



CISTI EPATICHE

Le cisti epatiche sono neoformazioni benigne del fegato dotate di capsula propria, che le separa nettamente dal parenchima epatico, e contenenti liquido; sono di derivazione disontogenetica o parassitaria.

CISTI SIEROSE

Si riscontrano in circa l'1% della popolazione. Si tratta di lesioni solitarie, asintomatiche, uniloculari, di diametro variabile da pochi millimetri a parecchi centimetri, delimitate da un epitelio cuboidale monostratificato e circondate da una scarsa reazione connettivale. Macroscopicamente appaiono di colore dal bianco al bluastrò e di consistenza molle. La loro localizzazione all'interno del parenchima epatico non è caratteristica. Le cisti sono solitamente di diametro modesto; in alcuni casi però possono raggiungere dimensioni tali da divenire palpabili e causare la comparsa di sensazione di peso e dolore in ipocondrio destro. Voluminose cisti possono causare compressione delle vie biliari con comparsa di ittero colestatico. Raramente si può presentare una rottura intraperitoneale della cisti o una emorragia intracistica. Il follow-up ecografico di queste lesioni ha dimostrato che raramente tendono ad aumentare di volume, ma il motivo per cui alcune lesioni cistiche assumono dimensioni cospicue non è noto; e quindi difficile poter stabilire con certezza l'evoluzione di queste neoformazioni.

Diagnosi

La funzionalità epatica non appare alterata, anche nei pazienti portatori di cisti di grosse dimensioni. L'individuazione delle cisti epatiche spesso è occasionale nel corso di un esame ecografico o TC dell'addome, richiesto per altri motivi. La forma è solitamente sferoidale. All'esame TC le cisti appaiono come lesioni dai contorni regolari e francamente ipodense, che restano immutate dopo la somministrazione del contrasto endovenoso. La diagnosi differenziale include le cisti idatidee, la malattia policistica epatorenale, il cistoadenoma ed il cistoadenocarcinoma, le pseudocisti epatiche, e le lesioni maligne primitive o secondarie del fegato contenenti aree di colliquazione necrotica. L'esame ecografico e l'esame TC sono in genere sufficienti per definire i caratteri di benignità di una lesione cistica.

Terapia

L'evacuazione del contenuto liquido della cisti, condotta mediante l'introduzione di un ago sotto guida ecografica, non appare terapeutica, poichè quasi sempre si ha riformazione del liquido. L'aspirazione del liquido cistico andrebbe quindi riservata al caso di pazienti sintomatici con rischio operatorio troppo elevato. Le cisti di piccole dimensioni richiedono solo di essere controllate nel tempo con l'esecuzione di ecografie periodiche. Le formazioni di grosse dimensioni o francamente sintomatiche vengono trattate

chirurgicamente mediante marsupializzazione. Solo in casi selezionati si rende necessaria la resezione epatica.

MALATTIA POLICISTICA DEL FEGATO

E' una malattia a carattere ereditario trasmessa con modalità mendeliana. La presenza di fegato policistico si riscontra sempre in associazione con una o più delle seguenti lesioni epatiche: microamartomi (complessi di Von Meyenberg), fibrosi epatica congenita, malattia di Caroli, coledocoele. Nel 50% dei casi si associa a policistosi renale, e spesso alla presenza di lesioni cistiche anche in altri organi: pancreas, polmone, milza, ovaio. Le cisti hanno dimensioni variabili da pochi millimetri a qualche centimetro, e possono coinvolgere diffusamente il parenchima epatico, oppure limitarsi a settori di esso.

Diagnosi

In molti pazienti il decorso è asintomatico. Nelle forme autosomiche recessive la malattia può essere evidente già alla nascita o manifestarsi nella prima infanzia; in questi casi la prognosi è legata alla gravità della fibrosi epatica e dell'interessamento renale, che risultano costantemente presenti. Nelle forme ad eredità autosomica dominante, la sintomatologia insorge di solito nella quarta o quinta decade di vita, ed è rappresentata da dolore e senso di peso in ipocondrio destro, talvolta associati a dispepsia. Raramente la compressione delle vie biliari può determinare la comparsa di ittero. I segni di insufficienza epatica e di ipertensione portale sono di solito assenti. All'esame obiettivo il fegato può apparire di volume normale o aumentato, con superficie irregolare. La diagnosi può essere sospettata in base alla familiarità ed al riscontro di un fegato aumentato di volume o dal margine irregolare in un paziente con funzionalità epatica normale. La conferma si ottiene con un'indagine ecografica che ben evidenzia la presenza di formazioni dotate di sottile capsula, a contenuto liquido, presenti nei due lobi epatici, nei reni e talvolta in altri organi. La prognosi è generalmente buona e dipende sostanzialmente dalla gravità delle lesioni renali associate.

Terapia

In presenza di sintomi l'aspirazione ecoguidata del contenuto delle cisti di maggiori dimensioni può dare sollievo al paziente; raramente però le cisti raggiungono dimensioni tali da giustificare il drenaggio. Inoltre l'evacuazione può essere resa difficile dal fatto che ciò che all'esame ecografico appare come un'ampia lesione cistica, può in realtà essere un ammasso di cisti piccole e separate da setpimenti sottili. L'intervento chirurgico va riservato alle cisti di diametro maggiore di 10 cm, sintomatiche e facilmente accessibili per il chirurgo. Solitamente si esegue l'escissione o la marsupializzazione delle lesioni cistiche di diametro maggiore. Nei rari casi di malattia molto avanzata in cui il parenchima epatico normale è sostituito totalmente da una moltitudine di cisti vi può essere indicazione al trapianto di fegato.

CISTI DA ECHINOCOCCO

L'echinococcosi o idatidosi è la causa più frequente al mondo di cisti epatiche. Si definisce cisti da echinococco l'infestazione da larve di *Echinococcus granulosus*, un piccolo cestode che vive in forma di verme adulto nell'intestino tenue del cane (ospite definitivo) e parassita nel suo stadio larvale numerosi ospiti intermedi, tra cui l'uomo. L'infestazione umana è caratterizzata dalla presenza di cisti contenenti le forme larvali, localizzate più frequentemente a livello epatico e più raramente a livello polmonare o, in casi ancor più rari, a livello cerebrale e renale. La forma più comune è data dall'*Echinococcus granulosus*, anche se a volte l'agente infettivo è l'*Echinococcus multilocularis*. Il primo parassita è responsabile delle cisti d'echinococco, mentre il secondo dell'echinococcosi alveolare.

Epidemiologia

L'infestazione colpisce tutti i paesi del mondo, anche se presenta maggiori prevalenze nelle popolazioni dedite all'allevamento del bestiame ed in particolare alla pastorizia. E' quindi più diffusa in America Latina, Australia e Africa del Nord e del Sud. In Italia si riscontra principalmente nelle regioni meridionali e nelle isole, in particolare in Sardegna, dove l'attività di pastorizia è molto estesa. Oltre che negli ovini, classici ospiti intermedi di *E. granulosus*, è di comune riscontro anche in bovini e suini: è perciò una tipica malattia rurale e professionale, che colpisce soprattutto le persone impegnate in lavori che presuppongono un rapporto uomo-cane-bestiami molto stretto.

Eziopatogenesi

Echinococcus granulosus è la più piccola tenia di importanza medica (2-3 mm di lunghezza). Allo stadio di verme adulto, parassita senza provocare disturbi l'intestino tenue del cane domestico e dei canidi selvatici; l'uomo e gli altri ospiti intermedi (principalmente ovini) si infestano ingerendo accidentalmente le uova, contenenti l'embrione esacanto, emesse dai cani con le feci. Nell'intestino umano dalle uova si libera l'embrione, che raggiunge per via portale il fegato; si può quindi arrestare in questa sede (60-70% dei casi) o può superare il filtro epatico e giungere al cuore destro e ai polmoni. Nel caso in cui oltrepassi anche questo secondo filtro, attraverso la circolazione generale può disseminare in tutti gli organi, e più frequentemente a livello cerebrale e renale. Nella sede in cui si arresta, l'embrione inizia la trasformazione in cisti: perde gli uncini e dà rapidamente origine ad una vescicola, la cui faccia interna (detta membrana proligera) è sede di un'intensa replicazione larvale da cui originano le vescicole o capsule proligere. Alla superficie interna di queste ultime si sviluppano gli scolici, provvisti di uncini, che nell'ospite definitivo potranno dare origine ognuno ad una tenia adulta. Le vescicole aumentano con il tempo di volume, causando una progressiva compressione dei tessuti circostanti; la crescita è lenta, ma nel giro di anni può portare alla formazione di cisti di notevoli dimensioni (oltre i 10 cm di diametro). Quando è completamente sviluppata, la cisti idatidea presenta una struttura complessa: il pericistio esterno, costituito di tessuto fibrosclerotico, che rappresenta la reazione dell'ospite alla presenza della cisti; la membrana cuticolare o ectocisti, biancastra, formata da numerose lamelle concentriche; la membrana proliferata interna, da cui originano le capsule proligere. All'interno, oltre al liquido idatideo, si possono osservare la cosiddetta sabbia idatidea (costituita da residui di vescicole proligere e scolici) e le cisti figlie,

identiche alla cisti madre. La cisti può sopravvivere diversi anni e successivamente degenerare spontaneamente o andare incontro a calcificazioni più o meno complete della parete, interpretabili nella maggior parte dei casi come segno della sua morte.

Profilassi

Si basa essenzialmente su misure di sorveglianza veterinaria: igiene dei mattatoi, lotta alla macellazione clandestina, disinfestazione dei cani. È utile un'educazione sanitaria, che sensibilizzi al più stretto rispetto delle comuni norme igieniche nei contatti con i cani; analogamente, nelle regioni endemiche deve essere sconsigliato il consumo di verdure crude.

Sintomi

L'80% circa delle cisti idatidee all'inizio sono singole e site nel lobo destro. Asintomatica anche per anni, quando compaiono i sintomi, le cisti solitamente hanno già un diametro superiore ai 5 cm. I sintomi o segni più comuni sono il dolore addominale, un senso di peso con massa palpabile all'ipocondrio destro, insorgenza di ittero per compressione delle vie biliari, una febbre continua o accessi febbrili elevati, oltre che generici disturbi dispeptici in assenza di alterazioni delle condizioni generali. La sintomatologia provocata dalla cisti è dovuta principalmente all'effetto meccanico di compressione con relativa sostituzione del parenchima epatico da parte della malattia cistica; più raramente è correlata a particolari modalità di evoluzione della cisti, quali la sovrainfezione (e conseguente formazione di un ascesso), e fenomeni tossico-allergici (prurito, reazione urticarioide, febbre, crisi asmatiche, fino allo shock anafilattico) secondari al passaggio in circolo di alcune componenti del liquido idatideo.

Diagnosi

In assenza di complicazioni, la diagnosi è spesso casuale, in occasione dell'esecuzione per sospetti diversi di un'ecografia epatica. Il sospetto diagnostico posto in base al riscontro radiologico ed alle indagini epidemiologiche deve essere confermato mediante la dimostrazione nel siero degli anticorpi anti-*E. granulosus*. Un risultato sierologico negativo non esclude però totalmente la diagnosi di idatidosi: alcuni portatori di cisti, specie se a livello polmonare, non posseggono infatti anticorpi o presentano una risposta immunitaria molto bassa e parziale. La calcificazione della cisti è presente in oltre la metà dei pazienti.

La scintigrafia, l'ecografia, la TAC e l'arteriografia epatica hanno una sensibilità di quasi il 100%. A volte possono essere d'aiuto la Colangiografia e la Colangiopancreatografia retrograda. Il reperto di cisti figlie o di sabbia idatidea all'ecografia o alla TAC permette a volte una diagnosi differenziale con gli ascessi da ameba e da piogeni. Tale patologia deve essere sempre sospettata per evitare delle punture esplorative, che possano essere causa di gemizio e di diffusione delle cisti.

Terapia

La resezione chirurgica è il trattamento di scelta nel trattamento delle cisti da echinococco complicate, in quanto è l'unico trattamento in grado di asportare completamente il parassita. Le due principali tecniche chirurgiche comprendono la resezione epatica (chirurgia radicale) e la pericistectomia. Quest'ultima tecnica prevede l'asportazione della sola cisti adesa al tessuto epatico, mentre la resezione epatica prevede l'asportazione completa della cisti, con associata resezione di parte del tessuto epatico circostante. Sia le resezioni che la pericistectomia permettono ai chirurghi l'asportazione delle lesioni senza ledere la cisti stessa, evitando quindi la diffusione del materiale contenuto in essa. La resezione chirurgica viene spesso preceduta dall'instillazione di una sostanza scolicida (soluzione ipertonica al 30% di cloruro di sodio o etanolo al 95%) per evitare il rischio di disseminazione in caso di rottura della cisti in corso di intervento. La terapia medica è indicata, oltre che nei pazienti inoperabili, anche nei casi asintomatici con lo scopo di portare il paziente all'intervento chirurgico nelle condizioni migliori possibili (riduzione delle dimensioni e della vitalità della cisti), oltre che nelle settimane precedenti e successive all'intervento chirurgico per limitare ulteriormente il rischio di disseminazione: i farmaci utilizzati sono l'albendazolo come prima scelta e il mebendazolo come alternativa, somministrati in più cicli (3-5) alternati da brevi periodi di sospensione oppure somministrati continuativamente per 90-120 giorni. La terapia medica permette di ottenere una guarigione completa nel 25-30% dei casi e di bloccare l'evoluzione della cisti in un altro 50%; la sua efficacia viene monitorata con indagini radiologiche e sierologiche periodiche.

Prognosi

Sono strettamente legati alla localizzazione e al numero delle cisti: l'evoluzione è buona nei casi di formazione unica e facilmente aggredibile, mentre si complica in caso di cisti multiple e non asportabili. Particolarmente gravi, fino a mettere in pericolo la vita del paziente, sono le complicazioni della fissurazione e della rottura: shock anafilattico, sovrainfezione ed echinococcosi secondaria.