le emorroidi, il varicocele, i circoli collaterali superficiali e, nei casi più gravi, le trombosi venose superficiali e profonde. La conoscenza delle ripercussioni di una massa addominale sullo scarico venoso è di conseguenza molto importante, in quanto una profilassi antitrombotica è essenziale in questi malati. Molto meno frequenti sono invece i problemi legati all'ostruzione delle arterie, il cui flusso risulta difficilmente ostacolato: la resistenza della parete arteriosa, unitamente alla pressione endovasale superiore a quella di un vaso venoso o linfatico, consente infatti di superare, nella gran parte dei casi, perfino nelle lesioni più voluminose, la compressione generata dalla massa.

1.4.2.6 Sintomi respiratori

Dispnea, tosse, dolori toracici, aumento delle secrezioni bronchiali, sono sintomi abbastanza caratteristici, spesso dovuti alla sopraelevazione diaframmatica indotta dalla massa addominale. Gli stessi sintomi possono anche rinvenirsi nei pazienti neoplastici, qualora siano presenti una pleurite metastatica o un interessamento secondario polmonare.

1.4.2.7 Ipertensione

Un aumento pressorio caratterizza spesso i pazienti portatori di aneurisma aortico. L'ipertensione può talora riconoscere una causa endocrina: ciò si verifica, in particolare, nelle masse secernenti di origine surrenalica, in cui è sostenuta ora da un'iperincrezione ormonale che provoca un aumento della volemia con riduzione della diuresi, ora da una stimolazione dei recettori adrenergici. In alcuni pazienti, il riscontro di una massa a partenza dal surrene è del tutto incidentale, a dispetto delle dimensioni che la lesione può raggiungere. In queste lesioni, non secernenti o paucisecernenti, l'ipertensione ha una genesi più oscura: secondo alcuni Autori, il rialzo pressorio sarebbe riconducibile ad una cronica irritazione del parenchima surrenalico residuo da parte della massa; altri ipotizzano che il meccanismo fisiopatologico sia riconducibile ad una stimolazione del simpatico, visto che, in presenza di masse particolarmente voluminose, il parenchima surrenalico è solo parzialmente presente, o risulta atrofico per fenomeni compressivi. Un'ipertensione può essere presente anche in pazienti

con patologie extra-surrenaliche: i paragangliomi addominali non sono frequenti, ma possono essere funzionanti e dare un'increzione nor-adrenalinica, causa di ipertensione diastolica. Del pari, masse particolarmente voluminose possono dar luogo ad un'ipertensione nefro-vascolare, da compressione ab estrinseco dell'arteria renale, con conseguente stimolazione iuxta-glomerulare.

1.4.2.8 Calo ponderale

Nei pazienti con massa addominale il dimagramento non è costante. Esso risulta assente nella maggior parte delle affezioni di natura benigna, specie quando queste non si accompagnano ad una sintomatologia dolorosa eclatante o a sintomi digestivi. Paradossalmente, alcuni pazienti sottostimano, nelle fasi iniziali, la loro patologia, imputando la tumefazione addominale, o comunque l'aumento della circonferenza addominale, ad un aumento di peso. Il dimagramento è invece frequente nelle masse fortemente sintomatiche, in particolare, in quelle di natura neoplastica maligna; in questi pazienti il calo ponderale può arrivare a gradi di denutrizione severa, che accentuano e rendono più manifesta la tumefazione addominale, creando uno stridente contrasto con la riduzione delle masse muscolari e con il decadimento delle condizioni generali. Ne consegue l'importanza, prima di qualsiasi decisione chirurgica, di una corretta valutazione nutrizionale: nei pazienti andati incontro a denutrizione severa, è opportuno che l'atto operatorio sia preceduto, ove possibile, dalla correzione, sia pur parziale, del *deficit* metabolico.

1.4.2.9 Sintomatologia acuta

Un iter diagnostico sequenziale che porti ad una diagnosi preoperatoria non è sempre possibile nei pazienti con massa addominale; in alcuni casi si rende infatti necessario un intervento chirurgico in urgenza, per complicanze che possono verificarsi o all'interno della massa, o a carico delle strutture limitrofe. In questi casi la sintomatologia, che avrà i caratteri di acuzie, sarà l'unico segnale della presenza della lesione. L'urgenza potrà avvenire a seguito di problematiche emorragiche, ischemiche o settiche. Le complicanze più frequenti sono quelle emorragiche: oltre alla già ricordata drammatica rottura di un aneurisma aortico, un sanguinamento può manifestarsi all'interno di tutte le neoformazioni ipervascolarizzate. L'emorragia può insorgere spontaneamente, oppure a seguito di traumi, anche di lieve intensità. Al dolore, acuto e spesso marcato, si potranno associare, in base all'entità del sanguinamento, i segni dell'anemizzazione e/o dello shock, come pure un rapido accrescimento volumetrico della neoformazione addominale. Meno frequente è l'emoperitoneo, per rottura verso l'esterno dei vasi neoformati che circondano la lesione o per erosione di vasi limitrofi. In questa seconda evenienza il dolore sarà inizialmente meno eclatante, più sfumato, ma prevarranno i sintomi legati

alla rapida anemizzazione, tanto più gravi quanto maggiore è il calibro dei vasi interessati. Un'ischemia acuta può conseguire alla torsione della lesione sul proprio peduncolo, evento che può verificarsi in alcune voluminose lesioni cistiche, spesso di origine ovarica. Quando ciò accade, la paziente riferisce un dolore acuto e può contestualmente presentare un risentimento peritoneale, secondario alla necrosi parietale della massa. Un'evenienza rara, ma particolarmente temibile, è la rottura di una cisti parassitaria del fegato: la rottura può avvenire in peritoneo, nelle vie biliari o anche, per via trans-diaframmatica, nella pleura e nei bronchi. La rottura della cisti idatidea in peritoneo provoca l'insorgenza di un quadro acuto peritonitico e, evento ancor più grave, uno shock anafilattico che può portare alla morte del paziente; più subdola è la sintomatologia in caso di fistolizzazione della cisti nella via biliare (coliche biliari ed ittero), o nei bronchi (vomica idatidea). Meno frequenti, rispetto alle complicanze fino ad ora riportate, sono invece i quadri peritonitici, che possono verificarsi o per la rottura intra-addominale di masse ascessualizzate, o a seguito della perforazione di visceri infiltrati da una massa neoplastica; rari sono anche i quadri di sepsi generalizzata, per emboli settici neoplastici, o per l'ascessualizzazione massiva di raccolte necrotico-emorragiche all'interno della massa tumorale.

1.4.3 Caratteri oggettivi

Il denominatore comune della patologia che prenderemo in esame è la presenza di una massa in addome. Tale reperto obiettivo presenta a volte caratteristiche semeiologiche tipiche, che possono orientare il sospetto clinico.

1.4.3.1 Ispezione

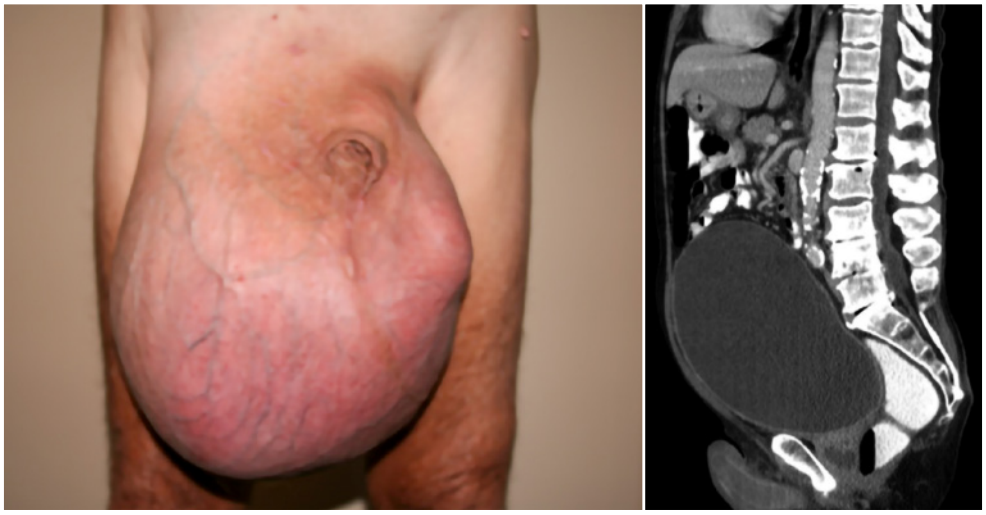
All'ispezione, che va eseguita sia in antero-posteriore che in latero-laterale, è frequente il riscontro di una tumefazione addominale, la quale causa una deformazione, simmetrica o asimmetrica, diffusa o circoscritta, del profilo addominale; tale deformazione varia in relazione alle dimensioni della massa, alla sua sede di origine e, non ultimo, alla conformazione fisica del paziente. Durante il tempo ispettivo, l'attenzione potrà anche essere richiamata da eventuali circoli venosi superficiali, addominali o periferici, secondari ad una compressione portale o cavale, oppure dal riscontro di lesioni trofiche cutanee, causate dalla compressione che la lesione esercita sui vasi di parete, o ancora dalla presenza di ernie o laparoceli (Fig. 5a).

1.4.3.2 Palpazione

La palpazione dell'addome deve essere eseguita in maniera delicata, a paziente supino e con le gambe flesse, dopo avergli chiesto di respirare profondamente per

potenziare il rilasciamento dei muscoli dell'addome. Le mani che palpano non dovranno essere fredde e la palpazione dovrà interessare sistematicamente tutti i quadranti addominali. Sarebbe opportuno chiedere al paziente se ha urinato di recente; qualora non lo avesse fatto, lo si inviterà a mingere prima della palpazione o, in caso non riesca, si provvederà alla sua cateterizzazione. Ciò perché non è infrequente riscontrare un voluminoso globo vescicale che simula, alla palpazione, una massa addominale (Fig. 5b). La palpazione dell'addome potrà evocare in molti casi dolore: se ciò avviene, il paziente tende a irrigidirsi e ciò può impedire la prosecuzione della manovra semeiologica; nei pazienti in cui si riesca a condurla in maniera appropriata, la palpazione addominale consentirà di definire i caratteri della massa:

– *volume*: è utile che le dimensioni della massa, ove possibile, vengano espresse in centimetri, anche se questa misurazione risulterà necessariamente approssimativa;
– *forma*: masse rotondeggianti, a superficie liscia, ben delimitabili e mobili rispetto alle strutture limitrofe, sono quasi sempre di natura benigna. Depongono per una natura maligna le masse irregolari per forma e superficie, con noduli superficiali, fisse e/o difficilmente dissociabili dalle strutture viciniori;
– *consistenza*: le neoformazioni cistiche mostrano una consistenza teso-elastica, con sensazione di fluttuazione interna, sempre che la pressione endocistica non sia eccessiva. Le masse tumorali benigne presentano una consistenza compatta che, nelle masse di natura maligna, può apparire molto sostenuta, lignea, eccezion fat-



a b

Figura 5. *(a) Voluminosa massa sottomesocolica, che deforma il profilo addominale; si associa un'ernia ombelicale. (b) Enorme globo vescicale, che simula una massa addominale.*

ta per quei casi in cui la presenza di stravasi necrotico-emorragici endotumorali giustifica una consistenza molle e friabile della lesione;
- *pulsatilità*: è tipica degli aneurismi dell'aorta addominale, che trasmettono alla parete, e quindi alla mano che palpa, la ritmica pulsatilità arteriosa. Occorre tuttavia tenere presente che alcune volte la pulsatilità di una massa sotto tensione, adesa all'aorta, può essere di tipo trasmesso;
- *mobilità*: una estrema mobilità è caratteristica delle lesioni benigne e/o peduncolate. Masse poco mobili, o fisse in profondità, corrispondono a lesioni che infiltrano le strutture limitrofe e devono indurre al sospetto di malignità.

La definizione dei caratteri di una massa pelvica, a verosimile partenza ginecologica, rende indispensabile un'esplorazione combinata, vaginale e rettale, associata alla palpazione addominale, al fine di valutarne la forma, il volume, la consistenza, la motilità, la dolorabilità, i rapporti con le strutture utero-annessiali e per fornire utili notizie in caso di impegno pelvico.

1.4.3.3 Percussione e auscultazione

Queste manovre rivestono un ruolo secondario nella semeiotica clinica delle masse addominali. La maggior parte delle lesioni presentano un tono ottuso alla percussione; un modico timpanismo, espressione di aria all'interno della lesione, può indirizzare il sospetto clinico verso un'origine intestinale primitiva, o secondaria a seguito di complicanze fistolose intercorse con l'accrescimento della massa stessa. All'auscultazione la massa si presenta di norma silente, ma talora è possibile evocare, percuotendo leggermente l'addome, un suono di guazzamento, tipico delle lesioni cistiche non sotto tensione. Un chiaro soffio sistolico, sincrono con i battiti cardiaci, potrà caratterizzare invece le masse di natura aneurismatica.

Bibliografia

[1] Delamater J. Mammoth tumor, Cleveland Med. Gaz. 1.31, 1859.
[2] Yeika EV, Efie DT, Tolefac PN, Fomengia JN. Giant ovarian cyst masquerading as a massive ascites: a case report. BMC Res Notes. 2017 Dec 19;10(1):749. Doi: 10.1186/s13104-017-3093-8. PMID: 29258579; PMCID: PMC5735515.
[3] Vallejo-Soto M, Orozco-Simental S. A giant mesenteric cyst mimicking untreatable ascites. Rev Gastroenterol Mex. 2017 Oct-Dec;82(4):348-351. English, Spanish. Doi: 10.1016/j.rgmx.2016.04.006. Epub 2017 Feb 16. PMID: 28215472.
[4] Beaven PW, Kerr A Jr. Omental cyst; confusion with ascites. J Am Med Assoc. 1950 Sep 23;144(4):306-7. Doi: 10.1001/jama.1950.62920040004005c. PMID: 14774094.

[5] Donnez J, Jadoul P. Ascites and pelvic masses: an unusual case of endometriosis. Fertil Steril. 2005 Jan;83(1):195-7. Doi: 10.1016/j.fertnstert.2004.09.012. PMID: 15652907.
[6] Poredos P. Blue toe syndrome. European Society of Cardiology E-Journal of Cardiology Practice 2004;2(18).

Capitolo 2
Diagnostica delle masse addominali

Una diagnosi preoperatoria di certezza può talvolta risultare improba, specie nei pazienti affetti da neoformazioni particolarmente voluminose, in cui quasi tutta la cavità addominale risulta occupata dalla lesione. Altre volte, fortunatamente, la diagnosi è meno ardua e il clinico, basandosi sulla regione anatomica prevalentemente occupata dalla massa, può provare ad ipotizzarne l'origine. In questi casi il sospetto clinico troverà conferma grazie alla attenta indagine anamnestica, all'esame obiettivo e alle indagini diagnostiche che verranno richieste. Le moderne metodiche diagnostiche consentono, nella gran parte dei casi, di perseguire una diagnosi preoperatoria di natura; è tuttavia opportuno ricordare che in alcuni casi, quelli cioè in cui le dimensioni della massa risultano particolarmente voluminose, le incertezze diagnostiche troveranno risoluzione solo al tavolo operatorio.

In questo capitolo verranno riportati i principali esami diagnostici a disposizione del clinico, da quelli laboratoristici alle metodiche strumentali, senza o con mezzo di contrasto, più o meno invasive. Sarà anche fatto cenno ad alcune metodiche diagnostiche indirette, che oggi trovano motivo di impiego raramente, solo in casi particolari.

2.1 Esami di laboratorio

Gli esami di laboratorio devono essere eseguiti in tutti i pazienti, ma l'eventuale alterazione dei parametri laboratoristici non riveste, di norma, un significato diagnostico specifico: ciò significa che, nella maggior parte dei casi, il laboratorio sarà forse in grado di suggerire se la lesione si sta complicando o meno, ma difficilmente consentirà di porre diagnosi certa della sua natura. I valori della VES, al pari di quelli degli altri indici di flogosi (leucociti, proteina C reattiva, fibrinogeno, ferritina, ecc.) possono risultare alterati, specie se la massa è andata incontro a sovrainfezione; l'esame emocromocitometrico può evidenziare uno stato anemico, riconducibile ad eventuali fenomeni necrotico-emorragici all'interno della

neoformazione. Qualora si sospetti un'origine endocrina della massa addominale, è utile eseguire i relativi dosaggi ormonali, per evidenziare eventuali alterazioni. A tal proposito, si ricorda che questi esami andrebbero sempre eseguiti in Centri di riferimento, previa sospensione dei diversi interferenti (cibi, farmaci o altre sostanze) che potrebbero inficiare i risultati laboratoristici. Particolare attenzione va riservata alla ghiandola surrenale, talora sede di partenza di voluminose neoformazioni: i dosaggi ormonali potranno indirizzare verso un'origine midollare o corticale della lesione [1, 2, 3, 4], ma occorre tenere sempre a mente che esistono casi non secernenti *ab initio*, come pure forme endocrine scarsamente differenziate o andate incontro a massiva necrosi o emorragia intralesionale, pertanto incapaci di provocare un'alterazione degli indici ormonali. Si conoscono anche casi in cui l'aumento ormonale, per lo più quello delle catecolamine, è associato a situazioni che nulla hanno a che fare con la massa addominale, ma che con essa casualmente coesistono. Un aumento delle catecolammine e delle metanefrine urinarie può essere associato all'assunzione di caffeina, ß-bloccanti, α-agonisti, antidepressivi triciclici, inibitori delle mono-amino-ossidasi, α-metil-DOPA, L-DOPA, o paracetamolo. Le catecolammine e i suoi metaboliti possono essere inoltre aumentati nei pazienti con un recente infarto acuto del miocardio, con edema polmonare o con un episodio acuto cerebro-vascolare. Una massa di natura parassitaria potrà essere sospettata con la dimostrazione laboratoristica di una infestazione. Nel caso dell'echinococcosi, che è la parassitosi più frequente, è possibile dimostrare la presenza di anticorpi diretti contro gli antigeni del parassita mediante diversi metodi (emoagglutinazione, ELISA o agglutinazione in lattice). Tali test hanno una sensibilità che può superare l'85-90% se la malattia è endoaddominale; la specificità è leggermente più bassa (70-80%), in quanto esiste una cross-reattività che si manifesta nel caso di infestazioni intestinali da cestodi, quali la echinococcosi multilocularis e la taenia solium. Falsi positivi sono possibili anche in caso di tumori maligni addominali, di cirrosi epatica e malattie autoimmuni. Per tale motivo, per confermare l'ipotesi di idatidosi, viene utilizzato un secondo test (arc-5 test), che si basa sulla dimostrazione di anticorpi contro l'antigene B del parassita. Al contrario, la dimostrazione di un aumento aspecifico delle IgE o delle IgG4 non fornisce alcun vantaggio diagnostico; la leucocitosi eosinofila è infine incostante, perché di solito associata alla rottura delle cisti. I valori ematici possono risultare alterati nelle splenomegalie: è pertanto importante, in questi casi, uno studio accurato della funzionalità splenica, ponendo particolare attenzione anche ad alterazioni ematologiche che, in prima istanza, potrebbero sembrare di scarsa rilevanza clinica. Non è infatti infrequente che "semplici" anemie, trombocitosi o trombocitopenie siano la conseguenza di sindromi mielo-proliferative e, di conseguenza, sostengano una patologia ematologica con rilevante interessamento splenico. In presenza di neoformazioni epatiche, è sempre utile eseguire la ricerca dei markers dell'epatite B, il dosaggio della bilirubina, delle transaminasi, della fo-

sfatasi alcalina e delle gamma-GT. Qualora si sospetti una natura neoplastica della massa, può risultare utile il dosaggio di alcuni markers tumorali. Il **Ca 19-9** mostra un'elevata positività, rispettivamente dell'85% e del 65% nei tumori del pancreas e dello stomaco; il valore del marker è tanto più marcato quanto più voluminosa è la neoplasia o in presenza di ittero; il valore del marker risulta invece meno significativo nelle forme tumorali altamente indifferenziate. Nondimeno occorre sottolineare che è estremamente difficile rinvenire adenocarcinomi pancreatici o gastrici talmente voluminosi da essere causa di una massa addominale. Il **CEA** è un marker notoriamente sensibile nei tumori del tratto alimentare e in particolare in quelli del grosso intestino. È tuttavia raro che tumori colo-rettali raggiungano dimensioni tali da poter essere annoverati tra le masse addominali e quando ciò avviene non è detto che si assista ad un contemporaneo innalzamento dei markers tumorali. Analogamente al Ca 19-9, il valore del CEA non si eleva, o lo fa solo relativamente, nei tumori altamente indifferenziati. Infine, il CEA può mostrarsi alterato in circa il 30% dei tumori dell'endometrio e dei teratomi e in oltre il 70% dei tumori del sacco vitellino e dei carcinomi embrionali. L'**α-fetoproteina (AFP)** si eleva negli HCC ed è altamente specifica per tale neoplasia. A questo marker è riconosciuto anche un valore prognostico, dal momento che i pazienti con valori di AFP <200 mg/ml presentano una più lenta evoluzione ed una migliore sopravvivenza dopo resezione epatica. La **β-HCG** viene prodotta dai tumori di origine vestigiale e si ritrova con costanza nei coriocarcinomi, nel 60% circa dei carcinomi embrionali, nel 25% dei teratomi maligni e dei tumori del sacco vitellino, in circa il 10% dei seminomi. È bene ricordare che nelle lesioni cistiche il dosaggio dei markers, oltre che nel siero, può essere determinato direttamente nel liquido endocistico, prelevato per via transcutanea (eco/TC-guidata), o eco-endoscopica (EUS). Valori elevati di CEA o di Ca 19-9 nel liquido endocistico sono, ad esempio, una chiara discriminante non solo tra lesioni cistiche flogistiche e tumorali del pancreas, ma tra lesioni benigne e maligne.

2.2 Radiografia diretta dell'addome

La radiografia diretta dell'addome è un'indagine caratterizzata da ridotta specificità e sensibilità; può, a volte, fornire utili contributi alla diagnosi clinica e rappresenta, in ogni caso, il tempo preliminare di successivi esami radiologici contrastografici. Con questa semplice indagine è possibile acquisire informazioni sulle dimensioni approssimative della massa, sulla presenza o meno di calcificazioni, parietali o al suo interno, sull'eventuale dislocazione della bolla gastrica, delle anse del tenue o del colon. Le calcificazioni sono un reperto relativamente frequente: si possono rinvenire nelle pseudocisti surrenaliche e spleniche, nei tumori renali e surrenalici, nei tumori cistici del pancreas, in alcuni tumori primitivi del retro-

peritoneo (teratomi e neuroblastomi), ma anche nelle cisti dermoidi dell'ovaio o nelle lesioni aneurismatiche.

2.3 Ecografia

È l'esame principe, in quanto dai reperti ecografici dipenderà in larga parte infatti il prosieguo dell'iter diagnostico. L'ecografia, che in casi limite può anche essere eseguita al letto del paziente, consente non solo di confermare la presenza della massa, ma ne riconosce il contenuto, parametro di non secondaria importanza. I contorni della lesione e la trasmissione in profondità degli ultrasuoni sono ulteriori parametri ecografici che devono essere considerati: la massa potrà risultare del tutto anecogena o, al contrario, fortemente iperecogena, con un'ampia gamma di variazioni intermedie. Una lesione cistica si presenterà come una formazione rotondeggiante, a limiti netti e regolari, del tutto ecopriva, con evidente rinforzo posteriore di parete; il contenuto interno della lesione potrà talora risultare non del tutto transonico, per via di sopraggiunte emorragie interne o infezioni. Alcune volte la neoformazione cistica potrà presentarsi polilobulata o con sepimentazioni al suo interno. L'ispessimento parietale, i setti, e soprattutto la presenza di gettoni solidi antigravitari all'interno della neoformazione, rappresentano elementi suggestivi per un viraggio della lesione verso la malignità; occorre sempre differenziare queste neoformazioni endocistiche da coaguli a seguito di fenomeni emorragici, o da depositi di mucina, come può ad esempio accadere nelle voluminose neoformazioni cistiche del pancreas. In quest'ottica, l'impiego del mezzo di contrasto in associazione all'ecografia può rappresentare un valido ausilio per discriminare le formazioni endocistiche tumorali da altri depositi non neoplastici. Le neoformazioni solide presentano un'ecostruttura complessa e varia: possono essere più o meno vascolarizzate, a volte con stravasi emorragici o necrosi al loro interno. Di regola l'ecogenicità è legata alla vascolarizzazione, ma questa correlazione non è assoluta e, ancor più che il grado di vascolarizzazione, un ruolo importante lo gioca la disomogeneità della massa. Nelle masse di natura tumorale spesso si osservano zone solide alternate ad altre di tipo pseudocistico, dovute alla presenza di aree necrotico-emorragiche.

L'ecografia può essere anche eseguita in corso di intervento chirurgico (EIO), sia in corso di chirurgia tradizionale che laparoscopica, con finalità diagnostiche e stadiative. È bene precisare che l'approccio laparoscopico trova indicazioni limitate nelle voluminose masse occupanti spazio in addome e, per lo stesso motivo, anche l'esplorazione ecografica laparoscopica presenta molteplici limitazioni. L'EIO trova la sua esatta collocazione non solo nella diagnostica epatica e pancreatica, ma anche nelle masse di incerta origine e di altrettanto incerta natura: consente di definire meglio i limiti e il contenuto della lesione, di precisare i suoi rapporti con le strutture o

gli organi limitrofi e, non ultimo, di guidare con maggior sicurezza e precisione un prelievo bioptico intraoperatorio.

2.4 Tomografia Assiale Computerizzata (TC)

La TC è una metodica radiologica in grado di quantificare minime differenze di assorbimento dei raggi X tra strutture diverse e di rappresentarle sotto forma di sezioni trasverse. Le misurazioni di tali coefficienti di attenuazione vengono rapportate ad una scala di valori densitometrici, che consente di risalire alla composizione tissutale di una lesione, sia essa liquida o parenchimatosa. Introdotta verso la fine degli anni Settanta del secolo scorso, la TC è attualmente l'indagine ideale per lo studio della cavità addominale e del retroperitoneo e dovrebbe essere tassativamente impiegata ogni qualvolta l'ecografia abbia documentato la presenza di una massa addominale [5]. La TC può essere eseguita senza o con mezzo di contrasto, sia endovena che per os. Il mezzo di contrasto è particolarmente utile in presenza di neoformazioni ipervascolari e nei pazienti con ridotto pannicolo adiposo, per meglio differenziare i reni, gli ureteri e la vescica, i grossi vasi venosi o arteriosi addominali. L'angio-TC è estremamente importante nello studio vascolare della lesione ed ha sostituito, a pieno diritto, la metodica angiografica tradizionale. La TC offre utili indicazioni sulla densità, e di conseguenza, sulla natura della massa (Tab. 2); una struttura omogenea, con elevata densità, è indicativa di una neoformazione solida, una densità al contrario simile a quella dell'acqua caratterizza molte forme cistiche. La TC è talora in grado di indirizzare la diagnosi istologica: neoformazioni ad elevata componente adiposa (lipomi e liposarcomi retroperitoneali o mesenterici, angiomiolipomi renali, mielolipomi surrenalici) presentano un aspetto caratteristico, per via di una densità di poco superiore a quella del normale tessuto adiposo.

Tabella 2. Caratteri TC distintivi tra masse addominali cistiche e solide.

Caratteristiche TC	Masse di natura cistica	Masse solide
Margini	Regolari	Spesso irregolari
Spessore della parete	Sottile	Ispessito
Densità	Omogenea, simile all'acqua	Disomogenea
Assunzione del mezzo di contrasto	Assente	Presente

La TC fornisce anche informazioni sulla presenza di calcificazioni e sull'eventuale coinvolgimento di organi limitrofi, indicando se è presente un piano di clivaggio tra la massa e le strutture adiacenti. Il perfezionamento dei macchinari e l'adozione di programmi di ricostruzione tridimensionale sempre più sofisticati e performanti,

con rappresentazione coronale oltre che assiale, e sotto angoli di rotazione diversi, consentono una precisa definizione topografica della lesione e dei suoi rapporti con le strutture limitrofe. Tali caratteristiche hanno ampliato il potere di risoluzione della TC nei confronti delle masse addominali, con particolare riferimento non solo alla diagnosi di sede e natura della lesione e ai rapporti con gli organi e le strutture adiacenti, ma anche alla stadiazione preoperatoria nelle masse di chiara natura tumorale, come sarà documentato nella parte iconografica. Non ultimo, l'angio-TC consente di valutare i rapporti tra la massa e le strutture vascolari (Fig. 6a) e dimostrare la presenza di trombosi neoplastiche endovascolari che, in alcuni casi, possono rappresentare una chiara controindicazione all'exeresi chirurgica. In casi selezionati, può trovare indicazione l'impiego della colonscopia virtuale, detta anche Colon-TC. Tale esame è un'alternativa alla colonscopia nello studio del lume colico. Nelle lesioni endoluminari al di sopra del centimetro mostra una sensibilità e specificità paragonabili alla colonscopia, con l'unico svantaggio di non permettere ovviamente l'esame bioptico. La colon-TC può essere utile qualora si sospetti l'origine colica della massa addominale o esistano condizioni che impediscono l'esecuzione di una colonscopia tradizionale, come il rifiuto del paziente, un quadro sub-occlusivo che rende impossibile una adeguata preparazione o un alto rischio di perforazione in corso di endoscopia.

2.5 Risonanza Magnetica Nucleare (RM)

La RM si fonda sulle complesse interazioni tra campi magnetici, radio-onde e materia e rappresenta una valida alternativa diagnostica alla TC. L'indagine risulta di particolare utilità nello studio del fegato con l'utilizzo di mezzi di contrasto epato-specifici; nello studio della pelvi la RM è libera, a differenza della TC, da artefatti dovuti alle strutture ossee e alla presenza di aria. La mancanza di radiazioni ionizzanti e di mezzo di contrasto iodato, rendono la RM indicata nei bambini, nelle donne in gravidanza e nei soggetti allergici allo iodio. A differenza dell'ecografia, la RM determina, in modo sufficientemente preciso, se una massa occupante spazio in addome è di pertinenza uterina o annessiale; consente di distinguere il limite tra corpo e collo dell'utero e anche tra endometrio e miometrio. La RM permette di svelare le caratteristiche più intime della lesione, come forma, origine, contenuto e rapporti con le strutture circostanti; nelle lesioni cistiche discrimina, in maniera relativamente sensibile, il contenuto sieroso, mucoide o emorragico (Fig. 6b).

2.6 Tomografia ad Emissione di Positroni (PET)

La PET è una metodica che utilizza radiofarmaci, al fine di definire il quadro funzionale e/o morfologico di uno o più organi. I radiofarmaci sono composti organici

e inorganici contenenti un isotopo radioattivo e vengono integrati nel metabolismo intermedio. Tali composti sono anche definiti traccianti in quanto, una volta somministrati nell'organismo, possono essere "tracciati" mediante l'ausilio di una gamma camera. La PET può essere particolarmente utile nella diagnostica preoperatoria delle masse addominali, in quanto aiuta a definirne la natura. Il radiofarmaco più utilizzato è il Fluoro-Deossi-Glucosio (FDG), il cui utilizzo si basa sul fatto che le neoplasie maligne, avendo un metabolismo prevalentemente anaerobio glicolitico, necessitano di alte quantità di glucosio. Una volta all'interno della cellula, l'atomo di fluoro ne impedisce l'ingresso nelle vie metaboliche, per cui il FDG progressivamente si accumula nelle cellule maligne, favorendo la visualizzazione dell'area anatomica corrispondente alla neoplasia. Va tuttavia osservato che esistono, all'interno dell'organismo, zone in cui la captazione di FDG è "fisiologicamente" aumentata, come la vescica e il tessuto adiposo bruno, oppure le aree in preda a flogosi. È pertanto possibile che una massa addominale di natura infiammatoria risulti virtualmente indistinguibile dalle forme neoplastiche maligne, per via dell'elevata captazione di PET-FDG. Altri traccianti possono essere impiegati in situazioni specifiche: il Gallio-DOTANOC, ad esempio, viene utilizzato nel sospetto di tumore neuroendocrino, in quanto capace di legarsi ai recettori della somatostatina; la Fluoro-DOPA viene utilizzata nella diagnostica dei feocromocitomi e paragangliomi, in quanto incorporata nella biosintesi delle catecolamine; la PET con nor-colesterolo marcato con I^{131} è usata nella diagnostica delle malattie della corticale del surrene.

In conclusione, la PET può essere particolarmente utile nell'inquadramento della massa, soprattutto se la la TC e la RM non sono state in grado di chiarire la natura e l'origine della lesione (Fig. 6c).

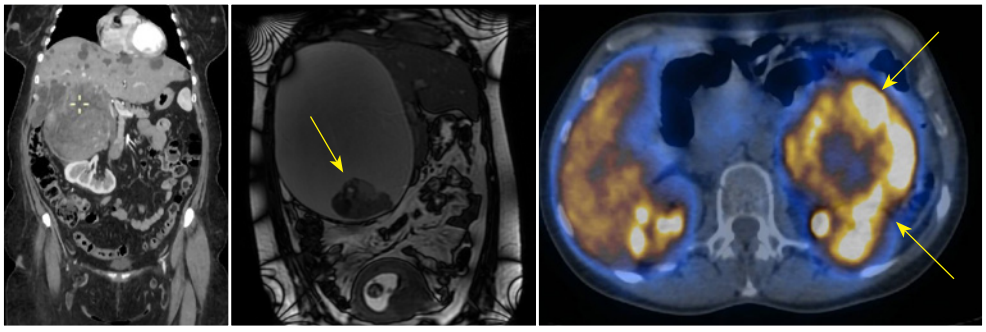


***Figura 6**. (a) Angio-TC in paziente con voluminosa massa surrenalica destra: è ben evidente la lesione che causa una deviazione verso sinistra della vena cava inferiore. (b) RM in paziente al 3° mese di gravidanza, ricoverata d'urgenza per anemizzazione acuta da voluminosa cisti surrenalica destra recidiva e sanguinante. Sono ben evidenti (come indicato dalla freccia) i coaguli presenti nel polo inferiore della cisti. (c) PET-TC con Fluoro-DOPA in paziente con voluminosa massa catecolamino-secernente, riferibile a paraganglioma para-aortico sinistro.*

2.7 Angiografia

L'angiografia era, fino a pochi anni fa, un'indagine cardine della diagnostica preoperatoria, ma è passata in secondo ordine rispetto ad esami meno invasivi, di più facile esecuzione e, non ultimo, dotati di un maggior potere di risoluzione, come la TC e la RM. In presenza di una massa addominale, l'angiografia riveste comunque ancora una sua importanza, in particolare nella definizione della vascolarizzazione della lesione. Nelle masse ipo-avascolarizzate, l'angiografia può rivelare aspetti compressivi/dislocativi sui rami arteriosi e venosi, con aspetti peraltro in gran parte sovrapponibili a quelli che oggi si riesce ad ottenere con l'angio-TC.

Nelle forme ipervascolarizzate, al contrario, l'angiografia mette chiaramente in luce alcune caratteristiche, quali l'ipertrofia dell'arteria afferente (Fig. 7), l'aspetto anaplastico vascolare, gli shunt artero-venosi, l'eventuale infiltrazione portale o cavale. Non ultimo, l'angiografia consente di evidenziare la presenza di piccole lesioni ipervascolari satelliti rispetto alla massa principale, o di trombosi neoplastiche che potrebbero a volte rappresentare una controindicazione all'exeresi. Per quanto concerne i vari organi, nella patologia pancreatica l'angiografia riveste un interesse ormai limitato, a meno che non si voglia dirimere il dubbio circa un'infiltrazione vascolare, non risolto dagli esami eseguiti in precedenza. Nelle forme di origine surrenalica lo studio flebografico consente un cateterismo selettivo con sampling venoso ormonale, ma occorre ricordare che questa metodica si riferisce piuttosto a neoformazioni di piccole dimensioni. Lo studio angiografico preoperatorio trova ancora alcune indicazioni nella patologia renale neoplastica: l'invasione venosa viene spesso segnalata dalla TC, ma è riconosciuta la superiorità della visualizzazione diretta del sistema mediante cavografia. La presenza di infiltrazione cavale o di trombi venosi intracavali può essere ben documentata, così come la possibilità di posizionare filtri cavali in caso di trombosi venose distali alla sede della lesione. Per quanto concerne i tumori retroperitoneali, TC e RM hanno recentemente soppiantato l'angiografia, che gioca ancor oggi un ruolo preoperatorio importante in alcune masse ipervascolari, in cui riveste un ruolo non solo diagnostico, ma di preparazione all'intervento: in corso di angiografia è infatti possibile l'embolizzazione dei principali vasi afferenti e ciò può consentire un'exeresi chirurgica in condizioni di minor sanguinamento e di maggiore sicurezza. Lo studio angiografico della vena cava inferiore può talora risultare di particolare interesse, dal momento che una compressione, un'infiltrazione o una trombosi del vaso hanno importanti riflessi chirurgici e prognostici. È bene ricordare che un'infiltrazione o una trombosi neoplastica dei grossi vasi venosi (porta/vena cava) spesso si accompagna a circoli collaterali, che possono ostacolare la dissezione chirurgica, causando fastidiosi e pericolosi sanguinamenti intra-operatori. Qualora si reputi comunque opportuno un intervento di resezione/exeresi della massa, è utile che l'operatore sia edotto di tali situazioni, affinché si premunisca con le necessarie richieste di sangue e possa eseguire un'ampia esposizione chirurgica, in vista di eventuali manovre di clampaggio vascolare. Per ulti-

mo, l'angiografia riveste tuttora un ruolo importante nella diagnosi e nel trattamento protesico endoluminare di voluminosi aneurismi aortici in fase di rottura, quando non si ravvisino le indicazioni al trattamento laparotomico tradizionale (Fig. 8).

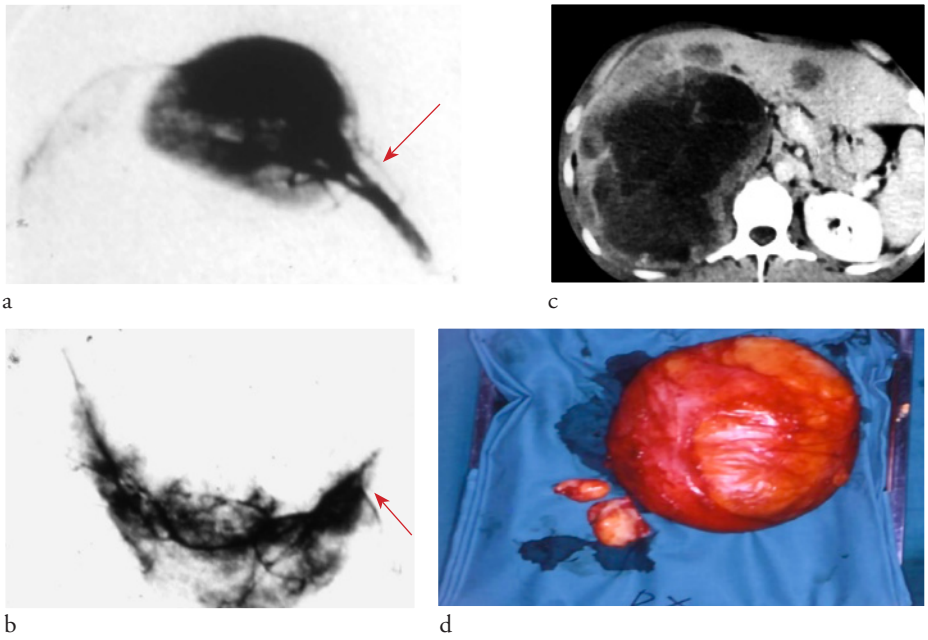


***Figura 7**. Arteriografia in tumore primitivo retroperitoneale in ipocondrio e fianco destro. La massa appare vascolarizzata dalle arterie lombari: (a) la I arteria lombare vascolarizza il polo superiore; (b) la IV arteria lombare contorna il suo polo distale; (c) la TC mostra le dimensioni della massa e il suo carattere disomogeneo; (d) pezzo operatorio (liposarcoma).*

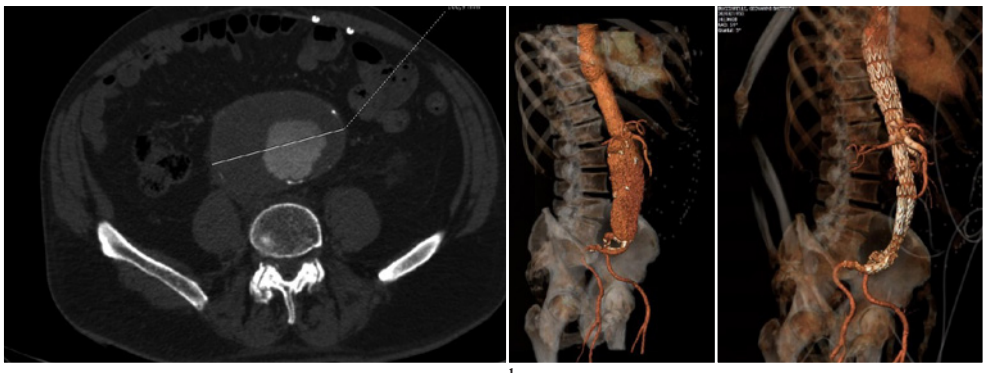


***Figura 8**. Aneurisma dell'Aorta Addominale (caso del prof. Mauro Gargiulo, Chirurgia Vascolare del Policlinico di S. Orsola): (a) TC addome che mostra un voluminoso aneurisma dell'aorta addominale, in parte trombizzato e in fase di rottura; (b) la ricostruzione angiografica del lume aneurismatico; (c) immagine del corretto posizionamento di protesi endoluminare, con preservazione dell'arteria mesenterica inferiore e dei suoi rami.*

2.8 Urografia

L'urografia, un tempo la principale metodica radiologica per lo studio del rene e delle vie urinarie, è stata di recente soppiantata dalla uro-TC. Qualora si reputi necessario ricorrere all'urografia, tale indagine potrà essere utile per definire i rapporti tra la massa addominale e le vie escretrici, soprattutto laddove si sospetti una compressione dell'uretere che la TC non è stata in grado di evidenziare. La conoscenza degli stretti rapporti tra la massa e le vie escretrici urinarie può inoltre essere utile per la corretta pianificazione dell'intervento chirurgico: alcune volte infatti è opportuno posizionare pre-operatoriamente degli stent ureterali, al fine di evitare lesioni iatrogene dell'uretere in corso di dissezione chirurgica della lesione.

2.9 Rx del Tubo digerente e Clisma opaco

Gli esami contrastografici per lo studio del tratto alimentare (Rx del Tubo Digerente e Clisma Opaco) forniscono dati sulla eventuale dislocazione, compressione, stenosi o infiltrazione dei visceri addominali. In era pre-TC, queste indagini erano le uniche a disposizione del clinico per documentare un eventuale interessamento intestinale *ab estrinseco*. Oggigiorno tali esami sono pleonastici nella gran parte dei casi, nondimeno lo studio contrastografico intestinale può contribuire a evidenziare i rapporti e/o l'infiltrazione dello stomaco, del tenue, del colon da parte della lesione. Le anse del tenue in particolare, per via della loro mobilità, potranno mostrarsi dislocate, con modalità diverse in relazione alla sede e allo sviluppo della massa. Lo stesso colon potrà apparire dislocato verso il basso in presenza di masse pancreatiche, anche non necessariamente tumorali, o al contrario verso l'alto in presenza di masse di pertinenza ginecologica.

2.10 Radiografia del torace

Una radiografia del torace è scarsamente utile ai fini diagnostici, ma può fornire indicazioni sul grado di compromissione polmonare e, quindi, della funzione respiratoria. Un segno indiretto di massa addominale è rappresentato dalla sopraelevazione della cupola diaframmatica, più spesso monolaterale. Tale reperto, associato ad un'ipomobilità dell'emidiaframma interessato, è caratteristico di masse che si sviluppano prevalentemente a carico dei quadranti superiori dell'addome, o di neoformazioni che invadono quasi completamente la cavità addominale. In alcuni casi la radiografia del torace consente di evidenziare un versamento pleurico reattivo su base discrasica o enzimatica (pancreatite acuta); altre volte si possono documentare ripetizioni metastatiche polmonari, che da un lato confermano la

natura maligna della lesione, dall'altra possono rappresentare una precisa controindicazione alla chirurgia.

2.11 Gastroduodenoscopia (EGDS) e colonscopia

EGDS e pancoloscopia possono rivelarsi utili nell'iter diagnostico, perché sono in grado di evidenziare restringimenti del tubo digerente, quando il tratto alimentare venga compresso *ab estrinseco*. Le neoplasie gastro-intestinali ad accrescimento esofitico provocano invece deformazioni circoscritte del lume intestinale. Un esempio sono i tumori stromali, che spesso tendono ad accrescersi all'esterno del lume, lasciando *in situ*, nella loro sede di origine, una mucosa normale, atrofica o minimamente ulcerata. L'ecoendoscopia (EUS) può risultare utile nei GIST (Gastro-Intestinal Stromal Tumors) gastrici sia per identificare l'accrescimento extra-luminale della lesione, sia per consentire biopsie profonde e mirate della stessa. Altre volte è invece presente una chiara ulcerazione neoplastica della mucosa, che consente un'agevole caratterizzazione istologica della lesione. Nelle voluminose lesioni cistiche a partenza pancreatica può essere d'ausilio diagnostico la colangio-pancreatografia retrograda endoscopica (ERCP), per evidenziare la comunicazione tra il Wirsung e la raccolta, assente di regola nei tumori cistici mucinosi, e confermare così la natura pseudocistica della lesione. Nelle masse di origine pancreatica l'ecoendoscopia (EUS) si rivela di particolare utilità, non solo perché permette di precisare i limiti e la loro natura, ma anche perché consente, come sarà meglio precisato nel capitolo dedicato, il trattamento transgastrico delle pseudocisti post-pancreatitiche.

2.12 Cistoscopia - Endoscopia ginecologica

L'indicazione ad eseguire una cistoscopia è rara, limitata a quei casi in cui i sintomi (disuria, ematuria, ecc.), la sede della lesione, e le altre metodiche diagnostiche in precedenza eseguite rendano ipotizzabile un chiaro coinvolgimento vescicale; più frequente è, invece, il ricorso all'esame ginecologico diretto o strumentale, nel sospetto di lesioni a partenza utero-annessiale e per verificare il coinvolgimento pelvico.

2.13 Esame citologico o bioptico

Se la massa è di natura cistica, in corso di ecografia, di TC o di EUS è possibile eseguire un'aspirazione della lesione, con eventuale esame citologico su agoaspirato; qualora la lesione sia stata completamente svuotata (ad es. cisti sierose del fegato, del rene o surrene, del peritoneo, ecc.) e non sussistano dubbi sulla sua natura benigna,

dopo l'aspirazione è possibile iniettare all'interno della cavità cistica una sostanza irritante (ad es. alcool o fenolo), che favorisca l'acquattamento delle pareti cistiche, nel tentativo di prevenire una eventuale recidiva; una procedura analoga può essere eseguita anche in corso di cisti idatidee (PAIR: puntura, aspirazione, irrigazione, riaspirazione), in casi estremamente selezionati. Se la massa è prevalentemente solida, in corso di ecografia, EUS o TC si può eseguire un agoaspirato per esame citologico o, meglio ancora, un'agobiospia, con successivo esame istologico. Alcuni studi sembrano riportare, per tale metodica, un'accuratezza diagnostica direttamente proporzionale all'esperienza dell'operatore e alla presenza di un patologo nella sala ove viene eseguita la biopsia. È bene ricordare che, nelle masse tumorali maligne, la biopsia percutanea espone al rischio di *seeding* tumorale in addome, specie se la lesione è sotto tensione; la stessa metodica espone inoltre ad un'elevata incidenza di complicanze emorragiche, intratumorali o endoperitoneali. Per questo motivo, in particolare nelle voluminose masse a partenza da organi o strutture retroperitoneali, il prelievo bioptico, qualora lo si ritenga indispensabile, andrebbe sempre eseguito per via posteriore. Non ultimo, occorre rispettare rigide regole di asepsi, per evitare che una lesione possa andare in corso a sovrainfezione batterica (Fig. 9).

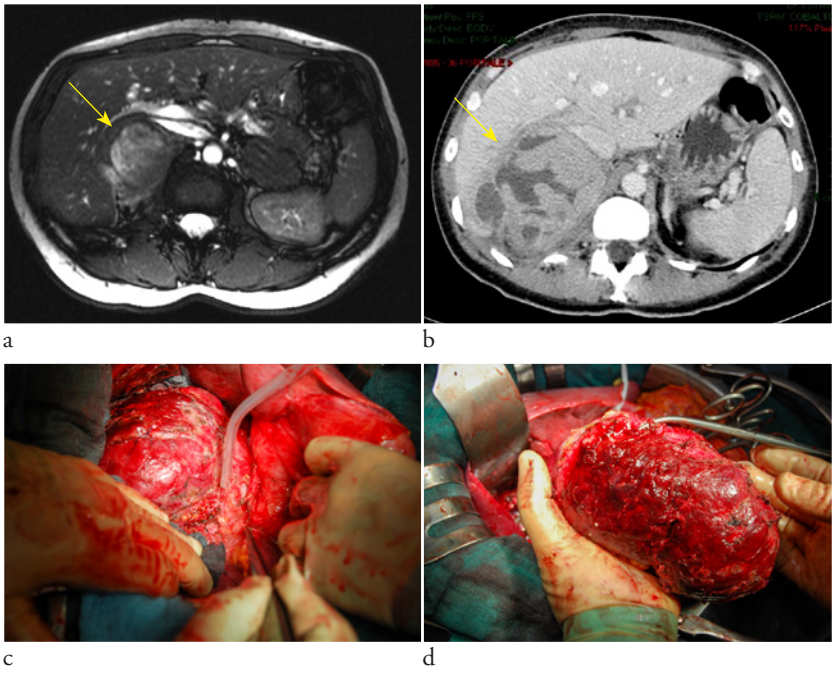


***Figura 9**. Carcinoma Cortico-Surrenalico (CCS) destro: (a) TC prima della biopsia; (b) TC dopo la biopsia percutanea, eseguita per via trans-addominale: la massa è andata incontro a sovrainfezione, con ascessualizzazione ed aumento volumetrico; (c) l'aspetto intraoperatorio della lesione: è ben evidente la flogosi che la coinvolge e che rende arduo riconoscere un piano di clivaggio tra la massa e la vena cava inferiore; (d) la lesione asportata.*

2.14 Cistografia intra-operatoria

Questa indagine viene ormai sempre meno utilizzata, ma può talora tornare utile nello studio delle masse pancreatiche, in quanto permette di chiarirne l'esatta ubicazione, la struttura interna (le pseudocisti, a differenza dei tumori cistici, non presentano setti ed eventuali irregolarità di parete) e gli eventuali rapporti con il dotto pancreatico principale.

2.15 Colangiografia intra-operatoria

Eseguita per via transcolecistica, transcistica o per puntura coledocica diretta, consente di valutare il decorso della via biliare principale (a volte di difficile reperimento in presenza di masse particolarmente voluminose o in situazioni di emergenza), come pure eventuali compressioni o infiltrazioni da parte di masse a prevalente origine epatica, pancreatica o retroperitoneale.

2.16 Esame istologico intra-operatorio

È una metodica che, ancor più dell'agoaspirato o dell'agobiopsia percutanea o ecoendoscopica, può orientare sulla natura istologica della lesione e, di conseguenza, anche sulla sua sede di origine. In presenza di una massa di chiara natura neoplastica, il ricorso a tale metodica va attentamente ponderato, sia per le eventuali complicanze emorragiche, non infrequenti nelle lesioni ipervascolari, sia per la possibilità di *seeding* peritoneale.

Bibliografia

[1] Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A, Tabarin A, Terzolo M, Tsagarakis S, Dekkers OM. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. Eur J Endocrinol. 2016 Aug;175(2):G1-G34. doi: 10.1530/EJE-16-0467. PMID: 27390021.

[2] Nieman LK, Biller BM, Findling JW, Newell-Price J, Savage MO, Stewart PM, Montori VM. The diagnosis of Cushing's syndrome: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2008 May;93(5):1526-40. doi: 10.1210/jc.2008-0125. Epub 2008 Mar 11. PMID: 18334580; PMCID: PMC2386281.

[3] Funder JW, Carey RM, Mantero F, Murad MH, Reincke M, Shibata H, Stowasser M, Young WF Jr. The Management of Primary Aldosteronism: Case Detection, Diagnosis, and Treatment: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2016 May;101(5):1889-916. doi: 10.1210/jc.2015-4061. Epub 2016 Mar 2. PMID: 26934393.

[4] van Berkel A, Lenders JW, Timmers HJ. Diagnosis of endocrine disease: Biochemical diagnosis of phaeochromocytoma and paraganglioma. Eur J Endocrinol. 2014 Feb 4;170(3):R109-19. doi: 10.1530/EJE-13-0882. PMID: 24347425.

[5] Expert Panel on Gastrointestinal Imaging, Fowler KJ, Garcia EM, Kim DH, Cash BD, Chang KJ, Feig BW, Gage KL, Kambadakone AR, Levy AD, Liu PS, Marin D, Moreno C, Peterson CM, Pietryga JA, Smith MP, Carucci LR. ACR Appropriateness Criteria® Palpable Abdominal Mass-Suspected Neoplasm. J Am Coll Radiol. 2019 Nov;16(11S):S384-S391. doi: 10.1016/j.jacr.2019.05.014. PMID: 31685106.

Capitolo 3
Terapia chirurgica

A dispetto di una diagnostica sempre più sofisticata, in molti casi solo l'esplorazione chirurgica consente di definire con precisione l'origine della lesione, i suoi caratteri, i rapporti con le strutture limitrofe e valutare, di conseguenza, le reali possibilità terapeutiche. Non è insolito che lesioni ritenute asportabili sulla scorta della diagnostica preoperatoria risultino, al tavolo operatorio, non suscettibili di exeresi; in questi casi la laparotomia non deve comunque essere ritenuta un atto del tutto inutile, ma può rivestire un ruolo diagnostico e, talora, terapeutico, anche se solo a carattere palliativo. Per contro, lesioni che alle indagini preoperatorie potevano apparire di difficile eradicazione, si riescono talora ad asportare nella loro radicalità. Ciò perché, soprattutto nelle masse addominali di maggiori dimensioni, i falsi diagnostici, sia positivi che negativi, sono non solo possibili ma, talvolta, giustificabili. Un tentativo di terapia chirurgica exeretica, a meno che non sussistano chiare controindicazioni di ordine generale (età molto avanzata, condizioni scadute del paziente) o legate alla diffusione locale o a distanza della massa, andrebbe sempre attuato, sia per migliorare le condizioni fisiopatologiche addominali che la massa comporta, sia per potenziare, nei pazienti oncologici, i risultati di eventuali terapie complementari. In tale ottica, la laparoscopia, pur con tutte le limitazioni, principalmente dovute alla mancanza di spazio, che una voluminosa massa determina, può talora rappresentare la fase preliminare di una successiva tappa chirurgica, o evitare un'inutile laparotomia nei casi che risultassero non resecabili. Il tipo di trattamento chirurgico, nella gran parte dei casi, non può essere programmato con assoluta certezza: saranno infatti le condizioni del paziente e i riscontri intra-operatori a indicare, volta per volta, quale dovrà essere la più adeguata scelta terapeutica. Tranne i casi in cui si ravvisi una reale emergenza chirurgica, una preparazione all'intervento può risultare utile: la dilazione di pochi giorni, a fronte di una valutazione complessiva del paziente e di una sua ottimale preparazione all'intervento, trova infatti vantaggi innegabili.

3.1 Preparazione all'intervento

Gli esami da eseguire prima di un eventuale intervento chirurgico non si esauriscono con l'accertamento della lesione (dimensioni, sede, origine), perché una massa addominale può essere alla base di severe ripercussioni su molteplici organi e apparati, in particolare sui sistemi respiratorio e cardio-vascolare, che vanno attentamente esaminati prima di portare il paziente in sala operatoria. In presenza di una sovraelevazione del diaframma e del riscontro di sintomi respiratori (dispnea, ipercapnia, ipossia o cianosi, tappi di muco, tosse o difficoltà nel tossire, ecc.), si rende necessaria un'attenta valutazione della funzione respiratoria, che va migliorata, ove possibile, correggendo ad esempio le ipersecrezioni presenti. Altri elementi da valutare con estrema attenzione sono l'entità della compressione cavale e le sue ripercussioni sul ritorno venoso e sull'*output* cardiaco. Il riscontro di edemi periferici e/o di varici è importante, non solo perché documenta la presenza di un ostacolato scarico linfo-vascolare, ma anche perché indica chiaramente come questi pazienti siano ad elevato rischio di trombosi venosa profonda e necessitino, pertanto, di un'adeguata profilassi antitrombotica peri-operatoria. Vanno altresì corretti pre-operatoriamente i quadri ipertensivi, frequenti nelle patologie surrenaliche secernenti, nelle patologie dei paragangli, in quelle renali e aneurismatiche. Allo stesso modo, i pazienti devono essere preparati dal punto di vista intestinale, regolarizzando, ove possibile, l'evacuazione spesso rallentata; in presenza di una documentata compressione gastrica o di un vomito incoercibile, può essere opportuno drenare lo stomaco con un sondino, per evitare pericolosi fenomeni di polmonite *ab ingestis*. In caso di severo defedamento preoperatorio, i pazienti vanno supportati con una nutrizione artificiale enterale o, più spesso, endovenosa. Del pari, la profilassi antibiotica delle infezioni va attuata in tutti i casi in cui si preveda un intervento di chirurgia pulita-contaminata o sporca [1, 2]; una prevenzione delle infezioni con appositi vaccini polivalenti è opportuna, quando si preveda di eseguire una splenectomia [3]. La riduzione di fenomeni quali la tosse, il vomito, la stasi intestinale post-operatoria, e il miglioramento del metabolismo, si rifletteranno positivamente anche sulla parete addominale, riducendo il rischio di laparoceli, molto frequenti dopo le ampie incisioni parietali di cui, come vedremo, tali pazienti spesso necessitano. L'intervento, eseguito sempre e comunque il prima possibile, rappresentava un tempo la prassi nei pazienti oncologici; oggi, in molti casi, tale atteggiamento lascia il posto ad una terapia neo-adiuvante, che consente da un lato di ridurre la massa neoplastica, dall'altro di migliorare i risultati a distanza. Un esempio tipico sono i GIST, che necessitano di una preparazione farmacologica quanto maggiori sono le loro dimensioni (Fig. 10). È infatti ben documentata una riduzione delle riprese locali e a distanza della malattia, e quindi in definitiva un miglioramento della prognosi, nei pazienti sottoposti a terapia neo-adiuvante rispetto a quelli operati d'emblée.

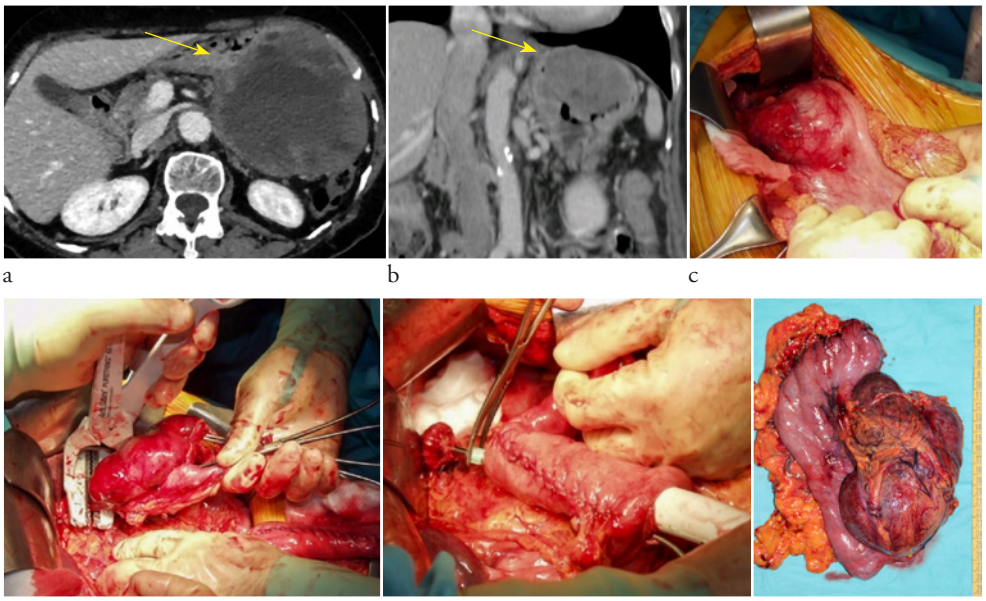


***Figura 10**. GIST gastrico: (a) TC Addome che evidenzia un voluminoso GIST del fondo gastrico; (b) TC Addome dopo 4 mesi di terapia neo-adiuvante con Imatinib-mesilato (Glivec): la neoplasia si è sensibilmente ridotta; (c) aspetto intra-operatorio; (d) resezione gastrica polare superiore, comprendente la lesione; (e) esofago-gastro-anastomosi meccanica; (f) pezzo operatorio dopo resezione della grande curvatura gastrica comprendente la lesione.*

Prima di portare il paziente al tavolo operatorio, è infine opportuno renderlo edotto, nella maniera più dettagliata possibile, di tutte le evenienze con cui il chirurgo potrà doversi confrontare e far firmare un consenso informato estremamente ampio, che comprenda le varie possibilità chirurgiche, non ultima la possibilità di derivazioni intestinali o urinarie esterne, e il ricorso ad eventuali emotrasfusioni.

3.2 Gli accorgimenti da osservare in sala operatoria prima dell'intervento

In sala operatoria è necessario scegliere la posizione più adeguata sul tavolo chirurgico: non di rado può essere opportuno mettere il paziente in decubito laterale o in posizione di anti-Trendelemburg, per aumentare il volume polmonare ed evitare di aggravare l'ostruzione cavale, che ridurrebbe pericolosamente il ritorno venoso al cuore. È importante che il chirurgo affronti l'intervento in piena sinergia con l'anestesista, il quale dovrà prevedere, nella gran parte dei casi, il ricovero post-operatorio del paziente in terapia intensiva. Sarebbe estremamente utile che l'anestesista avesse la possibilità di studiare il malato ancor prima del suo arrivo in sala operatoria: ciò

permetterebbe di far mente locale alle sue problematiche, non solo anestesiologiche, ma di ordine generale. Qualora l'organizzazione dell'ospedale lo consenta, sarebbe altresì opportuno posizionare un catetere venoso centrale (CVC) già nei giorni precedenti l'intervento, come pure instaurare una terapia analgesica (anche peridurale) di supporto, per far arrivare il paziente in sala operatoria tranquillo e sedato dal dolore. Nel corso dell'intervento l'anestesista dovrà costantemente monitorare la pressione venosa centrale (PVC) e correggere eventuali sbalzi pressori, come pure trattare l'eventuale ipotensione conseguente alla rimozione della massa, secondaria ora a vasodilatazione splancnica, ora a importanti perdite ematiche. A tal scopo sarà utile la disponibilità di almeno 4-6 unità di sangue fresco, pronto per essere impiegato in caso di necessità. Un cateterismo dell'arteria polmonare può risultare utile nei pazienti con ridotta funzione ventricolare sinistra.

3.3 Le vie di aggressione chirurgica

La laparoscopia, come già accennato, trova indicazioni limitate nella chirurgia delle masse addominali: un approccio mininvasivo trova un'indicazione elettiva nelle lesioni cistiche chiaramente benigne, che possono essere parzialmente o totalmente aspirate prima della loro rimozione; l'approccio mininvasivo può anche essere attuato nei tumori benigni o *borderline*, o ancora in lesioni che non occupino gran parte della cavità addominale e che non infiltrino le strutture limitrofe. Con queste limitazioni, l'approccio laparoscopico va sempre preso in considerazione, per i molteplici vantaggi che esso comporta e che vanno ben al di là degli innegabili risultati cosmetici: il ridotto trauma chirurgico che la laparoscopia determina si traduce in una riduzione della degenza post-operatoria, in un minor dolore, in un minor numero di aderenze, in una precoce normalizzazione della cinetica muscolo-parietale e, in definitiva, in una pronta ripresa delle attività quotidiane del paziente. L'approccio laparoscopico presenta tuttavia incontrovertibili limitazioni, che non dipendono solo dalla massa e dalle problematiche tecniche, ma anche da motivazioni fisiopatologiche. Per quanto concerne le problematiche squisitamente tecniche, ricordiamo che la laparoscopia necessita di spazio affinché il chirurgo possa muovere in sicurezza i suoi strumenti e tale presupposto viene praticamente meno quando una massa occupa gran parte dell'addome. Inoltre, in laparoscopia può rendersi difficoltoso il controllo in sicurezza delle strutture vascolari, e ciò espone al rischio di sanguinamenti intra-operatori anche gravi e di difficile risoluzione. Infine, nelle masse di chiara natura maligna, l'uso di strumenti laparoscopici di dissezione, necessariamente sottili e appuntiti, espone il paziente ad un maggior rischio di effrazioni capsulari e ad una diffusione neoplastica intra-addominale, con i risvolti prognostici negativi facilmente intuibili. Per quanto concerne le problematiche fisiopatologiche, la creazione dello pneumoperitoneo comporta necessariamente non solo un'ulteriore risalita del

diaframma, che verrebbe ad aggravare una già precaria dinamica respiratoria, ma anche un aumento della pressione addominale, con ulteriore riduzione del ritorno venoso; sarà lo stesso anestesista in questi casi a sollecitare il chirurgo, affinché esegua l'intervento con approccio "*open*" piuttosto che mininvasivo.

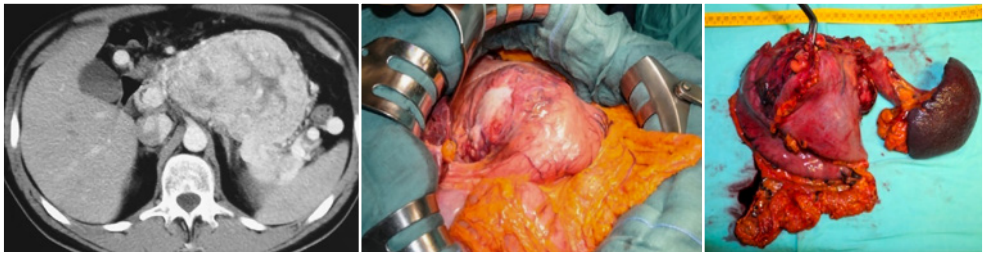
Da questa serie di considerazioni si comprende come la via laparoscopica trovi un impiego limitato nelle voluminose masse addominali, a tutto vantaggio dell'approccio laparotomico tradizionale, che dovrà inoltre essere sufficientemente ampio, per offrire al chirurgo un'adeguata visione della cavità addominale. Solo in questo modo l'operatore potrà valutare l'esatta estensione della neoformazione e avere un costante controllo sui grossi vasi che, in caso di necessità, potranno essere prontamente clampati. La scelta del tipo di incisione chirurgica, oltre che da preferenze individuali, dipende dalla sede e dalle dimensioni della massa: in alternativa all'incisione mediana xifo-pubica, a quella sottocostale mono/bilaterale, alle incisioni a J o a "stella di Mercedes", possono essere utilizzate, pur con minor frequenza, incisioni laterali o trasversali, mono o bilaterali, sovra o sotto-ombelicali, di maggior o minor estensione a seconda della patologia. In caso di masse sovra-mesocoliche di particolari dimensioni, qualora si renda necessario il controllo intra-toracico della vena cava inferiore (per esempio a causa di un interessamento cavale, o per la presenza di emboli neoplastici all'interno della vena), la via toraco-freno-laparotomica offrirà un'ampia esposizione e consentirà un più agevole controllo vascolare.

3.4 Le scelte chirurgiche

Come già ricordato, un'ampia incisione parietale consente di avere una visione completa della cavità addominale ed agevola manovre chirurgiche che potrebbero risultare complesse e pericolose in assenza di spazio. La palpazione chirurgica della massa offre le prime importanti indicazioni: in questa fase è possibile valutare l'estensione della lesione, il tipo di contenuto, i rapporti e l'eventuale coinvolgimento delle strutture o degli organi limitrofi. Nelle masse più voluminose non è di regola possibile, con la sola palpazione, individuare origine e natura istologica della lesione; utile può essere pertanto, quando le circostanze lo richiedano, il ricorso all'EIO. Questa metodica diagnostica, di cui ogni chirurgo che si prepari ad affrontare una massa addominale dovrebbe non solo disporre, ma conoscere uso e potenzialità, consente di valutare la struttura interna della lesione, offre informazioni utili sulla sua origine e permette di effettuare, in caso di necessità, prelievi bioptici multipli e mirati. A questo punto, l'atto chirurgico dipenderà dalla natura liquida o solida della massa. Come già ricordato, la laparoscopia trova precise indicazioni in molte lesioni cistiche di origine epatica, pancreatica, renale, surrenale, splenica o ovarica [4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11]: in previsione di tale approccio chirurgico, sarà pertanto necessario un accurato studio preoperatorio, che possa indicare, con buona approssimazione, la natura

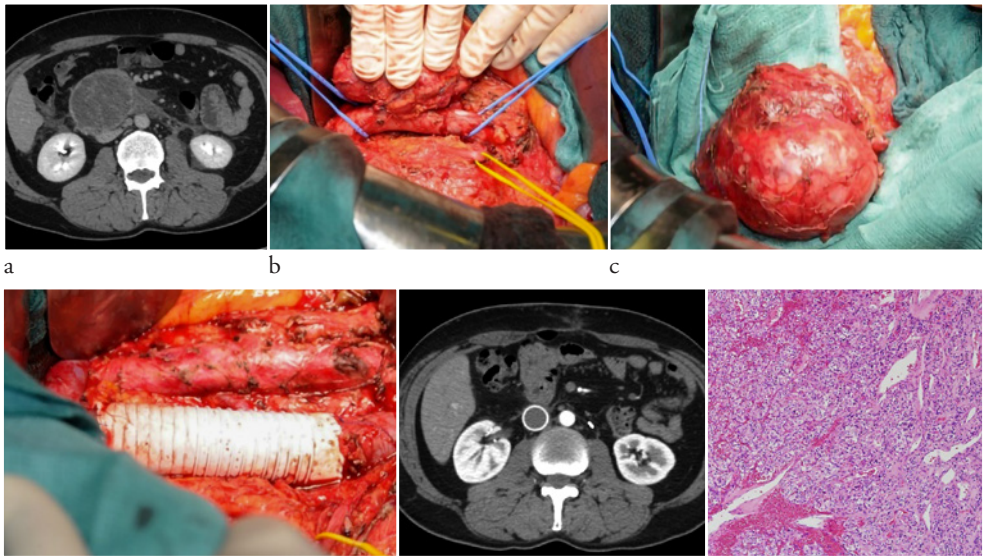
della lesione cistica. Il riscontro, all'ecografia o alla TC, di una cisti a superficie liscia, ben delimitata dal parenchima circostante, senza evidenti e grossolani echi interni, con eventuali reazioni sierologiche o dermocutanee negative per l'echinococcosi, sarà in definitiva il miglior presupposto per una scelta laparoscopica. Questa rappresenterà, a sua volta, una valida e più che giustificata alternativa di tipo mininvasivo alle metodiche (eco/TC-guidate) di aspirazione ed eventuale introduzione di sostanze sclerosanti per via percutanea all'interno della cisti: l'exeresi totale o parziale della lesione per via laparoscopica consente infatti non solo di precisare la natura istologica della lesione cistica, ma è gravata, come ben attesta la letteratura, da un minor indice di recidive. In presenza di una neoformazione cistica, quale che sia l'approccio chirurgico scelto, può essere utile, nelle forme sotto tensione, procedere ad una preliminare e parziale aspirazione, sia per riconoscerne il contenuto, sia per rendere la massa più mobile e facilitare le successive manovre di mobilizzazione ed exeresi. L'aspirazione infine dovrà però essere lenta e graduale, per evitare iperemie *ex vacuo* e conseguenti emorragie endocistiche. Particolare attenzione andrà posta, qualora si decida di farla, all'aspirazione delle voluminose cisti idatidee: il campo operatorio va accuratamente protetto, sia per evitare la diffusione del liquido endocistico all'interno del cavo addominale e il possibile shock anafilattico, sia per prevenire la disseminazione in addome di cisti idatidee figlie e nipoti (il cosiddetto cancro bianco). Altrettanta attenzione dovrà essere posta in quei casi in cui l'aspirazione della lesione cistica riveli la presenza di muco filante, la cui disseminazione nel campo operatorio potrebbe essere causa di uno *pseudomixoma peritonei* post-operatorio, di cui sono ben noti gli esiti prognostici quasi sempre infausti. In presenza di una neoformazione solida, il giudizio di resecabilità chirurgica sarà influenzato dalla sede di origine della lesione e dalla sua diffusione loco-regionale: ove possibile, a parità di radicalità oncologica, sarà preferibile eseguire un'exeresi completa della lesione cercando, nel contempo, di risparmiare le strutture o gli organi limitrofi. Nei tumori maligni ciò non è sempre possibile; in questi casi, pertanto, accanto alle exeresi semplici (limitate cioè all'asportazione della sola lesione), il chirurgo dovrà prevedere l'esecuzione di exeresi allargate, ove con questo temine si vogliono indicare interventi che prevedono l'asportazione in monoblocco non solo della massa, ma anche delle strutture o degli organi di partenza o infiltrati per contiguità (Fig. 11). Problematiche particolari riguardano i casi in cui sia presente un interessamento dei grossi vasi addominali, prevalentemente di tipo venoso. Trombi nella vena cava inferiore possono essere presenti sia nei tumori renali che in quelli surrenalici o retroperitoneali. In questi casi, dopo l'asportazione della massa, può essere necessario il clampaggio del vaso, l'apertura del lume e l'asportazione del trombo neoplastico flottante; altre volte l'accesso toraco-freno-laparotomico garantirà il clampaggio cavale subito prima che il vaso si inosculi nella cavità cardiaca, consentendo così di asportare il trombo nella sua interezza.

L'infiltrazione della vena cava sottorenale può rendere necessaria la resezione del vaso, in genere con ricostruzione su protesi (Fig. 12); talora la resezione cavale può



a b c

Figura 11. *Esempio di exeresi allargata per voluminoso NET del corpo-coda del pancreas: (a) TC dell'addome che mostra una voluminosa neoplasia del corpo-coda del pancreas in paziente con MEN 1; (b) aspetto intraoperatorio del NET che infiltra stomaco e colon trasverso; (c) exeresi della neoplasia (splenopaancreasectomia subtotale) allargata a stomaco e colon trasverso.*



a b c

d e f

Figura 12. *Voluminoso paraganglioma paracavale: (a) TC preoperatoria che mostra la lesione retroduodenale, che comprime la VCI; (b) la lesione infiltra tangenzialmente la parete cavale; (c) exeresi della massa associata a resezione cavale e ricostruzione con protesi in Dacron (d); (e) controllo post-operatorio della pervietà del vaso; (f) esame istologico riferibile a PGL.*

non essere completata da ricostruzione vascolare, perché un sufficiente circolo collaterale si instaura con una certa facilità. Il problema maggiore riguarda il tratto di vena cava inferiore a cavaliere delle vene renali, in quanto il mantenimento della funzione renale dovrebbe rappresentare un punto fermo dell'intervento.

Per masse localizzate a tale livello, la demolizione del tratto di vena sovra-renale è ancora tollerata in associazione alla nefrectomia destra: la presenza di un sufficiente circolo collaterale garantisce infatti il deflusso venoso del rene sinistro, attraverso il

peduncolo genitale, a quello surrenalico e al tronco reno-azygos-lombare. Presupposto fondamentale è che l'interruzione della vena rispetti questi tronchi, da cui dipenderà il deflusso venoso.

Altre volte si potrà ristabilire la continuità vascolare mediante anastomosi tra la vena renale di sinistra e la vena cava a monte della resezione; tale manovra non è realizzabile a destra ed eventuali ricostruzioni vascolari con innesti o protesi non sono sempre coronati da successo. Qualora il chirurgo non ravvisi la possibilità di un intervento radicale, potranno essere eseguite exeresi parziali (il *debulking* è utile soprattutto nelle forme a partenza midollare surrenalica o paragangliare), per potenziare i risultati di eventuali terapie complementari che, soprattutto in queste patologie neoplastiche, appaiono al momento ancora limitati. Altre volte ancora l'intervento potrà avere finalità palliative (ad es. i by-pass o le deviazioni intestinali, le derivazioni urinarie, ecc.), per prevenire, a breve, eventuali complicanze occlusive. In altri casi infine, le manovre chirurgiche dovranno limitarsi a prelievi bioptici, per valutare la possibilità di trattamenti adiuvanti radio/chemioterapici.

3.5 Il post-operatorio immediato

Con l'intervento chirurgico, anche in quei casi in cui esso è consistito nell'exeresi radicale della lesione, non terminano le problematiche peri-operatorie cui questi pazienti possono andare incontro; non devono pertanto venir meno le attenzioni nei loro confronti nell'immediato periodo post-operatorio. Dal punto di vista respiratorio questi pazienti devono essere estubati precocemente e altrettanto precocemente autonomizzati, in particolare se è presente una sindrome restrittiva polmonare. Dovranno essere aspirate eventuali secrezioni bronchiali e si dovrà dare sostegno all'insufficienza respiratoria da inefficace azione muscolare addominale e da pendolarismo diaframmatico, conseguenti all'ampia laparotomia. Dovrà essere costantemente attuata una profilassi antitrombotica (eparina a basso peso molecolare, calze elastiche, mobilizzazione precoce, eventuali compressori pneumatici negli obesi o nei pazienti poco collaboranti). Occorrerà controllare la pressione, sostenere il circolo, correggere squilibri idro-elettrolitici o proteici, stimolare la pronta ripresa delle funzioni renali e intestinali.

In definitiva si tratta di una gestione complessa da parte di tutto il personale impegnato nella cura, che necessita ora di atti rapidi e coraggiosi, ora di esperienza, di calma e attenta epicrisi, per scegliere la procedura più idonea al singolo caso; una stretta collaborazione tra il chirurgo e gli altri specialisti coinvolti nelle diverse fasi del trattamento non è solo necessaria, ma tassativa, affinché un intervento condotto con tecnica corretta sia coronato dal pieno successo terapeutico.

Bibliografia

[1] Global Guidelines for the Prevention of Surgical Site Infection. Geneva: World Health Organization; 2018. PMID: 30689333.

[2] Berríos-Torres SI, Umscheid CA, Bratzler DW, Leas B, Stone EC, Kelz RR, Reinke CE, Morgan S, Solomkin JS, Mazuski JE, Dellinger EP, Itani KMF, Berbari EF, Segreti J, Parvizi J, Blanchard J, Allen G, Kluytmans JAJW, Donlan R, Schecter WP; Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee. Centers for Disease Control and Prevention Guideline for the Prevention of Surgical Site Infection, 2017. JAMA Surg. 2017 Aug 1;152(8):784-791. doi: 10.1001/jamasurg.2017.0904. Erratum in: JAMA Surg. 2017 Aug 1;152(8):803. PMID: 28467526.

[3] Bonanni P, Grazzini M, Niccolai G, Paolini D, Varone O, Bartoloni A, Bartalesi F, Santini MG, Baretti S, Bonito C, Zini P, Mechi MT, Niccolini F, Magistri L, Pulci MB, Boccalini S, Bechini A. Recommended vaccinations for asplenic and hyposplenic adult patients. Hum Vaccin Immunother. 2017 Feb;13(2):359-368. doi: 10.1080/21645515.2017.1264797. PMID: 27929751; PMCID: PMC5328222.

[4] Eltabbakh GH, Charboneau AM, Eltabbakh NG. Laparoscopic surgery for large benign ovarian cysts. Gynecol Oncol. 2008 Jan;108(1):72-6. doi: 10.1016/j.ygyno.2007.08.085. Epub 2007 Oct 18. PMID: 17949797.

[5] Yuen PM, Yu KM, Yip SK, Lau WC, Rogers MS, Chang A. A randomized prospective study of laparoscopy and laparotomy in the management of benign ovarian masses. Am J Obstet Gynecol. 1997 Jul;177(1):109-14. doi: 10.1016/s0002-9378(97)70447-2. PMID: 9240592.

[6] Klingler PJ, Gadenstätter M, Schmid T, Bodner E, Schwelberger HG. Treatment of hepatic cysts in the era of laparoscopic surgery. Br J Surg. 1997 Apr;84(4):438-44. PMID: 9112889.

[7] Katkhouda N, Hurwitz M, Gugenheim J, Mavor E, Mason RJ, Waldrep DJ, Rivera RT, Chandra M, Campos GM, Offerman S, Trussler A, Fabiani P, Mouiel J. Laparoscopic management of benign solid and cystic lesions of the liver. Ann Surg. 1999 Apr;229(4):460-6. doi: 10.1097/00000658-199904000-00003. PMID: 10203077; PMCID: PMC1191730.

[8] Frantzides CT, Ludwig KA, Redlich PN. Laparoscopic management of a pancreatic pseudocyst. J Laparoendosc Surg. 1994 Feb;4(1):55-9. doi: 10.1089/lps.1994.4.55. PMID: 8173114.

[9] Palanivelu C, Senthilkumar K, Madhankumar MV, Rajan PS, Shetty AR, Jani K, Rangarajan M, Maheshkumaar GS. Management of pancreatic pseudocyst in the era of laparoscopic surgery--experience from a tertiary centre. Surg Endosc. 2007 Dec;21(12):2262-7. doi: 10.1007/s00464-007-9365-y. Epub 2007 May 22. PMID: 17516116.

[10] Pogorzelski R, Toutounchi S, Krajewska E, Ambroziak U, Koperski Ł, Wołoszko T, Celejewski K, Szostek MM, Jakuczun W, Gałązka Z. Adrenal cysts - optimal laparoscopic treatment. Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne. 2018 Sep;13(3):288-291. doi: 10.5114/wiitm.2018.75872. Epub 2018 May 21. PMID: 30302140; PMCID: PMC6174168.
[11] Comitalo JB. Laparoscopic treatment of splenic cysts. JSLS. 2001 Oct-Dec;5(4):313-6. PMID: 11719977; PMCID: PMC3015395.

Capitolo 4
Disamina delle principali affezioni retroperitoneali causa di massa addominale

Nei prossimi due capitoli saranno analizzate le molteplici patologie che possono essere causa di una massa addominale. La disamina verterà in gran parte sulle osservazioni personali, cui si affiancheranno alcuni casi, particolarmente voluminosi, cortesemente forniti da colleghi della nostra Università.

Per schematizzare al meglio le lesioni che andremo a descrivere, distingueremo le masse a primitiva origine retroperitoneale (RP) da quelle che invece nascono direttamente nella cavità addominale.

Le masse RP possono prendere origine sia dai tessuti primitivi del RP, sia da organi allogati nel RP, come ad esempio i surreni, il rene, il pancreas. A queste lesioni, occorre aggiungere per completezza le masse di origine vascolare, rappresentate da voluminosi aneurismi dell'aorta addominale. Tutte queste masse, con l'aumentare progressivo delle loro dimensioni, tendono fatalmente a farsi spazio in addome.

4.1 Masse ad origine dai tessuti primitivi retroperitoneali

Le masse che originano dai tessuti presenti nello spazio RP possono essere cistiche o solide, queste ultime quasi esclusivamente neoplastiche.

4.1.1 Cisti RP

Le **cisti a primitiva origine RP**, a differenza di quelle che originano da organi RP, come ad esempio il rene, sono rare. La prima osservazione di una cisti primitiva RP si deve probabilmente a Howship (caso riportato da Hansmann) [1] nel 1871; Bassini nel 1889 (caso segnalato da Carson) [2] e Frank [3] nel 1894 riportarono casi di cisti RP che ricordavano come aspetto il teratoma ovarico, ma è bene sottolineare che il periodo cui risalgono tali osservazioni giustifica, in realtà, un minimo di dubbi sia sulla sede di origine, sia sulla reale natura istologica di tali lesioni. Le cisti

RP sono molto più frequenti in età pediatrica e riconoscono, per lo più, un'origine malformativa, come nel caso delle cisti linfatiche o dei linfangiomi cistici [4]. Alcune lesioni possono estrinsecarsi in addome, altre nella profondità dello scavo pelvico, comportando, in quest'ultimo caso, notevoli difficoltà, sia diagnostiche differenziali che terapeutiche [5]. La tendenza ad eseguire agoaspirati o agobiopsie per accertare la natura istologica della lesione, non di rado finalizzati anche ad una gestione non chirurgica (aspirazione completa del contenuto endocistico e successiva instillazione di sostanze sclerosanti nella cavità residua) è sempre più frequente; tali manovre, se non eseguite con i dovuti criteri di sicurezza e sterilità, possono essere causa di complicanze flogistiche o emorragiche che talora rendono necessario un intervento chirurgico in urgenza (Fig. 13).

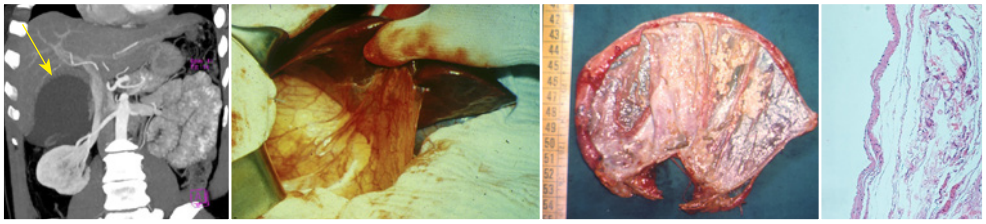
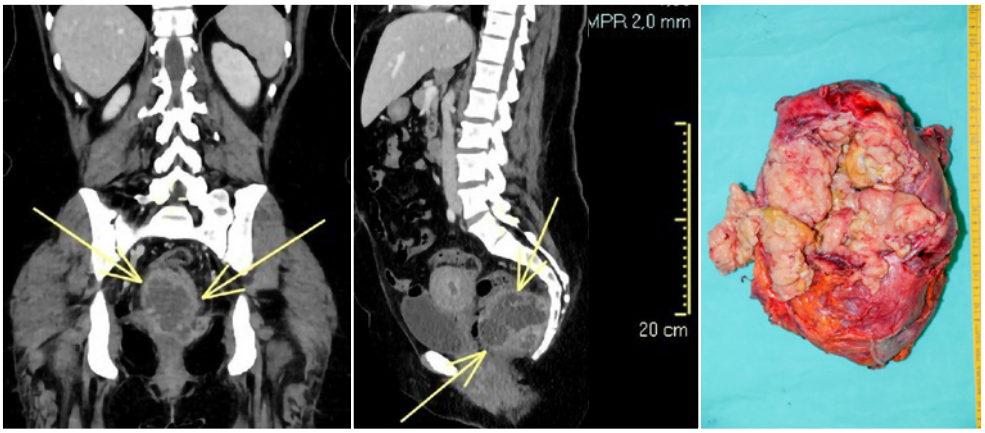


***Figura 13**. Cisti endoteliale linfangiomatosa retroperitoneale destra: (a) TC dell'addome che evidenzia una lesione rotondeggiante sottoepatica destra, inizialmente paucisintomatica (dolenzia in ipocondrio destro), che disloca in basso il parenchima renale; la paziente venne sottoposta a puntura evacuativa eco-guidata della lesione, con successiva sovrainfezione (dolore e febbre), che rese necessario l'intervento chirurgico; (b) aspetto intraoperatorio della lesione, a pareti biancastre e ispessite; (c) la lesione asportata con aspetto in parte flogosato della sua parete interna; (d) esame istologico compatibile con linfangioma cistico.*

4.1.2 Ematomi ad ascessi RP

Gli **ematomi RP** si riscontrano in genere in seguito a traumi che, nei pazienti in terapia anticoagulante, possono anche essere di lieve entità o passati del tutto misconosciuti. Oltre alla sospensione dell'eventuale terapia anticoagulante, in questi pazienti è opportuno un accertamento angiografico (arteriografia o angio-TC), per identificare la sede della perdita ematica e procedere, in caso di *blush* arterioso documentato, ad un'eventuale embolizzazione. Tale manovra può consentire di evitare la chirurgia in pazienti ad elevato rischio operatorio, o di rimandare l'evacuazione dell'ematoma ad emostasi ormai consolidata. Gli **ascessi RP** si verificano in seguito a manovre jatrogene non corrette o per l'arrivo, in una preesistente raccolta RP (per lo più ematica), di germi molto spesso intestinali. Oggigiorno è davvero raro riscontrare ascessi RP di dimensioni tali da dar luogo ad una massa addominale, in quanto le moderne metodiche di *imaging* consentono una diagnosi precoce e una altrettanto precoce evacuazione della raccolta per via eco/TC-guidata, ma casi isolati (Fig. 14) possono ancora giungere all'osservazione chirurgica.



a b c

***Figura 14**. Ematoma RP pelvico, sottoposto a biopsia transrettale e andato incontro ad ascessualizzazione: (a, b) TC addomino-pelvica che evidenzia la lesione andata incontro a colliquazione e ispessimento flogistico parietale; (c) la lesione asportata chirurgicamente.*

4.1.3 Tumori cistici

Le masse RP di natura neoplastica possono essere cistiche (rare) o più spesso solide. Le prime sono rappresentate dai **mesoteliomi cistici**, istologicamente apparentati ai mesoteliomi cistici mesenterici: queste lesioni, di regola inizialmente benigne, nel tempo possono evolvere verso forme a istologia meno favorevole. Per questo motivo, se le condizioni generali del paziente lo consentono, se ne consiglia l'asportazione sin dal momento della diagnosi; se la posizione e le dimensioni della lesione lo consentono, è anche possibile una loro exeresi per via laparoscopica (Video 1).

Exeresi laparoscopica di un tumore cistico mucinoso benigno retroperitoneale.

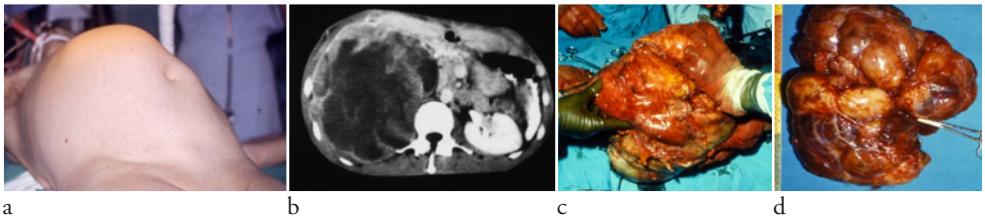
***Video 1** Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

4.1.4 I tumori RP primitivi e secondari

Le masse solide a primitiva partenza dal RP sono esclusivamente di natura neoplastica, più spesso primitive, talora secondarie (ad es. metastasi di tumori del testicolo). I tumori non metastatici prendono il nome di **tumori retroperitoneali primitivi (TRP)**: sotto tale definizione vengono comprese neoplasie a primitiva insorgenza dai tessuti presenti nello spazio RP, ma istologicamente indipendenti dagli organi in esso presenti; i TRP possono essere di derivazione mesodermica, neuroectodermica o vestigiale. I tumori maligni rappresentano all'incirca l'80% dei casi e le forme di derivazione mesodermica sono quelle maggiormente rappresentate [5]. Così definiti, i TRP rappresentano all'incirca l'1,5% di tutti gli interventi addominali. I liposarcomi sono i tumori più frequenti in questo gruppo di neoplasie e non di rado traggono origine dal tessuto adiposo che circonda il parenchima renale. La loro crescita locale è lenta e inizialmente senza infiltrazione degli organi limitrofi; ciò fa sì che tali neoplasie si rendano manifeste solo nel momento in cui le loro dimensioni divengono tali da occupare gran parte della cavità addominale, comprimendo o dislocando gli organi in essa contenuti (Figg. 15, 16). A dispetto delle dimensioni talora importanti con cui tali tumori possono

a b c

***Figura 15**. Liposarcoma mixoide RP gigante (caso del prof. Matteo Ravaioli, Chirurgia del Fegato e dei Trapianti d'organo del Policlinico di S. Orsola): (a) aspetto intraoperatorio della lesione; (b) il campo operatorio al termine dell'intervento; (c) il pezzo asportato unitamente al rene destro.*



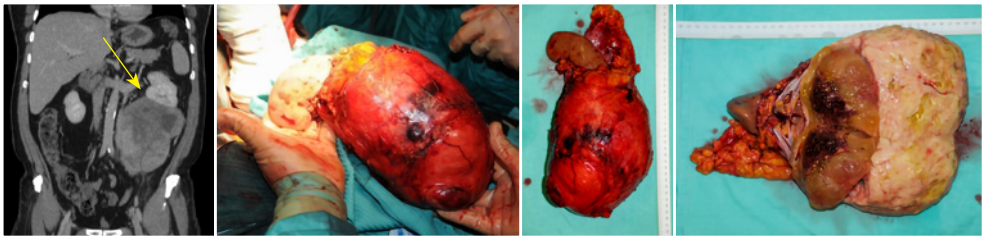
a b c d

***Figura 16**. Exeresi di voluminoso liposarcoma mixoide in ipocondrio destro: (a) evidente tumefazione addominale; (b) TC dell'addome che mostra la voluminosa lesione che occupa gran parte dell'emiaddome destro e disloca i visceri verso sinistra; (c) aspetto intraoperatorio della lesione; (d) il pezzo operatorio asportato.*

manifestarsi, la resecabilità dei TRP, in particolare quella dei liposarcomi, è elevata; è bene ricordare che l'exeresi, ove possibile, dovrebbe avere il carattere di exeresi regionale, un'exeresi cioè che vada ben oltre i limiti macroscopici della neoplasia; le exeresi semplici sono infatti spesso gravate da recidive loco-regionali, caratteristiche di questa patologia tumorale e giustificate dalla possibilità di gemmazioni extracapsulari [6].

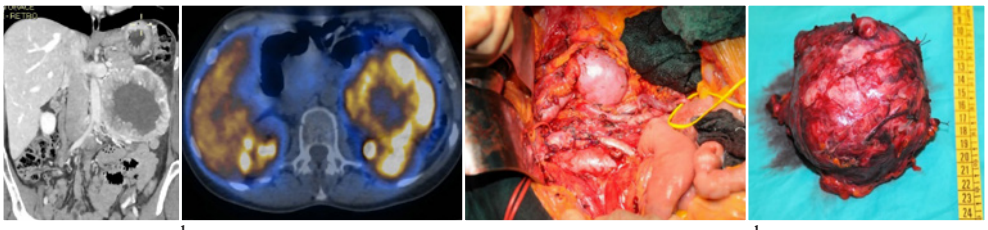
Queste motivazioni oncologiche spiegano l'alto numero di exeresi allargate ai tessuti e/o agli organi limitrofi interessati per contiguità, in particolare al grasso e al parenchima renale (Fig. 17), tipiche di questa patologia neoplastica e necessarie se si vuole che la chirurgia abbia un intento radicale. È bene precisare che l'exeresi allargata dovrebbe essere eseguita, ove possibile, in monoblocco, evitando infrazioni della capsula tumorale che potrebbero giustificare una ripresa locale di malattia. Dopo l'exeresi di un liposarcoma RP è necessario uno stretto follow-up oncologico, volto alla diagnosi precoce di eventuali recidive loco-regionali. Exeresi iterative non sono infrequenti in questa patologia: esse sono giustificate dalla aggressività locale della lesione, che contrasta con la ridotta incidenza di metastasi a distanza e, non ultimo, dalla ridotta efficacia delle terapie complementari [7].

Tra i TRP di derivazione neuroectodermica, si segnalano, per le importanti dimensioni cui possono arrivare, i **paragangliomi (PGL)** (Fig. 18). I PGL addominali



a b c d

***Figura 17**. Liposarcoma RP ad origine dal grasso perirenale sinistro: (a) TC che mostra gli stretti rapporti di contiguità tra neoplasia e grasso perirenale; (b) aspetto intraoperatorio della lesione; (c, d) pezzo operatorio asportato unitamente al rene sinistro: in (c) il rene è ancora coperto dal grasso perirenale; in (d) al taglio è ben evidente l'origine del TRP dal grasso perirenale.*

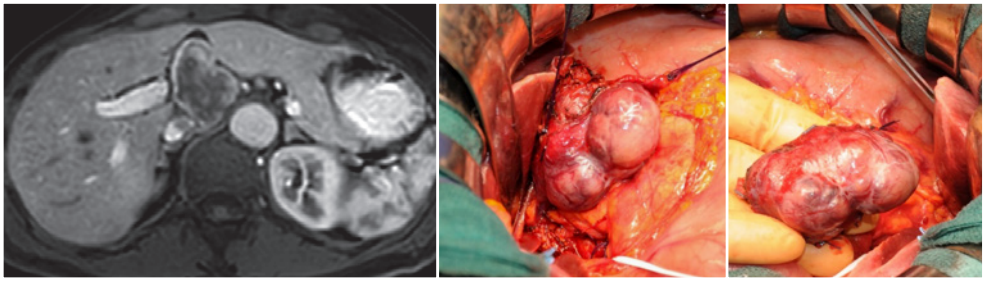


a b c d

***Figura 18**. Voluminoso PGL in fianco sinistro: (a) TC dell'addome che evidenzia la lesione sottorenale sinistra; la massa appare necrotica all'interno e ipervascolarizzata in periferia; (b) PET-TC con Fluor-Dopa che mostra l'intensa captazione della lesione, eccezion fatta per la parte necrotica centrale; (c) il campo operatorio dopo l'exeresi con l'uretere sinistro isolato e montato su fettuccia; (d) il PGL asportato.*

possono essere secernenti e dare segno di sé con una classica sintomatologia ipertensiva (diastolica), conseguente all'ipersecrezione di nor-adrenalina.

Altre volte i PGL decorrono del tutto asintomatici e si rendono manifesti per disturbi compressivi sugli organi limitrofi, o perché evidenziati nel corso di indagini diagnostiche eseguite per altre motivazioni. Al pari di quelli toracici, i PGL addominali oltre che aumentare le loro dimensioni, possono nel tempo evolvere verso la malignità, motivo ulteriore per consigliarne sempre l'exeresi. Non si rado essi si localizzano in sedi di difficile exeresi chirurgica (Fig. 19; Video 2). Ricordiamo infine che questi tumori, al pari dei feocromocitomi che saranno analizzati in un prossimo capitolo, possono insorgere, in circa il 30% dei casi, nell'ambito di alcune sindromi ereditarie (malattia di Von Hippel Lindau, neurofibromatosi di tipo 1, neoplasia endocrina multipla di tipo 2) con mutazioni a carico delle subunità SDHD, SDHAF2, SDHC e SDHB della succinato-deidrogenasi, che conferiscono suscettibilità per lo



a b c

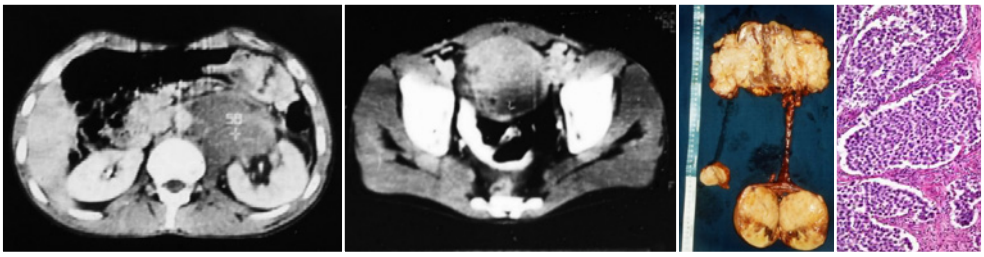
Figura 19. *PGL sottoepatico, retroportale e interaorto-cavale, secernente alte dosi di nor-adrenalina e causa di ipertensione arteriosa diastolica farmacologicamente non controllabile: (a) RM che mostra la lesione, di circa 8 cm compresa tra vena porta e vena cava inferiore, subito prima dell'imbocco del vaso nel parenchima epatico; (b) aspetto intraoperatorio; (c) la lesione asportata.*

Exeresi di voluminoso paraganglioma inter-aorto-cavale.

Video 2 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

sviluppo, rispettivamente, delle sindromi PGL1, PGL2, PGL3 e PGL4. Ne deriva che ogni PGL, vuoi che si presenti in forma sindromica, vuoi in forma non sindromica (comunque talvolta legata a mutazioni cromosomiche) deve essere sempre indagato geneticamente presso Centri di riferimento [8].

Sotto il termine di **tumori vestigiali del RP** si comprendono neoplasie che originano da residui embrionari posti al di fuori degli organi alla cui formazione sono preposti. Tali tumori possono derivare dai residui del dotti di Wolff e del Muller, dai residui di cellule germinali primitive, dai residui della notocorda.Tra le neoplasie che appartengono a tale gruppo di TRP ricordiamo i teratomi (maturi o immaturi), a verosimile origine da cellule totipotenti che non rispondono alla normale differenziazione finalistica nello sviluppo embrionario; tra i tumori a cellule germinali, sono compresi il seminoma, il carcinoma embrionario, il coriocarcinoma e i tumori del sacco vitellino. Il seminoma RP è un tumore poco frequente: nella esperienza della Mayo Clinic relativa a 450 casi di seminoma, solo il 2,5% originava primitivamente dal retroperitoneo. Quando ciò accade, spesso coesiste una mancata discesa della gonade dal retroperitoneo nella cavità scrotale (Fig. 20).



a b c d

***Figura 20**. Seminoma RP primitivo: (a, b) TC dell'addome, che mostra 2 masse, una superiore, pararenale sinistra, l'altra pelvica; (c) pezzo operatorio: nefrectomia sinistra associata ad exeresi in monoblocco della massa pararenale, di quella pelvica ed exeresi di un ulteriore nodulo RP. L'esame istologico mostrò trattarsi di un seminoma testicolare primitivo RP, con metastasi linfonodali. Il caso risale al 1986, quando ancora la biopsia eco/TC-guidata non veniva eseguita. Oggigiorno molto probabilmente il caso sarebbe stato trattato con chemioterapia, che quasi sempre garantisce una ottimale risposta con risoluzione della patologia; (d) esame istologico che conferma trattarsi di seminoma.*

Bibliografia

[1] Hansmann GH, Budd JW. Massive Unattached Retroperitoneal Tumors: An Explanation of Unattached Retroperitonel Tumors Based on Remnants of the Embryonic Urogenital Apparatus. Am J Pathol. 1931 Nov;7(6):631-674.19. PMID: 19969988; PMCID: PMC2062727.

[2] Carson WJ. Retroperitoneal tumors. J Int Coll Surgeons 1940;3:331-334.

[3] Frank RT. Primary retroperitoneal tumors: Report of three cases and 107 cases from the literature. Surgery 1938;4:562-586.
[4] Procter CD, Bivins BA, Griffen WO Jr, Cibull ML. Primary retroperitoneal cysts: report of an unusual case and a survey of the literature. Arch Surg. 1982 Aug;117(8):1089-93. doi: 10.1001/archsurg.1982.01380320073019. PMID: 7103731.
[5] Marrano D, Minni F. I tumori retroperitoneali. Piccin Ed. 1992.
[6] Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. Sarcoma. 2010;2010:506182. doi: 10.1155/2010/506182. Epub 2010 May 31. PMID: 20634933; PMCID: PMC2903951.
[7] Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the Adult: A Consensus Approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. Ann Surg Oncol. 2016 Oct;23(11):3531-3540. doi: 10.1245/s10434-016-5336-7. Epub 2016 Aug 1. Erratum in: Ann Surg Oncol. 2017 May 11. PMID: 27480354; PMCID: PMC5557018.
[8] Joynt KE, Moslehi JJ, Baughman KL. Paragangliomas: etiology, presentation, and management. Cardiol Rev. 2009 Jul-Aug;17(4):159-64. doi: 10.1097/CRD.0b013e3181a6de40. PMID: 19525677.

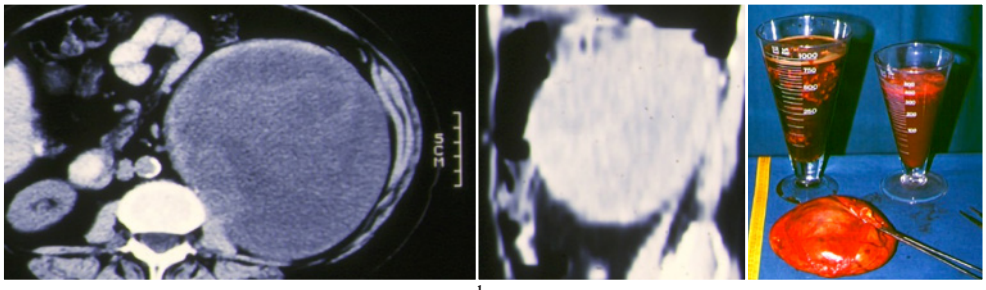
4.2 Masse di origine surrenalica

Il surrene è sede di patologie estremamente diverse per aspetto, grandezza, natura e quadro clinico. Le forme secernenti, quelle cioè caratterizzate dalla secrezione di ormoni corticosurrenalici o di catecolamine, difficilmente danno luogo alla formazione di una massa addominale, in quanto la sindrome endocrina agevola, di solito, una diagnosi precoce. Una massa di origine surrenalica rappresenta al contrario un'evenienza molto più frequente quando la secrezione ormonale surrenalica è assente o minimale, tale cioè da non essere in grado di determinare un quadro clinico ben evidente. Tra le patologie surrenaliche che possono essere causa di una massa riconosciamo le cisti, i tumori benigni di origine mesenchimale, alcuni tumori della midollare e i carcinomi della corticale.

4.2.1 Cisti surrenaliche

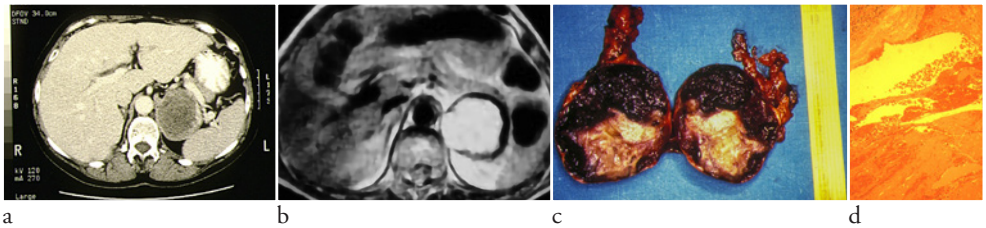
Le **cisti surrenaliche** costituiscono una patologia di rara incidenza, il cui riscontro, grazie alle moderne metodiche di *imaging*, è tuttavia in costante aumento. Le più recenti classificazioni riconoscono cisti di natura endoteliale (linfangiomatose, angiomatose, miste), epiteliale vera (embrionarie, da ritenzione) o parassitaria, cui si affiancano le pseudocistici, insorte su parenchima surrenalico normale o neoplastico e le cisti indeterminate. Rispetto alla iniziale revisione di Abeshouse [1]

e Foster [2] del 1966, che raccoglieva 115 casi unicamente autoptici, la più recente revisione di Neri [3] del 1999, relativa a oltre 500 casi chirurgici, mostra un notevole aumento delle pseudocisti rispetto alle forme endoteliali o epiteliali, verosimilmente a causa della crescente incidenza di traumatismi. I dati della letteratura, nel confermare l'aumento percentuale delle pseudocisti surrenaliche, rimarcano la possibilità che tali lesioni possano derivare dal sanguinamento endocistico di una preesistente patologia tumorale, che va pertanto attentamente considerata (Figg. 21, 22). Nell'ambito delle lesioni cistiche del surrene, ricordiamo che, in letteratura, sono descritti anche dei feocromocitomi cistici; occorre sempre tenere a mente la possibilità di questa patologia la quale, se confermata, necessita di una adeguata preparazione farmacologica all'intervento. A tutt'oggi in letteratura sono descritte meno di 700 cisti surrenaliche; indipendentemente dalla loro natura, queste lesioni presentano in genere dimensioni contenute e, solo in pochi casi, si manifestano come una vera e propria massa. Nella tabella 3 sono riportate alcune delle osservazioni più voluminose riportate in letteratura, tra cui alcune personali. Il trattamento delle cisti surrenaliche prevede ora una sorveglianza attiva (cisti <5



a b c

Figura 21. *Pseudocisti meta-emorragica del surrene sinistro, in paziente di 74 anni, di sesso femminile, in terapia anticoagulante orale, con anamnesi positiva per trauma occorso 2 mesi prima del riscontro: (a, b) TC e RM della lesione; (c) il pezzo asportato (surrenectomia sinistra) con il contenuto ematico all'interno della pseudocisti.*



a b c d

Figura 22. *Pseudocisti meta-emorragica insorta in un paziente con ganglioneuroma sanguinante del surrene sinistro: (a, b) TC e RM che mostrano la lesione e l'emorragia al suo interno; (c) surrenectomia sinistra: alla sezione è evidente lo stravaso emorragico endotumorale; (d) esame istologico.*

cm, sicuramente benigne, non sintomatiche e non complicate), ora l'aspirazione percutanea con eventuale scleroterapia (che ha però il difetto di non offrire una diagnosi istologica ed è gravata da alti tassi di recidiva), ora la terapia chirurgica. Il trattamento chirurgico consiste nell'exeresi della cisti nella sua interezza, talora estesa alla intera ghiandola surrenale e/o ad organi inglobati nella lesione; in alcuni casi un'opzione prudenziale e altrettanto valida è rappresentata dal "*deroofing*", cioè dalla exeresi parziale comprendente la quasi totalità della parete cistica, lasciando *in situ* un minimo tassello di capsula posteriore, non facilmente dissociabile da organi o strutture a elevato rischio chirurgico. Questo trattamento può essere eseguito per via laparoscopica, evitando così generose laparotomie.

Tabella 3. Voluminose cisti surrenaliche descritte in letteratura.

Autore	Anno	Sesso	Sede	Dimensione (cm)	Istologia
Gardiner [4]	1952	nd	nd	30	Adenoma cistico
Abeshouse [1]	1959	F	Dx	12	C. Linfangiomatosa
Armitage [5]	1959	nd	nd	30	Pseudocisti
Foster [2]	1966	F	Dx	33	C. Linfangiomatosa
Cerise [6]	1967	F	Dx	17,5	C. Endoteliale
Solidoro [7]	1979	F	Dx	18	Pseudocisti
Incze [8]	1979	F	Sn	40	C. Endoteliale
Boltri [9]	1982	F	Dx	25	Pseudocisti
Johnson [10]	1985	F	Dx	18	Pseudocisti
Alfieri [11]	1991	F	Sn	25	C. Parassitaria
Lee [12]	1991	F	Dx	22	Pseudocisti
Scully [13]	1991	F	Dx	9,5	Pseudocisti
Berthet [14]	1993	F	Dx	30	C. Linfangiomatosa
Minni	1994	F	Dx	50	C. Endoteliale
Minni	2007	F	Dx	53	C. Endoteliale

4.2.2 Tumori benigni mesenchimali

I tumori benigni del surrene possono essere secernenti o non secernenti e derivare dalla corticale, dalla midollare o dai tessuti mesenchimali presenti nella ghiandola. I tumori secernenti della corticale del surrene si caratterizzano in genere per dimensioni contenute, in quanto la sindrome ormonale che essi generano consente una diagnosi relativamente precoce. Maggiori sono invece le dimensioni cui possono arrivare i tumori ad origine dai tessuti mesenchimali. Tra i tumori benigni di origine connettivale

ricordiamo i mielolipomi e gli emangiomi, la cui crescita può essere ora lenta e progressiva, ora repentina, per lo più a seguito di un sanguinamento endotumorale.

Il **mielolipoma surrenalico (MLS)** è una neoplasia surrenalica benigna, composta in maniera predominante da tessuto adiposo maturo frammisto a tessuto mieloide. L'eziopatogenesi non è nota, ma stimoli come la necrosi o l'infiammazione potrebbero portare alla metaplasia delle cellule reticoloendoteliali e al loro conseguente sviluppo. Secondo un'altra ipotesi, gli adipociti si svilupperebbero dalle cellule staminali mesenchimali presenti nell'endotelio e ciò si tradurrebbe in un'infiammazione che porterebbe la corteccia surrenale a secernere mediatori responsabili del reclutamento di progenitori ematopoietici. Il MLS rappresenta il 6-16% degli incidentalomi surrenali, al secondo posto tra i tumori benigni dopo gli adenomi, e viene diagnosticato in età adulta (età media: 51 anni), senza predilezione di genere, con una apparente maggior incidenza a carico del surrene destro. Il crescente riscontro di MLS è verosimilmente dovuto alla più ampia accessibilità all'ecografia, alla RM e soprattutto alla TC, che ben identifica il tessuto adiposo all'interno della lesione e consente un'agevole diagnosi preoperatoria.

Il MLS appare come una massa eterogenea, ben circoscritta, ipodensa, con un valore di attenuazione compreso tra -90 e -129 HU. Aree di tessuto più denso possono presentare valori di attenuazione tra 20 HU a 30 HU, il che suggerisce la presenza di elementi sia adiposi che mieloidi. Foci di calcificazione puntiformi possono essere osservati nel 25-30% dei casi. La TC è la metodica più sensibile anche per rilevare l'emorragia endotumorale che, a seconda dello stadio di evoluzione, può variare da un'immagine iperdensa a una ipodensa. Il sintomo di presentazione più comune è il dolore addominale (in ipocondrio o al fianco); più rari sono la dispnea, il dolore al dorso, la febbre, la perdita di peso, l'ipertensione o segni di virilizzazione (nel sesso femminile). Le dimensioni variano da pochi millimetri a oltre 10 cm: in quest'ultimo caso si parla di adrenomielolipomi giganti.

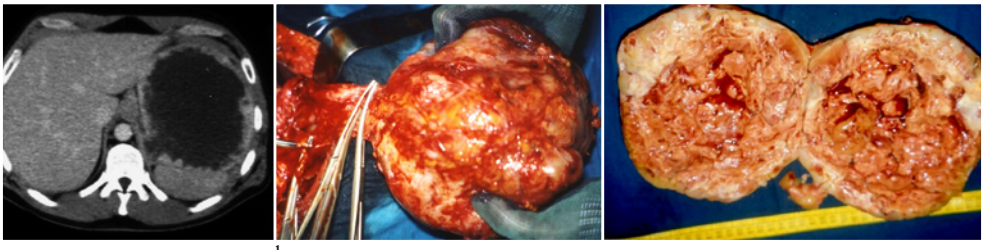
Una massa addominale è presente nel 5,2% dei casi; il più grande MLS riportato in letteratura pesava 6 kg (Tab. 4).

Tabella 4. Voluminosi MLS: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni.

Autore	Anno	Sesso	Età	Sede	Dimensioni (cm)	Sintomi
Boudreaux [15]	1979	M	56	nd	34x24x10,5	Dolore torace, dispnea
Wilhelmus [16]	1981	F	70	Sn	30x22x16	Massa addominale, dolore
O'Daniel-Pierce [17]	1996	M	67	Dx	30x20x11	Dolore addominale
Goldman [18]	1996	M	42	Dx	20,5x15x8,5	Dolore addominale, vomito
Tanaka [19]	1998	M	50	Dx	30x25x23	Massa addominale

Autore	Anno	Sesso	Età	Sede	Dimensioni (cm)	Sintomi
Répassy [20]	2001	F	50	Dx	20x14	Dolore addominale
Akamatsu [21]	2004	M	51	Dx	31x24,5x11,5	Massa addominale, dolore
Takahashi [22]	2005	M	48	Dx	20x18x16	Distensione addominale, diarrea
Reshi [23]	2007	M	45	Dx	25x14x11	Massa addominale
Dell'Avanzato [24]	2009	M	43	Dx	22x18x9	Riscontro incidentale
Mukherjee [25]	2010	M	56	Dx	28x26x17	Massa addominale, calo ponderale
Fernandes [26]	2010	M	48	Dx	28x20x15	Massa addominale, dolore
Anderson [27]	2010	M	35	Dx	24x11,5x7,5	Senso di fastidio in emiaddome dx.
Brogna [28]	2011	M	52	Sn	25x20x20	Riscontro incidentale
German-Mena [29]	2011	M	45	Sn	24,5x19x9,5	Distensione addominale, dolore
Kumaresan [30]	2011	F	24	Dx	30x20x18	Massa addominale, dolore
Mc Geoch [31]	2012	M	34	Sn	23x19x11	Massa addominale
Gautam [32]	2013	M	52	Dx	28x18x12	Dolore addominale
Alvarez [33]	2014	F	44	Sn	26x24x9,5	Dolore addominale, vomito
Al-Bahri [34]	2014	M	39	Bilaterale	Dx: 30x25x20 Sn: 25x20x13	Distensione addominale
Kumar [35]	2015	M	40	Dx	38x20x16	Dolore addominale, dispnea
Saha [36]	2015	F	59	Sn	23x16x9	Distensione addominale
Gerson [37]	2015	F	62	Dx	21x18x9	Dolore addominale, nausea
Kale [38]	2015	M	51	F	34x20x13	Dolore dorsale
Chand [39]	2017	M	35	Dx	24x15x12	Dolore arto inferiore dx
Nakayama [40]	2018	F	62	Sn	20x18x10	Massa addominale
Vigutto [41]	2019	M	81	Sn	24x18x16,5	Dispepsia severa
Minni	2021	M	56	Sn	23x16x13	Dolore addominale

La gestione dei MLS è decisa in base all'entità della lesione e alla presenza dei sintomi. Lesioni <5 cm e/o asintomatiche vengono solitamente monitorate tramite *imaging*, mentre l'exeresi chirurgica è indicata nei MLS >6 cm o sintomatici (Fig. 23). L'accesso chirurgico, convenzionale o mininvasivo, dipende soprattutto dalle dimensioni del tumore. Le tecniche video-guidate sono indicate nelle lesioni di piccole dimensioni nondimeno, in mani esperte, anche lesioni molto voluminose possono essere rimosse con tecnica mininvasiva: questo è possibile in quanto il MLS ha una consistenza soffice e ben si presta ad essere dislocato dalle strutture limitrofe.



a b c

***Figura 23**. MLS sinistro, caratterizzato da una crescita volumetrica improvvisa, dovuta ad emorragia intratumorale: (a) TC che mostra la lesione e il sanguinamento al suo interno; (b) aspetto intraoperatorio; (c) il pezzo operatorio come appare alla sezione.*

4.2.3 I tumori del surrene

I tumori della midollare, anche detti **feocromocitomi**, presentano, di norma, dimensioni maggiori rispetto alla gran parte dei tumori secernenti della corticale; alcuni di essi possono infatti raggiungere e superare i 10-12 cm di diametro. Una revisione di Maharaj [42] del 2017 raccoglie i feocromocitomi giganti (con tale termine si indicano le lesioni >10 cm di diametro) descritti in letteratura. Il tumore di maggiori dimensioni (45x20 cm) è probabilmente quello riportato da Grissom [43] nel 1979. Più di recente Afaneh [44], nel 2018, ha descritto un caso di 18 cm, che sembra il più voluminoso feocromocitoma operato in USA. Nella tabella 5 riportiamo alcuni feocromocitomi >12 cm di diametro, comprese 2 osservazioni personali, di cui una forma cistica. Chiamato un tempo il tumore del 10% e ritenuto una neoplasia caratterizzata da una tipica sintomatologia ipertensiva, oggi il feocromocitoma viene diagnosticato molto più spesso incidentalmente: i casi normotensivi sono infatti quelli più numerosi. Le forme familiari (vedi anche i PGL) sono più frequenti di quanto ritenuto in passato e si attestano intorno al 40% dei casi. I geni di suscettibilità per l'insorgenza di tali neoplasie sono numerosi: il gene VHL, responsabile della sindrome di von Hippel-Lindau, il gene RET, associato alla MEN 2, il gene NF-1, associato alla Neurofibromatosi di tipo 1 e i geni che codificano

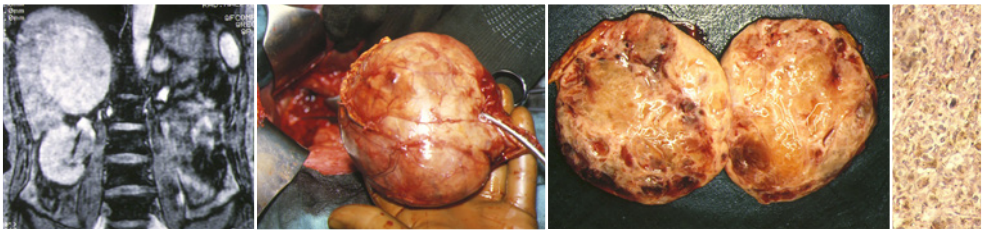
le sub-unità B, C e D della succinodeidrogenasi (SDH) mitocondriale, associati a sindromi feocromocitoma/paraganglioma denominate PGL4, PGL3 e PGL1. La sensibilità di TC, RM e PET-TC (con Fluor-Dopa) raggiunge il 98-100%, ma la diagnosi di benignità o malignità può essere difficile anche con l'esame istologico e spesso viene confermata dall'evoluzione della malattia. Per questo motivo, i termini feocromocitoma benigno e maligno della vecchia classificazione WHO 2004 sono stati abbandonati e attualmente l'unica certezza di malignità è rappresentata dalla presenza di metastasi. Le incertezze diagnostiche giustificano la necessità di un follow-up prolungato. Il feocromocitoma, oltre che per le dimensioni maggiori rispetto ai tumori secernenti della corticale, presenta una maggiore vascolarizzazione e una maggiore adesione alle strutture o agli organi limitrofi, che può renderne più difficoltosa l'exeresi, specie nei casi più voluminosi (Figg. 24, 25).

Tabella 5. Feocromocitomi >12 cm di diametro: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni.

Autore	Sesso/ età	Nazione	Grandezza (cm)/peso (gr)	Sede	Sintomi	Istologia	Metastasi
Grissom (1979) [43]	F/54	USA	45/3000	Sn	Asintom.	nd	No
Costa (2008) [45]	M/46	Brasile	30/nd	Dx	Asintom.	Maligno	Fegato
Basso (1996) [46]	M/47	Italia	29/4050	Sn	Asintom.	Maligno	?
Karumanchery (2012) [47]	F/85	Inghilterra	28/2300	Sn	Dolore	nd	No
Afaneh (2018) [44]	F/50	Trinidad -Tobago	27/3315	Sn	Dolore	Maligno	No
Gupta (2016) [48]	F/65	India	25/2750	Sn	Asintom.	Benigno	No
Okuda (2013) [49]	F/43	Giappone	24/5900	nd	Edema vulvare	nd	No
Suga (2000) [50]	M/48	Giappone	21/3900	Sn	Asintom.	nd	No
Soufi (2012) [51]	F/17	India	21/nd	Dx	Asintom.	Maligno	No
Arcos (2009) [52]	F/36	Canada	21/nd	Sn	Dolore	Maligno	LN
Melegeh (2002) [53]	M/55	Ungheria	20/nd	Sn	Asintom.	nd	No
Korgali (2014) [54]	M/63	Turchia	20/1736	Sn	Sudoraz.	nd	No

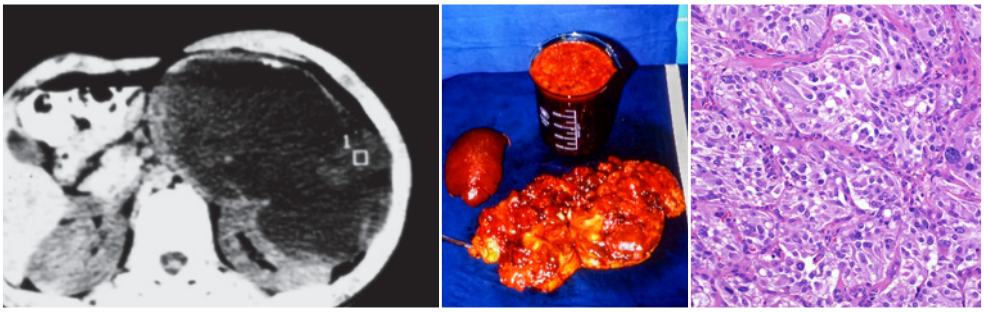
Autore	Sesso/ età	Nazione	Grandezza (cm)/peso (gr)	Sede	Sintomi	Istologia	Metastasi
Ambati (2014) [55]	F/77	Canada	19/2460	Dx	Dispnea	Benigno	No
Pan (2008) [56]	M/46	USA	18/1450	Sn	Ipertens.	nd	nd
Uysal (2015) [57]	M/37	Turchia	18/nd	Sn	Ipertens.	Maligno	Multiple
Sharma (2006) [58]	M/55	India	17/850	Dx	Asintom.	Benigno	No
Daughtry (1977) [59]	M753	USA	17/1150	nd	Ipertens.	nd	No
Costa (2008) [45]	F/43	Brasile	16/nd	Dx	Dolore	Benigno	No
Jain (2002) [60]	F/26	India	16/nd	Sn	Asintom.	Maligno	No
Wu (2000) [61]	F/49	USA	15/nd	Dx	Asintom.	nd	nd
Santarone (2008) [62]	F/81	Italia	13/nd	Dx	Ipertens.	nd	nd
Sundahl (2016) [63]	F/54	Svezia	12,5/nd	Dx	Asintom.	Benigno	No
Zhu (2014) [64]	F/67	Giappone	12,1/nd	Sn	Vertigini	nd	No
Ikegami (2009) [65]	M/47	Giappone	12/nd	nd	Dolore	nd	nd
Li (2012) [66]	M/56	Canada	12/nd	Dx	Calo ponderale	Benigno	No
Kakoki (2015) [67]	M/70	Giappone	12/530	Sn	Ipertens.	Benigno	No
Schnakenburg (1976) [68]	M/12	Ucraina	12/1100	Dx	Massa Add.	Maligno	Multiple
Filippou (2003) [69]	M/70	Grecia	12/nd	Sn	Asintom.	Maligno	No
Minni (2004)	F/60	Italia	12/nd	Sn	Ipertens.	nd	No
Minni (2019)	F/46	Italia	17/1120	Sn	Dolore	nd	No

Non esistono controindicazioni all'exeresi dei feocromocitomi per via mininvasiva, purché l'intervento sia eseguito da chirurghi con esperienza laparoscopica e si rispettino criteri di radicalità oncologica, evitando lacerazioni capsulari in corso di intervento. L'exeresi laparoscopica è possibile anche per feocromocitomi particolarmente voluminosi (Video 3).



a b c d

Figura 24. *Feocromocitoma surrenalico destro retrocavale: (a) RM che mostra la lesione; (b) la lesione asportata, che alla sezione (c) mostra il caratteristico colorito delle forme ad origine dalla midollare, con stravasi emorragici al suo interno; (d) esame istologico.*



a b c

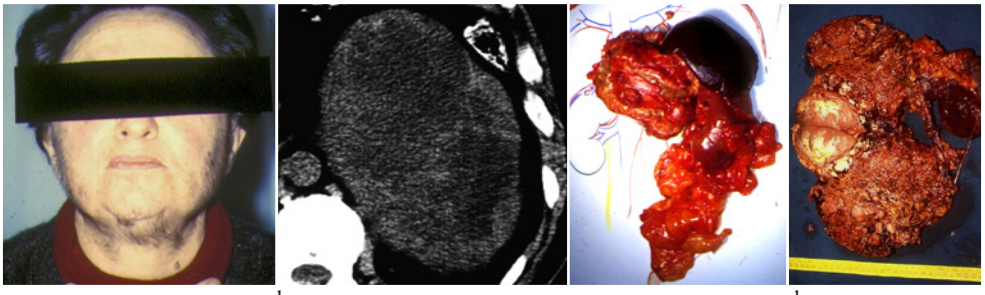
Figura 25. *Feocromocitoma cistico surrenalico sinistro: (a) RM che mostra la voluminosa lesione; (b) exeresi della lesione, unitamente a surrenectomia sinistra e a splenectomia di necessità. Nel recipiente è visibile l'importante quota ematica endocistica; (c) esame istologico.*

Exeresi laparoscopica di voluminoso feocromocitoma sinistro.

Video 3 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

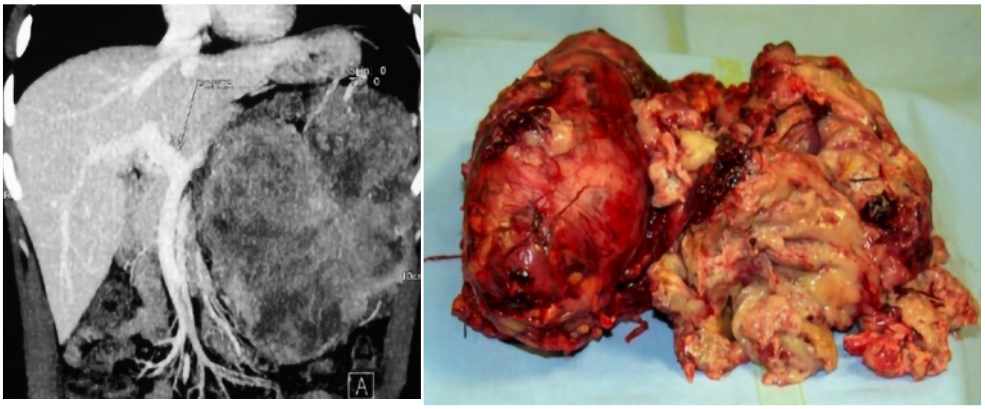
Nella corticale possono svilupparsi tumori benigni e maligni: gli **adenomi della corticale** del surrene, anche quando non sono secernenti, difficilmente raggiungono dimensioni tali da dar luogo ad una massa addominale. Uno degli adenomi surre-

nalici più voluminosi descritti in letteratura è probabilmente quello riportato nel 2013 da Baozhong Li [70], che misurava 25x20 cm. L'insorgenza di una massa addominale appare un riscontro più caratteristico nei **carcinomi cortico-surrenalici (CCS)**. Il CCS è un tumore raro (1-2 casi/milione/anno), ma a prognosi purtroppo infausta. È più frequente nel sesso femminile e presenta 2 picchi di incidenza, uno in età pediatrica, prima dei 10 anni, l'altro intorno ai 50 anni. La sua diagnosi può talora essere occasionale: il sempre maggiore riscontro di incidentalomi surrenalici e le crescenti indicazioni chirurgiche nelle forme di dimensioni >6 cm, ad elevata densità e ridotto *wash out* del mezzo di contrasto, evidenzia un numero crescente di CCS in stadio iniziale. Esistono anche forme caratterizzate da una secrezione ormonale, con tipica sindrome virilizzante nel sesso femminile (Fig. 26). Non di rado la neoplasia si presenta di dimensioni voluminose e con infiltrazione degli organi limitrofi (Figg. 27, 28).



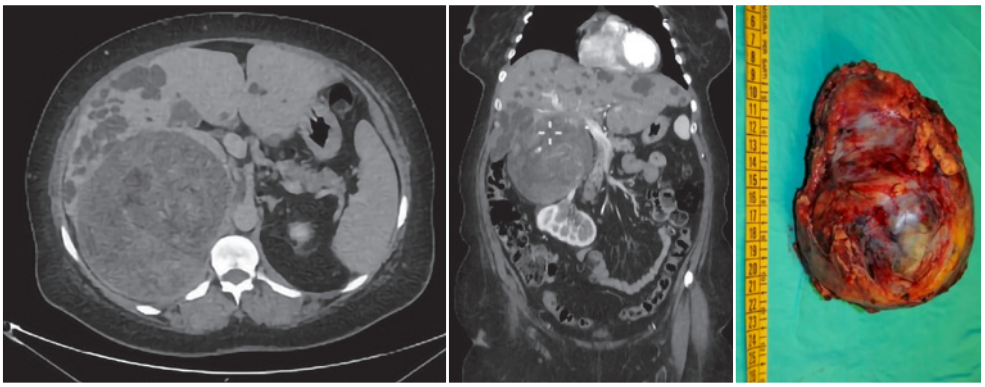
a b c d

***Figura 26**. Sindrome adreno-genitale virilizzante in paziente con CCS: (a) evidente irsutismo a carico del volto; (b) TC Addome che evidenzia la voluminosa neoplasia surrenalica sinistra; (c, d) pezzo operatorio chiuso e aperto (surrenectomia sinistra associata a nefrectomia omolaterale e splenectomia).*



a b

***Figura 27**. Voluminoso CCS sinistro: (a) TC dell'addome; (b) pezzo operatorio: exeresi della lesione associata a splenectomia, pancreasectomia distale e nefrectomia sinistra.*



a b c

***Figura 28**. Voluminoso CCS destro: (a, b) TC che evidenzia la lesione e la dislocazione della vena cava verso sinistra e della vena renale destra verso il basso; (c) la lesione asportata.*

L'approccio chirurgico deve essere improntato alla massima radicalità, evitando lacerazioni capsulari ed estendendo l'exeresi agli organi limitrofi, se questi appaiono interessati per contiguità. Si spiega di conseguenza l'elevata incidenza di un approccio chirurgico open, a volte con necessità di incisioni particolarmente generose per dominare, specie a destra, i grossi vasi (Video 4). Una surrenalectomia laparoscopica può trovare indicazioni nei CCS in primo stadio (spesso si tratta di sorprese all'esame istologico dopo surrenectomia per incidentaloma), ma il chirurgo deve essere pronto a convertire ove necessario, per evitare il rischio di un *seeding* e di una carcinosi peritoneale (Video 5).

I **tumori surrenalici maligni di origine mesenchimale** sono estremamente rari. Tra essi segnaliamo, in quanto oggetto di una personale osservazione, un fi-

Surrenectomia destra laparotomica per voluminoso CCS.

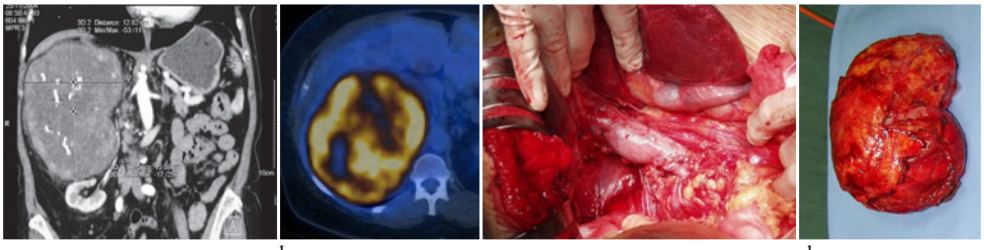
***Video 4** Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

CCS sinistro: iniziale approccio laparoscopico con successiva conversione laparotomica.

Video 5 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

brosarcoma del surrene destro di 18 cm di diametro maggiore e del peso di 3.250 g in una paziente di 76 anni, che lamentava senso di peso addominale e dolenzia lombare (Fig. 29).

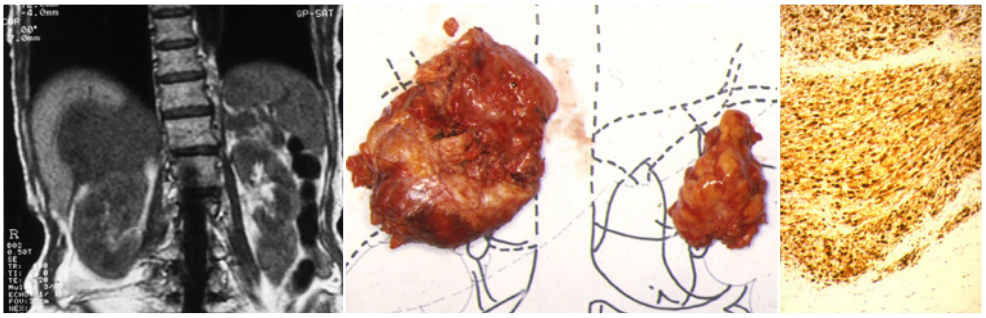
Altri tumori surrenalici particolarmente rari sono i **ganglioneuromi** che, al pari dei feocromocitomi, derivano dalle cellule della cresta neurale. Insorgono raramente nel surrene e sono in genere asintomatici, ma in letteratura sono riportati alcuni casi con ipertensione e diarrea per produzione ectopica di peptidi intestinali vasoattivi, sintomi da virilizzazione o casi, come quello mostrato in precedenza (Fig. 22), con evoluzione pseudocistica per sanguinamento endotumorale, spontaneo o traumatico. Talora possono raggiungere importanti dimensioni, e in questi casi spesso le dimensioni correlano con la malignità della lesione. Si considerano voluminose (i cosiddetti "*large ganglioneuroma*" della nomenclatura anglosassone) forme >6-8 cm di diametro. Il caso più voluminoso è probabilmente quello descritto da Ming-Chih Lai [71], nel 2011, che misurava 18 cm di diametro maggiore.



a b c d

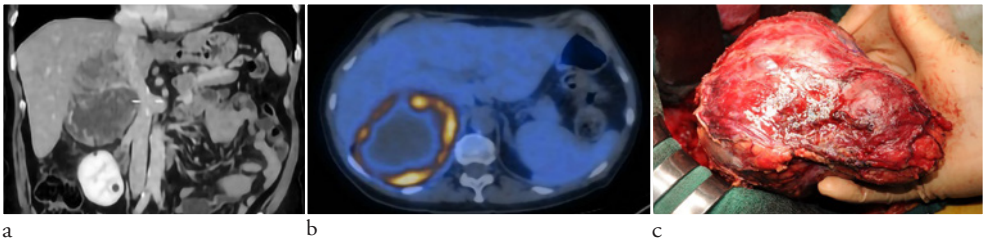
Figura 29*. Fibrosarcoma gigante del surrene destro: (a) TC che mostra la lesione particolarmente voluminosa, che impronta cava e vena renale di destra; (b) PET-TC con la captazione della lesione; (c) il campo operatorio dopo exeresi della lesione; (d) pezzo operatorio.*

Infine, occorre ricordare che il surrene è un organo elettivo di **metastasi** da parte di numerosi tumori, tra cui ricordiamo il microcitoma polmonare, il melanoma, il carcinoma renale. In questi ultimi anni le surrenectomie per metastasi, a dispetto di follow-up a distanza ancora insufficienti, sembrano mostrare risultati positivi in termini di sopravvivenza e anche di sopravvivenza libera da malattia, in particolare per il melanoma metastatico (Fig. 30). Sempre più metastasi surrenaliche vengono portate al tavolo operatorio, con indicazioni che dipendono dal quadro clinico (pazienti fortemente sintomatici), dalle complicanze, ma anche e soprattutto dall'assenza di metastasi in altre sedi e del lungo tempo intercorso rispetto alla exeresi del tumore primitivo. In considerazione dello stretto follow-up cui i pazienti oncologici vengono al giorno d'oggi sottoposti, le metastasi surrenaliche non sono in genere voluminose, nondimeno è dato osservare casi in cui la lesione secondaria surrenalica raggiunge importanti dimensioni, come testimonia una osservazione personale (Fig. 31).



a b c

Figura 30. *Duplice metastasi surrenalica da melanoma: (a) RM che mostra la lesione destra; (b) surrenectomia bilaterale; (c) esame istologico.*



a b c

Figura 31. *Metastasi surrenalica destra metacrona a carcinoma mammario: (a) TC dell'addome con evidente impronta cavale da parte della massa surrenalica destra.; (b) PET-TC che conferma l'ipercaptazione surrenalica; (c) la metastasi asportata.*

Bibliografia

[1] Abeshouse GA, Goldstein RB, Abeshouse BS. Adrenal cysts; review of the literature and report of three cases. J Urol. 1959 Jun;81(6):711-9. doi: 10.1016/s0022-5347(17)66099-3. PMID: 13655392.

[2] Foster DG. Adrenal cysts. Review of literature and report of case. Arch Surg. 1966 Jan;92(1):131-43. doi: 10.1001/archsurg.1966.01320190133032. PMID: 5901251.

[3] Neri LM, Nance FC. Management of adrenal cysts. Am Surg. 1999 Feb;65(2):151-63. PMID: 9926751.

[4] Gardiner WR, Bell HG, Althausen TL. Large adrenal cystic tumor without endocrine manifestations. Postgrad Med. 1952 Apr;11(4):297-300. doi: 10.1080/00325481.1952.11694252. PMID: 14920309.

[5] Armitage HV. Benign cyst of the adrenal gland. AMA Arch Surg. 1959 Jul;79(1):148-51. doi: 10.1001/archsurg.1959.04320070152026. PMID: 13660616.

[6] Cerise EJ, Hammon JW Jr. Adrenal cyst. Surgery. 1968 Jun;63(6):903-10. PMID: 5648713.

[7] Solidoro G, Bragaglia R, Panettiere P, Del Gaudio A. Cisti surrenaliche [Adrenal cysts]. Minerva Chir. 1979 Oct 15;34(19):1287-96. Italian. PMID: 503335.

[8] Incze JS, Lui PS, Merriam JC, Austen G, Widrich WC, Gerzof SG. Morphology and pathogenesis of adrenal cysts. Am J Pathol. 1979 May;95(2):423-32. PMID: 453322; PMCID: PMC2042332.

[9] Boltri F, Bertero D, Della Beffa V, Fontana D, Sodero A, Oliaro A. Su di un caso di pseudocisti emorragica del surrene [A case of hemorrhagic pseudocyst of the adrenal gland]. Minerva Chir. 1982 Nov 30;37(22):2021-6. Italian. PMID: 7162672.

[10] Johnson CD, Baker ME, Dunnick NR. CT demonstration of an adrenal pseudocyst. J Comput Assist Tomogr. 1985 Jul-Aug;9(4):817-9. doi: 10.1097/00004728-198507010-00033. PMID: 3894442.

[11] Alfieri A, Bonivento P, Fulgione V, Giovannelli E, Nisii M, Perugini A. Le cisti da echinococco delle ghiandole surrenali. Inquadramento e discussione diagnostica [Echinococcal cysts of the adrenal glands. Review and diagnostic discussion]. Minerva Med. 1985 Dec 22;76(49-50):2279-89. Italian. PMID: 3911115.

[12] Lee SH, Goodacre BW, Scudamore CH. Case report: unusual appearance of a giant adrenal pseudocyst. Clin Radiol. 1991 May;43(5):349-51. doi: 10.1016/s0009-9260(05)80547-1. PMID: 2036763.

[13] Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 15-1992. A 23-year-old woman with a painful mass in

the right adrenal region. N Engl J Med. 1992 Apr 9;326(15):1008-15. doi: 10.1056/NEJM199204093261508. PMID: 1545836.
[14] Berthet B, Christophe M, Siméoni J, Jean F, Le Treut YP, Bricot R, Assadourian R. Lymphangiome kystique de la surrénale. Trois observations trompeuses [Cystic lymphangioma of the adrenal gland. Three misleading cases]. Presse Med. 1993 Jan 23;22(2):64-6, 71. French. PMID: 8493206.
[15] Boudreaux D, Waisman J, Skinner DG, Low R. Giant adrenal myelolipoma and testicular interstitial cell tumor in a man with congenital 21-hydroxylase deficiency. Am J Surg Pathol. 1979 Apr;3(2):109-23. doi: 10.1097/00000478-197904000-00002. PMID: 231381.
[16] Wilhelmus JL, Schrodt GR, Alberhasky MT, Alcorn MO. Giant adrenal myelolipoma: case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1981 Oct;105(10):532-5. PMID: 6895165.
[17] O'Daniel-Pierce ME, Weeks JA, McGrath PC. Giant adrenal myelolipoma. South Med J. 1996 Nov;89(11):1116-8. doi: 10.1097/00007611-199611000-00022. PMID: 8903303.
[18] Goldman HB, Howard RC, Patterson AL. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. J Urol. 1996 Feb;155(2):639. PMID: 8558681.
[19] Tanaka D, Oyama T, Niwatsukino H, Nakajo M. A case of asymptomatic giant myelolipoma of the adrenal gland. Radiat Med. 1998 May-Jun;16(3):213-6. PMID: 9716002.
[20] Répássy DL, Csata S, Sterlik G, Iványi A. Giant adrenal myelolipoma. Pathol Oncol Res. 2001;7(1):72-3. doi: 10.1007/BF03032610. PMID: 11349225.
[21] Akamatsu H, Koseki M, Nakaba H, Sunada S, Ito A, Teramoto S, Miyata M. Giant adrenal myelolipoma: report of a case. Surg Today. 2004;34(3):283-5. doi: 10.1007/s00595-003-2682-4. PMID: 14999547.
[22] Takahashi H, Yamaguchi T, Takeda R, Sakata S, Yamamoto M. A case of giant adrenal myelolipoma. Nihon Rinsho Geka Gakkai Zasshi (Journal of Japan Surgical Association). 2005;66(1):197-201.
[23] Reshi R, Bhat ML, Kadri SM et al. Giant myelolipoma of the adrenal gland with adenocarcinoma of the colon: a rare surgico-pathological presentation. Laboratory Medicine. 2007;38(8):491-492.
[24] Dell'Avanzato R, Castaldi F, Giovannini C, Mercadante E, Cianciulli P, Carlini M. Giant symptomatic myelolipoma of the right adrenal gland: a case report. Chir Ital. 2009 Mar-Apr;61(2):231-6. PMID: 19536999.
[25] Mukherjee S, Pericleous S, Hutchins RR, Freedman PS. Asymptomatic giant adrenal myelolipoma. Urol J. 2010 Winter;7(1):66-8. PMID: 20209462.
[26] Fernandes GC, Gupta RK, Kandalkar BM. Giant adrenal myelolipoma. Indian J Pathol Microbiol. 2010 Apr-Jun;53(2):325-6. doi: 10.4103/0377-4929.64314. PMID: 20551546.

[27] Anderson BB, Hampton LJ, Johnson CM, Guruli GE. Symptomatic giant adrenal myelolipoma. World Journal of Endocrine Surgery. 2010; 2(3):143-144.
[28] Brogna A, Scalisi G, Ferrara R, Bucceri AM. Giant secreting adrenal myelolipoma in a man: a case report. J Med Case Rep. 2011 Jul 9;5:298. doi: 10.1186/1752-1947-5-298. PMID: 21740587; PMCID: PMC3142232.
[29] German-Mena E, Zibari GB, Levine SN. Adrenal myelolipomas in patients with congenital adrenal hyperplasia: review of the literature and a case report. Endocr Pract. 2011 May-Jun;17(3):441-7. doi: 10.4158/EP10340.RA. PMID: 21324823.
[30] Kumaresan K, Gupta K, Kalra N, Das R. A rare association of giant adrenal myelolipoma in a young female double heterozygous for HbD Punjab and β-thalassemia trait. Indian J Pathol Microbiol. 2011 Jul-Sep;54(3):635-7. doi: 10.4103/0377-4929.85126. PMID: 21934247.
[31] McGeoch SC, Olson S, Krukowski ZH, Bevan JS. Giant bilateral myelolipomas in a man with congenital adrenal hyperplasia. J Clin Endocrinol Metab. 2012 Feb;97(2):343-4. doi: 10.1210/jc.2011-2373. Epub 2012 Jan 11. PMID: 22238394.
[32] Gautam SC, Raafat H, Sriganesh S, Zaffar I, Olude I, Komolafe F, Qazi F. Giant adrenal myelolipoma. Qatar Med J. 2013 Nov 1;2013(1):7-11. doi: 10.5339/qmj.2013.2. PMID: 25003051; PMCID: PMC3991056.
[33] Alvarez JF, Goldstein L, Samreen N, Beegle R, Carter C, Shaw A, Ben-David K. Giant adrenal myelolipoma. J Gastrointest Surg. 2014 Sep;18(9):1716-8. doi: 10.1007/s11605-014-2553-x. Epub 2014 Jun 3. PMID: 24889790.
[34] Al-Bahri S, Tariq A, Lowentritt B, Nasrallah DV. Giant bilateral adrenal myelolipoma with congenital adrenal hyperplasia. Case Rep Surg. 2014;2014:728198. doi: 10.1155/2014/728198. Epub 2014 Jul 16. PMID: 25140269; PMCID: PMC4124659.
[35] Kumar S, Jayant K, Prasad S, Agrawal S, Parma KM, Roat R, Kumar K. Rare adrenal gland emergencies: a case series of giant myelolipoma presenting with massive hemorrhage and abscess. Nephrourol Mon. 2015 Jan 19;7(1):e22671. doi: 10.5812/numonthly.22671. PMID: 25738127; PMCID: PMC4330691.
[36] Saha M, Dasgupta S, Chakrabarti S, Chakraborty J. Giant myelolipoma of left adrenal gland simulating a retroperitoneal sarcoma. International Journal of Advanced Medical and Health Research. 2015;2(2):122.
[37] Gerson G, Bêco MPFG, Hirth CG et al. Giant retroperitoneal myelolipoma: case report and literature review. Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial. 2015;51(1).
[38] Kale G, Pelley EM, Davis DB. Giant myelolipomas and inadvertent bilateral adrenalectomy in classic congenital adrenal hyperplasia. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep. 2015;2015:150079. doi: 10.1530/EDM-15-0079. Epub 2015 Aug 28. PMID: 26527321; PMCID: PMC4626646.

[39] Chand G. Giant adrenal myelolipoma presenting as an incidentaloma: a case report and review of literature. Journal of Investigative Genomics. 2017;4(2).
[40] Nakayama Y, Matayoshi N, Akiyama M, Sawatsubashi Y, Nagata J, Hisaoka M, Hirata K. Giant Adrenal Myelolipoma in a Patient without Endocrine Disorder: A Case Report and a Review of the Literature. Case Rep Surg. 2018 Jun 11;2018:4854368. doi: 10.1155/2018/4854368. PMID: 29992078; PMCID: PMC6016169.
[41] Vigutto G, Lauro A, Vaccari S, Pirini MG, Diegoli M, D'Andrea V, Marino IR, Cervellera M, Tonini V. Giant Retroperitoneal Myelolipoma: An Unusual Diagnostic GI Challenge-Case Report and Review of the Literature. Dig Dis Sci. 2019 Dec;64(12):3431-3435. doi: 10.1007/s10620-019-05897-9. PMID: 31620928.
[42] Maharaj R, Parbhu S, Ramcharan W, Baijoo S, Greaves W, Harnanan D, Warner WA. Giant Cystic Pheochromocytoma with Low Risk of Malignancy: A Case Report and Literature Review. Case Rep Oncol Med. 2017;2017:4638608. doi: 10.1155/2017/4638608. Epub 2017 Mar 15. PMID: 28396811; PMCID: PMC5370478.
[43] Grissom JR, Yamase HT, Prosser PR. Giant pheochromocytoma with sarcoidosis. South Med J. 1979 Dec;72(12):1605-7. doi: 10.1097/00007611-197912000-00035. PMID: 515776.
[44] Afaneh A, Yang M, Hamza A, Schervish E, Berri R. Surgical Management of a Giant Pheochromocytoma. In Vivo. 2018 May-Jun;32(3):703-706. doi: 10.21873/invivo.11297. PMID: 29695582; PMCID: PMC6000789.
[45] Costa SR, Cabral NM, Abhrão AT, Costa RB, Silva LM, Lupinacci RA. Giant cystic malignant pheochromocytoma invading right hepatic lobe: report on two cases. Sao Paulo Med J. 2008 Jul;126(4):229-31. doi: 10.1590/s1516-31802008000400008. PMID: 18853034.
[46] Basso L, Lepre L, Melillo M, Fora F, Mingazzini PL, Tocchi A. Giant phaeochromocytoma: case report. Ir J Med Sci. 1996 Jan-Mar;165(1):57-9. doi: 10.1007/BF02942808. PMID: 8867505.
[47] Karumanchery R, Nair JR, Hakeem A, Hardy R. An unusual case of back pain: A large Pheochromocytoma in an 85 year old woman. Int J Surg Case Rep. 2012;3(1):16-8. doi: 10.1016/j.ijscr.2011.10.006. Epub 2011 Oct 19. PMID: 22288032; PMCID: PMC3267248.
[48] Gupta A, Bains L, Agarwal MK, Gupta R. Giant cystic pheochromocytoma: A silent entity. Urol Ann. 2016 Jul-Sep;8(3):384-6. doi: 10.4103/0974-7796.184886. PMID: 27453669; PMCID: PMC4944640.
[49] Okuda K, Nishizawa T, Oshima T, Misawa K. A case of cystic pheochromocytoma weighing 5,900 g. Nihon Rinsho Geka Gakkai Zasshi. 2013;74(4):1075-1080.
[50] Suga K, Motoyama K, Hara A, Kume N, Ariga M, Matsunaga N. Tc-99m MIBG imaging in a huge clinically silent pheochromocytoma with cystic de-

generation and massive hemorrhage. Clin Nucl Med. 2000 Oct;25(10):796-800. doi: 10.1097/00003072-200010000-00009. PMID: 11043719.

[51] Soufi M, Lahlou MK, Benamr S, Massrouri R, Mdaghri J, Essadel A, El Hamid M, Taghy A, Settaf A, Chad B. Giant malignant cystic pheochromocytoma: a case report. Indian J Surg. 2012 Dec;74(6):504-6. doi: 10.1007/s12262-012-0719-x. Epub 2012 Aug 12. PMID: 24293913; PMCID: PMC3538001.

[52] Arcos CT, Luque VR, Luque JA, García PM, Jiménez AB, Muñoz MM. Malignant giant pheochromocytoma: a case report and review of the literature. Can Urol Assoc J. 2009 Dec;3(6):E89-91. doi: 10.5489/cuaj.1189. PMID: 20019963; PMCID: PMC2792417.

[53] Melegh Z, Rényi-Vámos F, Tanyay Z, Köves I, Orosz Z. Giant cystic pheochromocytoma located in the renal hilus. Pathol Res Pract. 2002;198(2):103-6; discussion 107-8. doi: 10.1078/0344-0338-00194. PMID: 11928862.

[54] Korgali E, Dundar G, Gokce G, Kilicli F, Elagoz S, Ayan S, Gultekin EY. Giant malignant pheochromocytoma with palpable rib metastases. Case Rep Urol. 2014;2014:354687. doi: 10.1155/2014/354687. Epub 2014 Aug 3. PMID: 25152826; PMCID: PMC4137535.

[55] Ambati D, Jana K, Domes T. Largest pheochromocytoma reported in Canada: A case study and literature review. Can Urol Assoc J. 2014 May;8(5-6):E374-7. doi: 10.5489/cuaj.1719. PMID: 24940470; PMCID: PMC4039607.

[56] Pan Z, Repertinger S, Deng C, Sharma P. A giant cystic pheochromocytoma of the adrenal gland. Endocr Pathol. 2008 Summer;19(2):133-8. doi: 10.1007/s12022-008-9016-4. PMID: 18322657.

[57] Uysal E, Kırdak T, Gürer AO, İkidağ MA. Giant multicystic malignant pheochromocytoma. Turk J Surg. 2015 Jul 14;33(4):296-298. doi: 10.5152/UCD.2015.3011. PMID: 29260138; PMCID: PMC5731569.

[58] Sharma PP. Pheochromocytoma: a composite resection. Indian Journal of Surgery. 2006;68(3):163-164.

[59] Daughtry JD, Susan LP, Straffon RA, Stewart BH. A case of a giant pheochromocytoma. J Urol. 1977 Nov;118(5):840-2. doi: 10.1016/s0022-5347(17)58215-4. PMID: 916112.

[60] Jain SK, Agarwal N. Asymptomatic giant pheochromocytoma. J Assoc Physicians India. 2002 Jun;50:842-4. PMID: 12240860.

[61] Wu JS, Ahya SN, Reploeg MD, Singer GG, Brennan DC, Howard TK, Lowell JA. Pheochromocytoma presenting as a giant cystic tumor of the liver. Surgery. 2000 Sep;128(3):482-4. doi: 10.1067/msy.2000.104113. PMID: 10965322.

[62] Santarone M, Borghi C, Miglierina E, Senatore S, Corrado G. Giant cystic pheochromocytoma. J Cardiovasc Med (Hagerstown). 2008 Sep;9(9):971-2. doi: 10.2459/JCM.0b013e328303698b. PMID: 18695444.

[63] Sundahl N, Van Slycke S, Brusselaers N. A rare case of clinically and biochemically silent giant right pheochromocytoma: case report and review of literature. Acta

Chir Belg. 2016 Aug;116(4):239-242. doi: 10.1080/00015458.2016.1139838. Epub 2016 Apr 21. PMID: 27426649.
[64] Zhu D, Yu J, Li X, Jiang X, Zhuang C. Takotsubo-like cardiomyopathy in a giant pheochromocytoma. Int J Cardiol. 2014 Oct 20;176(3):e113-6. doi: 10.1016/j.ijcard.2014.07.240. Epub 2014 Aug 5. PMID: 25147060.
[65] Ikegami Y, Tsukada Y, Abe M, Abe Y, Tase C. Delayed shock after minor blunt trauma due to myocarditis caused by occult giant pheochromocytoma. J Trauma. 2009 Sep;67(3):E65-8. doi: 10.1097/TA.0b013e31802b9587. PMID: 19741377.
[66] Li C, Chen Y, Wang W, Teng L. A case of clinically silent giant right pheochromocytoma and review of literature. Can Urol Assoc J. 2012 Dec;6(6):E267-9. doi: 10.5489/cuaj.11195. PMID: 23283101; PMCID: PMC3529734.
[67] Kakoki K, Miyata Y, Shida Y, Hakariya T, Takehara K, Izumida S, Sekino M, Kinoshita N, Igawa T, Fukuoka J, Sakai H. Pheochromocytoma multisystem crisis treated with emergency surgery: a case report and literature review. BMC Res Notes. 2015 Dec 9;8:758. doi: 10.1186/s13104-015-1738-z. PMID: 26645353; PMCID: PMC4673852.
[68] Schnakenburg KV, Müller M, Dörner K, Harms D, Schwarze EW. Congenital hemihypertrophy and malignant giant pheochromocytoma - a previously undescribed coincidence. Eur J Pediatr. 1976 Jul 12;122(4):263-73. doi: 10.1007/BF00481506. PMID: 939230.
[69] Filippou DC, Rizos S, Nissiotis A, Papadopoulos V. A rare case of clinically silent giant pheochromocytoma. The Internet Journal of Oncology. 2003;2(1).
[70] Li B, Guo Q, Yang H, Guan J. Giant non-functional adrenal adenoma: A case report. Oncol Lett. 2013 Jan;5(1):378-380. doi: 10.3892/ol.2012.978. Epub 2012 Oct 19. PMID: 23255953; PMCID: PMC3525484.
[71] Lai MC, Wang CC, Lin WC, Liu KL, Huang KH. Huge adrenal ganglioneuroma. Urology. 2011 Jul;78(1):58-9. doi: 10.1016/j.urology.2010.05.006. Epub 2010 Aug 14. PMID: 20709379.

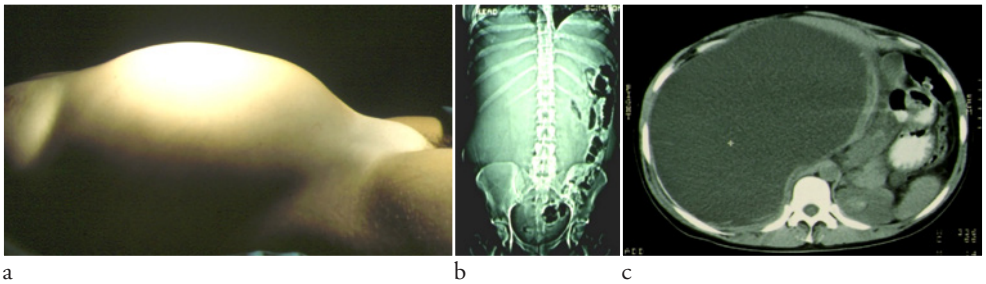
4.3 Masse di origine renale

Il rene può essere sede di molteplici patologie causa di massa addominale. Le masse più voluminose sono a prevalente contenuto liquido e tra esse riconosciamo le cisti renali semplici, il rene policistico e l'idronefrosi gigante.

4.3.1 Cisti renali

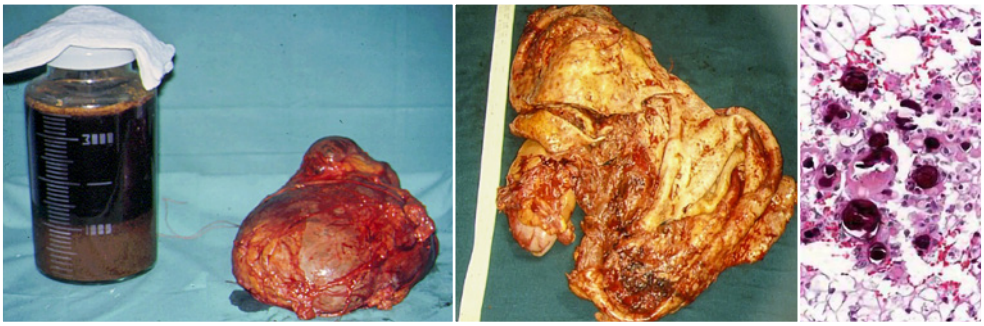
Le **cisti renali** sono frequenti e costituiscono un reperto del tutto occasionale perché spesso risultano asintomatiche; la probabilità che vengano riscontrate, in

corso di esame ecografico o TC, si aggira intorno al 40% nei pazienti al di sopra dei 50 anni di età. Sono sacche a sede corticale o parapielica, a contenuto liquido. Le **cisti renali semplici** all'ecografia sono del tutto anecogene, con pareti sottili e regolari. A volte possono raggiungere dimensioni considerevoli, con effetto compressivo sulle vie escretrici urinarie, sulle strutture vascolari addominali o sugli organi adiacenti, oppure associarsi a sintomatologia dolorosa o a senso di peso addominale o lombare. In presenza di cisti semplici particolarmente voluminose e/o sintomatiche, trova indicazione la terapia chirurgica, con approccio tradizionale o mininvasivo. Un'alternativa meno traumatica, ma caratterizzata da un'elevata incidenza di recidive, è la puntura/aspirazione per via trans-cutanea e la sclerotizzazione della cavità residua. Si definiscono **cisti renali complesse** quelle lesioni in cui, alle indagini ecografica, TC o RM, siano presenti setti o sepimentazioni endocistiche, calcificazioni o ispessimenti della parete, contenuto iperdenso endocistico, come sangue (cisti emorragiche) o materiale proteinaceo o vegetazioni di aspetto solido. In questi casi si deve prendere in considerazione l'ipotesi di natura infiammatoria, post-traumatica o tumorale della cisti. In base alle caratteristiche del paziente e all'aspetto morfologico della cisti, si potrà optare tra un controllo evolutivo, l'esecuzione di indagini radiologiche mirate più approfondite, la biopsia della lesione o l'intervento chirurgico. La classificazione proposta da Bosniak [1] nel 1986, revisionata nel 1997 [2], prevede 5 classi (I, II, II F, III, IV) in base al rischio crescente che in esse siano presenti cellule tumorali maligne; tale classificazione guida le eventuali indicazioni all'exeresi chirurgica che, in alcuni casi, può prevedere un approccio mininvasivo. Talora l'accrescimento della cisti può portare nel tempo a una vera e propria atrofia del parenchima renale e suggerire pertanto la sua asportazione congiuntamente alla cisti (Fig. 32).



a b c

***Figura 32a-c**. Enorme cisti ad origine dal rene di destra, che occupa tutta la cavità addominale: (a) aspetto dell'addome della paziente, con evidente tumefazione; (b) la radiografia diretta dell'addome evidenzia una grossolana opacità addominale, che disloca il colon destro e i restanti visceri verso sinistra; (c) TC dell'addome mostra la lesione cistica.*



d e f

***Figura 32d-f**. Enorme cisti ad origine dal rene di destra, che occupa tutta la cavità addominale: (d) la lesione asportata con il liquido endocistico; (e) l'exeresi della cisti è stata associata alla nefrectomia destra, in quanto il parenchima renale era inglobato all'interno della lesione e praticamente atrofico; (f) esame istologico compatibile con tumore cistico renale multiloculare a basso grado.*

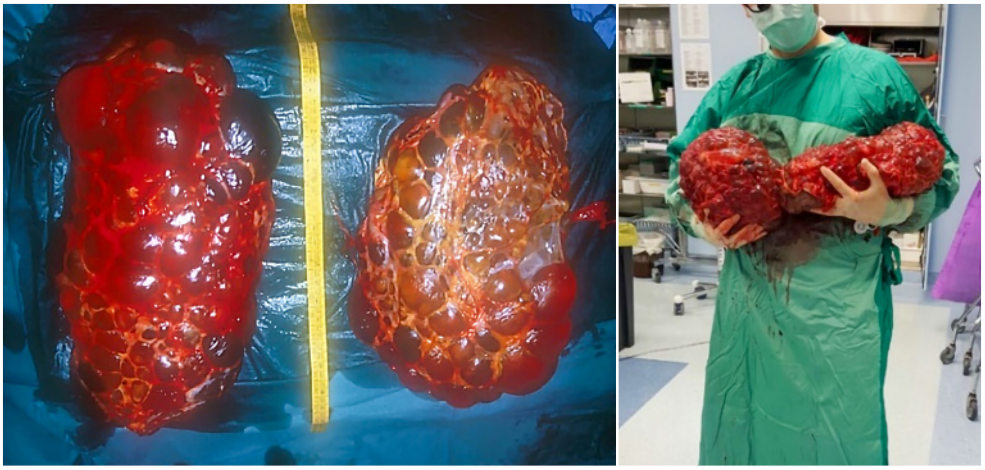
4.3.2 Rene policistico

Il **rene policistico dell'adulto**, comunemente indicato con la sigla ADPKD, è una delle malattie genetiche più comuni, con un'incidenza di 1 su 1.000 individui; rappresenta la principale causa genetica di insufficienza renale dell'adulto. La caratteristica principale della malattia è la formazione di cisti in entrambi i reni, che aumentano progressivamente in numero e dimensioni durante la vita, fino a causare la perdita totale della funzionalità renale in circa la metà dei pazienti. La malattia è sistemica in quanto oltre al rene altri organi, come ad esempio il fegato e il pancreas, possono essere colpiti. Il rene policistico è una malattia geneticamente eterogenea, causata da mutazioni in due geni, denominati PKD1 e PKD2, che possono provocare espressioni della malattia non distinguibili fra loro, anche se la forma ADPKD2 sembra meno grave.

Il gene PKD1, mutato in circa l'85% dei pazienti, si localizza sul cromosoma 16, il gene PKD2, localizzato sul cromosoma 4, risulta mutato nel rimanente 15% circa dei pazienti. La malattia tende ad avere un esordio tardivo (40-50 anni), con dolori lombari, micro o macroematuria, comparsa di ipertensione arteriosa. Talora le cisti vanno incontro a sovrainfezione e non di rado uno o entrambi i reni raggiungono dimensioni gigantesche (Figg. 33, 34), che rendono complessa la loro exeresi.

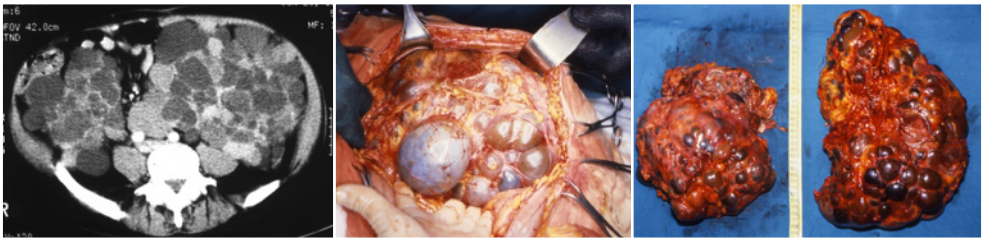
4.3.3 Idronefrosi gigante

L'**idronefrosi gigante** è una patologia che, in passato, ha rivestito, un notevole interesse; attualmente i riscontri sono molto meno frequenti, per la diffusione delle moderne metodiche diagnostiche che favoriscono una diagnosi e un trattamento precoce. Il termine idronefrosi gigante fu coniato da Stirling [3] nel 1939, per descrivere sacche idronefrosiche contenenti come minimo 1000 cc. di liquido (Fig. 35). Numerosi altri Autori hanno successivamente rivolto la loro attenzione a tale



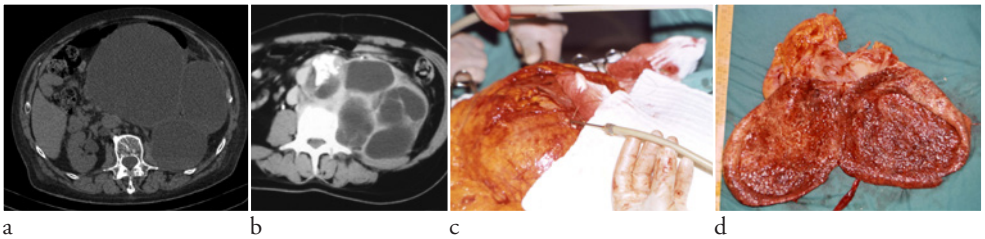
a b

Figura 33. *Nefrectomie bilaterali per rene policistico gigante: (a) caso del prof. Brunocilla (Urologia del Policlinico Sant'Orsola); (b) il prof. Ravaioli (Chirurgia del Fegato e dei Trapianti del Policlinico Sant'Orsola) con una nefrectomia bilaterale per enorme rene policistico.*



a b c-d

Figura 34. *Altro rene policistico gigante (caso personale): (a) TC dell'addome; (b) aspetto intraoperatorio; (c, d) i due reni asportati.*



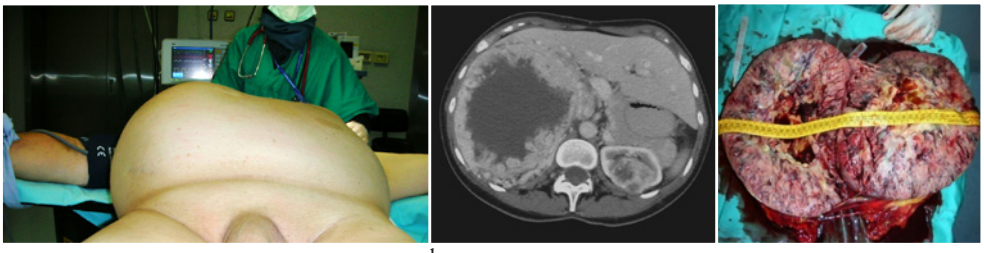
a b c d

Figura 35. *Idronefrosi gigante del rene sinistro: (a, b) TC preoperatoria relativa ad un'enorme sacca idronedrosica sinistra; (c) aspirazione della lesione in corso di intervento, prima della sua rimozione; (d) insieme al rene sinistro, completamente atrofico.*

patologia: Campbell [4] nel 1950, in una revisione della letteratura comprendente oltre 100 idronefrosi giganti, descriveva un'osservazione personale in cui la sacca idronefrosica conteneva 4000 cc e presentava un diametro maggiore di 35 cm. Il caso di idronefrosi gigante più voluminoso finora descritto spetta probabilmente a Glass [5] che, nel 1746, descrisse un caso il cui contenuto era di 115 l.

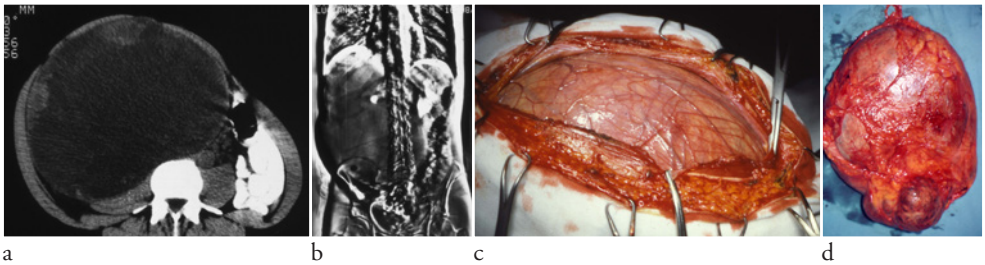
4.3.4 Tumori renali

Il volume e il peso dei **tumori renali** sono estremamente variabili. In letteratura sono riportati casi di dimensioni tali da invadere *in toto* la cavità addominale (Figg. 36, 37). Dickinson [6] ha riportato il caso di un bambino di 6 anni, che pesava 60 kg, con un carcinoma renale del peso di 16 kg: il tumore costituiva un quarto del peso corporeo! Talora il tumore può derivare da enormi cisti complesse andate incontro a cancerizzazione, come i casi riportati da Sangisetty [7] e Ulker [8], o quello descritto da Rofsky [9], in cui la cisti neoplastica presentava un diametro di 28 cm. Nel capitolo introduttivo abbiamo inoltre accennato alla possibilità che un carcinoma renale, a seguito di un sanguinamento prevalentemente extra-tumorale, possa dar luogo a una massa addominale secondaria all'ematoma che si viene a creare e che può addirittura anteriorizzare lo stesso parenchima (Fig. 3).



a b c

***Figura 36**. Carcinoma del rene destro (caso del prof. Brunocilla, Urologia del Policlinico di Sant'Orsola): (a) l'imponente deformazione addominale; (b) TC che evidenza la lesione in parte necrotica; (c) il pezzo operatorio.*



a b c d

***Figura 37**. Carcinoma del rene destro (caso personale): (a) TC dell'addome che mostra la neoformazione in emiaddome destro; (b) RM che mostra i visceri dislocati a sinistra; (c) la lesione come appare alla laparotomia; (d) pezzo operatorio.*

Bibliografia

[1] Bosniak MA. The current radiological approach to renal cysts. Radiology. 1986 Jan;158(1):1-10. doi: 10.1148/radiology.158.1.3510019. PMID: 3510019.
[2] Bosniak MA. Diagnosis and management of patients with complicated cystic lesions of the kidney. AJR Am J Roentgenol. 1997 Sep;169(3):819-21. doi: 10.2214/ajr.169.3.9275903. PMID: 9275903.
[3] Stirling WC. Massive hydronephrosis complicated by hydroureter. Report of three cases. Journal of Urology. 1939;42(4):520-533.
[4] Campbell EW, Hunsiker WC, Marconis J. Giant hydronephrosis of traumatic origin: a case report. J Urol. 1950;63(6):970-5. doi: 10.1016/s0022-5347(17)68853-0. PMID: 15422706.
[5] Glass S. Cited by Dennehy PJ. Giant hydronephrosis in a double kidney. Br J Urol. 1953 Sep;25(3):247-51. doi: 10.1111/j.1464-410x.1953.tb09274.x. PMID: 13106344.
[6] Dickinson G citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[7] Sangisetty KV, Randrup ER. Congenital giant hydronephrosis with unsuspected transitional cell carcinoma. Urology. 1985 Oct;26(4):400-1. doi: 10.1016/0090-4295(85)90192-x. PMID: 4049618.
[8] Ulker V, Ozyurt C, Gürsan A. Renal cell carcinoma in a giant renal cyst. A case report and review of the literature. Int Urol Nephrol. 1996;28(2):141-4. doi: 10.1007/BF02550851. PMID: 8836779.
[9] Rofsky NM, Bosniak MA, Weinreb JC, Coppa GF. Giant renal cell carcinoma: CT and MR characteristics. J Comput Assist Tomogr. 1989 Nov-Dec;13(6):1078-80. doi: 10.1097/00004728-198911000-00026. PMID: 2584490.

4.4 Masse di origine pancreatica

Le masse addominali a partenza dal pancreas riconoscono un'origine multiforme. Tra le masse riferibili ad una patologia malformativa abbiamo le cisti vere e i linfangiomi cistici; nell'ambito della patologia infiammatoria ricordiamo le *walled-off necrosis* (WON) e le pseudocisti; per quanto concerne i tumori, è bene sottolineare che le masse neoplastiche pancreatiche, grazie alla massiva diffusione degli esami di *imaging*, si stanno facendo sempre meno frequenti, in quanto molte lesioni vengono diagnosticate precocemente, quando sono ancora di piccole dimensioni. In aggiunta, solo un limitato numero di masse pancreatiche può essere ricondotto all'adenocarcinoma duttale: questa neoplasia, infatti, è talmente aggressiva che si rende sintomatica ben prima di raggiungere dimensioni considerevoli, anche in quei casi

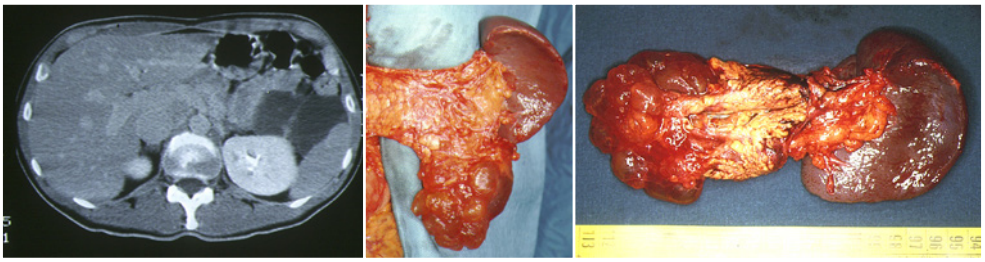
in cui si localizza al corpo-coda del pancreas. Tra le patologie tumorali causa di massa addominale prevalgono pertanto le forme riferibili a sarcomi, NET e tumori cistici.

4.4.1 Linfangiomi cistici pancreatici

I **linfangiomi cistici** del pancreas sono affezioni di origine malformativa, inquadrabili tra gli amartomi. Più frequenti in età pediatrica, sono invece rari nell'età adulta, con un'incidenza stimata pari a 1/1.000.000 individui. La localizzazione addominale è in genere poco frequente rispetto ad altre sedi (collo, guancia, ascella, torace e mediastino); nel pancreas in particolare tali lesioni rappresentano un reperto eccezionale e possono riscontrarsi in prevalenza a livello caudale, entrando in diagnosi differenziale con alcuni tumori cistici, come ad esempio l'Adenoma Cistico Sieroso (ACS), da cui si differenziano per l'assenza di una cicatrice o calcificazione centrale (Figg. 38, 39). Le indicazioni chirurgiche riguardano le forme sintomatiche, quelle molto voluminose o causa di incertezze diagnostiche.

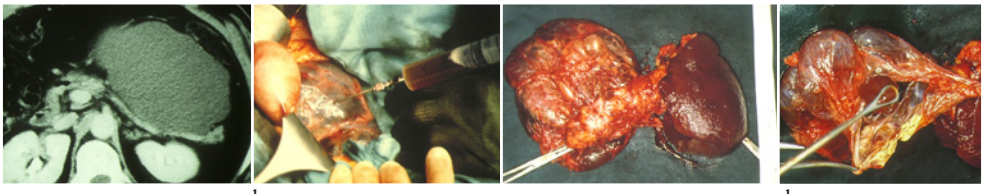
4.4.2 WON e pseudocisti pancreatiche

Si definisce **Walled Off Necrosis (WON)** una raccolta capsulata contenente detriti di materiale pancreatico e peripancreatico di aspetto necrotico. Le WON si for-



a b c

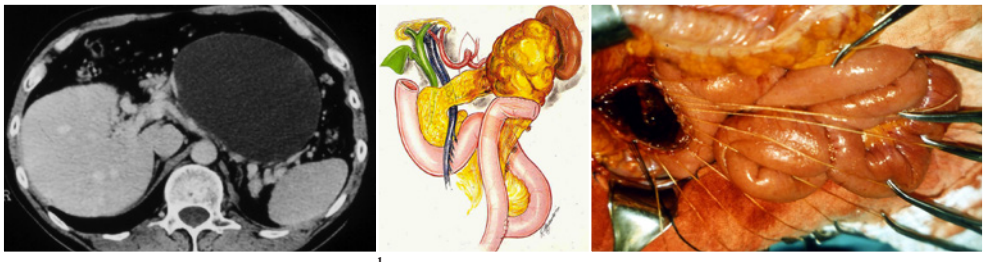
***Figura 38**. Linfangioma cistico della coda del pancreas, sintomatico e recidivo dopo aspirazione percutanea: (a) TC della lesione; (b, c) pezzo operatorio (splenopancreasectomia distale).*



a b c d

***Figura 39**. Altro caso di splenopancreasectomia distale per linfangioma cistico della coda del pancreas, che simulava un tumore cistico mucinoso: (a) TC preoperatoria; (b) la lesione come appare alla laparotomia; (c) il pezzo operatorio (splenopancreasectomia distale); (d) l'aspetto interno.*

mano a distanza di circa 4 settimane da un episodio di pancreatite acuta moderata o severa a carattere necrotizzante. Solitamente si tratta di raccolte capsulate, che assumono dimensioni considerevoli con una parete ben definita e visibile alla TC addome. Anche le **pseudocisti pancreatiche** si rinvengono di norma a seguito di episodi severi di pancreatite acuta severa. Rispetto alle WON si tratta però di raccolte fluide, senza la presenza di materiale solido, ma talora con detriti filamentosi di fibrina derivanti dalla flogosi. Un tempo ritenute una possibile evoluzione del riassorbimento della necrosi, oggi sono considerate la conseguenza della *disconnected duct syndrome*, cioè della effrazione dei dotti secondari che riforniscono di succo pancreatico il contenuto della pseudocisti. In letteratura sono riportati casi particolarmente voluminosi, che si verificano quando, a seguito dell'effrazione del dotto di Wirsung, la pseudocisti risulta continuamente rifornita. Queste caratteristiche rendono tali lesioni ben visualizzabili anche alla Colangio-Wirsung-RM. Le forme di maggiori dimensioni sono associate alle pancreatiti acute da trauma. La più grande pseudocisti riportata in letteratura è probabilmente quella descritta nel 2017 e riportata nella rivista medica Cureus [1], delle dimensioni di 25x10x14 cm. Le problematiche diagnostiche differenziali si pongono con i tumori cistici del pancreas, in particolare i tumori cistici mucinosi: l'anamnesi (storia di alcolismo, colelitiasi, trauma pregresso, almeno un episodio di pancreatite acuta severa), l'assenza di setti endocistici, l'elevato contenuto di amilasi nel liquido endocistico mentre i markers tumorali (CEA, Ca 19-9) sono normali o non dosabili, depongono per una diagnosi di pseudocisti. Le attuali linee guida hanno modificato il trattamento delle pseudocisti, una volta prevalentemente chirurgico (Fig. 40); attualmente esso è sempre più improntato alla mininvasività, con il loro drenaggio percutaneo o endoscopico (Video 6). Due recenti metanalisi, entrambe pubblicate nel 2020, hanno dimostrato che l'approccio endoscopico sarebbe da preferirsi a quello percutaneo, per il più basso rischio di recidive e la più breve ospedalizzazione sia nel caso di WON che nel caso di pseudocisti.



a b c

***Figura 40**. Pseudocisti post-pancreatitica della coda del pancreas: (a) TC preoperatoria; (b) schema di pseudocistodigiunostomia su ansa esclusa; (c) la spessa parete della pseudocisti aperta e preparata per l'anastomosi con l'ansa digiunale esclusa.*

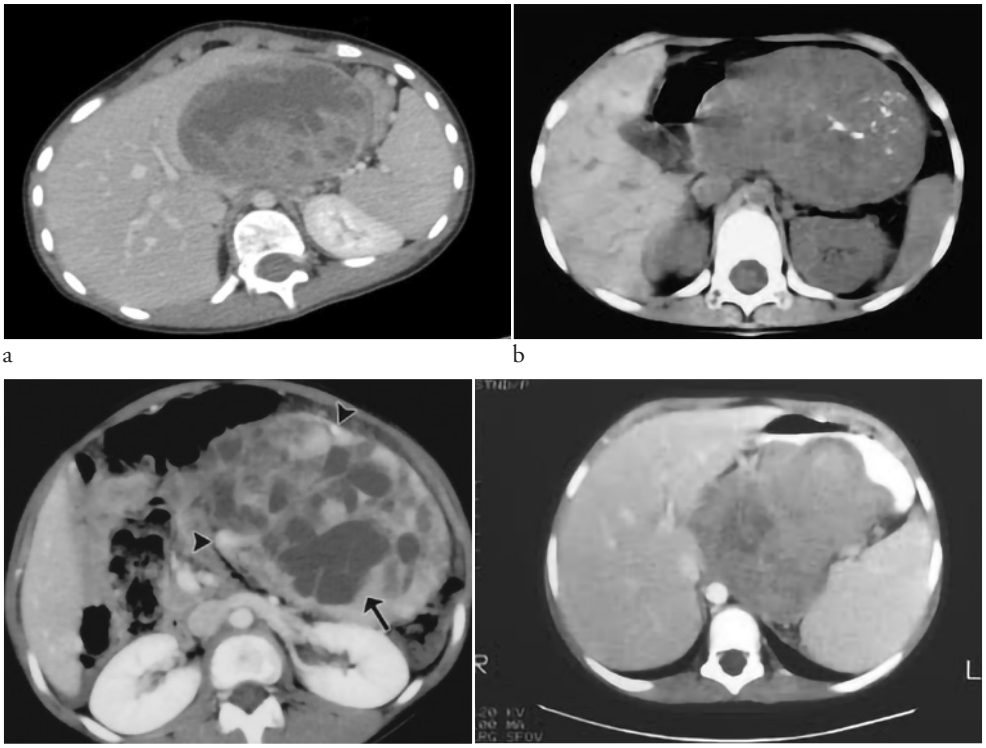
Drenaggio endoscopico transgastrico di pseudocisti pancreatica.

Video 6 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

4.4.3 Tumori pancreatici

I **sarcomi pancreatici** sono rari; la forma istologica più frequente è il **pancreatoblastoma**, tumore tipico dell'età pediatrica. Una recente revisione della letteratura ha identificato circa 41 pancreatoblastomi in età adulta: la neoplasia, in oltre un terzo dei casi, presentava un diametro >8 cm. Quando era localizzata nel corpo pancreatico (17%), la massa addominale palpabile era l'unico segno di malattia. Radiologicamente il tumore appare come una lesione con un *enhancement* in fase arteriosa e un'impregnazione contrastografica disomogenea dovuta alla presenza di numerose aree necrotiche (Fig. 41). Il pancreatoblastoma è un tumore estremamente aggressivo e spesso, già al momento della diagnosi, risulta non resecabile. In considerazione della sua rarità, non esistono linee guida specifiche per il suo trattamento ma, ove possibile, la resezione chirurgica è sempre indicata, in quanto garantisce risultati superiori alla sola chemioterapia. Dal punto di vista istologico la neoplasia si presenta solitamente costituita da cellule con una singola linea di differenziazione, solitamente acinare. Da un punto di vista immunoistochimico in circa la metà dei casi il tumore può esprimere CEA, DUPAN-2, o B72, ma non esiste un profilo immunofenotipico peculiare. Alla RM la lesione si presenta con un segnale di bassa intensità nelle sequenze T1-pesate ed alta intensità nelle T2. Talora può essere confuso con il tumore solido-cistico papillare o con il carcinoma acinare, e la diagnosi preoperatoria può essere ardua anche dopo biopsia.

I **tumori endocrini non funzionanti del pancreas (NF Pan-NET)** o tumori relativamente frequenti e rappresentavano, un tempo, una delle masse pancreatiche di più frequente riscontro. La ridotta aggressività di questi tumori, e al tempo stesso l'assenza di una sindrome ormonale, permetteva infatti loro di crescere e raggiungere dimensioni considerevoli. In tempi più recenti il riscontro di lesioni voluminose

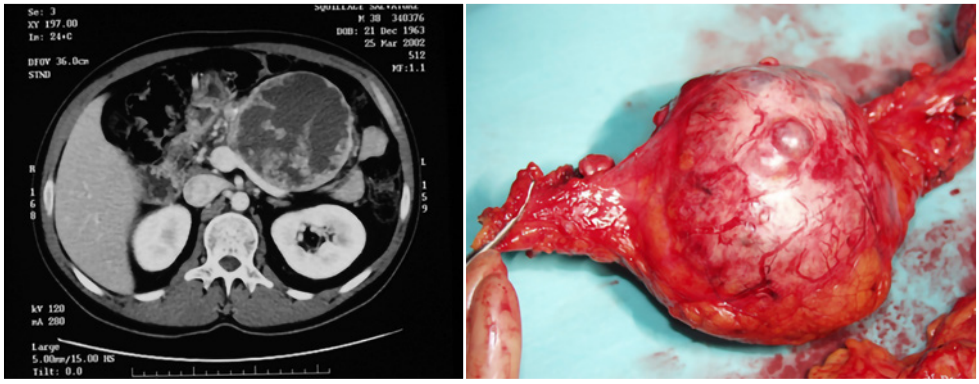


a b c d

***Figura 41**. Alcuni voluminosi pancreatoblastomi riportati in letteratura [2, 3, 4, 5].*

è diventato più raro, in quanto la larga diffusione delle metodiche di *imaging* ha reso sempre più frequente la diagnosi incidentale di piccoli tumori. Ancor più rare sono le **forme funzionanti (F Pan-NET)**, in quanto la sindrome ormonale rende di solito manifesta la presenza del tumore prima che questo raggiunga dimensioni considerevoli. I Pan-NET, siano essi funzionanti o non funzionanti, si caratterizzano per un accrescimento locale e un comportamento quasi sempre indolente, anche in presenza di metastasi sistemiche, e per una prognosi migliore rispetto all'adenocarcinoma duttale, anche negli stadi più avanzati; solo di rado (forme scarsamente differenziate o ben differenziate ma con alto indice proliferativo) si presentano con estesa infiltrazione degli organi circostanti e massiva metastatizzazione. Tali tumori sono per lo più di tipo solido, ma occasionalmente possono assumere una forma cistica (Fig. 42).

La diagnosi si fonda sull'aspetto TC caratteristico, con tipico *enhancement* in fase arteriosa, nonchè sulla positività sierologica di alcuni markers specifici (cromogranina A, NSE, ecc.). Nelle masse molto voluminose possano essere presenti aree di necrosi e/o calcificazioni. Le tecniche TC di ricostruzione multiplanare possono essere particolarmente utili nel definire i rapporti con il tronco mesenterico-portale e per

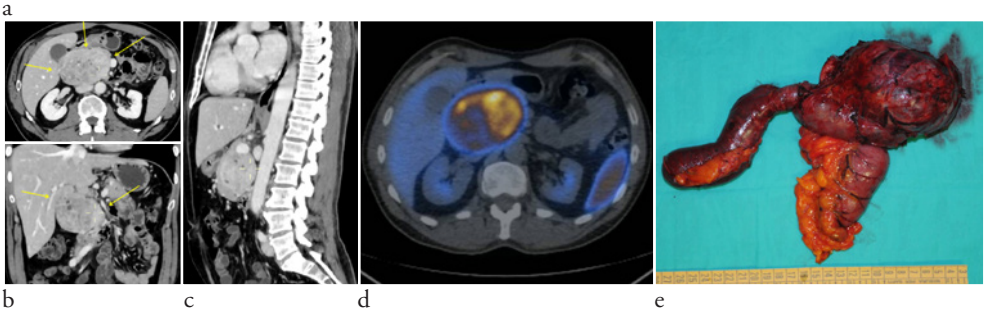


a b

Figura 42. *Insulinoma cistico del pancreas in paziente affetto da sindrome MEN 1: (a) TC che mostra la lesione in gran parte cistica al passaggio corpo-coda del pancreas; (b) splenopancreasectomia corpo-caudale.*

pianificare l'intervento. La biopsia può essere utile nel definire pre-operatoriamente il grading secondo la classificazione WHO 2019. Utile ai fini terapeutici (terapia radiometabolica, analoghi *long-acting* della somatostatina) è la PET con Gallio-DOTANOC, che consente di documentare l'eventuale iperespressione dei recettori di tipo 2 e 5 della somatostatina. La terapia è sempre chirurgica, anche con exeresi allargate o resezione di metastasi epatiche (Fig. 43).

Recentemente, soprattutto nei tumori voluminosi con infiltrazione dell'asse mesenterico portale o con metastasi epatiche, si sta facendo strada un approccio neo-adiuvante, con terapia radiometabolica e/o regimi di chemioterapia come il CAPTEM o XELODA. La prognosi, in generale favorevole, nelle forme voluminose è per lo più legata alla possibilità di un'exeresi chirurgica e al grading WHO. Fattori prognostici negativi sono la presenza di un alto Ki 67(>20%), un profilo immunofenotipico scarsamente differenziato (tumore a piccole o grandi cellule) e la presenza di metastasi a distanza al momento della diagnosi.



a b c d e

Figura 43. *Voluminoso Pan-NET G2 della testa del pancreas: (a, b, c) TC nelle tre ricostruzioni assiale sagittale e coronale che mostra la neoplasia; (d) captazione alla PET con Gallio-DOTANOC; (e) duodenocefalo pancreasectomia (DCP) con exeresi del voluminoso tumore.*

I **tumori cistici** del pancreas sono un gruppo di neoplasie inquadrate solo da pochi anni, che riconoscono alla loro base, aspetti istopatologici differenti. Le lesioni che più spesso possono simulare una massa addominale sono l'**Adenoma Cistico Sieroso (ACS)**, il **Tumore Cistico Mucinoso (TCM)** e il **Tumore Solido-Cistico Papillare (TSCP)**. L'ACS è una neoplasia cistica benigna di cui, in base all'aspetto morfologico, si distinguono 4 diverse varietà: microcistica, oligocistica, solida e mista. In un recente studio multicentrico pubblicato su GUT [6], che includeva 2.622 pazienti, la mediana delle dimensioni era pari a circa 3 cm. Dunque, solo eccezionalmente tali tumori danno origine a masse pancreatiche. Nella serie sopra-riportata la massima dimensione descritta era di 24 cm. La diagnosi di ACS viene solitamente posta sulla base dell'aspetto radiologico: tipiche sono la cicatrice centrale stellariforme, le calcificazioni e l'aspetto a favo d'api, quest'ultimo caratteristico della variante microcitica. Nella variante macrocistica può rendersi necessaria una biopsia (per lo più in corso di EUS), per dirimere i problemi di diagnosi differenziale con il TCM. Il cistico sieroso è fondamentalmente un tumore benigno: la revisione della letteratura condotta da Jais [6] riporta solo 3 carcinomi cistici sierosi (0,1%), tutti voluminosi, rispettivamente di 7,5, 11 e 17 cm. L'ACS non ha formale indicazione chirurgica, se non in tre specifiche situazioni: a) diagnosi incerta, frequente nelle varianti solida e macrocistica; b) presenza di sintomi da effetto massa, tipico delle forme voluminose microcistiche; c) sospetto di malignità (rarissimo). La prognosi è eccellente e il follow-up, se la diagnosi è certa, non è richiesto (Video 7; Figg. 44, 45).

Il **tumore cistico mucinoso (TCM)**, ritenuto un tempo uno dei tumori cistici più frequenti, rappresenta attualmente poco più del 10% delle lesioni cistiche neoplastiche del pancreas. Colpisce il sesso femminile in quanto deriva da un incluso di stroma ovarico che, durante l'embriogenesi, rimane confinato all'interno del

Splenopancreasectomia laparoscopica per ACS.

Video 7 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

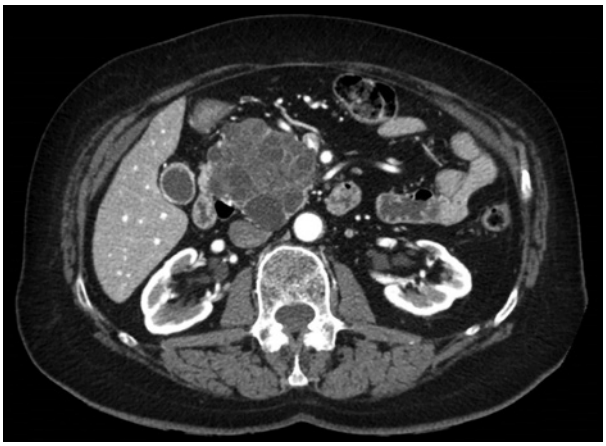
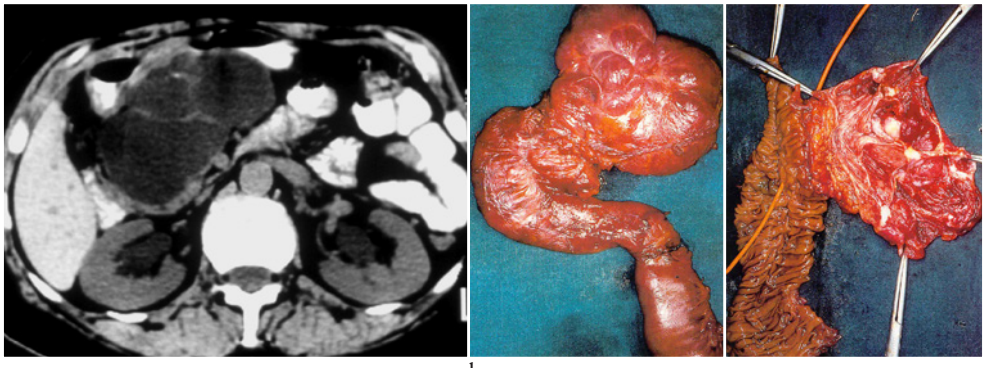


***Figura 44**. Recidiva di ACS della testa del pancreas dopo intervento di enucleazione condotto in altra sede. La voluminosa lesione cistica, ben evidenziata dalla TC Addome, rappresentava un reperto occorso nel corso del follow-up, ma del tutto asintomatico: in considerazione della diagnosi, dell'età avanzata della paziente (>80 anni), dei suoi fattori di rischio cardiologico e dell'assenza di una sintomatologia riferibile alla lesione, si decise di non operare la paziente.*



a b c

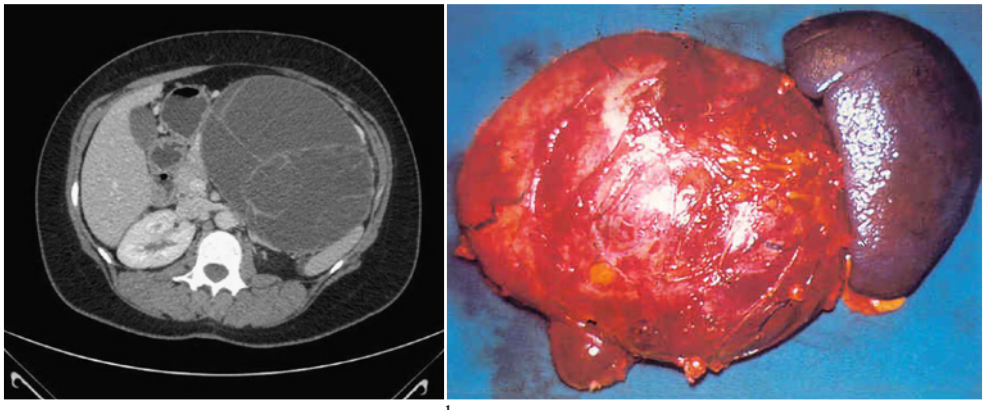
***Figura 45**. DCP per ACS della testa del pancreas voluminoso e sintomatico: (a) TC preoperatoria; (b, c) il pezzo chiuso e aperto.*

corpo-coda del pancreas. Solitamente insorge intorno tra 30-40 anni, in piena età fertile, ma può essere riscontrato anche in età pre-menopausale e fino ai 60 anni. Più la diagnosi è tardiva, maggiori sono le dimensioni della lesione: in letteratura sono descritte lesioni che superavano i 35 cm (Tab. 6). Di solito la diagnosi viene posta grazie alla TC, che evidenzia una cisti uniloculare del corpo-coda del pancreas con una parete captante il mezzo di contrasto (Fig. 46). La sede della lesione, il sesso femminile, l'età a cavallo della menopausa e l'aspetto all'*imaging* consentono la diagnosi preoperatoria, e di conseguenza la sua corretta terapia (Fig. 47).

Tabella 6. Alcuni tra i più voluminosi TCM: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni.

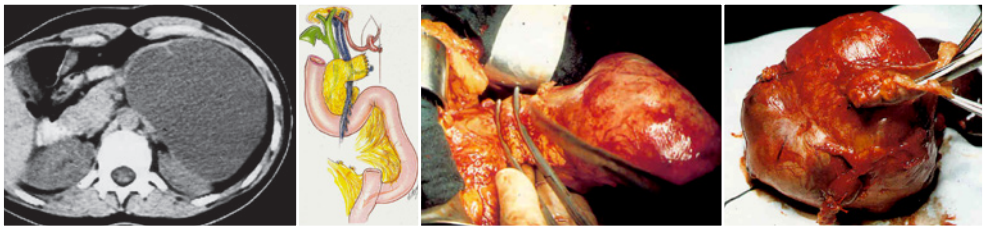
Autore	Anno	Età/sesso	Dimensioni	Terapia	Istologia
Smithers *et al.* [7]	1986	33 / F	10 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenocarcinoma mucinoso
Ganepola *et al.* [8]	1999	37 / F	12 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenoma mucinoso
Kato *et al.* [9]	2005	33 / F	22 cm	Splenopancreasectomia subtotale	Cistoadenocarcinoma
Fernandez *et al.* [10]	2005	26 / F	15 cm	Nd	Cistoadenoma mucinoso
Herring *et al.* [11]	2007	34 / F	20 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenoma mucinoso
Ishikawa *et al.* [12]	2007	33 / F	18 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenoma mucinoso
Ozden *et al.* [13]	2007	36 / F	15 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenocarcinoma
Ikuta *et al.* [14]	2008	30 / F	18 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenoma mucinoso
Reddy *et al.* [15]	2004	nd / F	35 cm	Splenopancreasectomia distale	Cistoadenocarcinoma

Setti e gettoni endocistici non sono costanti ma, se presenti, di solito si associano alla malignità. Una caratteristica radiologica tipica del TCM è l'assenza di una connessione del sistema duttale e la CWRM può essere utile per distinguerlo dal più comune, e solitamente meno voluminoso, IPMN di tipo II (BD). La biopsia



a b

***Figura 46**. TCM della coda del pancreas: (a) TC preoperatoria; (b) splenopancreasectomia con exeresi della lesione.*



a b c d

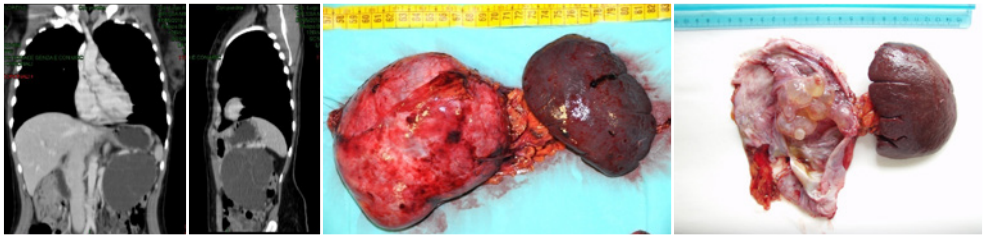
***Figura 47**. TCM del pancreas: (a) TC che mostra la lesione, con un piccolo setto endocistico. Venne posta diagnosi di pseudocisti post-pancreatitica (paziente non alcolista, priva di colelitiasi, senza anamnesi di PA) e la paziente fu sottoposta in altra sede a "pseudocisto-digiunostomia su ansa esclusa alla Roux; in seguito a recidiva della lesione, chiaramente evidente anche alla ecografia, con presenza di setti multipli, la paziente fu ricoverata nel nostro Istituto e sottoposta a splenopancreasectomia con resezione dell'ansa esclusa (b, c, d). L'esame istologico mostrò trattarsi di un TCM borderline.*

in corso di EUS è indicata in caso di dubbi diagnostici con l'ACS, l'IPMN BD e soprattutto con le pseudocisti pancreatiche. La sequenza adenoma-carcinoma dell'epitelio mucinoso che tappezza l'interno della cisti è ormai ben dimostrata, ma le linee guida non sono univoche nell'indicare la resezione chirurgica nelle lesioni <4 cm. Al contrario, la resezione chirurgica è sempre indicata nelle lesioni >4 cm (Fig. 48) e può essere perseguita, in casi selezionati, con accesso mininvasivo (Video 8).

Il **tumore solido cistico papillare (TSCP)**, detto anche pseudo-papillare, è una rarità nell'ambito delle lesioni pancreatiche, rappresentando meno del 5% di tutti i tumori cistici del pancreas. Di solito colpisce il sesso femminile con un rapporto F:M = 10:1 e un picco di incidenza tra i 20-30 anni. Per lo più si tratta di masse pancreatiche capsulate, voluminose (Figg. 49, 50), che crescono senza

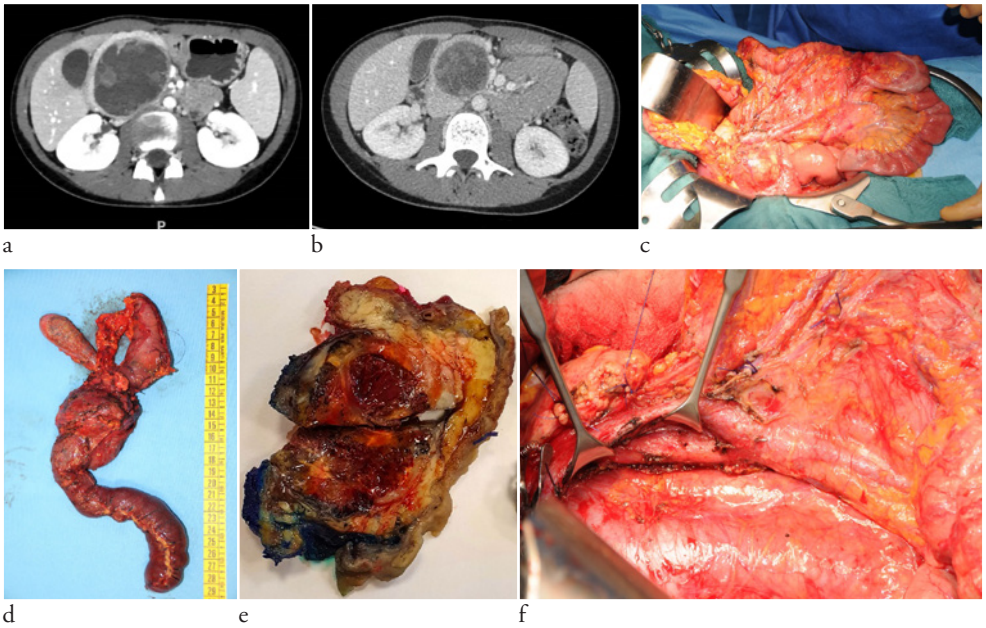
Splenopancreasectomia laparoscopica per TCM.

***Video 8** Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*



a b c d

***Figura 48**. Voluminoso Carcinoma Cistico Mucinoso della coda pancreatica: (a, b) TC preoperatoria; (c, d) pezzo operatorio chiuso e aperto (splenopancreasectomia).*



a b c

d e f

***Figura 49**. Tumore solido cistico papillare della testa del pancreas, manifestatosi con comparsa di tumefazione addominale a seguito di una emorragia endocistica in una paziente di 15 anni: (a) TC pre-operatoria alla comparsa del quadro clinico; (b) una seconda TC a 1 mese dalla precedente mostra una lieve riduzione della lesione, verosimilmente per parziale riassorbimento dell'emorragia; (c) aspetto intraoperatorio della lesione; (d) DCP; (e) il pezzo aperto; (f) il campo operatorio al termine dell'exeresi.*

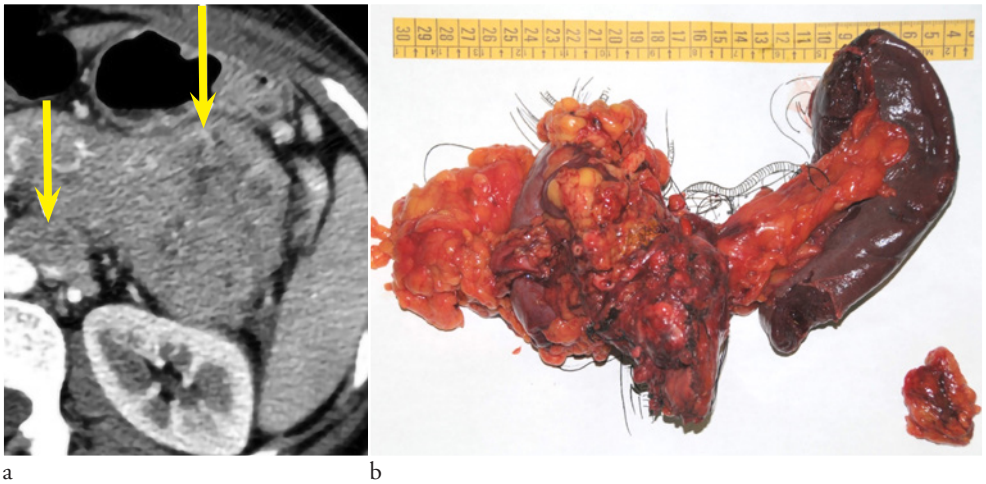
aspetti infiltrativi e possono talora raggiungere dimensioni considerevoli, come testimoniano alcuni casi della letteratura >20 cm.

L'aspetto macroscopico è variabile e, nelle lesioni più voluminose, possono essere presenti aspetti cistici, emorragici o necrotici. Da un punto di vista immunofenotipico si osservano la positività per vimentina, NSE, e alfa-1 antitripsina. A dispetto dell'atteggiamento talora localmente aggressivo tale neoplasia ha una prognosi favorevole, soprattutto nei pazienti sottoposti a resezione chirurgica.

a b c

***Figura 50**. Altro voluminoso tumore solido cistico papillare: (a) TC preoperatoria che mostra una parziale infiltrazione della vena porta; (b) pezzo operatorio: splenopancreasectomia totale con resezione della vena porta interessata per ampio tratto; (c) ricostruzione della vena porta con patch venoso autologo.*

Le **metastasi pancreatiche** sono rare, per lo più metacrone a tumori del rene. Raramente possono raggiungere dimensioni tali da determinare la comparsa di una massa pancreatica, in quanto i pazienti sono oggigiorno sottoposti ad uno stretto follow-up anche per lunghi periodi di tempo (fino a 10 anni). È infatti ben noto che le metastasi metacrone da carcinoma a cellule chiare del rene possono insorgere anche a distanza di molti anni dalla resezione del tumore primitivo. I dati della letteratura ne consigliano la resezione chirurgica in quanto la prognosi a distanza è eccellente soprattutto in assenza di altre lesioni extra-addominali (Fig. 51).



a b

***Figura 51**. (a, b) Voluminosa metastasi pancreatica metacrona da carcinoma renale con adenopatia metastatica interaorto-cavale.*

Bibliografia

[1] Alhassan S, Umar S, Lega M. One of the Largest Pancreatic Pseudocysts in the Literature: A Case Report. Cureus. 2017 Jul 20;9(7):e1493. doi: 10.7759/cureus.1493. PMID: 28948113; PMCID: PMC5606714.

[2] Mahdi M, Abu Alnasr M, Almehman BA, Nassan S, Bin Yahib S. A Rare Case of Pancreatoblastoma in a Pediatric Patient. Cureus. 2020 Jan 27;12(1):e6779. doi: 10.7759/cureus.6779. PMID: 32015939; PMCID: PMC6986467.

[3] Ogawa B, Okinaga K, Obana K, Nakamura K, Hattori T, Ito T, Yanagawa Y, Tanaka F, Imamura T. Pancreatoblastoma treated by delayed operation after effective chemotherapy. J Pediatr Surg. 2000 Nov;35(11):1663-5. doi: 10.1053/jpsu.2000.18347. PMID: 11083448.

[4] Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2006 Jul-Aug;26(4):1211-38. doi: 10.1148/rg.264065012. PMID: 16844942.

[5] Casey J, Wyers M. Pancreatoblastoma - Children's Memorial Hospital - Abstract 2005-06-21. http://mirc.luriechildrens.org/storage/ss5/docs/20050831123028484/Pancreatoblastoma.xml.

[6] Jais B, Rebours V, Malleo G, Salvia R, Fontana M, Maggino L, Bassi C, Manfredi R, Moran R, Lennon AM, Zaheer A, Wolfgang C, Hruban R, Marchegiani G, Fernández Del Castillo C, Brugge W, Ha Y, Kim MH, Oh D, Hirai I, Kimura W, Jang JY, Kim SW, Jung W, Kang H, Song SY, Kang CM, Lee WJ, Crippa S, Falconi M, Gomatos I, Neoptolemos J, Milanetto AC, Sperti C, Ricci C, Casadei R, Bissolati M, Balzano G, Frigerio I, Girelli R, Delhaye M, Bernier B, Wang H, Jang KT, Song DH, Huggett MT, Oppong KW, Pererva L, Kopchak KV, Del Chiaro M, Segersvard R, Lee LS, Conwell D, Osvaldt A, Campos V, Aguero Garcete G, Napoleon B, Matsumoto I, Shinzeki M, Bolado F, Fernandez JM, Keane MG, Pereira SP, Acuna IA, Vaquero EC, Angiolini MR, Zerbi A, Tang J, Leong RW, Faccinetto A, Morana G, Petrone MC, Arcidiacono PG, Moon JH, Choi HJ, Gill RS, Pavey D, Ouaïssi M, Sastre B, Spandre M, De Angelis CG, Rios-Vives MA, Concepcion-Martin M, Ikeura T, Okazaki K, Frulloni L, Messina O, Lévy P. Serous cystic neoplasm of the pancreas: a multinational study of 2622 patients under the auspices of the International Association of Pancreatology and European Pancreatic Club (European Study Group on Cystic Tumors of the Pancreas). Gut. 2016 Feb;65(2):305-12. doi: 10.1136/gutjnl-2015-309638. Epub 2015 Jun 4. PMID: 26045140.

[7] Smithers BM, Welch C, Goodall P. Cystadenocarcinoma of the pancreas presenting in pregnancy. Br J Surg. 1986 Jul;73(7):591. doi: 10.1002/bjs.1800730727. PMID: 3730799.

[8] Ganepola GA, Gritsman AY, Asimakopulos N, Yiengpruksawan A. Are pancreatic tumors hormone dependent? A case report of unusual, rapidly growing

pancreatic tumor during pregnancy, its possible relationship to female sex hormones, and review of the literature. Am Surg. 1999 Feb;65(2):105-11. PMID: 9926740.

[9] Kato M, Kubota K, Kita J, Shimoda M, Rokkaku K, Inaba N, Fukasawa I, Honma K. Huge mucinous cystadenoma of the pancreas developing during pregnancy: a case report. Pancreas. 2005 Mar;30(2):186-8. doi: 10.1097/01.mpa.0000148512.92744.dc. PMID: 15714143.

[10] López-Tomassetti Fernández EM, Martín Malagón A, Arteaga Gonzalez I, Muñiz Montes JR, Díaz Luis H, González Hermoso F, Carrillo Pallares A. Mucinous cystic neoplasm of the pancreas during pregnancy: the importance of proper management. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2005;12(6):494-7. doi: 10.1007/s00534-005-1005-0. PMID: 16365826.

[11] Herring AA, Graubard MB, Gan SI, Schwaitzberg SD. Mucinous cystadenocarcinoma of the pancreas during pregnancy. Pancreas. 2007 May;34(4):470-3. doi: 10.1097/mpa.0b013e31803799d8. PMID: 17446848.

[12] Ishikawa K, Hirashita T, Kinoshita H, Kitano M, Matsuo S, Matsumata T, Kitano S. Large mucinous cystadenoma of the pancreas during pregnancy: report of a case. Surg Today. 2007;37(11):1013-7. doi: 10.1007/s00595-007-3500-1. Epub 2007 Oct 25. PMID: 17952538.

[13] Ozden S, Haliloglu B, Ilter E, Akin FT, Kebudi A, Peker O. An extremely rare cause of acute abdomen in pregnancy: ruptured pancreatic mucinous cystadenocarcinoma. Pancreas. 2007 May;34(4):474-6. doi: 10.1097/mpa.0b013e31803799ee. PMID: 17446849.

[14] Ikuta S, Aihara T, Yasui C, Iida H, Yanagi H, Mitsunobu M, Kakuno A, Yamanaka N. Large mucinous cystic neoplasm of the pancreas associated with pregnancy. World J Gastroenterol. 2008 Dec 21;14(47):7252-5. doi: 10.3748/wjg.14.7252. PMID: 19084943; PMCID: PMC2776886.

[15] Reddy RP, Smyrk TC, Zapiach M, Levy MJ, Pearson RK, Clain JE, Farnell MB, Sarr MG, Chari ST. Pancreatic mucinous cystic neoplasm defined by ovarian stroma: demographics, clinical features, and prevalence of cancer. Clin Gastroenterol Hepatol. 2004 Nov;2(11):1026-31. doi: 10.1016/s1542-3565(04)00450-1. PMID: 15551256.

4.5 Masse di origine vascolare

Masse addominali a partenza dai grossi vasi arteriosi sono di riscontro sempre meno frequente, in quanto gli **aneurismi dell'aorta addominale (AAA)** sono ormai diagnosticati precocemente nella quasi totalità dei casi e vengono trattati, secondo le indicazioni delle più recenti linee-guida internazionali [1], già quando il loro diametro supera i 5 cm. Nondimeno casi sporadici di AAA voluminosi possono ancora

giungere alla osservazione a volte per sintomi, altre volte in quanto scoperti incidentalmente nel corso di indagini eseguite per altre motivazioni (Figg. 52a-c).

Un voluminoso AAA necessita di un trattamento in urgenza relativa, non solo per il rischio di rottura, ma anche per le complicanze emboliche o fissurative che tale patologia può determinare. Il trattamento esula ormai dalle mani dei chirurghi generali, essendo divenuto appannaggio, anche in situazioni d'urgenza, dei chirurghi vascolari, che possono affrontare la patologia, a seconda dei casi, della loro esperienza e non ultimo della disponibilità di una sala ibrida, per via tradizionale (Figg. 52d-e; Fig. 53), o per via endovascolare.

Non solo l'aorta, ma anche arterie di distretti periferici possono andare incontro a formazione di aneurismi particolarmente voluminosi, diagnosticati talvolta in maniera incidentale, altre volte per riferita comparsa di sintomi più o meno specifici. Riportiamo l'esempio di un voluminoso aneurisma dell'arteria gastroduodenale, in cui ecografia e TC-Addome (Figg. 54, 55) non erano riusciti a porre diagnosi certa della natura; l'aneurisma venne diagnosticato mediante arteriografia percutanea (Fig. 56a) e quindi trattato con successo mediante embolizzazione selettiva a valle e a monte dello stesso (Fig. 56b).

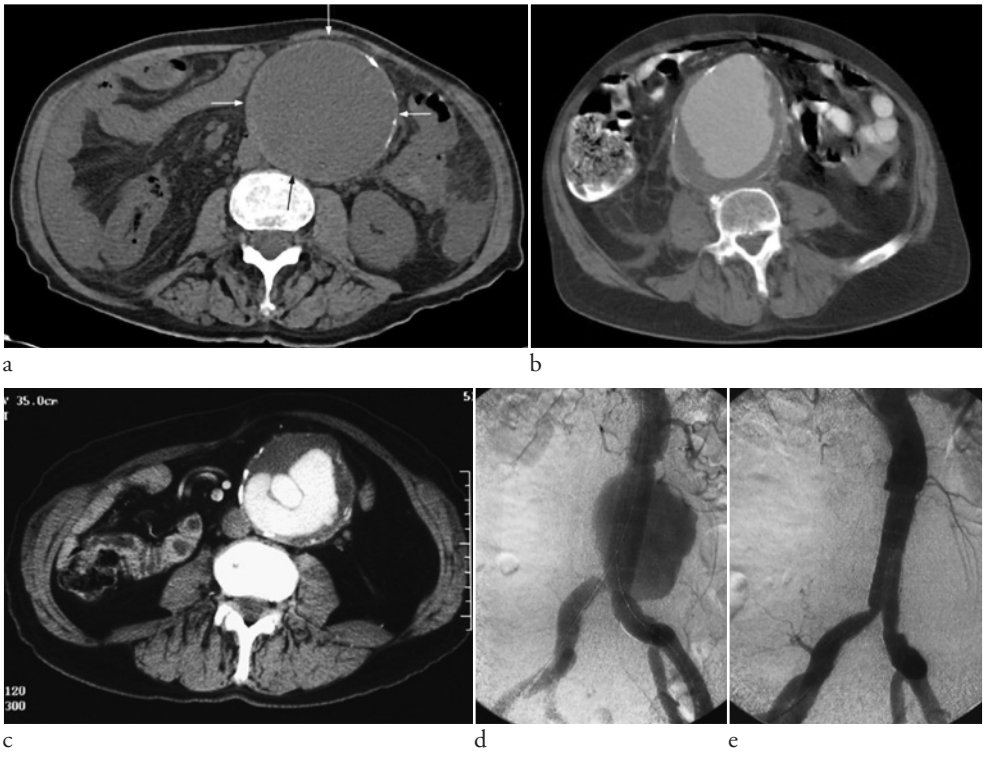
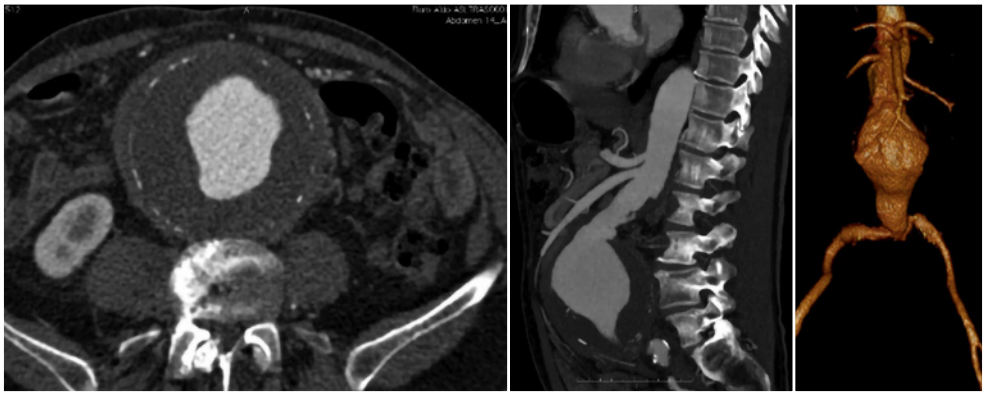
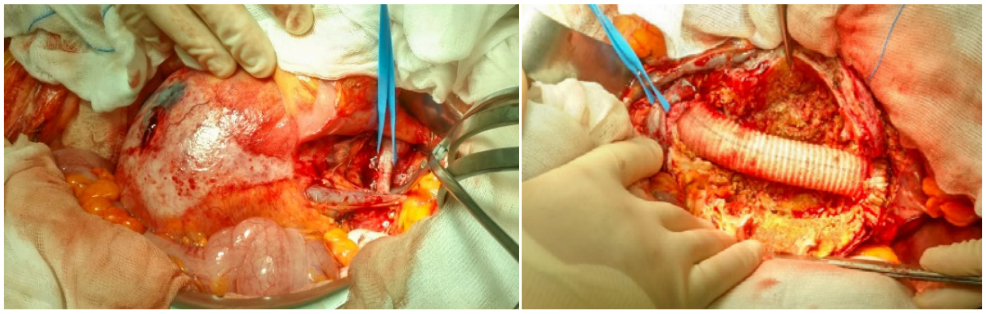


***Figura 52**. Immagini TC di alcuni voluminosi AAA riportati in letteratura (a, b, c) [2, 3, 4] e relativo trattamento (d, e) [4].*

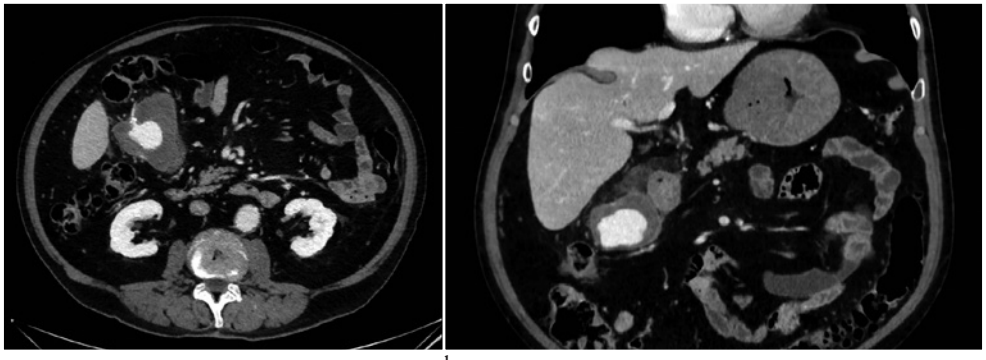


a



b

***Figura 53**. (a, b) Voluminoso AAA (>10 cm) sottorenale, con trombo interno ben visibile alla TC Addome, trattato per via open con sostituzione protesica.*



a b

***Figura 54**. Immagini TC (a, b: proiezione del piano assiale e proiezione del piano coronale) di voluminoso aneurisma dell'arteria gastroduodenale.*

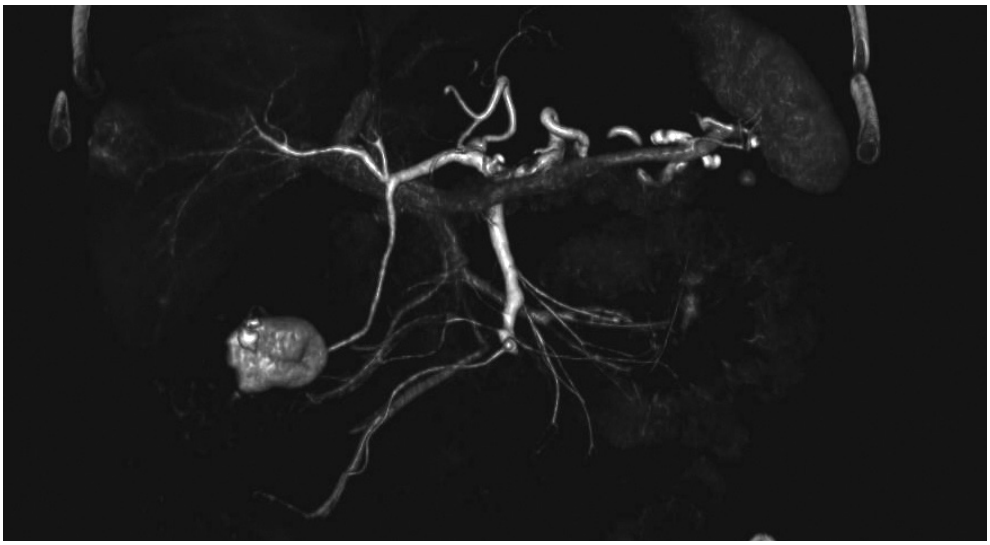
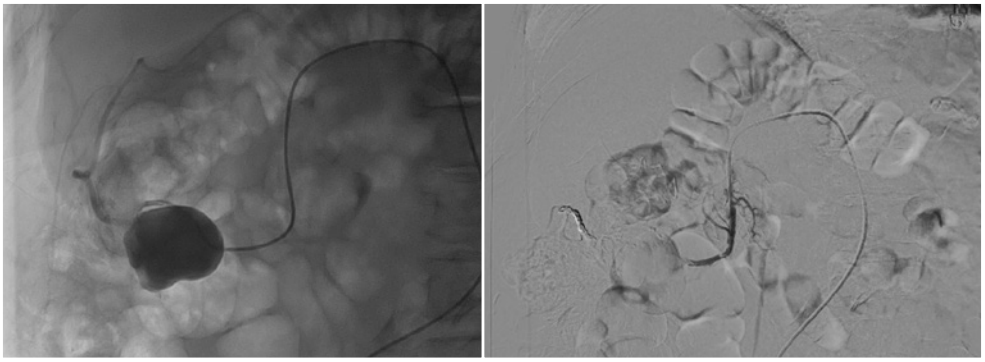


***Figura 55**. Ricostruzione 3D delle immagini TC per lo studio del distretto arterioso addominale. Si riconoscono i principali rami del tripode celiaco e l'aneurisma dell'arteria gastroduodenale.*



a b

***Figura 56**. Arteriografia selettiva (a) e successiva embolizzazione superselettiva mediante rilascio di spirali e collante sintetico (b) di voluminoso aneurisma dell'arteria gastroduodenale.*

Bibliografia

[1] Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, Jackson BM, Lee WA, Mansour MA, Mastracci TM, Mell M, Murad MH, Nguyen LL, Oderich GS, Patel MS, Schermerhorn ML, Starnes BW. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. J Vasc Surg. 2018 Jan;67(1):2-77.e2. doi: 10.1016/j.jvs.2017.10.044. PMID: 29268916.

[2] Tahir M, Qazi K. Incidental huge abdominal aortic aneurysm. BMJ Case Rep. 2009;2009:bcr06.2008.0104. doi: 10.1136/bcr.06.2008.0104. Epub 2009 Feb 2. PMID: 21686928; PMCID: PMC3028476.

[3] Trachtenberg B, Bush R, Ramanathan V. Abdominal aortic aneurysm presenting as an epigastric mass. Lancet. 2006 Nov 4;368(9547):1622. doi: 10.1016/S0140-6736(06)69664-5. PMID: 17084763.

[4] P. Astarci, S.S. Zhou, R. McWilliams, S.D. Blair, J. Brennan, G.L. Gilling-Smith, P.L. Harris. Endovascular Repair of Type I Endoleak Following Open Abdominal Aortic Aneurysm Repair, EJVES Extra, Volume 10, Issue 5, 2005, Pages 114-116, ISSN 1533-3167, https://doi.org/10.1016/j.ejvsextra.2005.08.003.

Capitolo 5
Disamina delle principali masse a partenza dall'addome

In questo gruppo sono comprese le masse di origine epatica, splenica, quelle a partenza dal tratto alimentare e dai mesi, infine le masse ginecologiche.

5.1 Masse epatiche

Il parenchima epatico, in gran parte compreso nella concavità diaframmatica, per via della gabbia toracica è accessibile solo in parte alla palpazione: ciò consente di rilevare solo le masse che affiorano alla superficie anteriore o inferiore del fegato. Inoltre, la glissoniana è ricca di terminazioni nervose di tipo sensitivo e pertanto qualsiasi neoformazione che si accresca all'interno del fegato, nel momento in cui diviene superficiale tende la capsula epatica e genera dolore, sintomo che consente di arrivare ad una diagnosi relativamente precoce. Nonostante questi aspetti anatomici e clinici, le masse addominali di origine epatica sono relativamente frequenti e possono riconoscere un'origine estremamente varia. Possiamo infatti osservare lesioni cistiche o solide, di natura non tumorale o neoplastica; le lesioni tumorali a loro volta possono essere benigne o maligne e, in quest'ultimo caso, primitive o metastatiche.

5.1.1 Iperplasia nodosa focale (INF)

L'INF è una lesione epatica epiteliale di natura benigna, caratterizzata da iperplasia nodulare del parenchima epatico in un reticolo fibroso, organizzato attorno a una cicatrice centrale che contiene un'arteria aberrante. Si sviluppa nel contesto di un parenchima epatico altrimenti normale, ed è considerata una risposta cellulare proliferativa ad una malformazione arteriosa [1].

Dopo l'angioma, è la lesione focale benigna più comune del fegato, con una prevalenza stimata dello 0,9% tra la popolazione adulta. È più frequente tra i 20 e i 50 anni, nelle donne rispetto agli uomini (rapporto 8-9/1) [2]. Gli ormoni femminili e le terapie estro-progestiniche possono rappresentare un fattore trofico e predi-

sponente alla crescita: in circa il 50% dei casi è stata infatti notata una regressione dopo sospensione della terapia ormonale. Si ipotizza che l'INF sia la conseguenza di una reazione iperplastica tissutale all'iperperfusione, causata dalla presenza di arterie anomale congenite. L'associazione dell'INF con patologie quali la teleangectasia emorragica ereditaria e gli angiomi epatici rafforza l'ipotesi che si possa trattare di una anomalia vascolare congenita [2, 3]. Non ultimo, viene chiamata in causa una possibile predisposizione genetica. Nella gran parte dei casi l'INF decorre in maniera asintomatica ed è scoperta incidentalmente; all'incirca il 20-40% dei pazienti può presentare dei sintomi [1, 4, 5, 6]. Le lesioni più voluminose possono presentarsi come masse addominali, a volte sintomatiche (dolore epigastrico e addominale), e raramente possono comprimere i vasi, l'albero biliare o gli organi adiacenti, come lo stomaco. I casi di INF >10 cm di diametro (3%) sono poco frequenti, nondimeno sono state segnalate sporadiche lesioni con diametro prossimo ai 20 cm. Macroscopicamente l'INF si presenta come un nodulo demarcato, scarsamente capsulato, di colorito più chiaro rispetto al parenchima circostante. Anche se non sempre presente, risulta patognomonico il riscontro di una cicatrice centrale, di colore grigio-biancastro, depressa e stellariforme. Le moderne metodiche di *imaging* [3, 7] consentono una diagnosi agevole, che rende ininfluente la biopsia. L'INF è generalmente asintomatica e stabile nel tempo [5], senza rischi di trasformazione maligna e con rare complicanze [6, 8]. I pazienti asintomatici in cui la diagnosi di INF è ragionevolmente certa dovrebbero pertanto essere gestiti in maniera conservativa [5, 6]. Il monitoraggio ogni 3-6 mesi dopo la diagnosi iniziale è solitamente sufficiente per confermare che la lesione è stabile. L'accrescimento dell'INF è eccezionale, di solito nelle pazienti che usano contraccettivi orali e durante la gravidanza [6]. La resezione chirurgica andrebbe presa in considerazione in caso di diagnosi incerta [4, 6, 8, 9] o in casi selezionati di forme sintomatiche (30%), particolarmente voluminose (Fig. 57) o esofitiche/peduncolate [1, 5, 9].

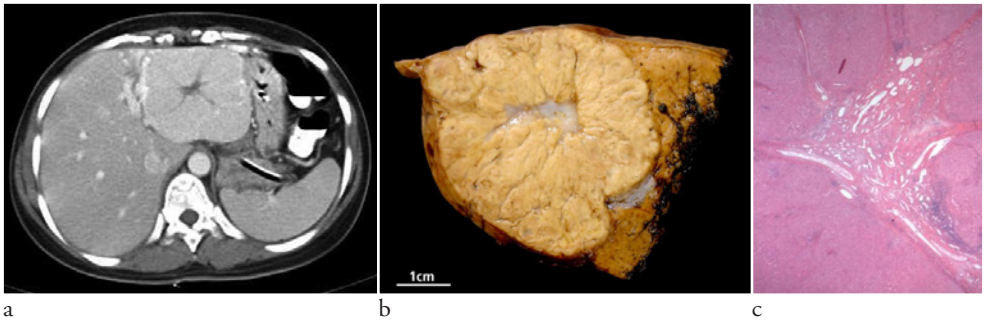


***Figura 57**. Voluminosa INF del lobo sinistro del fegato: (a) TC preoperatoria, in cui è ben evidente la cicatrice centrale stellariforme; (b) pezzo operatorio. Paziente sottoposta a lobectomia sinistra per la clinica (paziente fortemente sintomatica) e le dimensioni della lesione; (c) esame istologico.*

5.1.2 Cisti epatiche: sierose, parassitarie e fegato policistico

Le lesioni cistiche del fegato rappresentano un gruppo di patologie riscontrabile in circa il 5-10% della popolazione [10], con eziologia, prevalenza, decorso clinico e prognosi eterogenei. Le cisti epatiche vengono di solito individuate incidentalmente negli studi di *imaging* ed in pazienti asintomatici; le lesioni più voluminose possono talvolta causare sintomi e complicanze occasionalmente gravi, tra cui l'infezione intracistica spontanea, il sanguinamento, la compressione di dotti biliari, la rottura spontanea intraperitoneale o intrabiliare [11, 12].

5.1.2.1 Cisti epatiche semplici

Le cisti epatiche semplici (SHC) sono lesioni cistiche contenenti liquido limpido, senza comunicazione con l'albero biliare intraepatico. Non si conoscono le cause, ma si ritiene che possano derivare dalla progressiva dilatazione durante l'embriogenesi di dotti biliari anomali, i quali non riescono a sviluppare connessioni normali con l'albero biliare [1, 5]. La prevalenza nella popolazione generale varia tra il 15% ed il 18% nelle serie TC [4, 5], aumenta con l'età ed è maggiore nelle donne; non è stata documentata una chiara correlazione con l'uso di contraccettivi orali o con la gravidanza [4, 5].

Le cisti possono talora crescere in maniera importante, risultando sintomatiche quando divengono superficiali e stirano le terminazioni nervose sensitive presenti sulla glissoniana. In letteratura sono descritte cisti sierose del fegato particolarmente voluminose, come quello riportato da Whalen [5], nel 1979 (>35 cm).

I sintomi si verificano in meno del 4% dei casi e comprendono dolore epigastrico o al quadrante superiore destro, distensione o fastidio addominale, senso di ripienezza epigastrica, sazietà precoce, nausea, vomito, dispnea, astenia, febbre; l'esame obiettivo può rivelare una massa addominale o un'epatomegalia; possono essere presenti ittero e/o ipertensione portale [4, 5, 13, 14]. Le cisti più grandi possono determinare l'atrofia del tessuto epatico adiacente, o anche l'atrofia completa di un lobo epatico con iperplasia compensatoria dell'altro lobo. Le cisti più voluminose possono inoltre complicarsi con emorragia intracistica spontanea, infezione batterica, rottura in peritoneo, torsione in caso di cisti peduncolata, ostruzione biliare [5, 6, 13, 15]. L'emorragia intracistica è rara e di solito esordisce con un intenso dolore addominale [13, 14]. Sebbene la storia naturale delle SHC non sia completamente chiarita, non si ritiene che possano rappresentare dei precursori del cistoadenoma biliare (BCA) o del cistoadenocarcinoma biliare (BCAC).

La diagnosi differenziale con le forme di natura neoplastica è peraltro importante, perché mentre nelle cisti sierose semplici sintomatiche si può eseguire una ampia fenestrazione della parete cistica, tale terapia non è corretta nel cistoadenoma biliare, che può evolvere in cistoadenocarcinoma e comporta pertanto la necessità di procedere alla rimozione di tutta la lesione [16, 17].

Il trattamento delle SHC sintomatiche e di grandi dimensioni include l'agoaspirazione con o senza scleroterapia, ovvero l'iniezione di alcol o altri agenti sclerosanti, la fenestrazione chirurgica ampia, definita come *deroofing*, o marsupializzazione, e raramente una resezione epatica. L'agoaspirato percutaneo semplice e l'agoaspirato percutaneo con scleroterapia sono generalmente sicuri, efficaci e relativamente poco invasivi [18]. La scleroterapia determina la distruzione del rivestimento epiteliale intracistico, allo scopo di limitare la secrezione di liquido intracistico; è controindicata in caso di sanguinamento intracistico o presenza di una fistola tra la cisti e l'albero biliare o il peritoneo [15]. Per l'elevata incidenza di recidive, tuttavia, l'aspirazione percutanea, eventualmente seguita dalla scleroterapia, dovrebbe essere riservata ai pazienti non idonei alla chirurgia [4, 5, 13, 15, 19] (Fig. 58). Un'ampia fenestrazione chirurgica o la resezione delle SHC ha successo fino al 90% dei casi, con un'incidenza relativamente bassa di complicanze perioperatorie e di recidive a distanza [4, 5, 13, 15, 19]. La fenestrazione laparoscopica è attualmente l'approccio chirurgico standard rispetto alla chirurgia convenzionale [4], ma può essere tecnicamente difficile per le cisti situate nei segmenti postero-superiori, che presentano tassi di recidiva più elevati (Video 9).

a b c

Figura 58. *Cisti sierosa semplice del lobo destro del fegato in paziente cardiopatica severa: (a) TC che mostra la voluminosa cisti; (b) drenaggio percutaneo ecoguidato della cisti, lasciato in sede circa 3 mesi; (c) TC di controllo ad un anno dalla rimozione del drenaggio, che mostra il riformarsi della lesione cistica.*

Exeresi parziale laparoscopica (deroofing) di voluminose cisti epatiche semplici.

Video 9 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

5.1.2.2 Malattia policistica o policistosi del fegato

Il coinvolgimento epatico rappresenta la più frequente manifestazione extra-renale della **malattia policistica**. A differenza del rene, che vede, nel corso degli anni, il progressivo deterioramento della sua funzione, la funzione epatica resta spesso inalterata, nonostante le enormi dimensioni cui un fegato policistico può arrivare. La maggior parte dei pazienti presenta, infatti, un fegato molto voluminoso, ma asintomatico, e solo il 5-15% di essi svilupperà sintomi nel corso della sua storia clinica. L'improvvisa comparsa di dolore denota l'insorgenza di complicanze acute (infezione delle cisti, emorragia, rottura), mentre la sintomatologia cronica risulta tipicamente legata all'effetto massa. Solo i pazienti con dolore invalidante devono essere candidati alla chirurgia: l'obiettivo è quello di decomprimere il più possibile il fegato, mediante fenestratura delle cisti o, in pazienti selezionati, resecando parte del fegato; la ricorrenza dei sintomi con entrambe le procedure è elevata, in quanto nuove cisti sostituiscono quelle asportate. Un piccolo numero di pazienti infine può necessitare del trapianto di fegato [20] (Fig. 59).

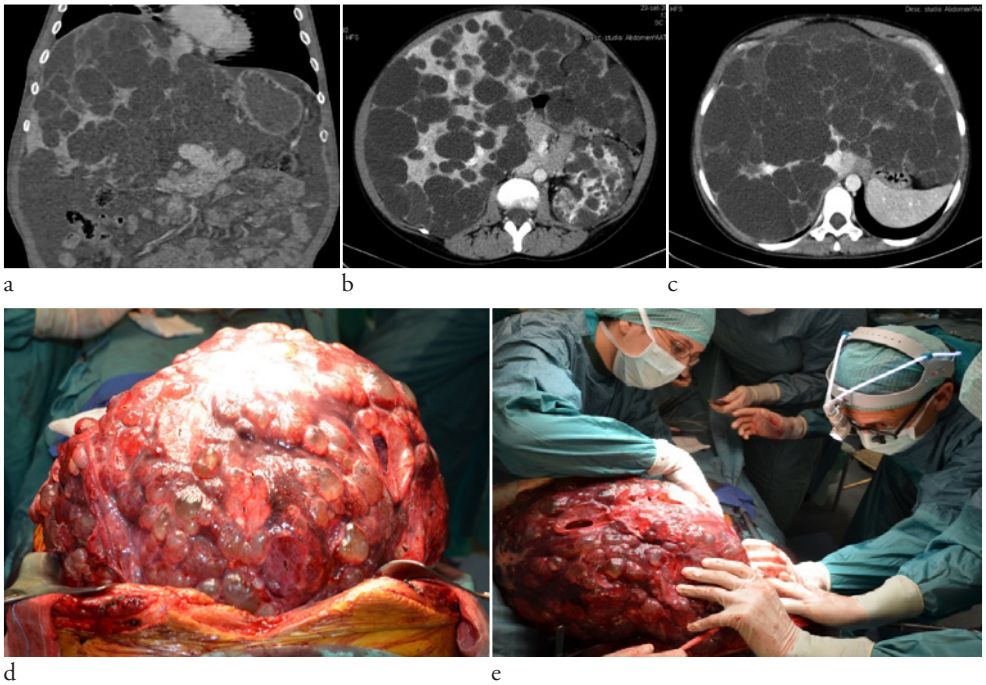
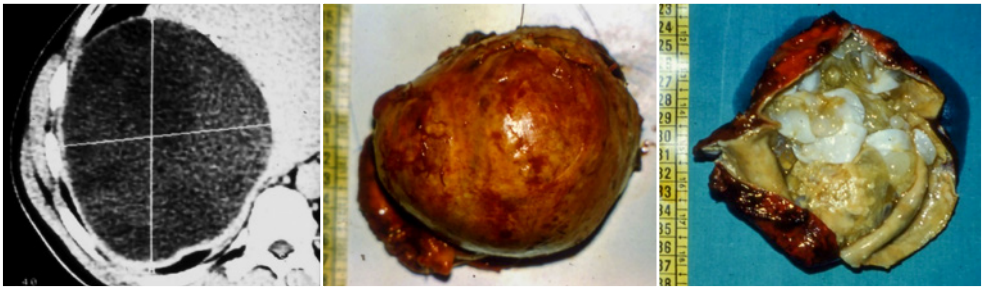


***Figura 59**. Epatectomia totale per fegato policistico gigante. Il paziente dopo l'epatectomia venne sottoposto a trapianto di fegato (caso del prof. G. Ercolani – Chirurgia Generale di Forlì).*

5.1.2.3 Cisti da echinococco

Parlando di masse epatiche di natura cistica, non si può non citare le cisti parassitarie. Il fegato rappresenta una localizzazione elettiva delle **cisti da echinococco**, frequenti soprattutto in alcune regioni geografiche e in pazienti dediti a mestieri, come la pastorizia, legati alla frequentazione con animali che possono trasmettere all'uomo il parassita con le feci. Alcune cisti, come quelle descritte da Langer [21] nel 1984 e da Ettorre [22] nel 2012, risultano particolarmente voluminose, superando i 30 cm di diametro. Nei pazienti con cisti da echinococco i sintomi più comuni sono la comparsa di dolore al quadrante superiore destro dell'addome o in epigastrio, o sintomi aspecifici come dispepsia, nausea o febbre. Talvolta è apprezzabile una massa palpabile in ipocondrio destro o in epigastrio. La complicanza più frequente è rappresentata dalla rottura, spontanea o più spesso secondaria ad un trauma contusivo [23], che può avvenire nel sistema biliare, determinando la comparsa di una colangite con o senza ittero ostruttivo e marcata eosinofilia; la rottura nel peritoneo causa la comparsa di febbre e manifestazioni allergiche più o meno gravi, fino allo shock anafilattico, o di un'idatidosi peritoneale secondaria da disseminazione; la rottura nella pleura o nel polmone causa un'idatidosi pleurica o una fistola bronchiale [24, 25, 26].

Le opzioni per la gestione della cisti da echinococco comprendono la chirurgia, il trattamento percutaneo e la terapia farmacologica; in alcuni casi di cisti inattive non complicate è stata suggerita la semplice osservazione clinica [23, 27, 28, 29]. La chirurgia ha a lungo rappresentato la strategia terapeutica preferita; successivamente sono stati introdotti approcci alternativi, che in alcuni casi hanno sostituito la chirurgia come trattamento di scelta [30, 31]. Tra i fattori da considerare vi sono l'estensione dell'infezione parassitaria, che può essere limitata al fegato o coinvolgere altri organi, il numero e la struttura della cisti, in particolare la presenza di cisti figlie, la presenza o meno di una comunicazione con le vie biliari, o anche di altre complicanze, come l'ittero, l'infezione batterica, un'eventuale emorragia [32] (Fig. 60).



a b c

***Figura 60**. Pericistectomia totale per voluminosa cisti da echinococco del lobo destro del fegato: (a) TC preoperatoria che mostra una voluminosa cisti che occupa gran parte del lobo destro; (b, c) il pezzo operatorio chiuso e aperto.*

La strategia chirurgica va definita caso per caso, a seconda del numero e della sede delle cisti, dei rapporti con le strutture vascolari e soprattutto biliari intraepatiche, dell'eventuale presenza di complicanze [28, 34, 35]. Gli approcci chirurgici più conservativi comprendono il semplice drenaggio della cisti, la marsupializzazione, il *deroofing*, la pericistectomia parziale; gli interventi chirurgici radicali comprendono la pericistectomia totale e la resezione epatica. Quando possibile, va eseguita la rimozione totale della cisti, meglio se integra [33]; in alternativa, la cisti può essere aperta e sterilizzata con un agente protoscolicida, di regola una soluzione salina ipertonica, il contenuto della cisti evacuato ed infine il pericistio rimosso, totalmente o in parte; gli agenti protoscolicidi non vanno impiegati nel sospetto di una comunicazione della cisti con l'albero biliare, per ridurre al minimo il rischio di colangite sclerosante o pancreatite. È necessario evitare, nel corso dell'intervento chirurgico, la fuoriuscita di liquido cistico, ovvero, in caso di interventi conservativi, limitarne lo spargimento, al fine di ridurre il rischio di disseminazione secondaria dell'infezione parassitaria nel peritoneo e/o una crisi anafilattica. La via laparoscopica può rappresentare un'alternativa alla chirurgia *open* in casi selezionati, sebbene possa comportare un aumentato rischio di disseminazione, a causa delle elevate pressioni intraddominali indotte dal pneumoperitoneo [30]. Tra i trattamenti percutanei eco-guidati o TC-guidati [31, 36] la tecnica PAIR (puntura, aspirazione, irrigazione, riaspirazione) è solitamente efficace per il trattamento definitivo delle cisti non complicate e che non abbiano cisti figlie [36, 37]. La terapia farmacologica può essere utilizzata per il trattamento definitivo di casi selezionati, di regola cisti uniloculari di piccole dimensioni, in associazione alla chirurgia ed ai trattamenti percutanei. L'albendazolo è il principale agente antiparassitario per il trattamento dell'E. granulosus; in alternativa può essere utilizzato il mebendazolo, assorbito tuttavia in maniera meno efficace [38]. In associazione alla chirurgia e al trattamento percutaneo, la terapia farmacologica perioperatoria riduce la vitalità delle cisti idatidee ed il rischio di recidiva inattivando i protoscolici [39], ed ammorbidisce la cisti, facilitandone la rimozione.

5.1.3 Tumori del fegato e delle vie biliari

I **tumori benigni del fegato** sono relativamente comuni. Per lo più asintomatici, alcune volte causano epatomegalia, dolenzia al quadrante addominale superiore di destra o emorragia intraperitoneale. La gran parte di tali lesioni è scoperta casualmente all'ecografia o nel corso di altre metodiche per *imaging*, che spesso consentono di arrivare alla diagnosi; in alcuni casi può essere necessaria la biopsia. Il trattamento chirurgico è necessario solo in poche circostanze specifiche. L'**adenoma epatocellulare (HCA)** è la neoplasia epatica benigna più importante. È un tumore epiteliale monoclonale benigno, solitamente correlato ad anomalie metaboliche o ormonali, che si sviluppa nel contesto di un parenchima epatico altrimenti nor-

male [1, 4, 5]. Dal momento che gli adenomi più grandi presentano un rischio significativo di rottura spontanea ed emorragia, oltre che di trasformazione maligna, è essenziale un'attenta diagnosi differenziale rispetto ad altri tumori benigni del fegato [4]. L'HCA è raro, con una prevalenza stimata tra lo 0,001 e il 0,004%, riscontrato per lo più nelle donne in età fertile, con un rapporto femmina:maschio di 10:1; di regola è solitario, a volte multifocale, solitamente asintomatico [4, 5, 6, 8]. L'HCA è associato all'uso di contraccettivi orali, steroidi androgeni-anabolizzanti, meno frequentemente alla gravidanza. L'incidenza nelle giovani donne è aumentata negli ultimi decenni in concomitanza con l'introduzione di contraccettivi orali [5, 6]. Gli HCA si possono sviluppare anche in corso di assunzione di steroidi androgeni-anabolizzanti, tipicamente negli uomini giovani [5, 6, 8]. L'aumento della prevalenza nel sesso maschile è inoltre associato alla crescente incidenza dell'obesità e della sindrome metabolica [4, 8, 40]. La presentazione clinica è estremamente variabile. La maggior parte degli adenomi è asintomatica, per cui la lesione viene scoperta casualmente nel corso di un *imaging* addominale per cause non correlate; gli HCA più grandi possono causare dolore addominale localizzato all'epigastrio o all'ipocondrio destro, possibile espressione di un ingrossamento del fegato o della comparsa di necrosi o sanguinamento intratumorale. Raramente gli adenomi si presentano con peritonite e shock dovuti alla rottura e all'emorragia intraperitoneale [4, 5, 41]. La diagnosi viene sospettata sulla base dei risultati dell'*imaging*: la RM con mdc epatospecifico è più sensibile della TC e può differenziare i sottotipi di adenomi ad aumentato rischio di progressione verso la malignità [42]. Il riconoscimento del sottotipo beta-catenina è particolarmente importante, perché questa lesione ha un rischio del 5-10% di trasformazione maligna e deve quindi essere resecata. Un aumento progressivo delle dimensioni del tumore negli studi di *imaging* sequenziale o l'aumento dei livelli di AFP sierica suggeriscono una trasformazione maligna.

La storia naturale e la prognosi degli HCA varia a seconda dei diversi sottotipi e del contesto clinico. Le strategie terapeutiche sono in funzione della certezza della diagnosi, della presenza dei sintomi, del numero, delle dimensioni e della sede dei tumori, oltre che del rischio di emorragia e di trasformazione maligna [4, 5]. Nelle donne, gli HCA <5 cm asintomatici hanno un rischio molto basso di rottura o trasformazione maligna e quindi l'interruzione dei contraccettivi orali e il controllo del peso corporeo, insieme al monitoraggio mediante RM, sono di regola sufficienti [5, 6]. Gli HCA diagnosticati negli uomini hanno un rischio significativamente più elevato di trasformazione maligna e dovrebbero essere resecati indipendentemente dalle dimensioni [43]. La resezione chirurgica andrebbe comunque considerata, oltre che nei pazienti sintomatici, anche in quelli asintomatici con tumori >5 cm o in accrescimento in corso di monitoraggio clinico [6, 8].

In letteratura sono riportati casi particolarmente voluminosi, a maggior rischio di complicanze e di trasformazione maligna (Fig. 61; Video 10).

a b c

***Figura 61**. Epatectomia sinistra per voluminoso adenoma del lobo sinistro del fegato: (a) TC preoperatoria; (b) pezzo operatorio chiuso; (c) pezzo operatorio aperto.*

Resezione robot-assistita di voluminoso adenoma dell'VIII segmento epatico.

***Video 10** Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

Il **cistoadenoma biliare** è un tumore raro (<5% delle lesioni cistiche del fegato), benigno, ma potenzialmente in grado di evolvere verso la malignità. Uniloculare o, più spesso, multiloculare, colpisce in prevalenza pazienti di sesso femminile (rapporto F/M: 4/1), di età >40 anni. Le forme di cistoadenocarcinoma mostrano invece un'incidenza sostanzialmente simile tra i due sessi. Il tumore insorge nel fegato (80-85%), meno frequentemente a carico dei dotti biliari extra-epatici o, ancor più di rado, nella colecisti. La sintomatologia è spesso assente, e la lesione viene diagnosticata a seguito di indagini incidentali; a volte possono essere presenti vaghi sintomi addominali; nei casi di maggiori dimensioni, o insorti improvvisamente, sono presenti dolore, ittero, massa addominale palpabile (Figg. 62, 63). Esistono due tipi di cistoadenoma biliare, in base alla presenza o meno di stroma mesenchimale [44]. Quelli in cui tale stroma è presente insorgono in pazienti di sesso femminile ed è stata rilevata una correlazione tra tale stroma e il

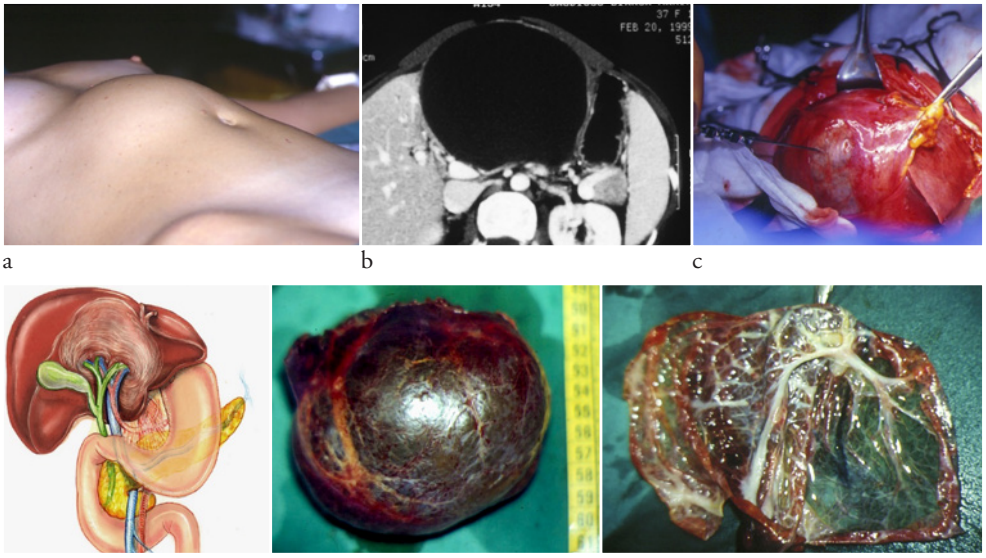


Figura 62. *Cistoadenoma biliare insorto acutamente in una giovane donna (36 anni): (a) evidente tumefazione in ipocondrio dx comparsa improvvisamente e associata a dolore; (b) TC dell'addome che mostra la lesione; (c) aspetto intra-operatorio; (d) schema dell'intervento con exeresi completa della lesione preservando le strutture nobili ilari; (e, f) pezzo operatorio chiuso e aperto.*

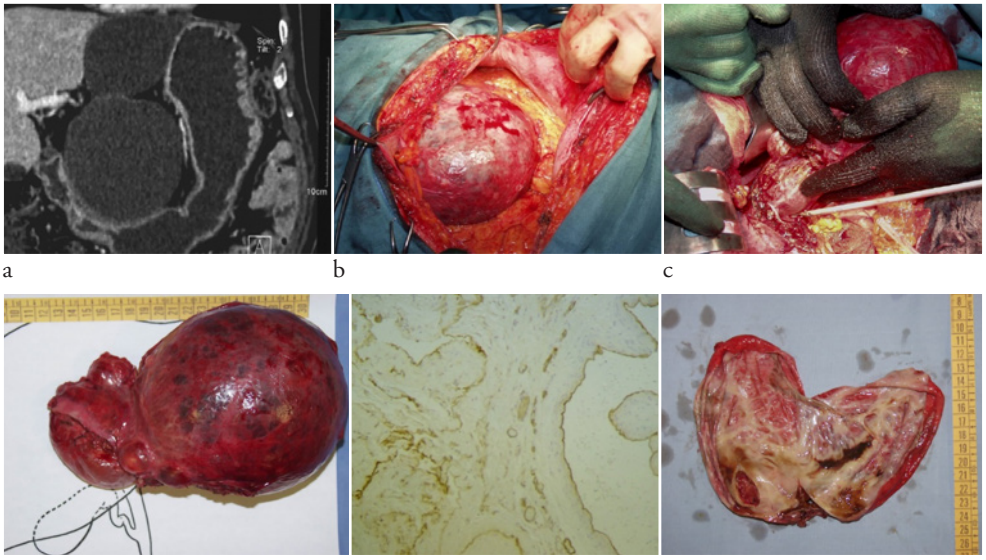


Figura 63. *Altro caso di cistoadenoma biliare: (a) TC preoperatoria; (b) aspetto intraoperatorio della lesione; (c) Momento dell'exeresi; (d, e) pezzo operatorio chiuso e aperto; (f) presenza di displasia ad alto grado.*

rischio di evoluzione maligna. L'ecografia descrive una massa ipo/anecogena, con setti interni fortemente iperecogeni e talora presenza di vegetazioni endocistiche; la TC rileva una lesione ipodensa, a pareti lisce e definisce, unitamente alla RM, i rapporti con le strutture vascolari e biliari limitrofe [45]. L'analisi del contenuto liquido endocistico mostra un aumento quasi costante dei markers oncologici; il Ca 19-9 può risultare aumentato anche nel siero. Valori elevati di CEA e Ca 19-9 sono utili nella diagnosi differenziale con le cisti semplici e con quelle idatidee, ma non servono per distinguere le forme benigne dal cistoadenocarcinoma. Le forme benigne presentano un diametro medio di 13 cm, mentre le forme maligne sono in genere di dimensioni minori. Qualora si sospetti un cistoadenoma biliare, se ne raccomanda l'escissione chirurgica completa, a causa della sua tendenza a recidivare se asportato in modo incompleto, e della difficoltà nella diagnosi differenziale con cistoadenocarcinoma [4, 5, 13, 46, 47, 48]. La terapia di scelta è la resezione completa della lesione.

Gli **emangiomi epatici (HH)**, noti anche come emangiomi cavernosi, sono i tumori epatici mesenchimali benigni più comuni. La prevalenza stimata va dallo 0,4 al 20% [4, 8, 9, 49]. Possono essere diagnosticati a qualsiasi età, con maggiore frequenza tra i 30 ed i 50 anni. Negli adulti, il rapporto femmina:maschio varia da 1,2:1 a 6:1 [4, 8, 49]. Gli HH sono considerati malformazioni vascolari congenite o amartomi. L'influenza ormonale [8] sul comportamento del tumore è suggerita dalla sua crescita durante la gravidanza e in corso di terapie a base di estrogeni e progesterone, con possibile regressione dopo la sospensione farmacologica [50].

Questi tumori, singoli o multipli, possono essere di dimensioni variabili da pochi millimetri a oltre 20 cm: Major [51], nel 1918, ha riportato un angioma di 30 cm, che pesava 18 kg; la scuola del prof. Gozzetti di Bologna, nel 1977, ha osservato un HH che occupava tutto il fegato, trattato con epatectomia e trapianto.

Gli HH vengono in genere scoperti occasionalmente durante una metodica di *imaging* eseguita per condizioni cliniche non correlate [4, 5, 6]. Sintomi specifici si manifestano nell'11-14% dei casi [5], principalmente nei tumori più grandi: sono rappresentati da fastidio, senso di ripienezza o dolore addominale; alcuni pazienti riferiscono nausea, vomito, anoressia, dispepsia, sazietà precoce, sintomi solitamente correlati alla compressione degli organi adiacenti [4, 5]. La trombosi acuta o il sanguinamento all'interno del tumore possono causare dolore addominale acuto. Gli HH di grandi dimensioni presentano inoltre un basso, ma non trascurabile rischio di rottura e sanguinamento intraperitoneale [52]. Questo tumore, se la diagnosi è certa (l'*imaging* è abbastanza caratteristica), non necessita di trattamento, che si impone invece nelle forme voluminose (Fig. 64), in quelle in parte esofitiche e nei pazienti ad elevato rischio di traumi dell'addome. Alcune forme possono essere trattate con approccio laparoscopico, in mani chirurgiche esperte sia in chirurgia epatica che mininvasiva.

a b c

***Figura 64**. Angioma gigante del lobo destro del fegato: (a) aspetto preoperatorio dell'addome con evidente tumefazione in ipocondrio dx; (b) TC che mostra la enorme lesione; (c) epatectomia dx con exeresi della lesione.*

I **tumori maligni primitivi del fegato** riconoscono una origine epiteliale, come ad esempio l'**epatocarcinoma e** il **colangiocarcinoma**, o mesenchimale.

Il carcinoma epatocellulare (HCC) e il colangiocarcinoma intraepatico (iCCA) sono le neoplasie epatiche primive più frequenti, con tassi di incidenza in aumento in tutto il mondo. Entrambi hanno una prevalenza significativamente più alta nei pazienti con malattie croniche del fegato o delle vie biliari, correlate ad un'infiammazione persistente e ad un danno epatocellulare e/o biliare. Il rischio di sviluppare una neoplasia maligna è correlato all'eziologia ed allo stadio della malattia epatica sottostante. Lo *screening* dei pazienti a rischio è essenziale per diagnosticare lesioni precancerose o maligne in una fase precoce, quando i trattamenti disponibili sono più efficaci. I pazienti cirrotici, per via dei continui controlli cui vengono sottoposti, difficilmente presentano neoplasie di dimensioni particolarmente importanti. Al contrario lesioni più voluminose (Fig. 65) possono essere rinvenute in pazienti non cirrotici o non sottoposti a follow-up per epatopatia cronica.

Il **carcinoma epatocellulare** (HCC) è il tumore epatico primitivo più frequente, con un'incidenza crescente in tutto il mondo. La cirrosi epatica, l'infezione da virus epatotropi primari (HBV e HCV), la steatosi epatica non alcolica (NAFLD), sono fattori di rischio ben noti e necessitano di adeguati protocolli di sorveglianza. L'incidenza aumenta con l'età [53], con un rapporto tra maschi e femmine variabile tra 2:1 e 4:1 [54, 55]. Lo sviluppo dell'HCC è un processo complesso che si sviluppa in più stadi, dovuto ad un'infiammazione persistente determinata dalla necrosi e rigenerazione degli epatociti, associata ad una fibrosi progressiva. L'evoluzione verso la cirrosi aumenta significativamente il rischio di HCC. Molteplici alterazioni genomiche somatiche ed epigenetiche sono responsabili della vasta eterogeneità molecolare dell'HCC [56]. L'ecografia (US) è la modalità di *imaging* più utilizzata per lo *screening* e la sorveglianza del cancro al fegato [57, 58, 59].

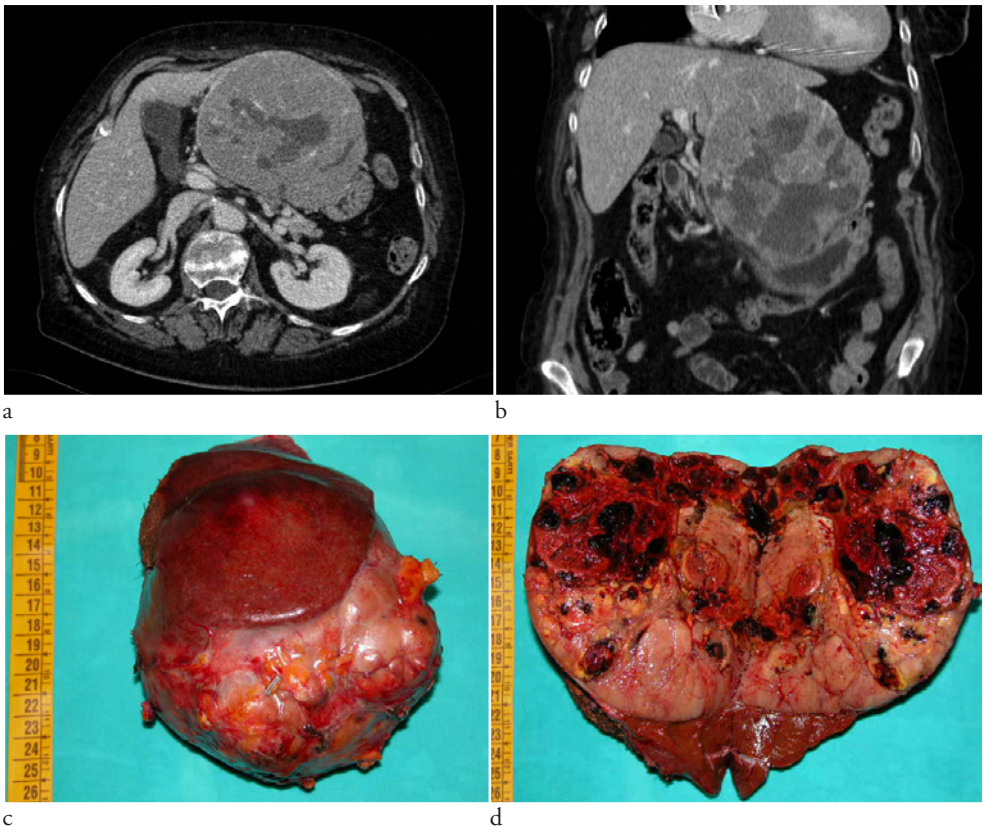


***Figura 65**. Voluminoso HCC del lobo sinistro del fegato: (a, b) TC preoperatoria; (c, d) pezzo operatorio chiuso e aperto.*

Tuttavia, gli HCC non hanno un aspetto caratteristico all'US, potendo apparire tipicamente ipoecogeni, ma anche isoecogeni, iperecogeni con o senza bordo ipoecogeno, o misti [57]. L'ecografia con mezzo di contrasto (CEUS) condivide la maggior parte delle caratteristiche di *contrast enhancement* (CE) della TC e della RM dinamiche, con una specificità dal 93% al 100% nella diagnosi di HCC [60, 61]. All'*imaging* dinamico con mdc, l'HCC appare tipicamente come un nodulo ben definito con neovascolarizzazione patologica arteriosa [62]. Nel caso di un *pattern* di CE tipico alla TC ed alla RM dinamiche, la diagnosi è sostanzialmente certa anche in assenza di conferma bioptica, poiché la specificità di queste metodiche si avvicina al 100% [54, 57, 63, 64, 65]. L'aspetto macroscopico dell'HCC è variabile. Le dimensioni variano da meno di 1 a oltre 30 cm di diametro. I noduli neoplastici possono essere solitari o multipli. All'esame macroscopico, l'HCC può avere un *pattern* nodulare, infiltrativo o diffuso [66]; il *pattern* nodulare o espansivo è il più comune. Tipicamente riscontrato nei fegati cirrotici, è solitamente ben delimitato e può essere circondato da una capsula fibrosa; il tumore è di consisten-

za molle, di colorito variabile dal grigio al marrone chiaro e può contenere aree di emorragia o necrosi; piccoli noduli adiacenti al tumore principale sono considerati noduli satellite. Il *pattern* infiltrativo o massivo si trova solitamente nei fegati non cirrotici e si presenta come una massa di dimensioni variabili, con bordi invasivi mal definiti. La resezione epatica è la terapia di prima linea nei pazienti con cirrosi epatica compensata, qualora la resecabilità sia confermata da un'appropriata valutazione multidisciplinare della funzionalità epatica, dell'estensione della resezione chirurgica, del volume del fegato residuo stimato, del *performance status* e delle comorbilità del singolo paziente. La resezione epatica laparoscopica, quando possibile, è meno invasiva della chirurgia convenzionale, con risultati perioperatori migliori e risultati oncologici a lungo termine comparabili [67, 68]. Il trapianto di fegato rappresenta la migliore opzione terapeutica, perché rimuove sia il tumore che il fegato cirrotico, che rappresenta di per sé una condizione preneoplastica ed espone al rischio di recidiva. Le terapie di ablazione locale percutanea, guidate da differenti metodiche di *imaging*, tra cui l'ablazione con radiofrequenza (RFA), l'ablazione con alcool etilico (PEI) e l'ablazione con le microonde (MWA), sono sempre più utilizzate [69, 70].

I **colangiocarcinomi** (CCA) comprendono un gruppo eterogeneo di tumori che originano dal sistema biliare e costituiscono il secondo tumore più comune del fegato, rappresentando dal 10% al 20% di tutte le neoplasie epatobiliari [71, 72]. Il CCA viene classificato, in base alla sede anatomica, in intraepatico (iCCA) perilare e distale; si tratta sostanzialmente di tre entità distinte, considerando le differenze nell'epidemiologia, nella presentazione clinica e nelle strategie terapeutiche [71, 72, 73, 74]. Si ritiene che la trasformazione maligna dell'epitelio biliare avvenga in un contesto di infiammazione cronica delle vie biliari e di colestasi persistente, determinando un danno iterativo dei colangiociti, fino alla loro trasformazione maligna. I fattori di rischio noti comprendono la colangite sclerosante primitiva, le infezioni epatobiliari da trematodi, l'epatolitiasi, le malattie cistiche del coledoco, compresa la malattia di Caroli; sono tutte condizioni patologiche associate ad un'infiammazione cronica ed all'aumento del *turnover* cellulare nel contesto delle vie biliari, che predispongono alla carcinogenesi [71, 75]. Un fattore di rischio significativo per l'insorgenza del iCCA è inoltre rappresentato dalle epatopatie croniche, compresa la cirrosi di qualsiasi eziologia, le epatiti croniche HBV e HCV correlate, la sindrome metabolica e l'obesità [71, 76, 77, 78, 79]. Nelle fasi iniziali l'iCCA è solitamente asintomatico, mentre nelle fasi più avanzate i pazienti lamentano dolore o fastidio addominale, con epatomegalia o riscontro di una massa palpabile (Fig. 66). Gli iCCA asintomatici possono essere scoperti incidentalmente nel corso di esami eseguiti per altri motivi, spesso durante la sorveglianza di routine nei pazienti cirrotici [74]. Negli stadi più avanzati, l'iCCA è solitamente di grandi dimensioni, singolo o spesso multifocale, con noduli satelliti. All'esame ecografico appare come una massa ipoecogena; all'ecografia con

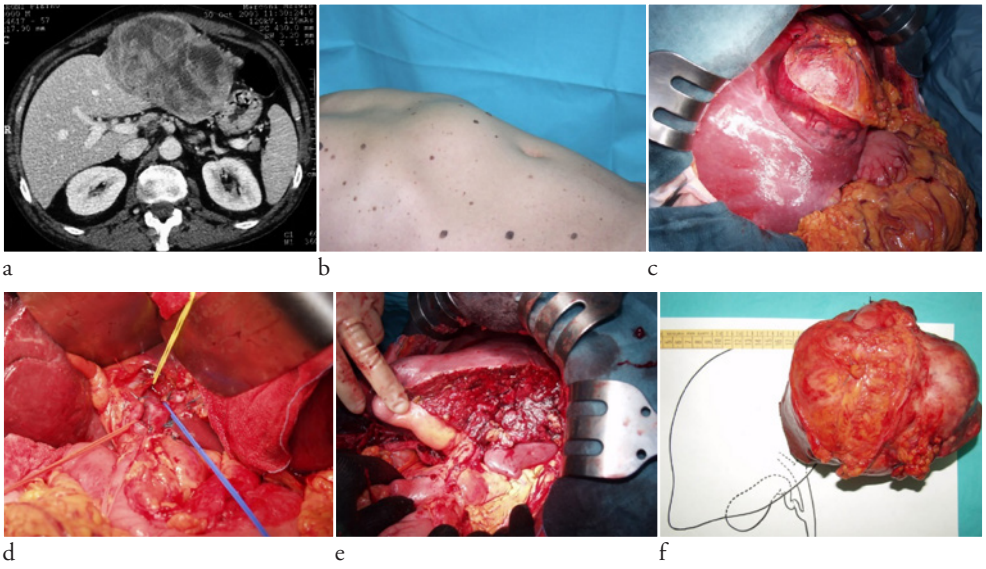


***Figura 66**. Colangiocarcinoma del lobo sinistro del fegato: (a) TC che mostra la lesione; (b) evidente tumefazione in epigastrio e ipocondrio sinistro; (c) aspetto intraoperatorio della lesione; (d) la preparazione degli elementi ilari (in giallo la via biliare, in rosso l'arteria epatica, in blu la vena porta); (e) trancia di sezione epatica dopo l'exeresi; (f) pezzo operatorio.*

contrasto solitamente mostra *contrast enhancement* nel corso della fase arteriosa [54, 57]. Alla TC con mdc si presenta come una lesione epatica ipodensa con margini irregolari nella fase senza mdc, *contrast enhancement* periferico nel corso della fase arteriosa e progressivo *contrast enhancement* centripeto durante le fasi venose portale e tardiva [71, 74, 80]; altre caratteristiche tipiche includono l'atrofia del parenchima epatico circostante, con retrazione della capsula epatica, la dilatazione segmentaria dei dotti biliari prossimi al tumore, il coinvolgimento dei vasi intraepatici in assenza di una trombosi neoplastica macroscopicamente evidente, l'assenza di una capsula o di una pseudocapsula [80]. Alla RM, l'iCCA appare di regola ipointenso alle immagini T1w ed iperintenso alle immagini T2w [71, 80]. L'aspetto macroscopico è quello di un tumore singolo o a noduli multipli, con o senza noduli satelliti. All'esame istologico le cellule carcinomatose formano ghiandole [75], con diversi gradi di differenziazione. La resezione epatica rappresenta tuttora la migliore opzione per il trattamento potenzialmente curativo del iCCA, sebbene gli esiti oncologici siano spesso insoddisfacenti, dato che, nella maggior parte dei casi, gli iCCA vengono diagnosticati in fase avanzata, potendo richiedere una resezione maggiore [71, 72, 73]. I principali fattori predittivi di un esito sfavorevole includono le dimensioni della neoplasia, la presenza di lesioni intraepatiche multiple, il coinvolgimento dei linfonodi regionali [81, 82] e la presenza

di una cirrosi epatica. Sebbene l'iCCA sia stato tradizionalmente considerato una controindicazione al trapianto di fegato per gli alti tassi di recidiva e per gli esiti oncologici deludenti, alcuni studi recenti suggeriscono che il trapianto potrebbe rappresentare un'opzione di trattamento potenzialmente curativa in pazienti adeguatamente selezionati e con iCCA in fase precoce [72, 74].

I **tumori primitivi di derivazione mesenchimale** sono molto più rari, ma non di rado possono presentarsi come masse di dimensioni particolarmente ragguardevoli (Fig. 67). Considerando l'origine mesenchimale, essi comprendono angiosarcomi, emangioendoteliomi, emangiopericitomi, sarcomi embrionali indifferenziati e altri casi, quasi aneddotici, come leiomiosarcomi, rabdomiosarcomi, schwannomi e osteosarcomi.

Gli esempi più significativi riportati in letteratura sono quelli descritti da Matthaei [83] in una casistica di 22 pazienti, trattati per lesioni epatiche mesenchimali di dimensioni comprese tra i 4 e i 14 cm.

Il fegato infine può essere interessato da **metastasi** per contiguità, da parte di organi limitrofi, come ad esempio stomaco (Fig. 68) o pancreas, oppure da metastasi sistemiche (Figg. 69, 70). Per quanto concerne queste ultime, le indicazioni chirurgiche sono ormai codificate sia per le metastasi da carcinoma colo-rettale, che da tumori neuro-endocrini; si stanno facendo via via più numerose anche le indicazioni chirurgiche nelle metastasi da tumori non colo-rettali e non neuro-endocrini.

Il **carcinoma della colecisti** è un tumore particolarmente aggressivo, caratterizzato da prognosi infausta. La sede anteriore della colecisti, lungo il margine inferiore del fegato, fa sì che spesso tale neoplasia, negli stadi più avanzati, dia luogo ad una tumefazione addominale palpabile in ipocondrio destro. Altre volte, come in questa osservazione personale, a fronte di una neoplasia colecistica contenuta nelle sue dimensioni ed esclusivamente endoluminale, si possono rinvenire voluminose adenomegalie lungo la via biliare e dentro la testa del pancreas, che impongono trattamenti chirurgici altamente demolitivi (Fig. 71).

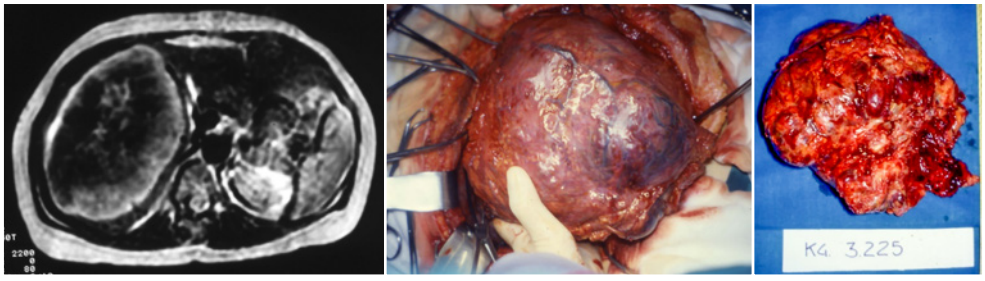


***Figura 67**. Voluminoso epatosarcoma del lobo destro.*

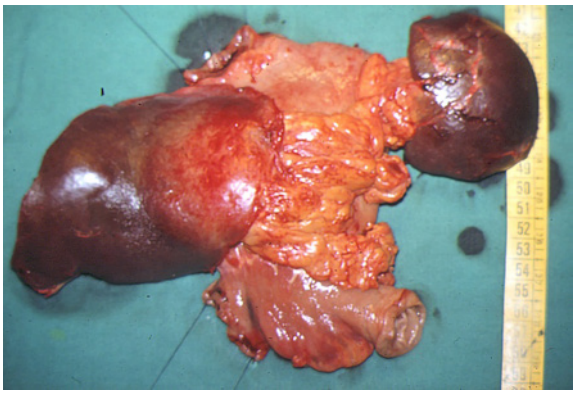


***Figura 68**. Carcinoma dello stomaco localmente avanzato, con infiltrazione del lobo sinistro del fegato, causa di massa addominale. Gastrectomia totale con lobectomia sinistra, splenectomia e linfoadenectomia regionale.*

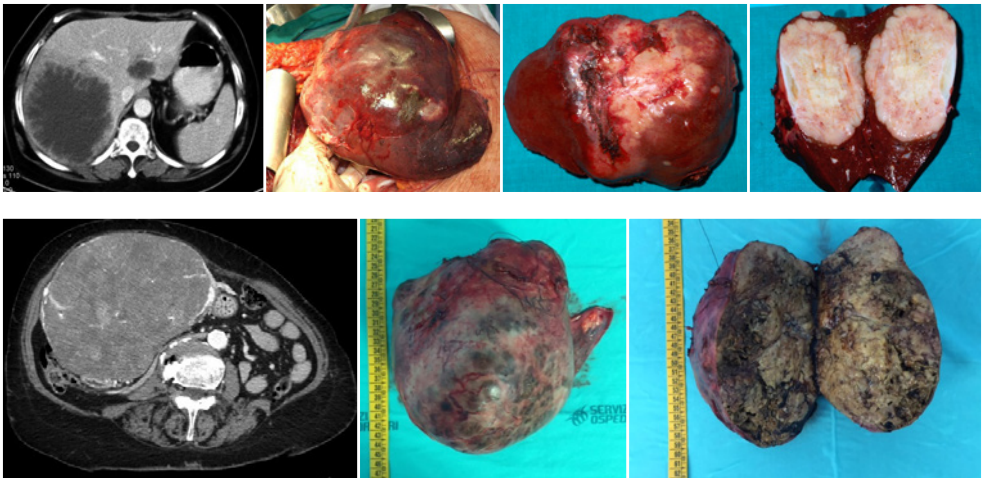


***Figura 69**. Voluminose metastasi del lobo destro del fegato metacrone in pazienti operati per carcinoma del colon.*

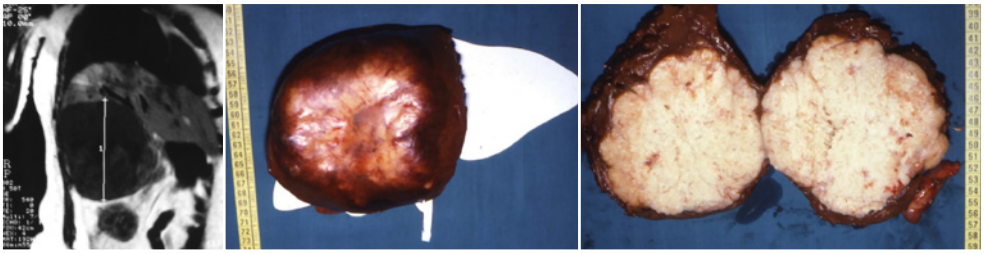


***Figura 70**. Metastasi del lobo destro del fegato da carcinoma ovarico insorta a distanza di 4 anni dall'exeresi del tumore primitivo.*

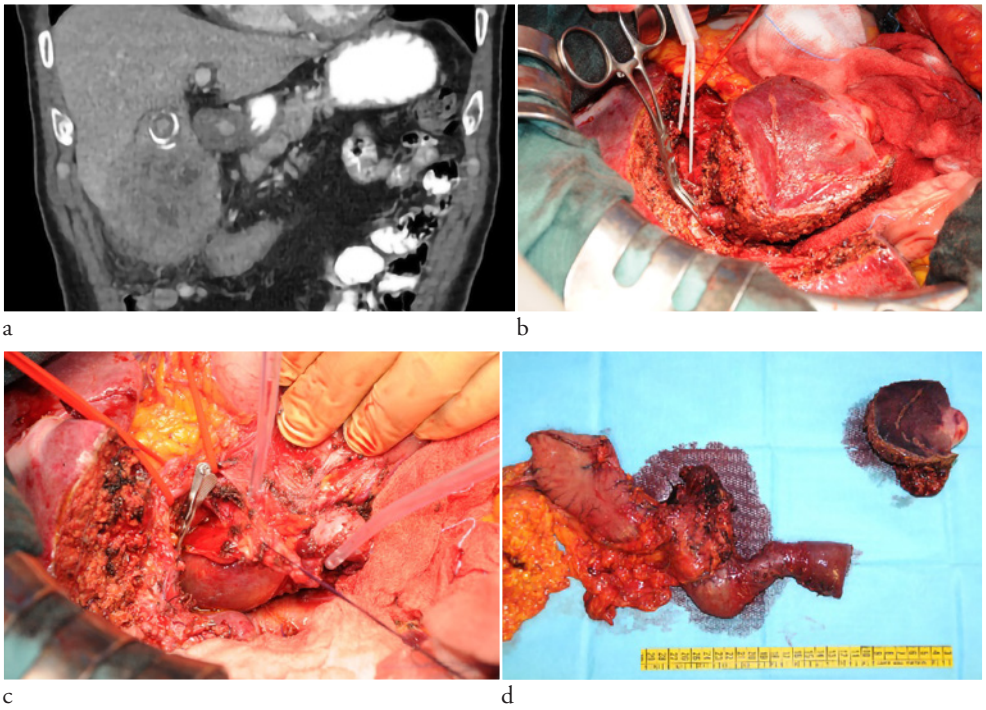


***Figura 71**. Carcinoma della colecisti: (a) TC preoperatoria che mostra il piccolo tumore del fondo della colecisti associato a voluminose adenopatie retroportali e peripancreatiche; (b) momento della resezione epatica associata a colecistectomia; (c) le voluminose metastasi linfonodali retroprtali e peripancreatiche rendono necessaria la DCP (d) associata alla resezione del IV segmento, alla colecistectomia e alla resezione della via biliare.*

Bibliografia

[1] De Raffele E. Benign Liver Tumours. In: Radu-Ionita F, Pyrsopoulos N, Jinga M, Tintoiu I, Sun Z, Bontas E (eds). Liver Diseases. Springer, Cham 2020, pp. 319-340. https://doi.org/10.1007/978-3-030-24432-3_30.

[2] Herman P, Pugliese V, Machado MA, Montagnini AL, Salem MZ, Bacchella T, D'Albuquerque LA, Saad WA, Machado MC, Pinotti HW. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia: differential diagnosis and treatment. World J Surg. 2000 Mar;24(3):372-6. doi: 10.1007/s002689910059. PMID: 10658075.

[3] Kong WT, Wang WP, Huang BJ, Ding H, Mao F, Si Q. Contrast-enhanced ultrasound in combination with color Doppler ultrasound can improve the diagnostic performance of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. Ultrasound Med Biol. 2015 Apr;41(4):944-51. doi: 10.1016/j.ultrasmedbio.2014.11.012. Epub 2015 Feb 17. PMID: 25701530.

[4] Marrero JA, Ahn J, Rajender Reddy K; Americal College of Gastroenterology. ACG clinical guideline: the diagnosis and management of focal liver lesions. Am J Gastroenterol. 2014;109:1328-47. doi: 10.1038/ajg.2014.213.

[5] Shaked O, Siegelman ES, Olthoff K, Reddy KR. Biologic and clinical features of benign solid and cystic lesions of the liver. Clin Gastroenterol Hepatol. 2011;9:547-62. doi: 10.1016/j.cgh.2011.03.007. 51.
[6] Belghiti J, Cauchy F, Paradis V, Vilgrain V. Diagnosis and management of solid benign liver lesions. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2014;11:737-49. doi: 10.1038/nrgastro.2014.151.
[7] Kong WT, Wang WP, Huang BJ, Ding H, Mao F, Si Q. Contrast-enhanced ultrasound in combination with color Doppler ultrasound can improve the diagnostic performance of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. Ultrasound Med Biol. 2015 Apr;41(4):944-51. doi: 10.1016/j.ultrasmedbio.2014.11.012. Epub 2015 Feb 17. PMID: 25701530.
[8] European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines on the management of benign liver tumours. J Hepatol. 2016;65:386-98. doi: 10.1016/j.jhep.2016.04.001.
[9] Bonder A, Afdhal N. Evaluation of liver lesions. Clin Liver Dis. 2012;16:271-83. doi: 10.1016/j.cld.2012.03.001.
[10] Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Anders R, Adams RB, Bauer TW, Pawlik TM. Cystic neoplasms of the liver: biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. J Am Coll Surg. 2014;218:119-28. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.08.014.
[11] Whalen JP. Radiology of the abdomen: impact of new imaging methods. AJR. 1979;133:585-618.
[12] Borhani AA, Wiant A, Heller MT. Cystic hepatic lesions: a review and an algorithmic approach. AJR Am J Roentgenol. 2014 Dec;203(6):1192-204. doi: 10.2214/AJR.13.12386. Erratum in: AJR Am J Roentgenol. 2015 Feb;204(2):459. PMID: 25415696.
[13] Lantinga MA, Gevers TJ, Drenth JP. Evaluation of hepatic cystic lesions. World J Gastroenterol. 2013;19:3543-54. doi: 10.3748/wjg.v19.i23.3543.
[14] Mavilia MG, Pakala T, Molina M, Wu GY. Differentiating Cystic Liver Lesions: A Review of Imaging Modalities, Diagnosis and Management. J Clin Transl Hepatol. 2018;6:208-216. doi: 10.14218/JCTH.2017.00069.
[15] Macedo FI. Current management of noninfectious hepatic cystic lesions: A review of the literature. World J Hepatol. 2013;5:462-9. doi: 10.4254/wjh.v5.i9.462.
[16] Vardakostas D, Damaskos C, Garmpis N, Antoniou EA, Kontzoglou K, Kouraklis G, Dimitroulis D. Minimally invasive management of hepatic cysts: indications and complications. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2018 Mar;22(5):1387-1396. doi: 10.26355/eurrev_201803_14484. PMID: 29565498.
[17] Thomas KT, Welch D, Trueblood A, Sulur P, Wise P, Gorden DL, Chari RS, Wright JK Jr, Washington K, Pinson CW. Effective treatment of biliary cystadenoma. Ann Surg. 2005 May;241(5):769-73; discussion 773-5. doi: 10.1097/01.sla.0000161982.57360.1b. PMID: 15849512; PMCID: PMC1357131.

[18] Wijnands TF, Görtjes AP, Gevers TJ, Jenniskens SF, Kool LJ, Potthoff A, Ronot M, Drenth JP. Efficacy and Safety of Aspiration Sclerotherapy of Simple Hepatic Cysts: A Systematic Review. Am J Roentgenol. 2017;208:201-207. doi: 10.2214/AJR.16.16130.
[19] Grazioli L, Ambrosini R, Frittoli B, Grazioli M, Morone M. Primary benign liver lesions. Eur J Radiol. 2017;95:378-398. doi: 10.1016/j.ejrad.2017.08.028.
[20] Pirenne J, Aerts R, Yoong K, Gunson B, Koshiba T, Fourneau I, Mayer D, Buckels J, Mirza D, Roskams T, Elias E, Nevens F, Fevery J, McMaster P. Liver transplantation for polycystic liver disease. Liver Transpl. 2001 Mar;7(3):238-45. doi: 10.1053/jlts.2001.22178. PMID: 11244166.
[21] Langer JC, Rose DB, Keystone JS, Taylor BR, Langer B. Diagnosis and management of hydatid disease of the liver. A 15-year North American experience. Ann Surg. 1984 Apr;199(4):412-7. doi: 10.1097/00000658-198404000-00007. PMID: 6712316; PMCID: PMC1353359.
[22] Ettorre GM, Vennarecci G, Santoro R, Laurenzi A, Ceribelli C, Di Cintio A, Rizzi EB, Antonini M. Giant hydatid cyst of the liver with a retroperitoneal growth: a case report. J Med Case Rep. 2012 Sep 13;6:298. doi: 10.1186/1752-1947-6-298. PMID: 22974087; PMCID: PMC3459794.
[23] Bhutani N, Kajal P. Hepatic echinococcosis: A review. Ann Med Surg (Lond) 2018;36:99-105. doi: 10.1016/j.amsu.2018.10.032. PMID: 30450204.
[24] Smego RA Jr, Sebanego P. Treatment options for hepatic cystic echinococcosis. Int J Infect Dis. 2005;9:69-76. doi: 10.1016/j.ijid.2004.08.001. PMID: 15708321.
[25] Ammann RW, Eckert J. Cestodes. Echinococcus. Gastroenterol Clin North Am. 1996;25:655-689. doi: 10.1016/s0889-8553(05)70268-5. PMID: 8863045.
[26] Czermak BV, Akhan O, Hiemetzberger R, Zelger B, Vogel W, Jaschke W, Rieger M, Kim SY, Lim JH. Echinococcosis of the liver. Abdom Imaging. 2008;33:133-143. doi: 10.1007/s00261-007-9331-0. PMID: 17912581.
[27] Brunetti E, Kern P, Vuitton DA; Writing Panel for the WHO-IWGE. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta Trop. 2010;114:1-16. doi: 10.1016/j.actatropica.2009.11.001. PMID: 19931502.
[28] Stojković M, Weber TF, Junghanss T. Clinical management of cystic echinococcosis: state of the art and perspectives. Curr Opin Infect Dis. 2018;31:383-392. doi: 10.1097/QCO.0000000000000485. PMID: 30124496.
[29] Rinaldi F, Brunetti E, Neumayr A, Maestri M, Goblirsch S, Tamarozzi F. Cystic echinococcosis of the liver: A primer for hepatologists. World J Hepatol. 2014;6:293-305. doi: 10.4254/wjh.v6.i5.293. PMID: 24868323.
[30] Dervenis C, Delis S, Avgerinos C, Madariaga J, Milicevic M. Changing concepts in the management of liver hydatid disease. J Gastrointest Surg. 2005;9:869-877. doi: 10.1016/j.gassur.2004.10.016. PMID: 15985246.

[31] Brunetti E, Tamarozzi F, Macpherson C, Filice C, Piontek MS, Kabaalioglu A, Dong Y, Atkinson N, Richter J, Schreiber-Dietrich D, Dietrich CF. Ultrasound and Cystic Echinococcosis. Ultrasound Int Open. 2018;4:E70-E78. doi: 10.1055/a-0650-3807. PMID: 30364890.

[32] Tuxun T, Zhang JH, Zhao JM, Tai QW, Abudurexti M, Ma HZ, Wen H. World review of laparoscopic treatment of liver cystic echinococcosis--914 patients. Int J Infect Dis. 2014;24:43-50. doi: 10.1016/j.ijid.2014.01.012. PMID: 24747089.

[33] Balik AA, Başoğlu M, Celebi F, Oren D, Polat KY, Atamanalp SS, Akçay MN. Surgical treatment of hydatid disease of the liver: review of 304 cases. Arch Surg. 1999;134:166-169. doi: 10.1001/archsurg.134.2.166. PMID: 10025457.

[34] Moro P, Schantz PM. Echinococcosis: a review. Int J Infect Dis. 2009;13:125-133. doi: 10.1016/j.ijid.2008.03.037. PMID: 18938096.

[35] Brunetti E, White AC Jr. Cestode infestations: hydatid disease and cysticercosis. Infect Dis Clin North Am. 2012;26:421-435. doi: 10.1016/j.idc.2012.02.001. PMID: 22632647.

[36] Nasseri-Moghaddam S, Abrishami A, Taefi A, Malekzadeh R. Percutaneous needle aspiration, injection, and re-aspiration with or without benzimidazole coverage for uncomplicated hepatic hydatid cysts. Cochrane Database Syst Rev. 2011. doi: 10.1002/14651858. PMID: 21249654.

[37] Junghanss T, da Silva AM, Horton J, Chiodini PL, Brunetti E. Clinical management of cystic echinococcosis: state of the art, problems, and perspectives. Am J Trop Med Hyg. 2008;79:301-311. PMID: 18784219.

[38] Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. WHO Informal Working Group on Echinococcosis. Bull World Health Organ. 1996;74:231-242. PMID: 8789923.

[39] Arif SH, Shams-Ul-Bari, Wani NA, Zargar SA, Wani MA, Tabassum R, Hussain Z, Baba AA, Lone RA. Albendazole as an adjuvant to the standard surgical management of hydatid cyst liver. Int J Surg. 2008;6:448-451. doi: 10.1016/j.ijsu.2008.08.003. PMID: 18819855.

[40] Bioulac-Sage P, Sempoux C, Balabaud C. Hepatocellular adenoma: Classification, variants and clinical relevance. Semin Diagn Pathol. 2017;34:112-125. doi: 10.1053/j.semdp.2016.12.007.

[41] van Aalten SM, de Man RA, IJzermans JN, Terkivatan T. Systematic review of haemorrhage and rupture of hepatocellular adenomas. Br J Surg. 2012;99:911-6. doi: 10.1002/bjs.8762.

[42] van Aalten SM, Thomeer MG, Terkivatan T, Dwarkasing RS, Verheij J, de Man RA, Ijzermans JN. Hepatocellular adenomas: correlation of MR imaging findings with pathologic subtype classification. Radiology. 2011 Oct;261(1):172-81. doi: 10.1148/radiol.11110023. Epub 2011 Aug 26. PMID: 21875850.

[43] Farges O, Ferreira N, Dokmak S, Belghiti J, Bedossa P, Paradis V. Changing trends in malignant transformation of hepatocellular adenoma. Gut. 2011;60:85-9. doi: 10.1136/gut.2010.222109.
[44] Wheeler DA, Edmondson HA. Cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) in the liver and bile ducts. A clinicopathologic study of 17 cases, 4 with malignant change. Cancer. 1985 Sep 15;56(6):1434-45. doi: 10.1002/1097-0142(19850915)56:6<1434::aid-cncr2820560635>3.0.co;2-f. PMID: 4027877.
[45] Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Anders R, Adams RB, Bauer TW, Pawlik TM. Cystic neoplasms of the liver: biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. J Am Coll Surg. 2014 Jan;218(1):119-28. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.08.014. Epub 2013 Sep 14. PMID: 24045144; PMCID: PMC4106371.
[46] Quigley B, Reid MD, Pehlivanoglu B, Squires MH 3rd, Maithel S, Xue Y, Hyejeong C, Akkas G, Muraki T, Kooby DA, Sarmiento JM, Cardona K, Sekhar A, Krasinskas A, Adsay V. Hepatobiliary Mucinous Cystic Neoplasms With Ovarian Type Stroma (So-Called "Hepatobiliary Cystadenoma/Cystadenocarcinoma"): Clinicopathologic Analysis of 36 Cases Illustrates Rarity of Carcinomatous Change. Am J Surg Pathol. 2018;42:95-102. doi: 10.1097/PAS.0000000000000963.
[47] Bakoyiannis A, Delis S, Triantopoulou C, Dervenis C. Rare cystic liver lesions: a diagnostic and managing challenge. World J Gastroenterol. 2013;19:7603-19. doi: 10.3748/wjg.v19.i43.7603.
[48] Arnaoutakis DJ, Kim Y, Pulitano C, Zaydfudim V, Squires MH, Kooby D, Groeschl R, Alexandrescu S, Bauer TW, Bloomston M, Soares K, Marques H, Gamblin TC, Popescu I, Adams R, Nagorney D, Barroso E, Maithel SK, Crawford M, Sandroussi C, Marsh W, Pawlik TM. Management of biliary cystic tumors: a multi-institutional analysis of a rare liver tumor. Ann Surg. 2015;261:361-7. doi: 10.1097/SLA.0000000000000543.
[49] Gandolfi L, Leo P, Solmi L, Vitelli E, Verros G, Colecchia A. Natural history of hepatic haemangiomas: clinical and ultrasound study. Gut. 1991;32:677-80.
[50] Bioulac-Sage P, Frulio N, Balabaud CP. Benign Hepatocellular Tumors. In: Saxena R (ed). Practical Hepatic Pathology: A Diagnostic Approach, 2nd edn. Elsevier, Philadelphia, 2018, pp. 507-526.
[51] Major R H, Black D R, A huge hemangioma of liver associated with hemangomata of the skull and ilateral cystic adrenals. Am. J. M. Sc. 1918;156:469-483.
[52] Mocchegiani F, Vincenzi P, Coletta M, Agostini A, Marzioni M, Baroni GS, Giovagnoni A, Guerrieri M, Marmorale C, Risaliti A, Vivarelli M. Prevalence and clinical outcome of hepatic haemangioma with specific reference to the risk of rupture: A large retrospective cross-sectional study. Dig Liver Dis. 2016;48:309-14. doi: 10.1016/j.dld.2015.09.016.
[53] Pascual S, Herrera I, Irurzun J. New advances in hepatocellular carcinoma. World J Hepatol. 2016; 8: 421-438. doi: 10.4254/wjh.v8.i9.421.

[54] Omata M, Cheng AL, Kokudo N, Kudo M, Lee JM, Jia J, Tateishi R, Han KH, Chawla YK, Shiina S, Jafri W, Payawal DA, Ohki T, Ogasawara S, Chen PJ, Lesmana CRA, Lesmana LA, Gani RA, Obi S, Dokmeci AK, Sarin SK Asia-Pacific clinical practice guidelines on the management of hepatocellular carcinoma: a 2017update. Hepatol Int. 2017;11:317-370. doi: 10.1007/s12072-017-9799-9.

[55] European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Management of hepatocellular carcinoma. J Hepatol. 2018;69:182-236. doi: 10.1016/j.jhep.2018.03.019.

[56] Schulze K, Nault JC, Villanueva A. Genetic profiling of hepatocellular carcinoma using next-generation sequencing. J Hepatol. 2016;65:1031-1042. doi: 10.1016/j.jhep.2016.05.035.

[57] Gupta M, Gabriel H, Miller FH. Role of Imaging in Surveillance and Diagnosis of Hepatocellular Carcinoma. Gastroenterol Clin North Am. 2018;47:585-602. doi: 10.1016/j.gtc.2018.04.013.

[58] Bolondi L, Sofia S, Siringo S, Gaiani S, Casali A, Zironi G, Piscaglia F, Gramantieri L, Zanetti M, Sherman M. Surveillance programme of cirrhotic patients for early diagnosis and treatment of hepatocellular carcinoma: a cost effectiveness analysis. Gut. 2001;48:251-259.

[59] Elsayes KM, Hooker JC, Agrons MM, Kielar AZ, Tang A, Fowler KJ, Chernyak V, Bashir MR, Kono Y, Do RK, Mitchell DG, Kamaya A, Hecht EM, Sirlin CB. 2017 Version of LI-RADS for CT and MR Imaging: An Update. Radiographics. 2017;37:1994-2017. doi: 10.1148/rg.2017170098.

[60] Roberts LR, Sirlin CB, Zaiem F, Almasri J, Prokop LJ, Heimbach JK, Murad MH, Mohammed K. Imaging for the diagnosis of hepatocellular carcinoma: A systematic review and meta-analysis. Hepatology. 2018;67:401-421. doi: 10.1002/hep.29487.

[61] Lyshchik A, Kono Y, Dietrich CF, Jang HJ, Kim TK, Piscaglia F, Vezeridis A, Willmann JK, Wilson SR. Contrast-enhanced ultrasound of the liver: technical and lexicon recommendations from the ACR CEUS LI-RADS working group. Abdom Radiol (NY). 2018;43:861-879. doi: 10.1007/s00261-017-1392-0.

[62] Tajima T, Honda H, Taguchi K, Asayama Y, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Irie H, Aibe H, Shimada M, Masuda K. Sequential hemodynamic change in hepatocellular carcinoma and dysplastic nodules: CT angiography and pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 2002;178:885-897. doi: 10.2214/ajr.178.4.1780885.

[63] Forner A, Reig M, Bruix J. Hepatocellular carcinoma. Lancet. 2018;391:1301-1314. doi: 10.1016/S0140-6736(18)30010-2.

[64] Choi JY, Lee JM, Sirlin CB. CT and MR imaging diagnosis and staging of hepatocellular carcinoma: part II. Extracellular agents, hepatobiliary agents, and ancillary imaging features. Radiology. 2014;273:30-50. doi: 10.1148/radiol.14132362.

[65] Neri E, Bali MA, Ba-Ssalamah A, Boraschi P, Brancatelli G, Alves FC, Grazioli L, Helmberger T, Lee JM, Manfredi R, Martì-Bonmatì L, Matos C, Merkle EM, Op De Beeck B, Schima W, Skehan S, Vilgrain V, Zech C, Bartolozzi C. ESGAR consensus statement on liver MR imaging and clinical use of liver-specific contrast agents. Eur Radiol. 2016;26:921-931. doi: 10.1007/s00330-015-3900-3.

[66] Roncalli M, Park YN, Borzio M, Sangiovanni A, Sciarra A, Di Tommaso L. Premalignant and Early Malignant Hepatocellular Lesions in Chronic Hepatitis/Cirrhosis. In: Saxena R (ed) Practical Hepatic Pathology: A Diagnostic Approach, 2nd edn. Elsevier, Philadelphia, 2018, pp. 487-505.

[67] Perini MV, Starkey G, Fink MA, Bhandari R, Muralidharan V, Jones R, Christophi C. From minimal to maximal surgery in the treatment of hepatocarcinoma: A review. World J Hepatol. 2015; 7:93-100. doi: 10.4254/wjh.v7.i1.93.

[68] Wakabayashi G, Cherqui D, Geller DA, Buell JF, Kaneko H, Han HS, Asbun H, O'Rourke N, Tanabe M, Koffron AJ, Tsung A, Soubrane O, Machado MA, Gayet B, Troisi RI, Pessaux P, Van Dam RM, Scatton O, Abu Hilal M, Belli G, Kwon CH, Edwin B, Choi GH, Aldrighetti LA, Cai X, Cleary S, Chen KH, Schön MR, Sugioka A, Tang CN, Herman P, Pekolj J, Chen XP, Dagher I, Jarnagin W, Yamamoto M, Strong R, Jagannath P, Lo CM, Clavien PA, Kokudo N, Barkun J, Strasberg SM. Recommendations for laparoscopic liver resection: a report from the second international consensus conference held in Morioka. Ann Surg. 2015;261:619-629. doi: 10.1097/SLA.0000000000001184.

[69] Kudo M, Matsui O, Izumi N, Iijima H, Kadoya M, Imai Y, Okusaka T, Miyayama S, Tsuchiya K, Ueshima K, Hiraoka A, Ikeda M, Ogasawara S, Yamashita T, Minami T, Yamakado K; Liver Cancer Study Group of Japan. JSH Consensus-Based Clinical Practice Guidelines for the Management of Hepatocellular Carcinoma: 2014 Update by the Liver Cancer Study Group of Japan. Liver Cancer. 2014;3:458-468. doi: 10.1159/000343875.

[70] Qi X, Zhao Y, Li H, Guo X, Han G. Management of hepatocellular carcinoma: an overview of major findings from meta-analyses. Oncotarget. 2016;7:34703-34751. doi: 10.18632/oncotarget.9157.

[71] Bridgewater J, Galle PR, Khan SA, Llovet JM, Park JW, Patel T, Pawlik TM, Gores GJ. Guidelines for the diagnosis and management of intrahepatic cholangiocarcinoma. J Hepatol. 2014;60:1268-1289. doi: 10.1016/j.jhep.2014.01.021.

[72] Razumilava N, Lazaridis KN, Gores GJ. Cholangiocarcinoma. In: Sanyal AJ, Boyer TD, Lindor KD, Terrault NA (eds) Zakim and Boyer's Hepatology: A Textbook of Liver Disease, 7th edn. Elsevier, Philadelphia, 2018, pp. 693-707.

[73] Blechacz B, Komuta M, Roskams T, Gores GJ. Clinical diagnosis and staging of cholangiocarcinoma. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2011;8:512-522. doi: 10.1038/nrgastro.2011.131.

[74] Rizvi S, Khan SA, Hallemeier CL, Kelley RK, Gores GJ. Cholangiocarcinoma - evolving concepts and therapeutic strategies. Nat Rev Clin Oncol. 2018;15:95-111. doi: 10.1038/nrclinonc.2017.157.

[75] Khan SA, Toledano MB, Taylor-Robinson SD. Epidemiology, risk factors, and pathogenesis of cholangiocarcinoma. HPB (Oxford). 2008;10:77-82. doi: 10.1080/13651820801992641.

[76] Lee TY, Lee SS, Jung SW, Jeon SH, Yun SC, Oh HC, Kwon S, Lee SK, Seo DW, Kim MH, Suh DJ. Hepatitis B virus infection and intrahepatic cholangiocarcinoma in Korea: a case-control study. Am J Gastroenterol. 2008;103:1716-1720. doi: 10.1111/j.1572-0241.2008.01796.x.

[77] Welzel TM, Mellemkjaer L, Gloria G, Sakoda LC, Hsing AW, El Ghormli L, Olsen JH, McGlynn KA. Risk factors for intrahepatic cholangiocarcinoma in a low-risk population: a nationwide case-control study. Int J Cancer. 2007;120:638-641.

[78] Palmer WC, Patel T. Are common factors involved in the pathogenesis of primary liver cancers? A meta-analysis of risk factors for intrahepatic cholangiocarcinoma. J Hepatol. 2012;57:69-76. doi: 10.1016/j.jhep.2012.02.022.

[79] Lo EC, N Rucker A, Federle MP. Hepatocellular Carcinoma and Intrahepatic Cholangiocarcinoma: Imaging for Diagnosis, Tumor Response to Treatment and Liver Response to Radiation. Semin Radiat Oncol. 2018;28:267-276. doi: 10.1016/j.semradonc.2018.06.010.

[80] Mavros MN, Economopoulos KP, Alexiou VG, Pawlik TM. Treatment and Prognosis for Patients With Intrahepatic Cholangiocarcinoma: Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Surg. 2014;149:565-574. doi: 10.1001/jamasurg.2013.5137.

[81] Endo I, Gonen M, Yopp AC, Dalal KM, Zhou Q, Klimstra D, D'Angelica M, DeMatteo RP, Fong Y, Schwartz L, Kemeny N, O'Reilly E, Abou-Alfa GK, Shimada H, Blumgart LH, Jarnagin WR. Intrahepatic cholangiocarcinoma: rising frequency, improved survival, and determinants of outcome after resection. Ann Surg. 2008;248:84-96. doi: 10.1097/SLA.0b013e318176c4d3.

[82] Sapisochin G, Rodríguez de Lope C, Gastaca M, Ortiz de Urbina J, Suarez MA, Santoyo J, Castroagudín JF, Varo E, López-Andujar R, Palacios F, Sanchez Antolín G, Perez B, Guiberteau A, Blanco G, González-Diéguez ML, Rodriguez M, Varona MA, Barrera MA, Fundora Y, Ferron JA, Ramos E, Fabregat J, Ciria R, Rufian S, Otero A, Vazquez MA, Pons JA, Parrilla P, Zozaya G, Herrero JI, Charco R, Bruix J. "Very early" intrahepatic cholangiocarcinoma in cirrhotic patients: should liver transplantation be reconsidered in these patients? Am J Transplant. 2014;14:660-667. doi: 10.1111/ajt.12591.

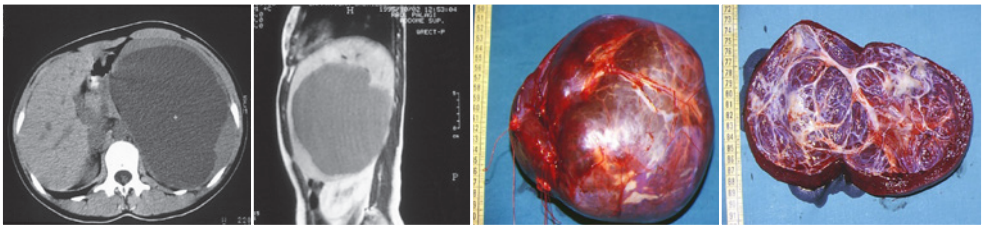
[83] Matthaei H, Krieg A, Schmelzle M, Boelke E, Poremba C, Rogiers X, Knoefel WT, Peiper M. Long-term survival after surgery for primary hepatic sarcoma in adults. Arch Surg. 2009 Apr;144(4):339-44; discussion 344. doi: 10.1001/archsurg.2009.30. PMID: 19380647.

5.2 Masse di origine splenica

La milza, indovata in ipocondrio sinistro, è di norma palpabile solo in caso di un suo aumento volumetrico. Le affezioni spleniche che possono dare luogo ad una massa addominale sono dovute a lesioni che nascono e si sviluppano all'interno del parenchima o ad un aumento *in toto* della milza, tipico delle splenomegalie emo-linfoproliferative. In particolare si parla di **splenomegalia gigante** quando la milza raggiunge o supera i 1.500 grammi. Una massa splenica corrisponde, nella gran parte dei casi, ad una "milza patologica", cioè ad una milza più esposta a complicanze, in particolare alla rottura spontanea o traumatica dell'organo. Tra le lesioni che possono svilupparsi a carico della milza e dare luogo ad una massa addominale ricordiamo le lesioni cistiche (cisti primitive, cisti parassitarie, pseudocisti, ascessi) [1], i tumori (benigni, a comportamento incerto o maligni primitivi e secondari), le splenomegalie ematologiche.

5.2.1 Lesioni cistiche della milza

Le lesioni cistiche della milza possono riconoscere una natura malformativa, un'origine parassitaria, in genere idatidea, oppure post-traumatica. Le **cisti spleniche primitive** sono molto rare e vanno distinte dalle pseudocisti, in quanto possiedono un rivestimento interno epiteliale, di cui le pseudocisti sono sprovviste [2]. Accanto alle cisti epidermoidi (forse le più frequenti), ricordiamo i linfangioni splenici, di cui è ormai acclarato il carattere amartomatoso e non tumorale. Tali lesioni sono spesso un reperto del tutto casuale e possono determinare una splenomegalia; all'ecografia la cisti si presenta come una lesione sottocapsulare ipo/anecogena, con tipiche sepimentazioni interne. Le cisti spleniche primitive, benchè siano, nella stragrande maggioranza dei casi, del tutto silenti dal punto di vista clinico, possono presentare un'indicazione chirurgica: questa si pone in particolare nei soggetti giovani (con l'età le dimensioni della cisti possono crescere, configurando il quadro di una milza patologica) o negli individui maggiormente esposti, per motivazioni varie, a traumatismi addominali; un'ulteriore indicazione chirurgica riguarda le cisti complicate da emorragia endocistica o da sovrainfezione. Se la lesione è molto voluminosa o indovata all'interno del parenchima (Fig. 72; Video 11) può rendersi necessaria la splenectomia, open o laparoscopica [3, 4, 5]. L'approccio laparoscopico trova anche indicazioni nelle lesioni che affiorano alla superficie dell'organo: se le dimensioni e la sede della lesione lo consentono, l'aspirazione del contenuto endocistico e la recentazione della parete possono essere sufficienti [6, 7, 8]. Tale trattamento, così come per altre sedi, espone al rischio di recidive locali, di cui il paziente deve essere edotto al momento dell'intervento.



a b c d

***Figura 72**. Splenectomia per voluminosa cisti epidermoide della milza: (a, b) TC preoperatoria; (c) splenectomia; (d) la lesione come appare alla sezione.*

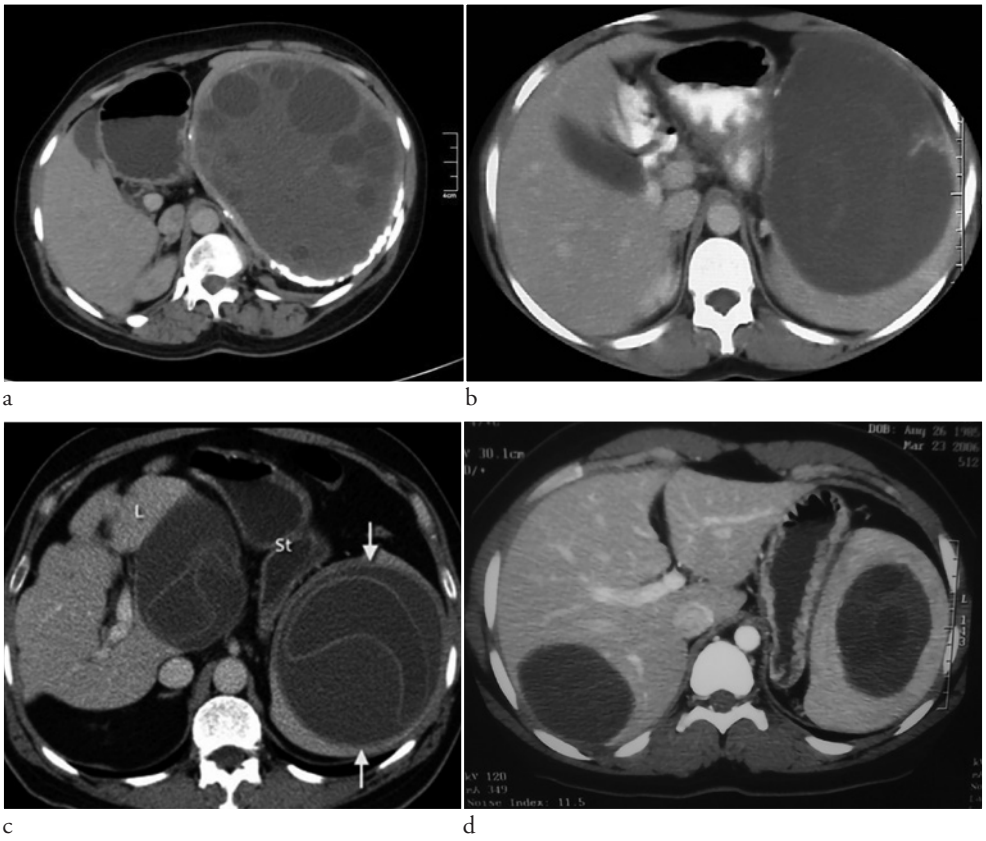
Splenectomia laparoscopica per lesione cistica.

***Video 11** Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

Le **cisti spleniche parassitarie** sono per lo più di natura idatidea. Sono rare, ma non del tutto eccezionali, dal momento che l'idatidosi splenica si colloca al terzo posto, in ordine di frequenza, dopo le localizzazioni epatica e polmonare. In letteratura sono riportate cisti spleniche da echinococco giganti (Fig. 73), isolate o associate ad interessamento di altri organi [9].

Tra le lesioni cistiche della milza, una menzione a parte meritano le **pseudocisti** (Fig. 74), di solito post-traumatiche. Tali lesioni non consentono un trattamento di attesa, per gli elevati rischi di rottura spontanea, che può manifestarsi a breve distanza dall'evento traumatico (cd. rottura della milza in 2 tempi). Le pseudocisti, inoltre, mal si prestano alla evacuazione transcutanea del liquido ematico subcapsulare, tentativo che vale la pena di attuare solo in soggetti emodinamicamente stabili, in buone condizioni generali e sotto stretto monitoraggio clinico. Ne deriva che la splenectomia è spesso l'unica possibilità terapeutica [14].

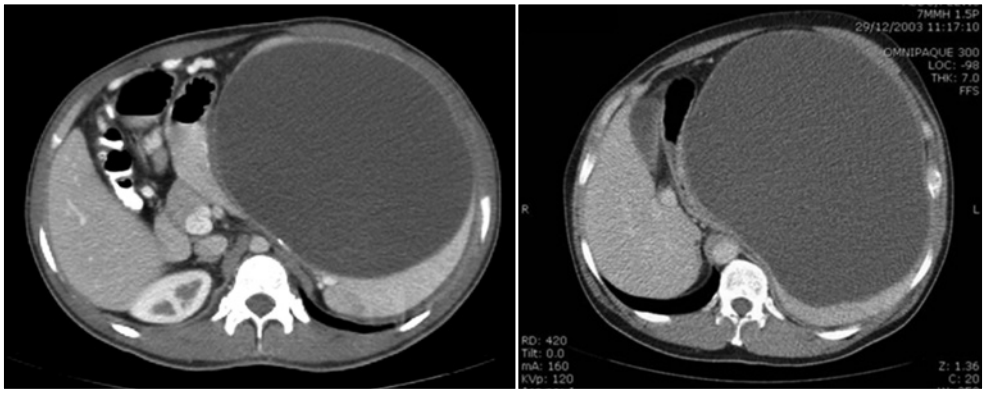
Gli **ascessi splenici** sono secondari all'arrivo nella milza di agenti patogeni, entrati nel flusso sanguigno, ad esempio, in corso di un'endocardite, di una tonsillite



a b

c d

***Figura 73**. Cisti da echinococco giganti ad interessamento splenico (a) [10] (b) [11] ed epatico (c) [12] (d) [13].*



a b

***Figura 74**. Voluminose pseudocisti post-traumatiche della milza, andate incontro a successiva splenectomia (a) [15] (b) [16].*

Bonifica laparoscopica di ascesso splenico post-gastrectomia totale.

Video 12 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

o di altre infezioni batteriche croniche. Un'ulteriore modalità di insorgenza è la penetrazione dell'agente patogeno dall'esterno, a seguito di lesioni addominali insorte per un trauma o anche successivamente ad un intervento chirurgico, in organi per lo più limitrofi alla milza (stomaco, flessura sinistra del colon, pancreas distale, rene o surrene sinistro). La colliquazione dell'organo può essere parziale o interessare la milza *in toto*. Un ascesso non drenato, oltre al quadro settico, tende ad estendersi alle strutture contigue, erodere i vasi adiacenti causando emorragia o trombosi, diffondersi nel peritoneo, fistolizzarsi nel lume intestinale e talora in cavità toracica, dando così luogo a un empiema pleurico, a un ascesso polmonare o ad una polmonite. Rappresenta pertanto una malattia grave, potenzialmente letale, che necessita di una diagnosi precoce, di una terapia antibiotica adeguata e di un trattamento tempestivo, dal drenaggio percutaneo sino alla rimozione laparotomica o laparoscopica dell'intera milza [17] (Video 12).

5.2.2 Tumori splenici

Il tumore splenico benigno più comune è l'**emangioma** che può presentarsi in forma cistica, solida o mista. Le dimensioni di questo tumore sono in genere <2 cm di diametro ma, occasionalmente, si riscontrano lesioni che possono causare un importante aumento di dimensioni della milza (Fig. 75), fino a 25 cm [18, 19]. Queste neoplasie vengono scoperte per lo più incidentalmente, in età adulta, ma le forme più voluminose divengono sintomatiche e possono dare dolore, causare trombocitopenia e stati di anemizzazione. Gli emangiomi giganti possono andare incontro a rottura spontanea e rendono indicata la splenectomia.

Tra i tumori della milza a comportamento biologico incerto si segnalano l'**emangiopericitoma** [22, 23] e l'**emangioendotelioma** [24, 25], che possono talora cre-

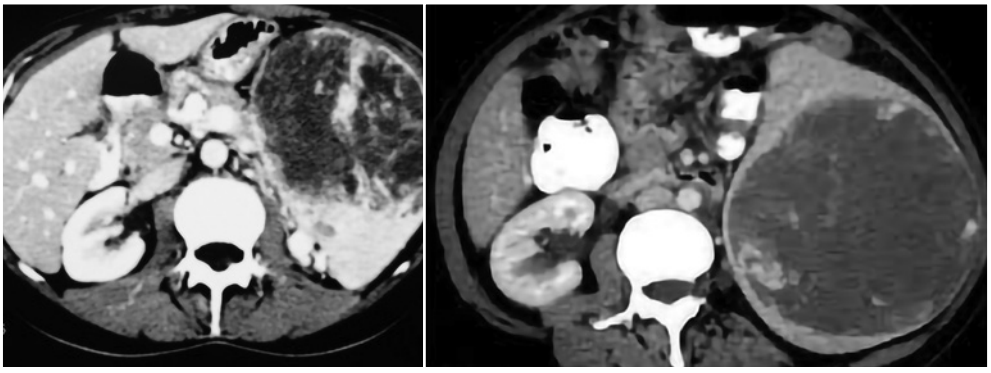
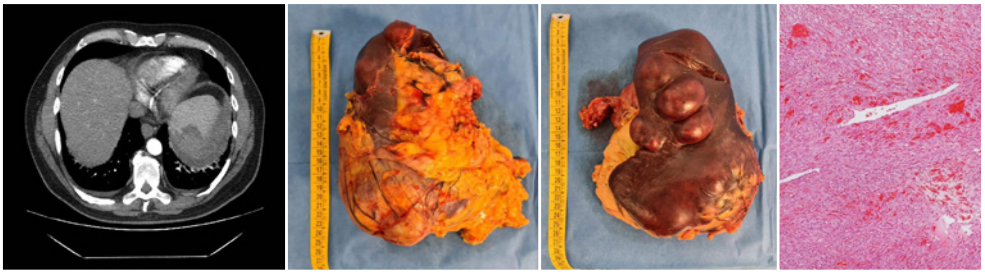


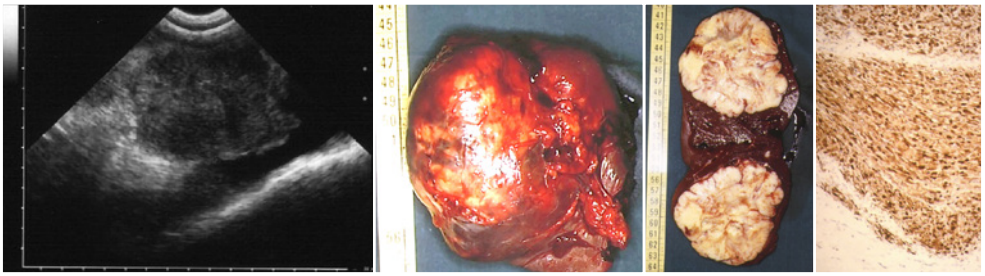
***Figura 75**. Emangiomi splenici causa di massa addominale [20, 21].*

scere ed arrivare a dimensioni importanti. Tra i tumori maligni primitivi della milza, per quanto raro, è da ricordare l'angiosarcoma [26, 27] (Fig. 76). Altre forme, fino a poco tempo fa etichettate come fibrosarcomi o retricolosarcomi, alla luce delle più recenti acquisizioni andrebbero inquadrate nell'ambito dei linfomi non Hodking ad insorgenza primitiva splenica.



a b c d

***Figura 76**. Angiosarcoma splenico: (a) TC preoperatoria; (b, c) pezzo operatorio; (d) esame istologico.*



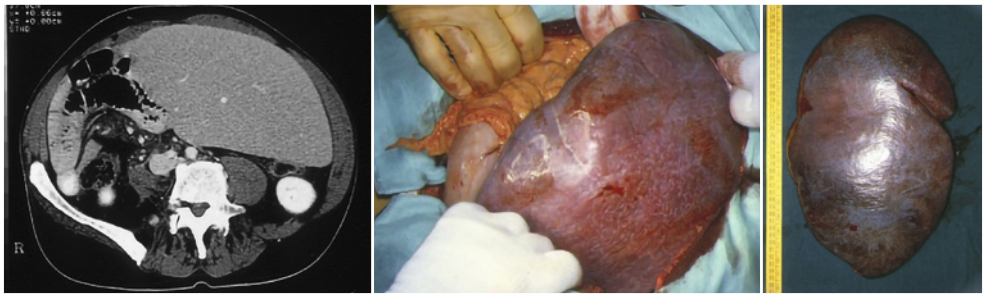
a b c d

***Figura 77**. Metastasi splenica da melanoma: (a) ecografia che mostra la lesione; (b, c) pezzo operatorio chiuso e aperto; (d) esame istologico.*

Le **metastasi spleniche** rappresentano un'evenienza poco frequente; sono prevalentemente secondarie a tumori di organi contigui, come lo stomaco, il colon sinistro, il rene e il surrene sinistro. La splenectomia trova indicazioni sia per prevenire l'eventuale rottura patologica dell'organo, sia per perseguire la radicalità oncologica, limitatamente a quei casi in cui sia stato possibile asportare la neoplasia primitiva e non siano presenti altre localizzazioni secondarie (Fig. 77).

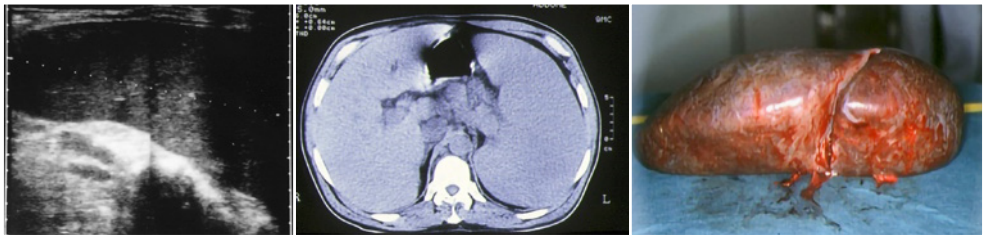
5.2.3 Splenomegalia

Una splenomegalia può incorrere in corso di malattie infettive, come la mononucleosi, o di malattie ematologiche linfo-mieloproliferative. Nella mononucleosi la milza è coinvolta in circa la metà dei casi, può raggiungere dimensioni ragguardevoli ed è a rischio di rottura spontanea, che risulta maggiore entro le prime 3 settimane; la milza torna di norma alla normalità gradualmente dopo 4 settimane di malattia. Per quanto concerne le malattie emo-linfo-proliferative, è bene ricordare che un aumento volumetrico della milza si rinviene in circa il 40% delle leucemie mieloidi acute e in oltre il 70% delle forme mieloidi croniche; in quest'ultima patologia la milza può raggiungere dimensioni enormi e si associa a iperleucocitosi nel sangue periferico (Figg. 78, 79).



a b c

***Figura 78**. Splenectomia per splenomegalia in paziente con leucemia mieloide cronica: (a) TC preoperatoria; (b) aspetto intraoperatorio; (c) il pezzo operatorio.*



a b c

***Figura 79**. Altro caso di splenectomia per splenomegalia in paziente con leucemia linfoide cronica: (a) ecografia preoperatoria; (b) TC preoperatoria; (c) la milza asportata.*

Nei **linfomi non-Hodgkin** il coinvolgimento splenico è più frequente nelle forme linfoblastiche a cellule T; nei **linfomi di Hodgkin** la milza è interessata nel 25% dei casi rivestendo, in caso di coinvolgimento, un fattore prognostico negativo; nell'**istiocitosi** il coinvolgimento splenico è la regola e fa parte dei criteri diagnostici essenziali nelle istiocitosi eritrofagocitiche, dove peraltro sono la febbre e la citopenia i sintomi guida; più rara (10%), e tipica della forma disseminata multisistemica, è la splenomegalia nell'istiocitosi a cellule di Langerhans, dove peraltro costituisce un aumentato rischio di severità di malattia.

Bibliografia

[1] Alkofer B, Lepennec V, Chiche L. Kystes et tumeurs spléniques: diagnostic et prise en charge [Splenic cysts and tumors: diagnosis and management]. J Chir (Paris). 2005 Jan-Feb;142(1):6-13. French. doi: 10.1016/s0021-7697(05)80830-0. PMID: 15883503.

[2] Hansen MB, Moller AC. Splenic cysts. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2004 Dec;14(6):316-22. doi: 10.1097/01.sle.0000148463.24028.0c. PMID: 15599294.

[3] Gianom D, Wildisen A, Hotz T, Goti F, Decurtins M. Open and laparoscopic treatment of nonparasitic splenic cysts. Dig Surg. 2003;20(1):74-8. doi: 10.1159/000068860. PMID: 12637814.

[4] Tagaya N, Oda N, Furihata M, Nemoto T, Suzuki N, Kubota K. Experience with laparoscopic management of solitary symptomatic splenic cysts. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2002 Aug;12(4):279-82. doi: 10.1097/00129689-200208000-00016. PMID: 12193826.

[5] Pachter HL, Hofstetter SR, Elkowitz A, Harris L, Liang HG. Traumatic cysts of the spleen--the role of cystectomy and splenic preservation: experience with seven consecutive patients. J Trauma. 1993 Sep;35(3):430-6. PMID: 8371303.

[6] Smith ST, Scott DJ, Burdick JS, Rege RV, Jones DB. Laparoscopic marsupialization and hemisplenectomy for splenic cysts. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2001 Aug;11(4):243-9. doi: 10.1089/109264201750539781. PMID: 11569516.

[7] Palanivelu C, Rangarajan M, Madankumar MV, John SJ. Laparoscopic internal marsupializaton for large nonparasitic splenic cysts: effective organ-preserving technique. World J Surg. 2008 Jan;32(1):20-5. doi: 10.1007/s00268-007-9258-1. PMID: 17990026.

[8] Mezquita S, Rosado R, Gallardo A, Huertas F, Medina P, Ramírez D. Partial laparoscopic decapsulation of splenic cysts: long-term results. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2007 Feb;17(1):49-51. doi: 10.1097/01.sle.0000213755.76761.6c. PMID: 17318056.

[9] Rasheed K, Zargar SA, Telwani AA. Hydatid cyst of spleen: a diagnostic challenge. N Am J Med Sci. 2013 Jan;5(1):10-20. doi: 10.4103/1947-2714.106184. PMID: 23378949; PMCID: PMC3560132.
[10] Hosn S, Hartung M. Splenic hydatid infection. Radiopaedia.org. doi: https://doi.org/10.53347/rID-21741.
[11] Akbulut S, Sogutcu N, Eris C. Hydatid disease of the spleen: single-center experience and a brief literature review. J Gastrointest Surg. 2013 Oct;17(10):1784-95. doi: 10.1007/s11605-013-2303-5. PMID: 23949423.
[12] Örmeci N, Kalkan Ç, Karakaya F, Erden A, Köse KS, Tüzün AE, Deda X. Percutaneous treatment with the Örmeci technique for hydatid disease located in the spleen: Single center experience for twenty six years. Turk J Gastroenterol. 2018 Sep;29(5):566-573. doi: 10.5152/tjg.2018.17890. PMID: 30260779; PMCID: PMC6284624.
[13] Fisichella PM, Donaldson K, Helton WS. Hepatic and splenic hydatidosis managed with percutaneous aspiration, injection, and reaspiration (PAIR) of the hepatic cyst and laparoscopic splenectomy. J Gastrointest Surg. 2008 Sep;12(9):1615-7. doi: 10.1007/s11605-007-0419-1. Epub 2007 Nov 27. PMID: 18040746.
[14] Wu HM, Kortbeek JB. Management of splenic pseudocysts following trauma: a retrospective case series. Am J Surg. 2006 May;191(5):631-4. doi: 10.1016/j.amjsurg.2006.01.034. PMID: 16647350.
[15] Harbawi B. Post-traumatic splenic pseudocyst. Case study, Radiopaedia.org. doi: https://doi.org/10.53347/rID-77497.
[16] Mukherjee R, Wells A, Reed J. Laparoscopic Decapsulation Using a Harmonic Scalpel of a Giant Splenic Cyst with a Raised Serum CA-125. The Internet Journal of Surgery. 2005;8(1).
[17] Ferraioli G, Brunetti E, Gulizia R, Mariani G, Marone P, Filice C. Management of splenic abscess: report on 16 cases from a single center. Int J Infect Dis. 2009 Jul;13(4):524-30. doi: 10.1016/j.ijid.2008.08.024. Epub 2008 Dec 12. PMID: 19070526.
[18] Willcox TM, Speer RW, Schlinkert RT, Sarr MG. Hemangioma of the spleen: presentation, diagnosis, and management. J Gastrointest Surg. 2000 Nov-Dec;4(6):611-3. doi: 10.1016/s1091-255x(00)80110-9. PMID: 11307096.
[19] Willcox TM, Speer RW, Schlinkert RT, Sarr MG. Hemangioma of the spleen: presentation, diagnosis, and management. J Gastrointest Surg. 2000 Nov-Dec;4(6):611-3. doi: 10.1016/s1091-255x(00)80110-9. PMID: 11307096.
[20] Chatzoulis G, Kaltsas A, Daliakopoulos S, Sallam O, Maria K, Chatzoulis K, Pachiadakis I. Co-existence of a giant splenic hemangioma and multiple hepatic hemangiomas and the potential association with the use of oral contraceptives: a case report. J Med Case Rep. 2008 May 7;2:147. doi: 10.1186/1752-1947-2-147. PMID: 18462497; PMCID: PMC2394533.

[21] Ghuliani D, Agarwal S, Thomas S, Pathania OP. Giant cavernous haemangioma of the spleen presenting as massive splenomegaly and treated by partial splenectomy. Singapore Med J. 2008 Dec;49(12):e356-8. PMID: 19122934.
[22] Illuminati G, Pizzardi G, Calio F, Pacilè MA, Carboni F, Palumbo P, Vietri F. Hemangiopericytoma of the spleen. Int J Surg. 2015 Mar;15:6-10. doi: 10.1016/j.ijsu.2015.01.018. Epub 2015 Jan 29. PMID: 25638732.
[23] Neill JS, Park HK. Hemangiopericytoma of the spleen. Am J Clin Pathol. 1991 May;95(5):680-3. doi: 10.1093/ajcp/95.5.680. PMID: 2024625.
[24] Kaw YT, Duwaji MS, Knisley RE, Esparza AR. Hemangioendothelioma of the spleen. Arch Pathol Lab Med. 1992 Oct;116(10):1079-82. PMID: 1384457.
[25] Wang Z, Zhang L, Zhang B, Mu D, Cui K, Li S. Hemangioendothelioma arising from the spleen: A case report and literature review. Oncol Lett. 2015 Jan;9(1):209-212. doi: 10.3892/ol.2014.2693. Epub 2014 Nov 10. PMID: 25435960; PMCID: PMC4246698.
[26] Falk S, Krishnan J, Meis JM. Primary angiosarcoma of the spleen. A clinicopathologic study of 40 cases. Am J Surg Pathol. 1993 Oct;17(10):959-70. doi: 10.1097/00000478-199310000-00001. PMID: 8372948.
[27] Smith VC, Eisenberg BL, McDonald EC. Primary splenic angiosarcoma. Case report and literature review. Cancer. 1985 Apr 1;55(7):1625-7. doi: 10.1002/1097-0142(19850401)55:7<1625::aid-cncr2820550736>3.0.co;2-w. PMID: 4038910.

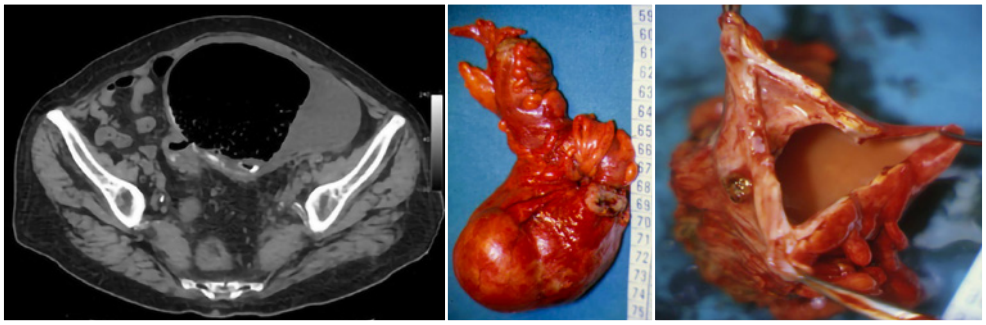
5.3 Masse ad origine dal tratto alimentare

Le patologie a partenza dal tratto alimentare causa di una massa addominale sono varie. Accanto alle più frequenti patologie di natura oncologica (benigna e maligna), si riconoscono lesioni di natura malformativa e flogistica.

5.3.1 Diverticoli giganti

I **diverticoli giganti del colon** sono una patologia poco frequente, localizzata prevalentemente nel sigma. Conosciuti anche come **cisti gassose giganti intestinali**, sono stati descritti per la prima volta da Bonvin [1] nel 1946; Sutorius [2] (1974), in una revisione della letteratura comprendente 23 casi, descriveva il primo diverticolo gigante perforato nel mesosigma. Mc Nutt [3], nel 1988, distinse tre entità anatomo-patologiche: i diverticoli giganti su base diverticolare, i diverticoli giganti infiammatori e i diverticoli giganti veri, dovuti a un difetto nello sviluppo embriogenetico. In letteratura sono al momento presenti circa 200 lavori su tale affezione; vengono considerati giganti le lesioni >4 cm; episodicamente vengono descritte anche formazioni diverticolari >10 cm di diametro, capaci di condizionare una evidente tumefazione

addominale e di porre notevoli problematiche nella diagnosi differenziale con altre formazioni a contenuto aereo dell'addome (Fig. 80). Il trattamento è in genere chirurgico, e comprende la resezione intestinale contestualmente alla exeresi diverticolare.



a b c

***Figura 80**. Diverticolo gigante del sigma, causa di occlusione intestinale: (a) TC dell'addome che evidenzia la voluminosa lesione in ipogastrio, contenente aria; (b) resezione del sigma che comprende il diverticolo; (c) il diverticolo aperto.*

5.3.2 Mucocele appendicolare

Il termine **mucocele appendicolare** è descrittivo di una dilatazione dell'appendice secondaria alla ostruzione del lume, con aumento della secrezione mucosa; il termine fu introdotto per la prima volta da Feré [4] nel 1876, ma le prime descrizioni di tale patologia risalivano già a Rokitansky [5] nel 1842 e a Virchow [6] nel 1863. Il mucocele è, a tutt'oggi, una rara condizione morbosa, costituendo per lo più un occasionale riscontro autoptico o chirurgico. Ricorre infatti con una frequenza che oscilla dallo 0,2% dei riscontri autoptici allo 0,7% di tutte le appendicectomie eseguite. Le dimensioni e la forma del mucocele derivano dalla sede dell'ostruzione e sono quindi variabili. In letteratura è possibile rinvenire casi particolari, come quello descritto da Early [7] nel 1968, in cui il paziente, un uomo di 56 anni, era portatore di una lesione causa di una evidente tumefazione addominale che, all'intervento chirurgico, risultava contenere circa 10 l di liquido di aspetto mucoide. Dal punto di vista istologico si distinguono una forma benigna e una maligna, detta anche cistoadenocarcinoma appendicolare: in quest'ultima l'epitelio neoplastico può proliferare sia verso il lume appendicolare, sia verso l'esterno, infiltrando gli strati profondi della parete. Questa lesione rappresenta il punto di partenza del cosiddetto *pseudomyxoma peritonei ex appendice*, che talora dà luogo ad un quadro di carcinosi peritoneale per contiguità. Il trattamento chirurgico del mucocele è imperativo e prevede l'exeresi dell'appendice, con resezione della base di impianto in tessuto sano; in un certo numero di casi può essere associata la resezione del cieco (Fig. 81). Il trattamento può essere eseguito anche per via laparoscopica (Video 13).

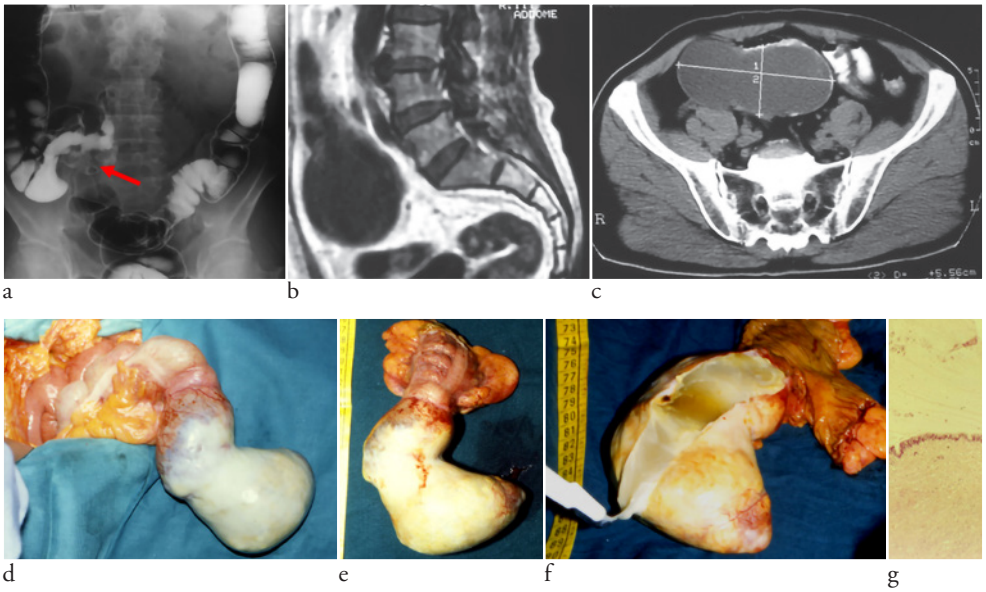


Figura 81. *Mucocele gigante appendicolare. (a) clisma opaco con impronta del mucocele sul cieco e sull'ultima ansa ileale; (b, c) RM e TC Addome che evidenziano con chiarezza la lesione; (d) aspetto intraoperatorio; (e, f) pezzo chirurgico chiuso (asportazione del mucocele appendicolare e del cieco) e parzialmente aperto; (g) esame istologico.*

Exeresi laparoscopica di mucocele appendicolare.

Video 13 *Per visualizzare il contributo video: https://vimeo.com/showcase/9443759 o QR Code, password: 4095BUP_22*

5.3.3 Tumori intestinali

I **tumori benigni del tratto alimentare** a partenza dalla mucosa, normalmente chiamati polipi, vengono diagnosticati in un tempo relativamente precoce, ora a seguito di un sanguinamento (manifesto o con la ricerca del sangue occulto in corso di screening dei tumori del colon-retto), ora per fenomeni subocclusivi recidivanti, ora a seguito di una vera ostruzione intestinale. Maggiori dimensioni possono invece raggiungere i

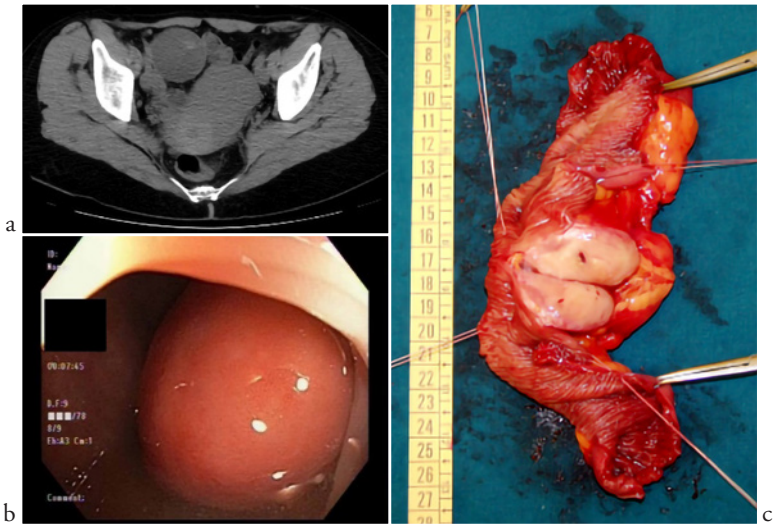
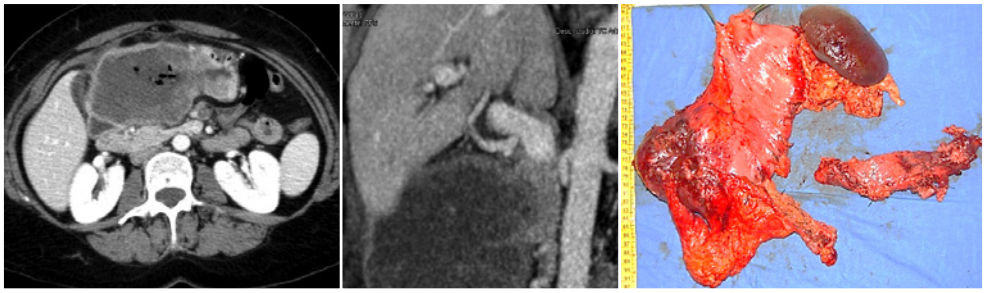


***Figura 82**. Lipoma gigante del colon (>4 cm): (a) TC che mostra la lesione; (b) l'aspetto endoscopico con la lesione che protrude ampiamente nel lume; (c) resezione colica.*

tumori di natura connettivale, in particolare quelli che originano dal tessuto adiposo. I **lipomi**, subito dopo i polipi adenomatosi, sono i tumori benigni intestinali più comuni; hanno un'incidenza compresa tra lo 0,2 e il 4,4% e il colon è il tratto maggiormente interessato (65-75%). Si parla di lipomi giganti già a partire da lesioni >4 cm di diametro (Fig. 82). Questi tumori possono talora divenire, proprio per via delle loro dimensioni, sintomatici, dando luogo a fenomeni ostruttivi intestinali. Il trattamento, a seconda della sede e delle dimensioni della lesione, può andare dall'exeresi endoscopica a quella chirurgica, con approccio tradizionale o laparoscopico.

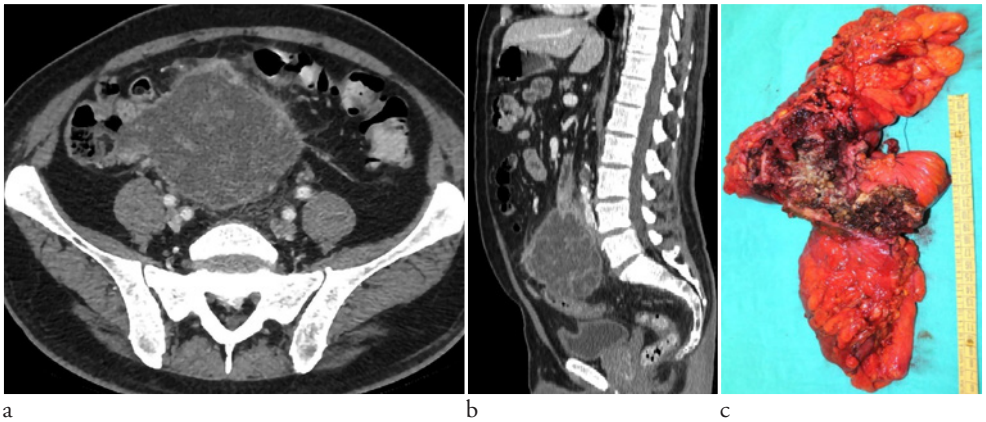
Per quanto concerne le masse addominali secondarie a **neoplasie maligne del tratto alimentare**, una distinzione va fatta tra le forme di derivazione epiteliale, stromale e di origine linfomatosa. Gli **adenocarcinomi** difficilmente raggiungono dimensioni tali da configurare il quadro di una massa addominale. Non ultimo, in presenza di tumori particolarmente voluminosi, oggi, piuttosto che una terapia chirurgica *d'emblée*, si consiglia una terapia neo-adiuvante, volta, ove possibile, a ridurre la massa tumorale ed aumentare le possibilità di exeresi della neoplasia e a migliorare la prognosi a distanza.

Talvolta però, per complicanze legate proprio alla neoplasia (sanguinamento, occlusione o ascessualizzazione), si rende necessaria un'exeresi in prima istanza, che non di rado può comportare importanti problematiche tecniche (Figg. 83, 84). Anche le recidive loco-regionali di tumori intestinali possono talora raggiungere dimensioni voluminose e talora ulcerarsi o fistolizzarsi all'esterno. Molti di questi pazienti vengono rifiutati da più istituzioni sanitarie, per via della complessità di trattamento, che impone spesso il ricorso a *équipes* multidisciplinari (Fig. 85).



a b c

Figura 83. *Voluminoso adenocarcinoma gastrico antrale in donna di 54 anni, occlusa e non suscettibile di chemioterapia preoperatoria: (a) TC che mostra la voluminosa massa antrale, in parte colliquata al suo interno; (b) la massa devia verso l'alto, senza apparentemente infiltrarla, l'arteria epatica propria e comune; (c) il pezzo operatorio: gastrectomia totale con splenectomia e lindoadenectomia D2.*



a b c

Figura 84. *Voluminosa massa addominale da adenocarcinoma del sigma perforato nel colon destro, manifestatasi senza dolore, con rettorragia; CEA e Ca 19-9 preoperatori nella norma: (a, b) TC in sezione assiale e laterale che mostra la massa sottomesocolica; (c) il pezzo operatorio asportato ed aperto (emicolectomia destra con ileo-trasverso-anastomosi, resezione del sigma sec. Hartmann e colostomia terminale sinistra).*

Si definiscono **GIST** i tumori mesenchimali ad origine da cellule staminali progenitrici delle cellule interstiziali di Cajal, veri *pacemaker* del tratto gastrointestinale. Classificati fino agli anni Novanta del secolo scorso come leiomiomi o leiomiosarcomi, i GIST, grazie ai progressi della istopatologia e della biologia molecolare, hanno assunto una loro propria identità. In Italia sono pari a circa 1-1,5 casi ogni 100.000 persone, per un totale di 700-900 nuovi casi/anno e vengono pertanto compresi tra i tumori rari. Sono leggermente più frequenti negli uomini e insorgono, in genere, nella fascia di età compresa tra i 55 e i 70 anni [8, 9, 10]. I GIST possono svilupparsi in tutto il tratto gastrointestinale, con maggior incidenza nello stomaco (60%), seguito dal tenue mesenteriale (poco più del 25%), dal duodeno (5%), dal grosso

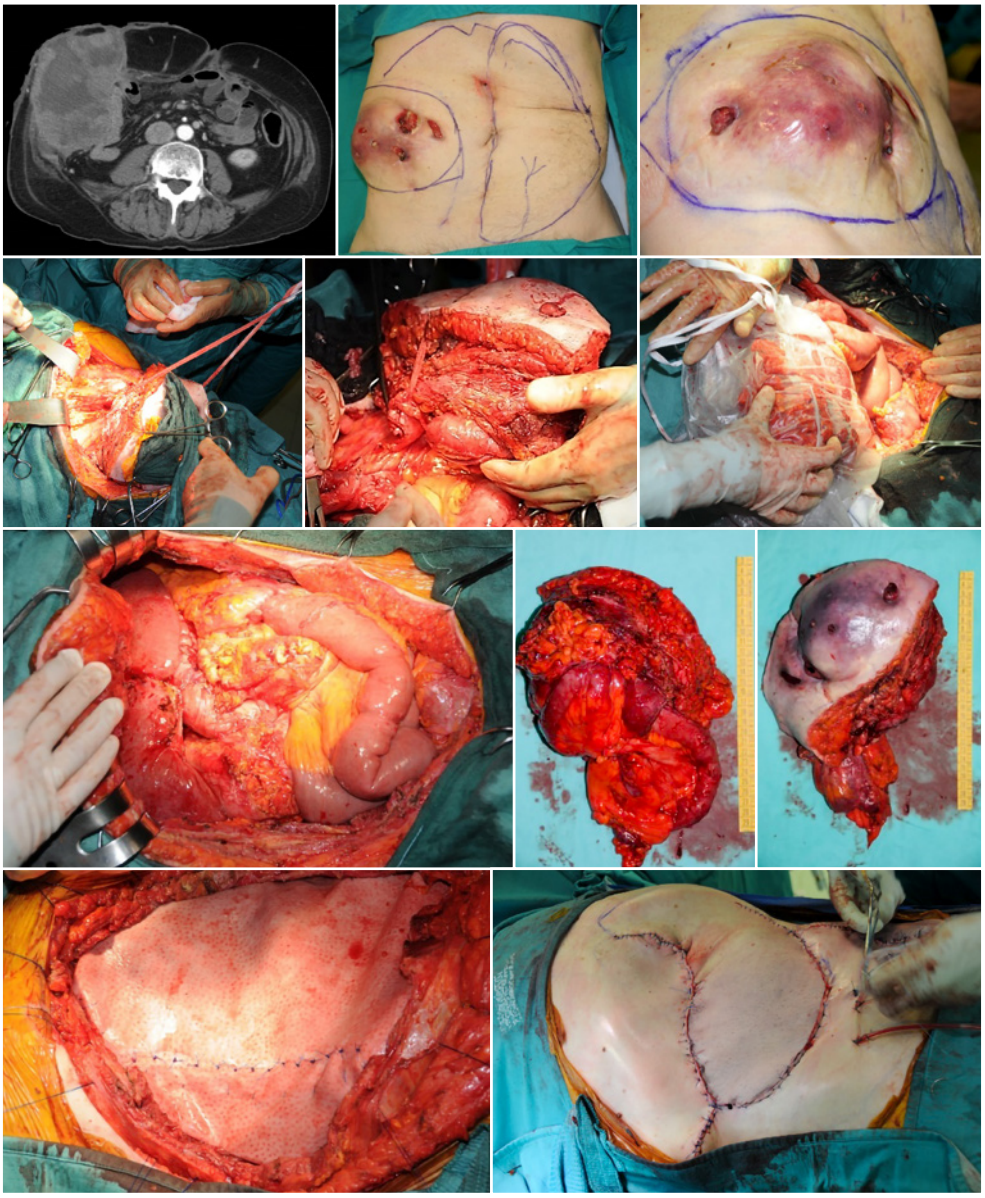


***Figura 85**. Recidiva di carcinoma del colon destro, infiltrante la parete e fistolizzata all'esterno. Exeresi in monoblocco della massa, del colon, dell'ileo e della parete addominale infiltrati, con ileo-colon-anastomosi e ricostruzione della parete mediante endoprotesi e lembo cutaneo di trasposizione.*

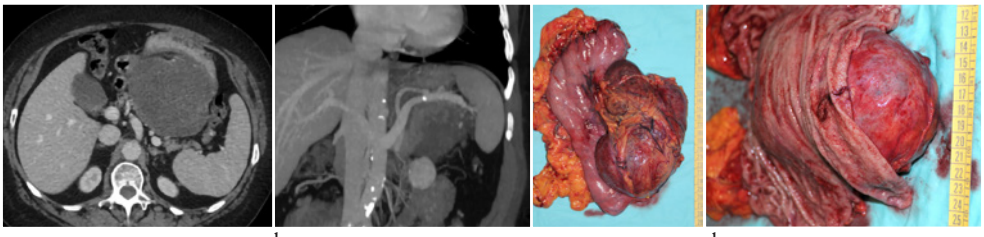
intestino (5%) e infine dall'esofago (1%) [11]. Nella maggior parte dei casi si tratta di tumori sporadici, ma alcune malattie genetiche, come la neurofibromatosi di tipo 1 e la sindrome di Carney, possono presentare un aumentato rischio di sviluppare un GIST. In circa il 90% dei casi è presente una mutazione nel gene c-KIT, respon-

sabile della crescita e proliferazione tumorale; in circa il 5-10% dei GIST non ereditari si osserva una mutazione del gene che codifica per la proteina PDGFR-α [12, 13]. Nelle fasi iniziali, i GIST possono essere del tutto asintomatici; nelle fasi più avanzate possono dar luogo a sintomi, come il sanguinamento, i dolori addominali, sintomi ostruttivi, fino alla presenza di una massa addominale. Oltre alla dimensione del tumore, importanti fattori prognostici sono la conta mitotica (il numero di divisioni cellulari in corso, che è tanto più alto quanto più aggressiva è la neoplasia) e la sede di origine. Un indice mitotico elevato e la crescita o le dimensioni >10 cm aumentano il rischio di ricorrenza dopo il trattamento. Nella maggior parte dei casi il trattamento è rappresentato dalla chirurgia; se la malattia è già diffusa o non asportabile, trova spazio una terapia medica biomolecolare, a base di un farmaco, l'imatinib-mesilato (Glivec) [14, 15, 16], che ha come bersaglio la proteina KIT e la proteina PDGFR-a, appartenenti alla famiglia delle cosiddette tirosin-chinasi, presenti nella maggior parte dei GIST. L'imatinib è spesso in grado di bloccare il tumore, con una risposta positiva in circa l'80% dei pazienti che lo assumono. Per tale motivo le attuali indicazioni suggeriscono l'impiego del farmaco in terapia neoadiuvante nelle forme voluminose, al fine di potenziare i risultati della chirurgia di exeresi (Fig. 9; Figg. 86, 87).

Attualmente, oltre al Glivec, sono disponibili altri farmaci per il trattamento dei GIST (sunitinib, regorafenib), che trovano indicazione nei pazienti che non possono assumere l'imatinib o che sono divenuti resistenti a tale farmaco [17, 18]. Nel tenue la diagnosi precoce è meno agevole e una massa addominale rappresenta un evento frequente; non di rado il paziente giunge direttamente al tavolo operatorio per complicanze emorragiche, occlusive o peritonitiche (Figg. 88, 89).

Il **linfoma non Hodgkin** interessa il tratto gastrointestinale o come parte di una malattia generalizzata, allorquando sono coinvolti i linfonodi (Fig. 90), o, più di rado, come manifestazione intestinale prevalente; viene diagnosticato con maggior frequenza nel tenue e nello stomaco, e rappresenta il 5% circa dei linfomi non-Hodgkin.

L'incidenza annuale stimata è pari a circa 1/315.000 individui. La malattia colpisce soprattutto gli adulti dopo i 60 anni (l'età media è 65 anni), con una lieve



a b c d

***Figura 86**. GIST gastrico: (a) TC che mostra la neoplasia prima della terapia con Glivec; (b) TC dopo terapia si vede la massa ridotta; (c) pezzo operatorio: resezione gastrica polare superiore; (d) Particolare della ulcerazione mucosa.*

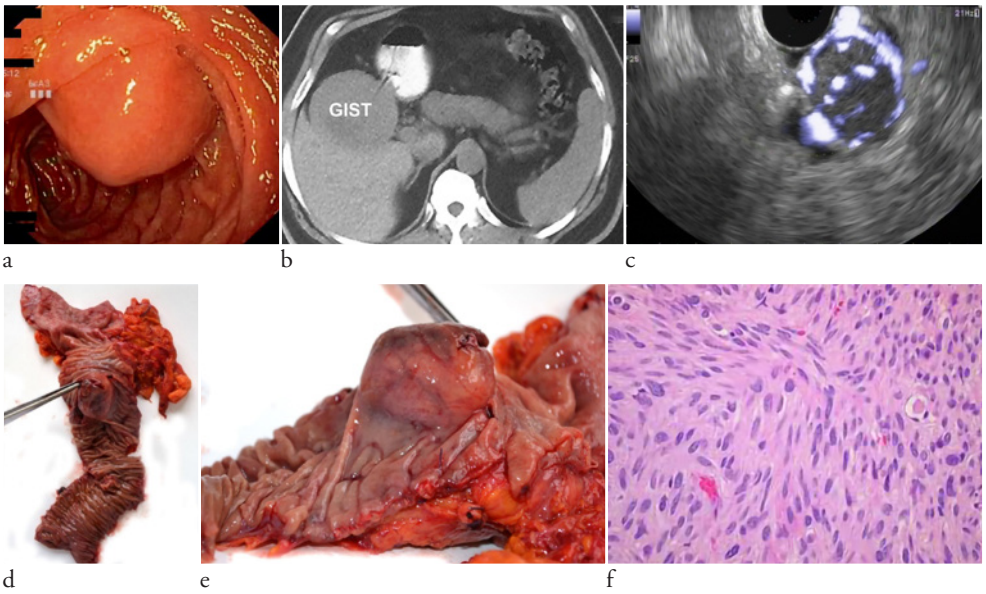


***Figura 87**. GIST paravateriano sottoposto a DCP dopo trattamento neoadiuvante con Glivec: (a) aspetto endoscopico della neoplasia che protrude nel lume duodenale; (b) TC che mostra la lesione; (c, d) Ecoendoscopia dopo terapia con Glivec: è ben evidente l'aspetto ipervascolare della neoplasia; (d, e) pezzo operatorio con particolare della lesione papillare; (f) esame istologico.*

***Figura 88**. Voluminosa massa addominale secondaria a GIST del tenue in paziente con anemizzazione severa da emorragia intratumorale: (a, b) TC addome; (c) resezione ileale e metastasectomia epatica sincrona.*

predominanza nel sesso femminile [19]. Il linfoma, dopo l'adenocarcinoma, è la più comune neoplasia dello stomaco e si instaura più frequentemente nei pazienti con positività per Helicobacter pylori (HP), perché il tessuto linfoide organizzato, di norma assente a livello gastrico, è indotto dall'infiammazione cronica. Circa il 90% dei pazienti con linfoma gastrico MALT (Mucosal Associated Lymphoid Tissue) risulta infatti positivo per HP [20, 21]. Nello stomaco si rinviene ora un linfoma a cellule B e a basso grado di malignità, ora, più frequentemente, un linfoma immunoblastico a cellule B ad alto grado di malignità. Il picco di età di insorgenza

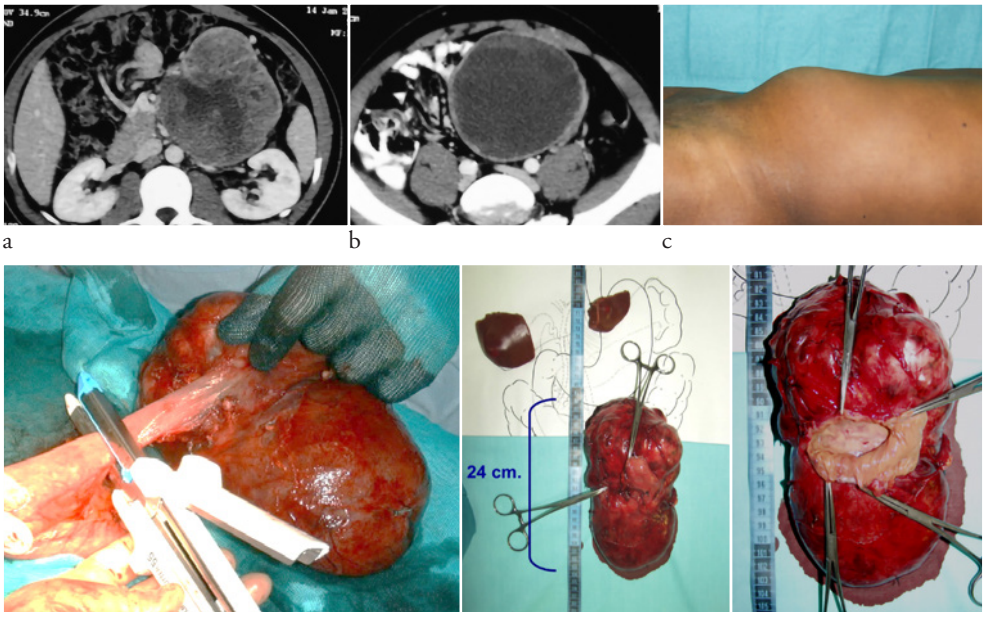


***Figura 89**. Massa addominale da voluminoso GIST ileale con metastasi epatiche, causa di crisi subocclusive e sanguinamento enterico: (a, b) TC che mostra la voluminosa massa, in parte con emorragia intratumorale, presente in medio addome; (c) evidente tumefazione addominale; (d) aspetto intraoperatorio della lesione; (e) il pezzo chirurgico, comprendente il tumore e 2 lesioni secondarie del fegato asportate mediante metastasectomia; (f) particolare della lesione, ulcerata nell'ansa ileale.*

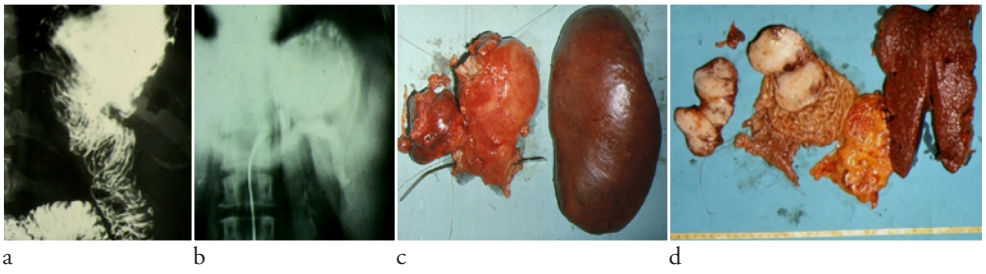
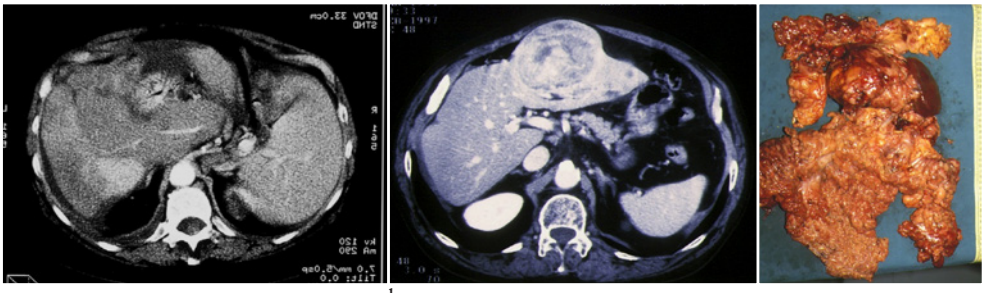


***Figura 90**. Localizzazione gastrica di linfoma non Hogdkin in paziente gastroresecato: (a) Rx TD con impronta sulla piccola curva del moncone gastrico da parte di voluminose adenopatie perigastriche; (b) arteriografia che mostra le lesioni linfonodali; (c, d) pezzo operatorio; gastrectomia totale con resezione dell'ansa digiunale anastomizzata al moncone, splenectomia per importante splenomegalia e linfoadenectomia regionale.*

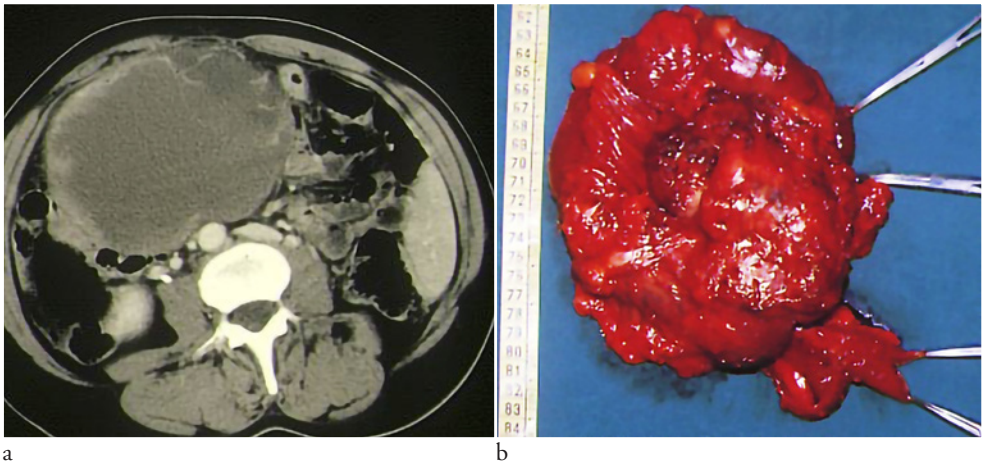
è la VI decade di vita, con maggiore incidenza nei maschi. Una maggiore percentuale di casi si riscontra nei pazienti con AIDS. I pazienti riferiscono epigastralgia e altri sintomi della malattia ulcerosa; sono possibili complicanze emorragiche o perforative e una massa addominale può essere evidente in fase avanzata. La biopsia in corso di gastroscopia o l'esame citologico mediante *brushing* consentono di dif-

ferenziare la neoplasia dall'adenocarcinoma. La TC torace-addome e la biopsia midollare sono utili per valutare l'estensione della malattia. Il linfoma delle cellule B del MALT con positività per HP è sensibile alla terapia eradicante [22, 23], che consente la scomparsa del tumore in circa l'80% dei casi. L'intervento chirurgico può essere risolutivo quando le localizzazioni gastriche sono isolate o nelle forme che rispondono parzialmente alla terapia medica, alla chemioterapia e/o alla radioterapia (Fig. 91). La prognosi è migliore rispetto all'adenocarcinoma. I linfomi primitivi del piccolo intestino sono prevalentemete forme non-Hodgkin di tipo istiocitico e rappresentano il 25% dei tumori del tenue. Si osservano più spesso nei pazienti con malattia celiaca, AIDS o altri stati di immunodeficienza [24]. Possono essere multifocali e clinicamente si manifestano con dolore addominale, calo ponderale, sindrome da malassorbimento. Frequenti sono gli episodi di ostruzione intestinale subacuta o perforazione, ma il riscontro di una massa addominale è raro (Fig. 92),



a b c

Figura 91. *Linfoma gastrico primitivo infiltrante il colon trasverso. Gastrectomia subtotale e resezione del trasverso e del discendente prossimale.*



a b

Figura 92. *Voluminosa massa addominale di natura neoplastica per linfoma ascessualizzato dell'ultima ansa ileale e del cieco in paziente donna di 82 anni. (a) TC addome; (b) pezzo operatorio: emicolectomia destra.*

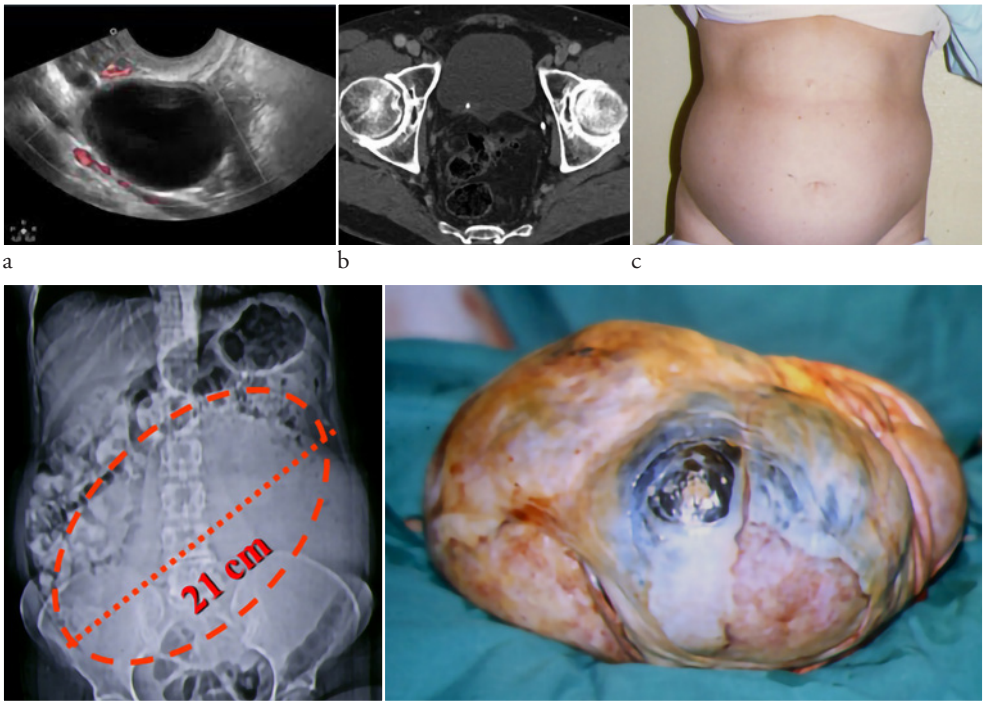
per via del calibro del lume enterico, che va incontro a stenosi precoce. Quando la neoplasia è estesa, può presentarsi con febbre di origine sconosciuta. La diagnosi si basa sulla TC e sulla eventuale biopsia del piccolo intestino. La chirurgia *up front* si impone nelle forme localizzate, anche se voluminose, e in quelle complicate. Chemio e radioterapia sono indicate nelle forme avanzate o come completamento dell'intervento [25]. La sopravvivenza a 5 anni varia tra il 40 e l'80%.

5.4 Masse ad origine dai mesi e dal peritoneo

Numerose affezioni, cistiche o solide, partendo dai mesi o dalla sierosa peritoneale, possono accrescersi dando luogo ad una massa addominale. Si tratta per lo più di lesioni neoplastiche, ma non di rado si osservano lesioni cistiche non tumorali, come le cisti mesenteriche e i già ricordati linfangiomi cistici.

5.4.1 Cisti mesenteriche

Le **cisti mesenteriche** sono neoformazioni rare, pari a 1 caso su 140.000 ricoveri nei reparti di chirurgia generale e 1/20.000 nei reparti pediatrici. L'etiologia è tuttora sconosciuta; le cisti possono rinvenirsi, nello spessore dei mesi, in qualunque sede, ma la localizzazione più comune è il mesentere. Queste lesioni, di dimensioni variabili da pochi cm ad oltre 15-20 cm, presentano pareti sottili, contorni netti, talora policiclici, e contengono un liquido fluido, spesso dovuto all'ostruzione vasi linfatici, che può andare incontro a superinfezione; anche il sanguinamento è un'evenienza possibile. Accanto a pazienti del tutto asintomatici, in cui la lesione è diagnosticata incidentalmente, possono essere presenti soggetti che lamentano dolore addominale cronico e soggetti con addome acuto, spesso legato alla rottura spontanea o traumatica della cisti. I sintomi sono di solito correlati con la localizzazione e le dimensioni della lesione. L'ecografia addominale, la TC o la RM dell'addome possono condurre ad una diagnosi di sede e volume che, di solito, viene confermata durante l'esplorazione addominale. Le cisti mesenteriche entrano in diagnosi differenziale con le cisti ovariche, le cisti da duplicazione intestinale, il mesotelioma cistico, i linfangiomi cistici e le cisti desmoidi. L'indicazione al trattamento chirurgico è corretta, sia nei pazienti sintomatici, sia nei casi scoperti casualmente. L'approccio laparoscopico dovrebbe essere preferito a quello laparotomico, riservando quest'ultimo (Fig. 93) a lesioni sospette per malignità o quando sussistano dubbi circa la possibile radicalità dell'exeresi. Talora alla rimozione completa della lesione può essere associata una resezione intestinale. Asportazioni incomplete o marsupializzazioni sono state descritte da vari Autori, ma espongono a possibili recidive nel tempo.



a b c

d e

***Figura 93**. Paziente con cisti mesenterica: la paziente aveva eseguito un'ecografia addominale e una TC addome per vago senso di pesantezza pelvica; tali indagini avevano posto diagnosi di cisti ovarica (a, b). A seguito di un trauma addominale (incidente d'auto) la paziente aveva notato una improvvisa deformazione dell'emiaddome inferiore (c); (d) una radiografia diretta dell'addome aveva evidenziato la presenza di una voluminosa lesione espansiva addominale che dislocava il colon nella sua interezza; (e) aspetto della lesione asportata.*

5.4.2 Tumori desmoidi

I **Tumori Desmoidi (TD) intra-addominali** sono lesioni che presentano un comportamento peculiare, che li accomuna ora ai tumori benigni, in quanto non tendono a dare metastasi, ora ai sarcomi dei tessuti molli, per via della loro aggressività locale [26]. Chiamati anche "fibromatosi aggressiva", possono interessare quasi tutte le parti del corpo, tra cui la cavità addominale ove si localizzano per lo più all'interno del mesentere e della pelvi. I TD sono rari (3-4 casi per milione di abitanti per anno) e colpiscono soggetti tra i 15 e i 60 anni, con un picco intorno ai 30 anni. Nel loro ambito occorre distinguere le forme sporadiche da quelle collegate alla Poliposi Adenomatosa Familiare (PAF), pari a circa il 5-10% dei casi. Le giovani donne, spesso a seguito di disendocrinie legate alla gravidanza, sono più affette dal tipo sporadico. Nei pazienti più anziani non esiste invece preferenza di genere. La fibromatosi di tipo desmoide (o tumore desmoide o fibromatosi aggressiva) è una patologia rara

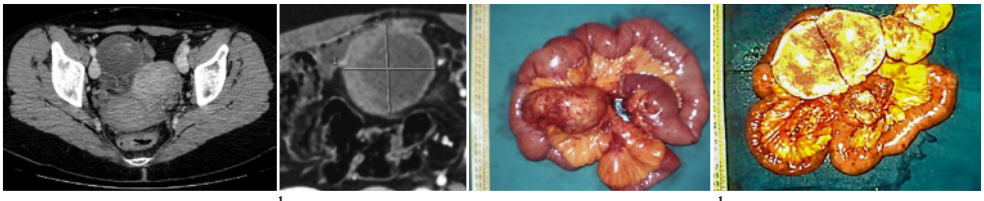
che può insorgere in ogni distretto corporeo e rappresenta il 3% delle neoplasie dei tessuti molli. Ha un'aggressività squisitamente locale con una alta percentuale di recidiva locale (tra il 25% e il 60% a 5 anni), senza la capacità di dare metastasi. Per molti anni, la chirurgia (in alcuni casi in associazione con la radioterapia) è stata considerata lo standard di trattamento ma, data l'aggressività locale, molti pazienti, in passato, andavano incontro a plurimi interventi chirurgici con esiti funzionali ed estetici importanti.

Considerato l'elevato numero di recidive, la morbidità correlata alla chirurgia e la possibilità di una stabilità della malattia anche in assenza di trattamenti o perfino l'eventualità di regressione spontanea della stessa, recentemente è stato proposto un atteggiamento più conservativo. In caso di progressione o di comparsa/peggioramento dei sintomi, si può avviare un trattamento medico con farmaci che agiscono su recettori ormonali (Toremifene, Tamoxifene), antinfiammatori (Celecoxib) e, in casi selezionati (sedi critiche tipo testa-collo, malattia localmente avanzata, fallimento dei precedenti trattamenti), con chemioterapia a basse dosi (Vinorelbina e Metotrexate). La chirurgia rappresenta ancora un'opzione in casi selezionati (malattia della parete addominale).

Ad oggi non sono noti i fattori predittivi del comportamento clinico (aggressivo vs indolente) di questa patologia, anche se è stato ipotizzato un ruolo della beta-catenina. Le forme di fibromatosi mesenterica giganti sono rare (2-4 casi/1.000.000/anno), spesso associate ad altre patologie (3-45% nella s. Gardner, 10% nella PAF). L'esatto meccanismo eziopatogenetico non è ancora noto, ma si ipotizza un'origine multifattoriale, con il coinvolgimento di fattori ormonali e genetici. In circa l'85% dei casi sporadici, sono state individuate mutazioni somatiche nel gene *CTNNB1* (3q21), che codifica per la beta-catenina [27]. Nelle PAF, i TD sono stati associati alle mutazioni del gene oncosoppressore APC (5q21-q22), che codifica per la proteina della poliposi adenomatosa del colon. I fattori ormonali sono considerati responsabili della crescita delle forme intra-addominali, in relazione ad una maggior attività estrogenica in gravidanza. I sintomi sono assenti fintanto che la massa non arriva a dimensioni voluminose, causa di occlusione intestinale o urinaria o di ischemia mesenterica. La diagnosi iniziale si basa sulle tecniche di *imaging* (TC e RM), che rivelano la presenza di una massa infiltrante in espansione. L'aspetto radiologico non è specifico, ma TC e RM preoperatorie possono essere di aiuto sia nel differenziare tale forma da altre affezioni, sia nel *planning* chirurgico. La diagnosi è confermata dalla biopsia del tumore, che evidenzia collagene abbondante intorno alle cellule fusiformi allungate, che contengono nuclei piccoli e regolari e citoplasma pallido. L'esame immunoistologico mostra l'espressione dei marker delle cellule muscolari (actina, desmina, vimentina) e l'assenza di CD34. La diagnosi può essere confermata dallo *screening* delle mutazioni di *CTNNB1*. La diagnosi differenziale è ampia e comprende i fibrosarcomi, alcuni processi miofibroblastici, come la fascite nodulare, le cicatrici ipertrofiche e i cheloidi. Nei TD intra-addominali la diagnosi

differenziale si pone con i GIST, i tumori fibrosi isolati, i tumori miofibroblastici infiammatori, la mesenterite sclerosante e la fibrosi retroperitoneale.

Notevoli sono le problematiche terapeutiche. Per via del suo comportamento clinico, la malattia è assimilata ai fibrosarcomi: presenta infatti un'alta aggressività locale, con elevata incidenza di recidive dopo exeresi chirurgica. Una precedente laparotomia si rinviene infatti nel 50% dei pazienti con fibromatosi, con una latenza che può arrivare anche a 5 anni [28], vista la elevata tendenza alla recidiva locale per cui, qualora si opti per l'intervento, è necessaria un'elevata aggressività chirurgica. In alcuni pazienti la malattia può stabilizzarsi e, in rari casi, si può assistere ad una regressione parziale della lesione, per cui negli ultimi anni viene consigliato sempre più spesso un atteggiamento conservativo [29], riservando la chirurgia ai soli casi sintomatici o complicati (Fig. 94). Per i tumori non resecabili, per quelli in cui non è possibile una resezione chirurgica con margini liberi (R0) o in cui la resezione comporterebbe una perdita funzionale inaccettabile, trovano indicazione la radioterapia, la terapia anti-estrogenica, gli agenti antinfiammatori non steroidei, la chemioterapia (methotrexate, vinblastina/vinorelbina, doxorubicina liposomiale pegilata) e/o gli inibitori della tirosinchinasi (imatinib, sorafenib) [30, 31, 32, 33, 34, 35]. La recidiva locale si verifica in circa il 70% dei casi. La prognosi dipende anche dalla sede del TD e l'aspettativa di vita è più bassa nelle forme intra-addominali, a causa delle possibili complicazioni, come l'ostruzione intestinale, l'idronefrosi, la sepsi o l'ischemia mesenterica. Resezioni chirurgiche iterative si associano a un rischio maggiore di morbilità.



a b c d

***Figura 94**. Fibromatosi mesenterica multipla in donna di 71 anni: (a) TC che mostra la lesione maggiore; (b) particolare della TC; (c, d) pezzo operatorio chiuso e sezionato.*

5.4.3 Mesotelioma e altri tumori maligni

Il **mesotelioma** del peritoneo è un tumore ora benigno, ora, più spesso, con caratteristiche di malignità. La forma benigna è quasi esclusivamente di tipo cistico e ricorda il mesotelioma RP: si tratta di un tumore raro (meno di 150 casi riportati in letteratura), caratterizzato dalla formazione di masse cistiche multiloculari intraddominali. La patologia sembra più frequente nelle donne in età fertile. I segni clini-

ci comprendono il dolore nella parte inferiore dell'addome o nel bacino, la presenza di una massa palpabile, l'amenorrea, la disuria, la dispareunia e, più raramente, la perdita di peso. Nelle femmine, le masse si localizzano di solito sulla superficie peritoneale dell'utero e del retto, nei maschi prevalentemente sulla superficie peritoneale della vescica e del retto. Il tumore può anche diffondersi nelle porzioni superiori della cavità peritoneale. Il mesotelioma cistico del peritoneo sembra originare dal mesotelio peritoneale, ma l'eziologia non è nota; a differenza della sua controparte maligna, non è secondario all'esposizione all'amianto e nelle pazienti di sesso femminile insorge spesso dopo un intervento chirurgico, un'infiammazione pelvica o in presenza di endometriosi. Tale riscontro ha fatto ipotizzare che l'irritazione cronica del peritoneo possa risultare un fattore aggravante. La diagnosi si basa sull'ecografia addominale e pelvica, sulla TC addominale e sulla laparoscopia, che evidenziano, a livello dell'addome, formazioni multicistiche separate a "grappolo". Rare le cisti uniche e giganti (Fig. 95), spesso a pareti sottili, vascolarizzate, ripiene di liquido translucido. La diagnosi viene confermata dalle indagini immunoistochimiche, che documentano l'origine mesoteliale delle cellule parietali (questo tipo di indagine deve essere effettuata da un anatomopatologo esperto). Le principali diagnosi differenziali si pongono con il linfangioma peritoneale cistico, lo pseudomixoma del peritoneo e altre lesioni neoplastiche di tipo cistico. Il trattamento è chirurgico e consiste nell'ablazione delle cisti.

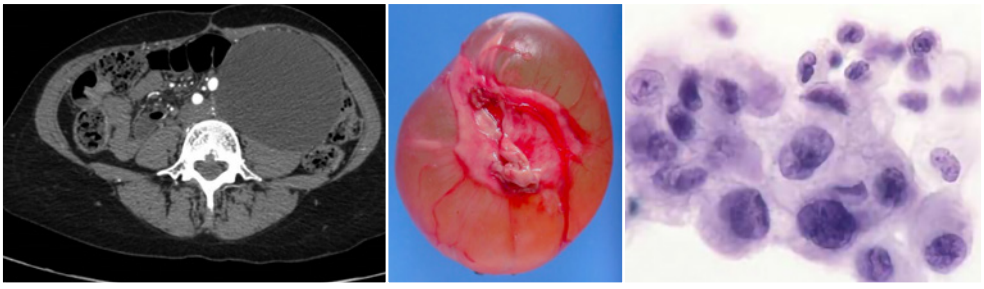


***Figura 95**. Voluminoso mesotelioma cistico benigno endoaddominale.*

Il **mesotelioma peritoneale maligno** è un tumore primitivo del peritoneo, che origina dalle cellule parietali (mesotelio) della cavità peritoneale. Il mesotelioma peritoneale rappresenta il 10-30% dei mesoteliomi maligni. L'incidenza annuale è circa 1/500.000 in Francia, ma è più elevata, 1/200.000, in alcuni paesi Europei come l'Italia, con una prevalenza nel sesso maschile. I tumori di solito vengono diagnosticati nella età adulta (età media: 55 anni) con segni clinici caratteristici, come la distensione addominale, la presenza di una massa addominale, l'alterazione dello stato di salute generale, la perdita di peso e l'ascite. Possono coesistere difetti della coagulazione, dispnea, edema degli arti inferiori e occlusione intestinale. Non è stata

chiarita la relazione tra il mesotelioma peritoneale e l'esposizione all'amianto, in particolare nelle donne, come invece è stato dimostrato per il mesotelioma maligno della pleura. Sono stati suggeriti altri fattori eziologici, come l'esposizione all'erionite (un minerale fibroso che appartiene al gruppo degli zeoliti, spesso presente nella cenere vulcanica alterata da agenti atmosferici e dalle acque sotterranee), le infezioni virali, i prodotti vaccinali e/o la suscettibilità genetica. La diagnosi si basa sull'ecografia e sulla TC e la diagnosi è confermata istologicamente mediante la biopsia tissutale e i risultati dell'immunocolorazione, positiva per la calretinina e negativa per il CEA, che devono essere valutati da patologi esperti. La diagnosi differenziale si pone con la carcinosi peritoneale e con il carcinoma peritoneale primitivo. Le strategie terapeutiche richiedono un approccio multidisciplinare e devono essere discusse presso un Centro specializzato [36, 37]. Al momento non esistono raccomandazioni sulla presa in carico medica e nessun agente citotossico ha ottenuto l'autorizzazione europea all'immissione in commercio per questa indicazione. L'opzione terapeutica attualmente proposta è la combinazione tra la chirurgia citoriduttiva (resezioni viscerali e peritonectomia) e la chemioterapia ipertermica intraperitoneale (HIPEC; indicazione *off-label*) in pazienti selezionati, vale a dire giovani, in un buono stato di salute e con una massa tumorale di dimensioni limitate (Fig. 96). La chemioterapia sistemica è utilizzata occasionalmente, a fini palliativi e permette una sopravvivenza media di 1-2 anni. Dopo la citoriduzione chirurgica e la HIPEC, la sopravvivenza media può superare i 5 anni nel 50% dei casi.

***Figura 96**. Mesotelioma maligno peritoneale in giovane donna di 37 anni, che aveva rifiutato di sottoporsi a biopsia pre-operatoria: (a) TC addome che mostra masse multiple addominali; (b) aspetto intraoperatorio; (c, d) pezzi operatori relativi alla lesione omentale e alla massa in ipocondrio sinistro che rese necessaria la splenectomia. La paziente fu successivamente sottoposta a HIPEC.*

L'**emangiopericitoma** è una neoplasia rara, ad insorgenza dalle cellule mesenchimali degli endoteli vasali con differenziazione pericitica simili ai periciti di Zimmermann. Istologicamente è caratterizzato dalla presenza di cellule in attiva proliferazione situate intorno ai vasi, ancora rivestiti di endotelio. La proliferazione avviene esclusivamente all'esterno dei vasi. L'emangiopericitoma rappresenta il 2-3% di tutti i sarcomi dei tessuti molli e presenta una maggiore incidenza nella

IV-V decade di vita. La localizzazione più frequente riguarda le estremità distali, il RP e la regione pelvica. Può presentarsi in forma benigna, a malignità intermedia (stadio I), o in una forma francamente maligna (stadio II) e graduare la sua malignità istologica è estremamente arduo. Il tumore può metastatizzare ai polmoni, alle ossa, al fegato. Generalmente si caratterizza per una aggressività intermedia tra l'emangioendotelioma e l'angiosarcoma. Nelle rare lesioni a basso grado (stadio I) possono essere sufficienti escissioni limitate al margine del tumore; nei tumori ad alto grado (stadio II) è consigliata un'escissione con margini ampi, associata alla radioterapia o chemioterapia. La sede pelvica e l'infiltrazione del sacro possono rendere necessario un trattamento plurispecialistico, che vede impegnate più *équipes* chirurgiche (chirurgo generale, urologo, ortopedico, ecc.) (Fig. 97).

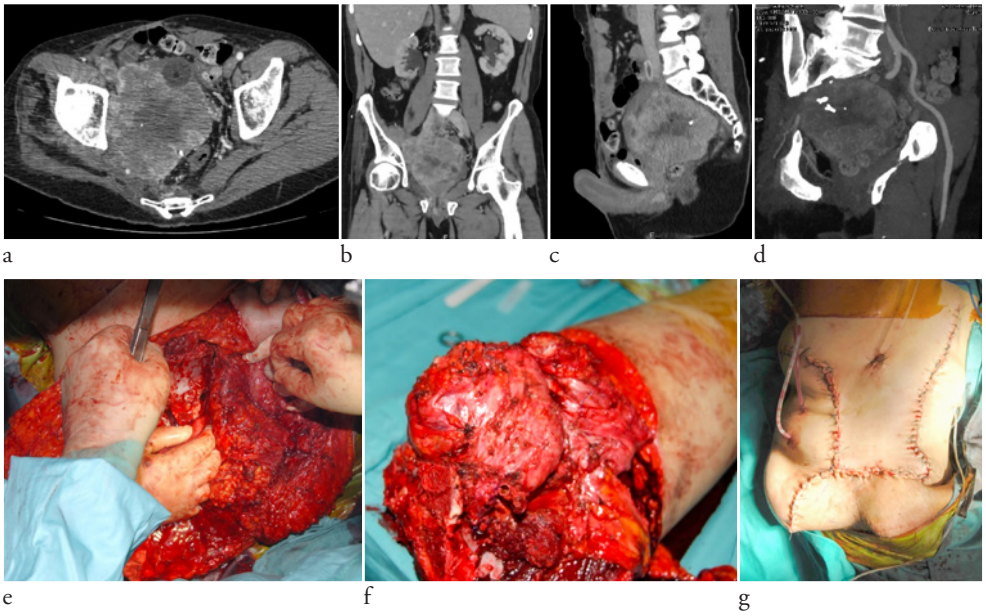


***Figura 97**. Emangiopericitoma maligno recidivo in paziente già sottoposto in altra sede a nefrectomia destra e AAP secondo Miles. La recidiva infiltrava vescica e sacro: (a, b, c, d) immagini TC che mostrano la voluminosa neoplasia pelvica che infiltra il sacro; (e, f) exeresi della massa con cistectomia, uretero-ureterocutaneostomia ed emiexenteratio pelvica; (g) chiusura dell'addome e del bacino dopo emi-exenteratio pelvica.*

Bibliografia

[1] Bonvin MMP, Bonte G. Diverticules giants due sigmoide. Arch Mal Appar Dig Mal Nutr. 1946;35:353-355.

[2] Sutorius DJ, Bossert JE. Giant sigmoid diverticulum with perforation. Am J Surg. 1974 Jun;127(6):745-8. doi: 10.1016/0002-9610(74)90362-6. PMID: 4832144.

[3] McNutt R, Schmitt D, Schulte W. Giant colonic diverticula--three distinct entities. Report of a case. Dis Colon Rectum. 1988 Aug;31(8):624-8. doi: 10.1007/BF02556799. PMID: 3402287.
[4] Féré: Mucocèle de l'appendice ilio-caecal, Progrès med. 1876;5:73.
[5] Rokitansky CF. A Manual of Pathological Anatomy. Philadelphia: Blanchard & Lea, 1855.
[6] Virchow, R: Virchows Arch. f. path. Anat. 1863;27:250.
[7] Early KS, Stephenson DV Jr, Davis WC. Giant retroperitoneal mucocele simulating pseudomyxoma peritonei and mucinous adenocarcinoma. Am J Surg. 1968 Sep;116(3):439-43. doi: 10.1016/0002-9610(68)90238-9. PMID: 4300125.
[8] Nilsson B, Bümming P, Meis-Kindblom JM, Odén A, Dortok A, Gustavsson B, Sablinska K, Kindblom LG. Gastrointestinal stromal tumors: the incidence, prevalence, clinical course, and prognostication in the preimatinib mesylate era--a population-based study in western Sweden. Cancer. 2005 Feb 15;103(4):821-9. doi: 10.1002/cncr.20862. PMID: 15648083.
[9] Ma GL, Murphy JD, Martinez ME, Sicklick JK. Epidemiology of gastrointestinal stromal tumors in the era of histology codes: results of a population-based study. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2015 Jan;24(1):298-302. doi: 10.1158/1055-9965.EPI-14-1002. Epub 2014 Oct 2. PMID: 25277795; PMCID: PMC4294949.
[10] Joensuu H, Hohenberger P, Corless CL. Gastrointestinal stromal tumour. Lancet. 2013 Sep 14;382(9896):973-83. doi: 10.1016/S0140-6736(13)60106-3. Epub 2013 Apr 24. PMID: 23623056.
[11] Nishida T, Blay JY, Hirota S, Kitagawa Y, Kang YK. The standard diagnosis, treatment, and follow-up of gastrointestinal stromal tumors based on guidelines. Gastric Cancer. 2016 Jan;19(1):3-14. doi: 10.1007/s10120-015-0526-8. Epub 2015 Aug 15. PMID: 26276366; PMCID: PMC4688306.
[12] Hirota S, Isozaki K, Moriyama Y, Hashimoto K, Nishida T, Ishiguro S, Kawano K, Hanada M, Kurata A, Takeda M, Muhammad Tunio G, Matsuzawa Y, Kanakura Y, Shinomura Y, Kitamura Y. Gain-of-function mutations of c-kit in human gastrointestinal stromal tumors. Science. 1998 Jan 23;279(5350):577-80. doi: 10.1126/science.279.5350.577. PMID: 9438854.
[13] Lasota J, Miettinen M. KIT and PDGFRA mutations in gastrointestinal stromal tumors (GISTs). Semin Diagn Pathol. 2006 May;23(2):91-102. doi: 10.1053/j.semdp.2006.08.006. PMID: 17193822.
[14] Demetri GD, von Mehren M, Blanke CD, Van den Abbeele AD, Eisenberg B, Roberts PJ, Heinrich MC, Tuveson DA, Singer S, Janicek M, Fletcher JA, Silverman SG, Silberman SL, Capdeville R, Kiese B, Peng B, Dimitrijevic S, Druker BJ, Corless C, Fletcher CD, Joensuu H. Efficacy and safety of imatinib mesylate in advanced gastrointestinal stromal tumors. N Engl J Med. 2002 Aug 15;347(7):472-80. doi: 10.1056/NEJMoa020461. PMID: 12181401.

[15] ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2014;25(Suppl 3):iii21-6.
[16] Demetri GD, von Mehren M, Antonescu CR, DeMatteo RP, Ganjoo KN, Maki RG, Pisters PW, Raut CP, Riedel RF, Schuetze S, Sundar HM, Trent JC, Wayne JD. NCCN Task Force report: update on the management of patients with gastrointestinal stromal tumors. J Natl Compr Canc Netw. 2010 Apr;8 Suppl 2(0 2):S1-41; quiz S42-4. doi: 10.6004/jnccn.2010.0116. PMID: 20457867; PMCID: PMC4103754.
[17] Demetri GD, van Oosterom AT, Garrett CR, Blackstein ME, Shah MH, Verweij J, McArthur G, Judson IR, Heinrich MC, Morgan JA, Desai J, Fletcher CD, George S, Bello CL, Huang X, Baum CM, Casali PG. Efficacy and safety of sunitinib in patients with advanced gastrointestinal stromal tumour after failure of imatinib: a randomised controlled trial. Lancet. 2006 Oct 14;368(9544):1329-38. doi: 10.1016/S0140-6736(06)69446-4. PMID: 17046465.
[18] Demetri GD, Reichardt P, Kang YK, Blay JY, Rutkowski P, Gelderblom H, Hohenberger P, Leahy M, von Mehren M, Joensuu H, Badalamenti G, Blackstein M, Le Cesne A, Schöffski P, Maki RG, Bauer S, Nguyen BB, Xu J, Nishida T, Chung J, Kappeler C, Kuss I, Laurent D, Casali PG; GRID study investigators. Efficacy and safety of regorafenib for advanced gastrointestinal stromal tumours after failure of imatinib and sunitinib (GRID): an international, multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial. Lancet. 2013 Jan 26;381(9863):295-302. doi: 10.1016/S0140-6736(12)61857-1. Epub 2012 Nov 22. PMID: 23177515; PMCID: PMC3819942.
[19] Thandra KC, Barsouk A, Saginala K, Padala SA, Barsouk A, Rawla P. Epidemiology of Non-Hodgkin's Lymphoma. Med Sci (Basel). 2021 Jan 30;9(1):5. doi: 10.3390/medsci9010005. PMID: 33573146; PMCID: PMC7930980.
[20] Tsai HF, Hsu PN. Interplay between Helicobacter pylori and immune cells in immune pathogenesis of gastric inflammation and mucosal pathology. Cell Mol Immunol. 2010 Jul;7(4):255-9. doi: 10.1038/cmi.2010.2. Epub 2010 Mar 1. PMID: 20190789; PMCID: PMC4003231.
[21] Tsai HF, Hsu PN. Interplay between Helicobacter pylori and immune cells in immune pathogenesis of gastric inflammation and mucosal pathology. Cell Mol Immunol. 2010 Jul;7(4):255-9. doi: 10.1038/cmi.2010.2. Epub 2010 Mar 1. PMID: 20190789; PMCID: PMC4003231.
[22] Tsai HF, Hsu PN. Interplay between Helicobacter pylori and immune cells in immune pathogenesis of gastric inflammation and mucosal pathology. Cell Mol Immunol. 2010 Jul;7(4):255-9. doi: 10.1038/cmi.2010.2. Epub 2010 Mar 1. PMID: 20190789; PMCID: PMC4003231.
[23] Malfertheiner P, Megraud F, O'Morain CA, Atherton J, Axon AT, Bazzoli F, Gensini GF, Gisbert JP, Graham DY, Rokkas T, El-Omar EM, Kuipers

EJ; European Helicobacter Study Group. Management of Helicobacter pylori infection--the Maastricht IV/ Florence Consensus Report. Gut. 2012 May;61(5):646-64. doi: 10.1136/gutjnl-2012-302084. PMID: 22491499.

[24] Yin L, Chen CQ, Peng CH, Chen GM, Zhou HJ, Han BS, Li HW. Primary small-bowel non-Hodgkin's lymphoma: a study of clinical features, pathology, management and prognosis. J Int Med Res. 2007 May-Jun;35(3):406-15. doi: 10.1177/147323000703500316. PMID: 17593870.

[25] Cirocchi R, Farinella E, Trastulli S, Cavaliere D, Covarelli P, Listorti C, Desiderio J, Barberini F, Avenia N, Rulli A, Verdecchia GM, Noya G, Boselli C. Surgical treatment of primitive gastro-intestinal lymphomas: a systematic review. World J Surg Oncol. 2011 Nov 7;9:145. doi: 10.1186/1477-7819-9-145. PMID: 22059926; PMCID: PMC3229478.

[26] Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. Eur J Cancer. 2020 Mar;127:96-107. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013. Epub 2020 Jan 28. PMID: 32004793.

[27] Colombo C, Bolshakov S, Hajibashi S, Lopez-Terrada L, Wang WL, Rao P, Benjamin RS, Lazar AJ, Lev D. 'Difficult to diagnose' desmoid tumours: a potential role for CTNNB1 mutational analysis. Histopathology. 2011 Aug;59(2):336-40. doi: 10.1111/j.1365-2559.2011.03932.x. PMID: 21884214.

[28] Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. The enigma of desmoid tumors. Ann Surg. 1999 Jun;229(6):866-72; discussion 872-3. doi: 10.1097/00000658-199906000-00014. PMID: 10363901; PMCID: PMC1420834.

[29] Colombo C, Miceli R, Le Péchoux C, Palassini E, Honoré C, Stacchiotti S, Mir O, Casali PG, Dômont J, Fiore M, Le Cesne A, Gronchi A, Bonvalot S. Sporadic extra abdominal wall desmoid-type fibromatosis: surgical resection can be safely limited to a minority of patients. Eur J Cancer. 2015 Jan;51(2):186-92. doi: 10.1016/j.ejca.2014.11.019. Epub 2014 Dec 11. PMID: 25500145.

[30] Janssen ML, van Broekhoven DL, Cates JM, Bramer WM, Nuyttens JJ, Gronchi A, Salas S, Bonvalot S, Grünhagen DJ, Verhoef C. Meta-analysis of the influence of surgical margin and adjuvant radiotherapy on local recurrence after resection of sporadic desmoid-type fibromatosis. Br J Surg. 2017 Mar;104(4):347-357. doi: 10.1002/bjs.10477. PMID: 28199014.

[31] Wood TJ, Quinn KM, Farrokhyar F, Deheshi B, Corbett T, Ghert MA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors: systematic review and meta-analysis. Rare Tumors. 2013 Feb 11;5(1):e2. doi: 10.4081/rt.2013.e2. PMID: 23772301; PMCID: PMC3682454.

[32] Wood TJ, Quinn KM, Farrokhyar F, Deheshi B, Corbett T, Ghert MA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors: systematic review and meta-analysis. Rare Tumors. 2013 Feb 11;5(1):e2. doi: 10.4081/rt.2013.e2. PMID: 23772301; PMCID: PMC3682454.

[33] Yao X, Corbett T, Gupta AA, Kandel RA, Verma S, Werier J, Ghert M. A systematic review of active treatment options in patients with desmoid tumours. Curr Oncol. 2014 Aug;21(4):e613-29. doi: 10.3747/co.21.1995. PMID: 25089111; PMCID: PMC4117627.
[34] Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. Cancer. 2000 Apr 1;88(7):1517-23. PMID: 10738207.
[35] Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. Ann Oncol. 2003 Feb;14(2):181-90. doi: 10.1093/annonc/mdg064. PMID: 12562642.
[36] Chicago Consensus Working Group. The Chicago Consensus on Peritoneal Surface Malignancies: Management of Peritoneal Mesothelioma. Ann Surg Oncol. 2020 Jun;27(6):1774-1779. doi: 10.1245/s10434-020-08324-w. Epub 2020 Apr 13. PMID: 32285273.
[37] Kim J, Bhagwandin S, Labow DM. Malignant peritoneal mesothelioma: a review. Ann Transl Med. 2017 Jun;5(11):236. doi: 10.21037/atm.2017.03.96. PMID: 28706904; PMCID: PMC5497105.

5.5 Masse di derivazione ginecologica

Le masse addominali di pertinenza ginecologica sono molto più frequenti rispetto a quelle viste in precedenza ed estremamente varie per natura e tipo di presentazione clinica. In questo guppo distinguiamo masse di origine uterina, per lo più di natura tumorale, e masse di origine ovarica, non tumorali o neoplastiche.

5.5.1 Masse di pertinenza uterina

Alcuni **tumori dell'utero**, sia benigni che maligni, sia isolati, sia associati a lesioni ovariche, possono raggiungere dimensioni ragguardevoli. I casi più eclatanti si riferiscono a tumori benigni che, per via del loro lento e progressivo accrescimento, possono divenire particolarmente voluminosi; si parla in particolare di forme giganti per masse di peso >10-11 kg. Alcune delle forme più voluminose descritte in letteratura sono riportate nella tabella 7.

Tali lesioni possono trascorrere del tutto asintomatiche, ma quelle di maggiori dimensioni causano spesso sintomi come dolore, alterazioni dell'alvo, disturbi della cenestesi; del pari frequente è la comparsa di una tumefazione addominale. La diagnosi oggi, con le moderne metodiche di *imaging*, è relativamente agevole ed è raro osservare masse voluminose come quelle che si rinvenivano in passato (Fig. 98). La terapia si impone in tutte le forme di diagnosi incerta, in quelle sintomatiche o comunque di voluminose dimensioni; essa comporta, a seconda della diagnosi, dell'età

Tabella 7. Voluminose masse uterine: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni.

Autore	Anno	Età paziente, n. parti	Peso della massa (kg)	Terapia	Istotipo
Singhabhandhu [1]	1873	58 anni, nd	45,4	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Hunt [2]	1888	53 anni, nd	63,3	Riscontro autoptico	Fibroma
Behrend [3]	1930	35 anni, nd	60,7	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Jonas [4]	1977	nd	29,5	Exeresi chirurgica	nd
Evans [5]	1979	nd	11,4	nd	nd
Oelsner [6]	2003	49 anni Nullipara	43	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Oelsner [6]	2003	54 anni Pluripara	13	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Reddy [7]	2004	67 anni, nd	17,7	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Perez e Ramon [8]	2006	40 anni, nd	27	Exeresi chirurgica	Mioma
Nappi [9]	2008	55 anni, nd	27,7	Exeresi chirurgica	Mioma
Amber [10]	2009	47 anni, nd	26,9	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Savulescu [11]	2011	45 anni, nd	18,1	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Moris e Vernadakis [12]	2014	39 anni, nd	28,1	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Huszar [13]	2016	60 anni, nd	33	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Lim [14]	2018	53 anni, nd	27,8	Exeresi chirurgica	Leiomioma
Jang [15]	2020	41 anni, nd	18,3	Exeresi chirurgica	Leiomioma

a b c

***Figura 98**. Paziente con voluminoso leiomioma dell'utero a crescita esofitica in paziente in precedenza sottoposta ad annessiectomia bilaterale e portatrice di laparocele ombelico-pubico: (a) l'aspetto della paziente prima dell'intervento con la lesione a crescita esofitica; (b) il pezzo operatorio; (c) aspetto post-operatorio della paziente.*

della paziente e delle sue condizioni generali, l'isterectomia associata o meno alla asportazione bilaterale degli annessi. L'exeresi laparoscopica nelle formazioni più voluminose trova limitazioni per via della mancanza di spazio e della necessità, comunque, di un'ampia laparotomia di servizio per l'asportazione del pezzo operatorio.

5.5.2 Masse di origine ovarica

Le lesioni ovariche causa di una massa addominale possono essere di natura cistica o solida.

5.5.2.1 Le lesioni cistiche dell'ovaio

Nelle donne, la maggior parte delle cisti addominali è di origine ovarica, tuttavia la lista delle lesioni che possono entrare in diagnosi differenziale è particolarmente lunga e include gran parte delle patologie cistiche in precedenza esaminate. Alcune **cisti ovariche**, in particolare quelle piccole, pauci/asintomatiche, o quelle che insorgono in pazienti di giovane età, sono di tipo funzionale e possono essere tenute sotto osservazione, andando di frequente incontro a regressione spontanea. Altre cisti ovariche sottendono invece una natura tumorale: si tratta per lo più di neoplasie che derivano dall'epitelio germinale (o celomatico): in questo ambito ricordiamo i tumori ovarici cistici sierosi e mucinosi, che possono talora superare i 40 cm di diametro. In genere si parla di cisti ovariche giganti quando il diametro della lesione è >10 cm di diametro o, secondo altri autori, quando la lesione deborda oltre la linea ombelicale trasversa. Tra le curiosità mediche, in letteratura è possibile reperire neoformazioni ovariche talmente voluminose che spinsero Eames [16], nel descrivere una paziente portatrice di un voluminoso cistoadenocarcinoma ovarico pseudomucinoso del peso di oltre 80 kg, a definirla "una tangente passante per la neoplasia". La cisti ovarica più voluminosa è probabilmente quella descritta da Spohn [17] nel 1906: pesava ben 148,6 kg, con un contenuto di circa 328 l; Symond [18] nel 1963 ha riportato una lesione di 79,4 kg e Zamora [19] nel 1992 una di 72 kg. Di recente, nel 1991, una massa multicistica, del peso di 137 kg, è stata asportata a Stanford [20], in California, in una paziente di 37 anni; dopo un intervento durato circa 6 ore, la paziente ed il tumore sono usciti dalla sala operatoria (per andare la prima in reparto, il secondo in anatomia patologica) su due barelle diverse! Altri casi particolarmente voluminosi sono quelli riportati da Farinetti [21] nel 2003 (23 kg) e da Moslemi [22], ma occorre precisare che tali reperti sono sempre più rari, quantomeno nei paesi industrializzati. I casi più significativi di masse ovariche sono riportati nella tabella 8.

Le formazioni cistiche dell'ovaio danno segno di sé quando crescono di volume o quando si complicano (Fig. 99). Nel primo caso la paziente presenterà distensione addominale, dolenzia diffusa o circoscritta, sanguinamento vaginale, pollachiuria, stipsi o altri sintomi da compressione a carico degli organi limitrofi; le complicanze

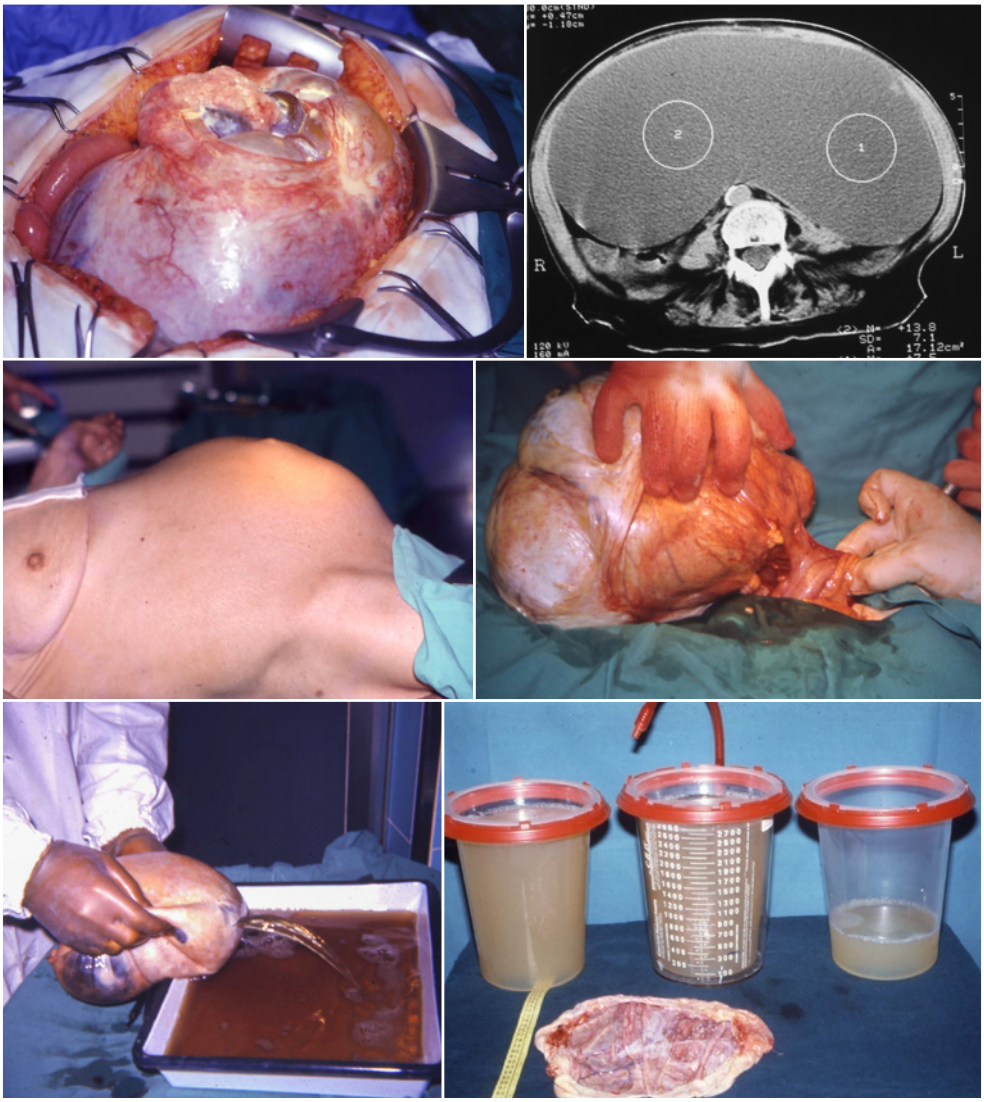


***Figura 99**. Voluminoso cistoadenoma sieroso dell'ovaio destro in paziente già sottoposta ad annessiectomia sinistra (caso personale); la lesione conteneva oltre 60 l di liquido citrino.*

più frequenti sono la torsione e l'emorragia endocistica. L'errore diagnostico più frequente è con l'ascite o con l'obesità patologica (Fig. 100). Le cisti che insorgono in età post-menopausale, quelle di maggiori dimensioni, quelle ecograficamente settate o con rinforzo acustico posteriore sono spesso neoplastiche. In presenza di una cisti voluminosa, un approccio ecografico transvaginale consente di differenziarle con maggior precisione dalle strutture limitrofe (Fig. 99). TC e RM sono esami ancor più specifici dell'ecografia, mentre l'agoaspirato non è raccomandato, in particolare

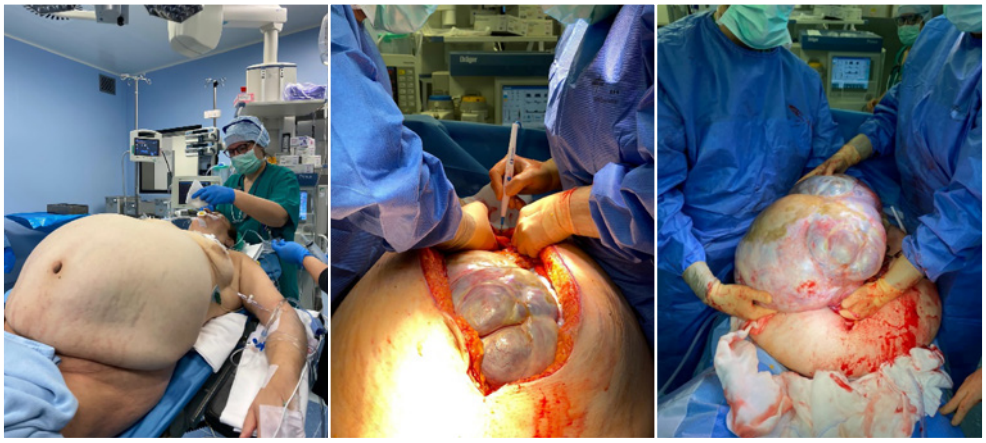


***Figura 100**. Enorme cistoadenoma mucinoso dell'ovaio destro (caso del prof. De Iaco, Direttore della Oncologia Ginecologica del Policlinico S. Orsola di Bologna).*

nelle forme fortemente sospette, per la scarsa affidabilità diagnostica, il rischio di *seeding* e di complicanze. Il Ca 125 ha bassa sensibilità e specificità, ma è patologico nell'85% delle forme maligne. Le indicazioni chirurgiche includono i casi sintomatici, quelli complicati, quelli a rapido accrescimento o sospetti per malignità. Nelle lesioni benigne può essere sufficiente la asportazione delle cisti, con o senza salpingo-ooforectomia, anche per via mininvasiva; nelle forme maligne trova indicazione l'isterectomia con annessiectomia bilaterale.

Tabella 8. Principali lesioni cistiche dell'ovaio: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni.

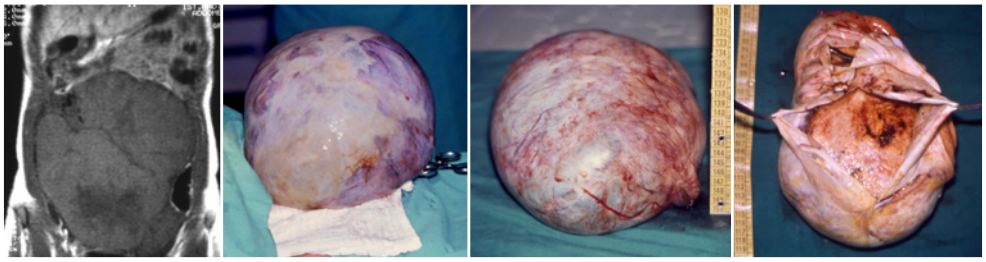
Autore (anno)	Paese	Paziente: Età/Razza	Istotipo	Peso (kg)	Riscontro/ Terapia/Esito
Lynch [23] (1784)	Inghilterra	n.d.	n.d.	97	Riscontro autoptico
Barlow [24] (1846)	Inghilterra	n.d.	n.d.	134	Decesso dopo paracentesi
Mc Gillicuddy [25] (1882)	USA	n.d.	n.d.	100	Riscontro autoptico
Dayot [26] (1893)	Francia	n.d.	n.d.	89	Exeresi, Decesso post-op.
Binkley [27] (1897)	USA	n.d.	n.d.	101	Exeresi, Guarigione
Bullit [28] (1899)	USA	n.d.	n.d.	110	Decesso intra-op.
Pfaelher [29] (1904)	Svizzera	n.d.	n.d.	100	Decesso post-op.
Spohn [17] (1905)	USA	n.d.	n.d.	147	Exeresi, Guarigione
Tuffer [30] (1906)	Francia	n.d.	n.d.	100	Exeresi, Guarigione
Ward [31] (1907)	USA	n.d.	n.d.	99	Exeresi, Guarigione

Autore (anno)	Paese	Paziente: Età/Razza	Istotipo	Peso (kg)	Riscontro/ Terapia/Esito
Clay [32] (1947)	USA	68, Caucasica	Cisti multiloculare	19	Exeresi, Guarigione
Reiner [33] (1948)	Germania	62, Caucasica	Tecoma	33	Exeresi, Guarigione
Nixon [34] (1948)	USA	33, Caucasica	Cistoadenoma mucinoso	48	Non op. (aspirati 45 L)
Herfort [35] (1949)	Svezia	20, Caucasica	Cistoadenoma sieroso	15	Exeresi, Guarigione
Resenblum [36] (1951)	Germania	53, Caucasica	Cistoadenoma papillifero	45	Exeresi, Guarigione
Montgomery [37] (1953)	Inghilterra	65, Caucasica	Cistoadenoma mucinoso	45	Exeresi, Guarigione
Johnson [38] (1953)	USA	63, Negra	Cistoadenoma papillifero	32	Exeresi, Guarigione
Eames [39] (1954)	USA	44, Caucasica	Cistoadenoma sieroso	83	Exeresi, Guarigione
Howkins [40] (1955)	USA	48, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	49	Exeresi, Guarigione
Kissinger [41] (1955)	USA	35, Caucasica	Cistoadenoma papillifero	23	Exeresi, Guarigione
Hetlage [42] (1969)	Inghilterra	68, Caucasica	Cistoadenoma mucinoso	22	Exeresi, Guarigione
Foreman [43] (1960)	USA	32, Asiatica	Cisti	64	Exeresi, Guarigione
Kennedy [44] (1962)	USA	59, Caucasica	Cistoadenoma	61	Exeresi, Guarigione
Richard [45] (1963)	Francia	58, Caucasica	Cistocarcinoma papillifero	80	Exeresi, Guarigione
Summonds [46] (1963)	Australia	58, Caucasica	Cistocarcinoma mucinoso	89	Exeresi, Guarigione
Fisher [47] (1965)	USA	74, Caucasica	Cistoadenoma sieroso	49	Exeresi, Guarigione
Palladino [48] (1966)	Italia	44, Caucasica	Cistoadenoma papillifero	43	Exeresi, Guarigione
Richard [49] (1971)	USA	76, Negra	Cistoadenoma mucinoso	54	Exeresi, Guarigione
Alex [50] (1976)	Sud Africa	26, n.d.	Cistoadenoma sieroso	28	Exeresi, Guarigione
David [51] (1979)	USA	54, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	71	Exeresi, Guarigione
Drife [52] (1981)	USA	44, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	62	Exeresi, Guarigione

Autore (anno)	Paese	Paziente: Età/Razza	Istotipo	Peso (kg)	Riscontro/ Terapia/Esito
Richard [53] (1982)	USA	30, Asiatica	Cistoadenoma mucinoso	80	Exeresi, Guarigione
Pretorius [54] (1989)	Brasile	65, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	51	Exeresi, Guarigione
Jones [55] (1992)	USA	52, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	21	Exeresi, Guarigione
Martinez [56] (2001)	Messico	38, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	30	Exeresi, Guarigione
Colonil [57] (2002)	Serbia	62, Caucasica	Cistoadenofibroma	29	Exeresi, Guarigione
Sujatha [58] (2009)	India	66, n.d.	Cistoadenoma mucinoso	23	Exeresi, Guarigione
Guraslan [59] (2015)	Turchia	61, n.d.	Cisti mucinosa	42,5	Exeresi, Guarigione
Barghi [60] (2018)	USA	26, Caucasica	Cisti mucinosa	19	Exeresi, Guarigione
Hodzic [61] (2020)	Bosnia Erz.	43, Caucasica	Cistoadenofibroma	14	Exeresi, Guarigione

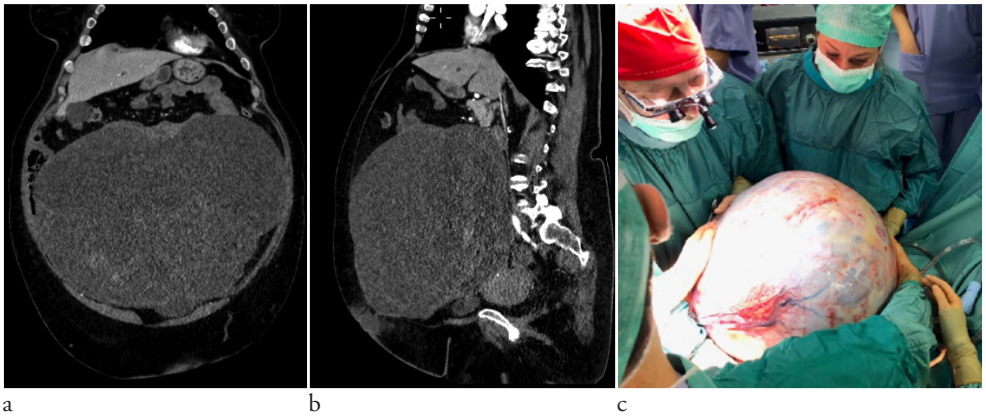
5.5.2.2 Tumori ovarici solidi

I **tumori maligni dell'ovaio** sono difficilmente di aspetto cistico: macroscopicamente si presentano come neoplasie di forma irregolare, a margini multilobati e con vegetazioni della superficie esterna (Figg. 101, 102). All'apertura della neoplasia sono presenti aree cistiche, solide, frammiste ad aree di necrosi ed emorragiche, con presenza di materiale simile a muco biancastro. Questi tumori possono derivare dall'epitelio germinativo o dai tessuti stromali. I **disgerminomi** sono i tumori più frequenti, comuni nella II e III decade e purtroppo anche in gravidanza: originano dalle cellule dell'epitelio germinale, sono composti da cellule atipiche che producono muco, e possono raggiungere e superare i 15 cm di diametro. Altre neoplasie che possono raggiungere importanti dimensioni sono il **carcinoma embrionario**, che macroscopicamente si presenta come una neoplasia solida monolaterale, di colorito grigiastro con aree di necrosi ed emorragia, il **tumore a cellule di Brenner**, che può superare i 20 cm, i **teratomi**, in particolare quelli maturi (o **cisti dermoide dell'ovaio**). Tra i tumori stromali, che derivano dalle cellule che circondano come gusci di cipolla un nucleo centrale che corrisponde all'ovocita, ricordiamo i **tecomi** (in particolare la variante luteinizzante) che possono superare i 30 cm di diametro, il **tumore stromale sclerosante**, il **tumore a cellule della granulosa dell'adulto**, alcune varianti dei **tumori a cellule di Seroli-Leyding** (variante con elementi eterologhi). Nel 5-13% dei tumori ovarici è stata riconosciuta una predisposizione genetica: se

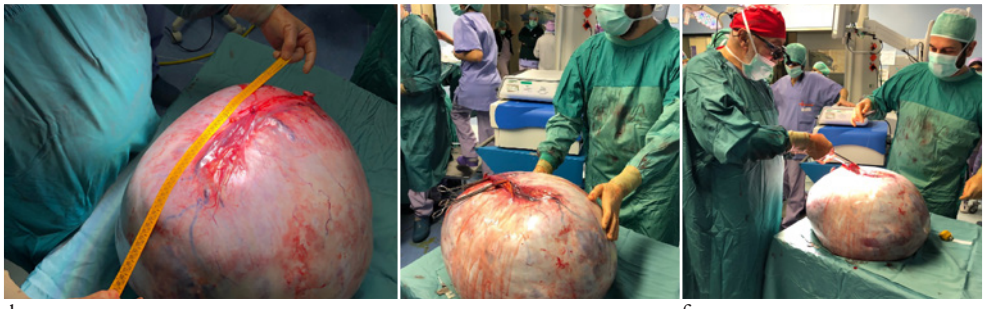


a b c d

Figura 101. *Tecoma ovarico: (a) TC pre-operatoria; (b) la massa estroflessa dalla cavità addominale; (c, d) pezzo operatorio chiuso e aperto parzialmente.*



a b c

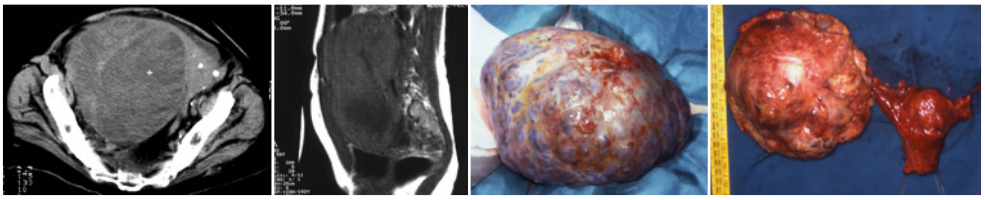


d e f

Figura 102. *Cistocarcinoma pseudomucinoso e papillifero dell'ovaio (caso del prof. G. Poggioli, U.O. Chir. del Tratto Alimentare del Policlinico S. Orsola di Bologna): (a, b) TC pre-operatoria; (c) la massa estroflessa dall'addome; (d, e, f) il pezzo operatorio.*

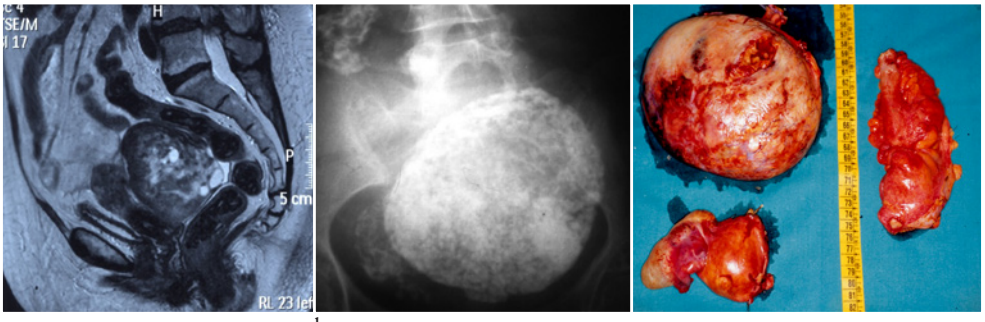
in famiglia un soggetto è stato colpito da tumore ovarico, il rischio per una consanguinea di svilupparlo aumenta di circa 3,6 volte. Oltre ai fattori genetici vengono chiamati in causa l'ormonoterapia (i farmaci che inducono l'ovulazione, usati nel trattamento della infertilità) e una dieta particolarmente ricca di grassi saturi e alcool e povera di frutta e verdura.

Ricordiamo infine che l'ovaio, al pari di altre sedi, può essere interessato da **metastasi** di tumori originati in altri organi (Figg. 103, 104) che talora, per le dimensioni o per i sintomi correlati, possono richiedere un'exeresi, maggiormente giustificata quando l'ovaio è l'unica localizzazione secondaria e il tumore primitivo è stato asportato con intento radicale.



a b c d

***Figura 103**. Metastasi ovarica destra metacrona a carcinoma mammario: (a, b) TC preoperatoria; (c) aspetto della massa ovarica estroflessa dalla cavità addominale; (d) pezzo operatorio.*



a b c

***Figura 104**. Metastasi ovarica sinistra sincrona a carcinoma del sigma: (a) radiografia diretta dell'addome che evidenzia la lesione; (b) TC preoperatoria; (c) pezzo chirurgico (resezione sigma e isteroannessiectomia bilaterale).*

Bibliografia

[1] Singhabhandhu B, Akin JT Jr, Ridley JH, Gray SW, Skandalakis J. Giant leiomyoma of the uterus: report of a case and review of the literature. Am Surg. 1973 Jul;39(7):391-7. PMID: 4710538.

[2] Hunt SH. Fibroid weighing one hundred and forty pounds. Am J Obstet Gynecol. 1888;21:62-63.

[3] Behrend M. Report of a case of fibromyoma of the uterus weighing 133 pounds removed at operation. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 1930;20(5):699-702.

[4] Jonas HS, Masterson BJ. Giant uterine tumors: case report and review of the literature. Obstet Gynecol. 1977 Jul;50(1 Suppl):2s-4s. PMID: 876535.
[5] Evans AT 3rd, Pratt JH. A giant fibroid uterus. Obstet Gynecol. 1979 Sep;54(3):385-6. PMID: 471387.
[6] Oelsner G, Elizur SE, Frenkel Y, Carp H. Giant uterine tumors: two cases with different clinical presentations. Obstet Gynecol. 2003 May;101(5 Pt 2):1088-91. doi: 10.1016/s0029-7844(02)02621-2. PMID: 12738111.
[7] Reddy BV, Lee J, Cunningham PL. Giant uterine leiomyoma with air-fluid levels. J Am Coll Surg. 2004 May;198(5):844-5. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2003.11.027. PMID: 15132153.
[8] Pérez M, Ramón JM. Large abdominal mass due to a giant uterine leiomyoma. Mayo Clin Proc. 2006 Nov;81(11):1415. doi: 10.4065/81.11.1415. PMID: 17120393.
[9] Nappi L, Matteo M, Giardina S, Rosenberg P, Indraccolo U, Greco P. Management of uterine giant myoma. Arch Gynecol Obstet. 2008 Jul;278(1):61-3. doi: 10.1007/s00404-007-0523-1. Epub 2007 Dec 8. PMID: 18066710.
[10] Amber I, Kennedy G, Martinez H, Pearson JM, Jimenez E. A leiomyoma in a cachectic woman presenting as a giant abdominal mass. J Radiol Case Rep. 2009;3(10):23-9. doi: 10.3941/jrcr.v3i10.324. Epub 2009 Oct 1. PMID: 22470623; PMCID: PMC3303273.
[11] Săvulescu F, Iordache I, Albiţa O, Hristea R, Dumitru C, Iordache A, Bălaşa G, Iordache C, Leau D, Rogin T, Vîrjoghe V. Giant uterine leiomyoma. Chirurgia (Bucur). 2011 Sep-Oct;106(5):665-8. PMID: 22165069.
[12] Moris D, Vernadakis S. Giant uterine leiomyoma mimicking pregnancy. Mayo Clin Proc. 2014 Jun;89(6):e53-4. doi: 10.1016/j.mayocp.2013.06.029. PMID: 24943705.
[13] Huszár O, Zaránd A, Szántó G, Juhász V, Székely E, Novák A, Molnár BÁ, Harsányi L. Lágyéksérvet utánzó gigantikus méretű myxoid leiomyoma [A giant myxoid leiomyoma mimicking an inguinal hernia]. Orv Hetil. 2016 Mar 6;157(10):392-5. Hungarian. doi: 10.1556/650.2016.30374. PMID: 26920330.
[14] Lim PT, Tan CH, Chia HL, Phoon J. Management of a giant uterine leiomyoma. BMJ Case Rep. 2018 Sep 4;2018:bcr2017224052. doi: 10.1136/bcr-2017-224052. PMID: 30181399; PMCID: PMC6129052.
[15] Jang TK, Kwon SH, Cho CH, Lee HW, Shin SJ. Giant uterine mass with uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: A case report. Gynecol Oncol Rep. 2020 Oct 29;34:100663. doi: 10.1016/j.gore.2020.100663. PMID: 33204794; PMCID: PMC7649616.
[16] Eames DH. Removal of 184 pound ovarian tumour and observations regardingsplanchnic shock. Am. J. Obstet. Gynecol. 1954;67:1358-1364.
[17] Spohn A.E. Multicystic ovarian tumour weighing 328 pounds, Texas. Med. J. 905:1273-1274.

[18] Symmonds RE, Spraitz AF Jr, Koelsche GA. Large ovarian tumor. Reporto of a case. Obstet Gynecol. 1963 Oct;22:473-7. PMID: 14069938.
[19] Zamora-Garza M, Rizo J, Dominguez A. Giant ovarian cyst: case report. Am J Obstet Gynecol. 1992 Apr;166(4):1247-8. doi: 10.1016/s0002-9378(11)90616-4. PMID: 1566779.
[20] O'Hanlan KA. Resection of a 303.2-pound ovarian tumor. Gynecol Oncol. 1994 Sep;54(3):365-71. doi: 10.1006/gyno.1994.1225. PMID: 8088615.
[21] Farinetti A, Buttazzi A, Tazzioli G, Saviano L, Saviano M. Cisti ovarica gigante. Presentazione di un caso del peso di 23 kg e revisione della letteratura [Giant ovarian cyst. A case weighing 23 kg (50.6 lb). Literature review]. Minerva Chir. 2003 Apr;58(2):261-5. Italian. PMID: 12738937.
[22] Kazem Moslemi M, Yazdani Z. A Huge Ovarian Cyst in a Middle-Aged Iranian Female. Case Rep Oncol. 2010 May 7;3(2):165-170. doi: 10.1159/000314525. PMID: 20740191; PMCID: PMC2919994.
[23] Lynch FW, Maxwell A, et al. Pelvic neoplasms. New York: Appleton-Century-Crofts. 1922.
[24] Barlow S citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[25] Mc Gillicuddy TJ citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[26] Dayot H Jr citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[27] Binkley JT Jr citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[28] Bullitt JB V. Mammoth Ovarian Tumors. Ann Surg. 1900 Jan;31(1):87-96. doi: 10.1097/00000658-190001000-00007. PMID: 17860795; PMCID: PMC1427360.
[29] Pfaelher P citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[30] Tuffer M citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[31] Ward JW citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[32] Clay LB, Cabot VS. Unusually large ovarian cyst in an elderly woman. Minn Med. 1947 Jan;30(1):60. PMID: 20281953.
[33] Reiner WC. Gigantic ovarian cyst developing in a thecoma; problems encountered in surgical management. West J Surg Obstet Gynecol. 1948 Apr; 56(4):205-7. PMID: 18915507.
[34] Nixon JW citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.

[35] Herfort RA. Giant ovarian cyst in a 20 year old girl; case report. J Mt Sinai Hosp N Y. 1949 May-Jun;16(1):57-60. PMID: 18145086.
[36] Rosenblum E, Heiman JD. The management of large ovarian tumors. Cinci J Med. 1951 Sep;32(9):322-7. PMID: 14870244.
[37] Montgomery ET citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[38] Johnson CG citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[39] Eames DH. Removal of 184 pound ovarian tumor, and observations regarding splanchnic shock. Am J Obstet Gynecol. 1954 Jun;67(6):1358-64. doi: 10.1016/s0002-9378(16)38503-9. PMID: 13158448.
[40] Howkins J citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[41] Kissinger CC citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[42] Hetlage LP citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[43] Foreman JM. A massive ovarian cyst. The Lancet. 1960 Nov;276:1200.
[44] Kennedy LJ, Vuksanovic M. Giant ovarian cyst. Rocky Mt Med J. 1962 Jan;59:44-6. PMID: 14455170.
[45] Richard citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[46] Symmonds RE, Spraitz AF Jr, Koelsche GA. Large ovarian tumor. Report of a case. Obstet Gynecol. 1963 Oct;22:473-7. PMID: 14069938.
[47] Fisher EL, Hebb JH. Management of a large ovarian tumor: report of a case. Obstet Gynecol. 1965 Sep;26:417-9. PMID: 14341214.
[48] Palladino A, Goplerud DR, Fugo NW. An unusually large ovarian neoplasm. Case report. W V Med J. 1966 Aug;62(8):222-4. PMID: 5221077.
[49] Richard citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[50] Symmonds RE citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[51] Fisher EL citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[52] Palladino A citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[53] Richard citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[54] Alex citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.

[55] David citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[56] Drife JO, Trotter GA. Britain's biggest ovarian cyst? Br Med J (Clin Res Ed). 1981 Dec 19-26;283(6307):1661-2. doi: 10.1136/bmj.283.6307.1661-a. PMID: 6797602; PMCID: PMC1507470.
[57] Richard citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[58] Pretorius RG, Matory WE Jr, LaFontaine D. Management of massive ovarian tumors. Surg Gynecol Obstet. 1989 Dec;169(6):532-6. PMID: 2554517.
[59] Jones DR, Vasilakis A, Pillai L, Timberlake GA. Giant, benign, mucinous cystadenoma of the ovary: case study and literature review. Am Surg. 1992 Jul;58(7):400-3. PMID: 1616184.
[60] Bernal Martínez S, Luna Benítez I, Olivares Valencia CV, Villa Villagrana F. Quiste de ovario gigante. Informe de un caso [Giant cyst of the ovary. Report of a case]. Ginecol Obstet Mex. 2001 Jul;69:259-61. Spanish. PMID: 11588807.
[61] Colonil citato da Marrano D e Minni F in Chirurgia delle masse addominali. Edizioni Medico-Scientifiche Italiane. 1998.
[62] Sujatha VV, Babu SC. Giant ovarian serous cystadenoma in a postmenopausal woman: a case report. Cases J. 2009 Jul 23;2:7875. doi: 10.4076/1757-1626-2-7875. PMID: 19830023; PMCID: PMC2740039.
[63] Güraslan H, Yaşar L, Ekin M, Kaya C, Cengiz H, Gonenc M. A successful management of a giant mucinous ovarian tumor with intraoperative controlled fluid aspiration. Eur J Gynaecol Oncol. 2015;36(5):615-7. PMID: 26513896.
[64] Barghi A, Wu M, Nguyen V, Osgood R, Ghosh A. Minimally invasive drainage of a giant ovarian mucinous cystadenoma associated with a mature cystic teratoma. J Surg Case Rep. 2018 Nov 30;2018(11):rjy322. doi: 10.1093/jscr/rjy322. PMID: 30515295; PMCID: PMC6267339.
[65] Hodzic E, Pusina S, Bajramagic S, Salibasic M, Holjan S. Papillary Cystadenofibroma of Fallopian Tube: Case Report with a Literature Review. Med Arch. 2020 Feb;74(1):73-76. doi: 10.5455/medarh.2020.74.73-76. PMID: 32317841; PMCID: PMC7164734.

Conclusioni

L'iconografia presentata, unitamente alla descrizione delle molteplici patologie che possono essere causa di una massa addominale, potrebbe, a tutta prima, apparire un campionario di quelle mostruosità che, di tanto in tanto, ancor oggi è dato osservare in un reparto di chirurgia generale. Alcuni dei casi mostrati non sfigurerebbero, in effetti, in un ipotetico "Guinnes" dei primati!

Non era questo il nostro intendimento: ci premeva invece sottolineare, prendendo spunto da tali osservazioni, alcuni concetti generali che, in presenza di patologie come quelle cui abbiamo fatto riferimento, non sono anacronistici, anzi risultano di scottante attualità:

1) la **frequenza di riscontri** delle masse addominali è bassa (e lo è ogni anno di più), ma comunque non è irrisoria. La nostra esperienza presenta tutti i limiti di un'indagine retrospettiva e molti casi sono sfuggiti alla nostra ricerca o sono stati esclusi dalla presente disamina in quanto non sufficientemente documentati. Nondimeno, prendendo come limite minimo di riferimento gli 8-10 cm di diametro, abbiamo rilevato, su oltre 70.000 interventi chirurgici addominali eseguiti per varie patologie nell'arco di 45 anni, un'incidenza di masse addominali pari a circa lo 0,55%;
2) dall'analisi della nostra casistica e dalla disamina della letteratura risalta, in maniera significativa, **l'estrema varietà di sede, natura, e istotipo** delle affezioni che possono dare luogo ad una massa addominale. Ci è sembrato utile pertanto presentare tanti casi, così difformi l'uno dall'altro, per richiamare l'attenzione su patologie ora frequenti, ora estremamente rare, che hanno tutte però in comune lo stesso reperto obiettivo addominale;
3) un dato comune alla maggior parte dei casi è il **quadro clinico, quasi sempre inizialmente sfumato e del tutto aspecifico**, che spesso viene sottostimato dal paziente e non di rado dallo stesso medico curante. Tale aspetto ritarda oltremodo la diagnosi, come testimonia l'alta latenza che intercorre tra l'inizio della sintomatologia e il momento di diagnosi dell'affezione, comune alla gran parte

dei pazienti, indipendentemente dalla sede, dalla natura o dall'organo da cui la massa prende origine;

4) la **diagnosi, oltre che tardiva, è spesso difficoltosa**: in particolare notevoli sono le problematiche di diagnosi differenziale, che anche le più moderne metodiche per *imaging* in alcuni casi non sono in grado di dirimere;
5) la **diagnostica dovrebbe essere quanto più esaustiva possibile**, ricorrendo alle molteplici metodiche attualmente a disposizione del clinico: la sede di origine della massa e la sua natura istologica in molti casi resteranno non precisate, nondimeno una diagnostica preoperatoria corretta e completa potrà fornire utili informazioni spaziali all'operatore. In questo tipo di patologia, la precisa conoscenza topografica della massa, dei suoi rapporti con le strutture o gli organi limitrofi, della sua vascolarizzazione, costituisce il presupposto fondamentale per un trattamento chirurgico sicuro e, relativamente alle forme neoplastiche, oncologicamente corretto;
6) oggi, rispetto ad un recente passato, **alcune lesioni possono essere trattate senza dover necessariamente portare il paziente in sala operatoria**: i trattamenti percutanei TC/eco-guidati, quelli endoscopici o endovascolari, offrono soluzioni diverse e meno traumatizzanti, consentendo talvolta la risoluzione del quadro senza dover ricorrere alla chirurgia. Questa consapevolezza deve far parte del bagaglio di conoscenze dell'operatore, perché talora può essere opportuno il trasferimento del paziente in Centri di secondo livello, nell'unico interesse del malato e della sua salute;
7) **in casi selezionati, la chirurgia può essere differita**, sfruttando terapie mediche neo-adiuvanti per ottenere migliori risultati a distanza. Ciò vale per alcuni specifici tumori ed occorre pertanto che il chirurgo sia edotto delle potenzialità di tali terapie, perché un crescente numero di lesioni trae vantaggio dalla sinergia di più specialisti e di differenti terapie nei loro confronti;
8) altrettanto **importante è l'inquadramento generale del paziente**, in considerazione delle problematiche che una massa, e talora anche la sua improvvida rimozione, possono provocare su altri organi e apparati; tali problematiche devono essere conosciute, prevenute o curate, prima di avventurarsi in strade chirurgiche che, trattandosi talora di interventi particolarmente impegnativi, non offrano garanzie di sicurezza;
9) questa patologia evidenzia, qualora ve ne fosse bisogno, **il ruolo e l'importanza della chirurgia**: la chirurgia exeretica consente di migliorare la qualità di vita del paziente, previene le complicanze legate alla presenza della massa stessa, offre, nelle masse di natura neoplastica, possibilità di sopravvivenza superiori a qualsiasi altra forma di terapia. Con le premesse diagnostiche testè riportate, con la dovuta esperienza e conoscenza, con quel buon senso chirurgico che non dovrebbe mai venir meno, la mortalità operatoria scende a valori estremamente ridotti e ciò giustifica un atteggiamento non aprioristicamente rinunciatario,

anche in quei casi in cui esso potrebbe apparire, ad un primo impatto, temerario. Questo dato non è in contraddizione con quanto su esposto: la precisa e completa diagnostica pre-operatoria, il corretto inquadramento del paziente nel suo insieme, la sua ottimale preparazione all'operazione che si prevede di dover eseguire, costituiscono infatti i presupposti per compiere un intervento con indicazioni corrette, secondo le regole della *good practice* chirurgica;

10) **l'approccio chirurgico** era un tempo unicamente di tipo tradizionale: oggi il chirurgo si giova di una nuova potenzialità, rappresentata dalla chirurgia mininvasiva. L'approccio video-guidato va però riservato a casi selezionati e non deve essere perseguito ad ogni costo, nel solo interesse dell'operatore e del suo ego; il "machismo" chirurgico è fuori luogo in presenza di queste lesioni e l'approccio laparoscopico va attuato unicamente nell'interesse del paziente, da parte di chirurghi con adeguati *skills* laparoscopici, rifuggendo da esso ogni qualvolta non sia sicuro o non consenta la stessa radicalità oncologica dell'approccio tradizionale;
11) l'ultima considerazione concerne **il lavoro di *équipe***: essa non riguarda solo il *team* chirurgico, che deve correttamente preparare i pazienti all'intervento, operarli in maniera ottimale e seguirli con attenzione durante tutto il periodo post-operatorio. Il lavoro di *équipe*, è bene sottolinearlo, deve riguardare tutte le professionalità che, a vario livello e in vari momenti, possono intervenire nel processo diagnostico e terapeutico. Urologi, ginecologi, chirurghi vascolari, chirurghi ortopedici o plastici, endoscopisti, radiologi interventisti, oncologi, possono di volta in volta essere chiamati a supporto del chirurgo generale. In un'era ormai imperniata sulla multiprofessionalità e sulla multidisciplinarietà, non deve essere riduttivo per il chirurgo ricorrere a professionisti dedicati, che possano condividere le sue decisioni, implementare le possibilità terapeutiche e favorire, di conseguenza, il raggiungimento dei migliori risultati post-operatori, sia immediati che a distanza. Questo lavoro di *équipe* può però realizzarsi solo se è presente un reciproco rispetto tra i colleghi, solo se vi è il riconoscimento delle rispettive conoscenze e competenze: «*[…] nella lunga storia del genere umano (e anche del genere animale) hanno sempre prevalso coloro che hanno imparato a collaborare*» sosteneva Charles Darwin, biologo, naturalista, antropologo, geologo ed esploratore inglese del XIX secolo. È un concetto banale e apparentemente semplice da attuare, che dovrebbe valere anche per noi medici: dovremmo sempre ricordarci di mettere il paziente al primo posto, rifuggendo da personalismi che sono ormai del tutto fuori luogo e, a volte, anche dannosi.

INDICE DELLE FIGURE

Capitoli 1, 2, 3
Figura 1. Mammoth tumor, ill., 10
Figura 2. Ascite cistica, 12
Figura 3. Ematoma renale, 13
Figura 4. Lesione arteria epigastrica, 14
Figura 5. Massa addome (a); globo vescicale (b), 20
Figura 6. Angio-TC (a); RM di cisti surrene (b); PET di PGL (c), 29
Figura 7. Studio angiografico in tumore primitivo retroperitoneale, 31
Figura 8. Angiografia in aneurisma dell'aorta addominale, 31
Figura 9. Ascesso surrene destro dopo biopsia, 34
Figura 10. Terapia neo-adiuvante e GIST gastrico, 39
Figura 11. Exeresi allargata in NET pancreas, 43
Figura 12. Protesi cavale in PGL, 43

Capitolo 4
4.1 Masse ad origine dai tessuti primitivi retroperitoneali
Figura 13. Cisti RP flogosata dopo biopsia, 48
Figura 14. Ematoma RP pelvico flogosato, 49
Figura 15. Liposarcoma mixoide RP gigante, 50
Figura 16. Liposarcoma mixoide in ipocondrio destro, 50
Figura 17. Exeresi allargata in TRP, 51
Figura 18. PGL sinistro, 51
Figura 19. PGL retro-epatico, 52
Figura 20. Seminoma primitivo RP, 53

4.2 Masse di origine surrenalica
Figura 21. Cisti metaemorragica surrene sinistro, 55
Figura 22. Ganglioneuroma sanguinante surrene sinistro, 55
Figura 23. Mielolipoma surrenalico sinistro, 59
Figura 24. Feocromocitoma surrenalico destro, 62
Figura 25. Feocromocitoma cistico surrenalico sinistro, 62
Figura 26. Carcinoma cortico-surrenalico con SSG, 63
Figura 27. Carcinoma cortico-surrenalico sinistro, 63
Figura 28. Carcinoma cortico-surrenalico destro, 64
Figura 29. Fibrosarcoma surrene, 65
Figura 30. Meta bilaterale surrene da melanoma, 66
Figura 31. Meta surrene da K mammella, 66

4.3 Masse di origine renale
Figura 32. Enorme cisti rene destro, 73, 74
Figura 33. Reni policistici, 75
Figura 34. Rene policistico, 75
Figura 35. Idronefrosi gigante, 75
Figura 36. Carcinoma rene destro, 76
Figura 37. Carcinoma rene destro, 76

4.4 Masse di origine pancreatica
Figura 38. Linfangioma cistico del pancreas, 78
Figura 39. Linfangioma pancreas, 78

Figura 40. Pseudocisto-digiunostomia su ansa Y, 79
Figura 41. TC di pancreatoblastomi, 81
Figura 42. Insulinoma cistico pancreas, 82
Figura 43. Pan-NET (PD), 82
Figura 44. Recidiva non operata di adenoma cistico sieroso, 84
Figura 45. Adenoma cistico sieroso pancreas, 84
Figura 46. Tumore cistico mucinoso pancreas, 85
Figura 47. Tumore cistico mucinoso pancreas, 86
Figura 48. Carcinoma cistico mucinoso pancreas, 87
Figura 49. Tumore solido cistico papillare, 87
Figura 50. Tumore solido cistico papillare (totale), 88
Figura 51. Metastasi pancreatica metacrona, 88

4.5 Masse di origine vascolare
Figura 52. Aneurismi dell'aorta addominale, 91
Figura 53. Aneurismi dell'aorta addominale (terapia open), 92
Figura 54. TC aneurisma dell'arteria gastroduodenale, 92
Figura 55. Ricostruzione 3D delle TC distretto arterioso addominale, 93
Figura 56. Arteriografia selettiva ed embolizzazione superselettiva, 93

Capitolo 5
5.1 Masse epatiche
Figura 57. Iperplasia nodosa focale, 96
Figura 58. Cisti recidiva dopo drenaggio, 98
Figura 59. Fegato policistico, 99
Figura 60. Echinococcosi epatica, 100
Figura 61. Adenoma del fegato (lobo sinistro), 103
Figura 62. Cistoadenoma biliare, 104
Figura 63. Cistoadenoma biliare, 104
Figura 64. Angioma del fegato (lobo destro), 106
Figura 65. Carcinoma epatocellulare, 107
Figura 66. Colangiocarcinoma, 109
Figura 67. Epatosarcoma, 110
Figura 68. Carcinoma dello stomaco (meta per contiguità), 111
Figura 69. Metastasi lobo destro del fegato da carcinoma colon, 111
Figura 70. Metastasi lobo destro del fegato da carcinoma ovarico, 111
Figura 71. Carcinoma della colecisti (DCP), 112

5.2 Masse di origine splenica
Figura 72. Cisti splenica, 121
Figura 73. Cisti idatidee della milza, 122
Figura 74. Pseudocisti milza, 122
Figura 75. Emangiomi splenici, 124
Figura 76. Angiosarcoma splenico, 124
Figura 77. Metastasi splenica, 124
Figura 78. Splenomegalia, 125
Figura 79. Splenomegalia, 125

5.3 Masse ad origine dal tratto alimentare
Figura 80. Diverticolo gigante, 129
Figura 81. Mucocele, 130

Figura 82. Lipoma colon, 131
Figura 83. Adenocarcinoma gastrico antrale, 132
Figura 84. Massa addominale da adenocarcinoma del sigma, 132
Figura 85. Recidiva di carcinoma colon destro, 133
Figura 86. GIST gastrico, 134
Figura 87. GIST ampolla, 135
Figura 88. GIST tenue, 135
Figura 89. GIST tenue, 136
Figura 90. Linfoma gastrico, 136
Figura 91. Linfoma gastrico, 137
Figura 92. Linfoma tenue, 137

5.4 Masse ad origine dai mesi e dal peritoneo
Figura 93. Cisti mesenterica, 139
Figura 94. Fibromatosi mesenterica, 141
Figura 95. Mesotelioma cistico, 142
Figura 96. Mesotelioma maligno, 143
Figura 97. Emangiopericitoma recidivo, 144

5.5 Masse di derivazione ginecologica
Figura 98. Leiomioma esofitico dell'utero, 149
Figura 99. Cistoadenoma sieroso dell'ovaio, 151
Figura 100. Cistoadenoma mucinoso dell'ovaio, 152
Figura 101. Tecoma ovarico, 155
Figura 102. Cistoadenocarcinoma ovarico, 155
Figura 103. Metastasi ovarica (carcinoma mammario), 156
Figura 104. Metastasi ovarica (carcinoma sigma), 156

INDICE DELLE TABELLE

Capitolo 1
Tabella 1. Etiologia e tipologia delle masse addominali, 11

Capitolo 2
Tabella 2. Caratteristiche TC nelle masse addominali, 27

Capitolo 4
Tabella 3. Voluminose cisti del surrene, 56
Tabella 4. Mielolipoma surrenalico: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni, 57
Tabella 5. Feocromocitomi surrenalici: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni, 60
Tabella 6. Tumore cistico mucinoso del pancreas: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni, 85

Capitolo 5
Tabella 7. Masse a partenza dall'utero: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni, 149
Tabella 8. Masse a partenza ovarica: revisione della letteratura relativa ai casi di maggiori dimensioni, 152

Ringraziamenti

Nell'atto di dare alle stampe questo volume, un sentito ringraziamento personale va ad alcuni colleghi che hanno cortesemente contribuito all'iconografia con casi particolarmente significativi.

Essi sono, in rigoroso ordine alfabetico:

– Prof. Eugenio Brunocilla
  Direttore dell'UOC di Urologia e del Programma Dipartimentale di Chirurgia Pelvica Complessa del Policlinico S. Orsola - Malpighi di Bologna
– Prof. Pierandrea De Iaco
  Direttore della SSD di Oncologia Ginecologica del Policlinico S. Orsola - Malpighi di Bologna
– Prof. Giorgio Ercolani
  Direttore dell'UOC di Chirurgia Generale e Terapie Oncologiche Avanzate dell'AUSL della Romagna - Distretto di Forlì
– Prof. Antonio Freyrie
  Direttore dell'UOC di Chirurgia Vascolare dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria di Parma
– Prof. Mauro Gargiulo
  Direttore dell'UOC di Chirurgia Vascolare del Policlinico S. Orsola - Malpighi di Bologna
– Prof. Gilberto Poggioli
  Direttore dell'UOC di Chirurgia del Tratto Alimentare del Policlinico S. Orsola - Malpighi di Bologna
– Prof. Matteo Ravaioli
  Direttore del Programma Dipartimentale di Chirurgia Addominale nell'Insufficienza d'Organo Terminale e nei Pazienti con Trapianto d'Organo del Policlinico S. Orsola - Malpighi di Bologna

Si ringrazia infine il Dott. Nico Pagano, Direttore della UOC di Gastroenterologia dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria Maggiore della Carità di Novara, per il video sul trattamento endoscopico transgastrico di una voluminosa pseudocisti del pancreas.

Finito di stampare nel mese di settembre 2022
per i tipi di Bologna University Press