

Società Italiana di Chirurgia Maxillo-Facciale  
SICMF

*Trattato di*

PATOLOGIA  
CHIRURGICA  
MAXILLO-FACCIALE



EDIZIONI MINERVA MEDICA



## Autori

- Baldisserri Elisa (*Verona*)  
 Bassi Massimo (*Cesena*)  
 Benech Arnaldo (*Novara*)  
 Berrone Sid (*Torino*)  
 Bertossi Dario (*Verona*)  
 Bianchi Alberto (*Bologna*)  
 Biglioli Federico (*Milano*)  
 Bozzetti Alberto (*Monza*)  
 Briganti Antonino (*Palermo*)  
 Brucoli Matteo (*Novara*)  
 Brusati Roberto (*Milano*)  
 Califano Luigi (*Napoli*)  
 Campobassi Angelo (*Cesena*)  
 Cannistrà Claudio (*Roma*)  
 Cascone Piero (*Roma*)  
 Cenzi Roberto (*Rovigo*)  
 Chiarini Luigi (*Modena*)  
 Cocchi Roberto (*Bologna*)  
 Corbacelli Alfonso (*L'Aquila*)  
 Cusino Claudio (*Vicenza*)  
 D'Agostino Antonio (*Verona*)  
 De Ponte Francesco Saverio (*Messina*)  
 De Riu Giacomo (*Sassari*)  
 De Santis Daniele (*Verona*)  
 Di Blasio Alberto (*Parma*)  
 Di Maria Giuseppe (*Benevento*)  
 Fadda Maria Teresa (*Roma*)  
 Fasolis Massimo (*Torino*)  
 Ferrari Silvano (*Parma*)  
 Ferronato Giuseppe (*Padova*)  
 Fini Giuseppina (*Roma*)  
 Galioto Silvestre (*Pavia*)  
 Gallesio Cesare (*Torino*)  
 Gerbino Giovanni (*Torino*)  
 Gianni Aldo Bruno (*Milano*)  
 Giardino Costantino (*Napoli*)  
 Iannetti Giorgio (*Roma*)  
 Lavorgna Giovanni (*Napoli*)  
 Marchetti Claudio (*Bologna*)  
 Mazzoleni Fabio (*Monza*)  
 Meazzini Maria Costanza (*Milano*)  
 Mercurio Alessandra (*Palermo*)  
 Miotti Antonio (*Udine*)  
 Nocini Pierfrancesco (*Verona*)  
 Padula Ernesto (*Vicenza*)  
 Parascandalo Salvatore (*Napoli*)  
 Pennesi Maria Gabriella (*Bologna*)  
 Piombino Pasquale (*Napoli*)  
 Poli Tito (*Parma*)  
 Politi Massimo (*Udine*)  
 Raffaini Mirko (*Firenze*)  
 Raho Maria Teresa (*Sassari*)  
 Robiony Massimo (*Udine*)  
 Roccia Fabio (*Torino*)  
 Romagnoli Danio (*Bologna*)  
 Ronchi Paolo (*Como*)  
 Ruffino Sergio (*Cuneo*)  
 Rusciano Andrea (*Benevento*)  
 Salvatori Pietro (*Milano*)  
 Schellino Eleonora (*Torino*)  
 Scotto Di Clemente Salvatore (*Benevento*)  
 Sembronio Salvatore (*Udine*)  
 Sesenna Enrico (*Parma*)  
 Silvestri Alessandro (*Roma*)  
 Solazzo Luigi (*Palermo*)  
 Sozzi Davide (*Monza*)  
 Toffanin Alberto (*Mirano-VE*)  
 Toro Corrado (*Udine*)  
 Trevisiol Lorenzo (*Verona*)  
 Tullio Antonio (*Sassari*)  
 Ungari Claudio (*Roma*)  
 Valentini Valentino (*Roma*)  
 Zupi Aldo Alessandro (*Mirano-VE*)

## CISTI DEL DOTTO TIREOGLOSSO

Le cisti del dotto tireoglossso (DTG) corrispondono alle neoformazioni congenite del collo di maggior riscontro soprattutto nell'età pediatrica. Il dotto tireoglossso è una normale struttura fetale che se permane oltre la sesta settimana di vita intrauterina può comportare la formazione di una cisti cervicale mediana.

### EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI

Le cisti del DTG rappresentano il 70-90% di tutte le anomalie cervicali congenite nel bambino. Non viene definita una prevalenza tra i due sessi.

In letteratura sono descritti rari casi di familiarità con una trasmissione ancora non chiarita. Secondo uno studio condotto nel 1982 da Allard su 1316 casi l'incidenza di comparsa dei segni clinici si verifica nel 31,5% tra 0 e 10 anni, 20,4% tra 11 e 20 anni, 13,5% tra 21 e 30 anni, 34,6% sopra i 30 anni.

Per meglio comprendere l'etiopatogenesi di queste neoformazioni è necessario definire alcuni cenni di embriogenesi.

Il DTG si estende nel feto dal forame cieco situato alla base della lingua fino alla porzione più caudale del collo a livello del letto tiroideo. Durante lo sviluppo fetale l'osso ioide ruota inferiormente e posteriormente trascinando con sé il DTG. Prima di discendere nella parte più declive del collo il DTG decorre prima lungo il margine inferiore e quindi sulla faccia posteriore dello ioide in posizione mediana. Nel periodo compreso tra la sesta e la decima settimana di vita intrauterina si assiste, in condizioni di normalità, alla atrofia ed obliterazione del dotto determinando spesso un attacco caudale dell'osso ioide al lobo piramidale tiroideo.

La mancata involuzione di una qualsiasi porzione del dotto o la persistenza di residui epiteliali con funzione secernente porta alla formazione della cisti.

## CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA

Generalmente le cisti sono solitarie e presentano dimensioni comprese tra 0,5 e 4 cm di diametro. Il rivestimento è composto da tessuto fibroso che diventa particolarmente denso quando si associa a flogosi. Il contenuto è rappresentato da liquido mucoso denso che può essere mucopurulento per infezioni concomitanti. Il rivestimento interno è costituito, nel 50-60% dei casi, da epitelio colonnare con cellule cuboidali ciliate molto simile ad epitelio respiratorio. Nel 20-25% si ha un rivestimento epiteliale squamoso non cheratinizzato. Alcuni linfonodi possono essere presenti nel 20% dei pezzi esaminati e nella stessa percentuale è possibile il riscontro di tessuto tiroideo ectopico (Fig. 47.1).

### CLINICA

La maggior parte delle cisti del DTG presentano una localizzazione mediana, ma occasionalmente possono essere paramediane (Fig. 47.2).

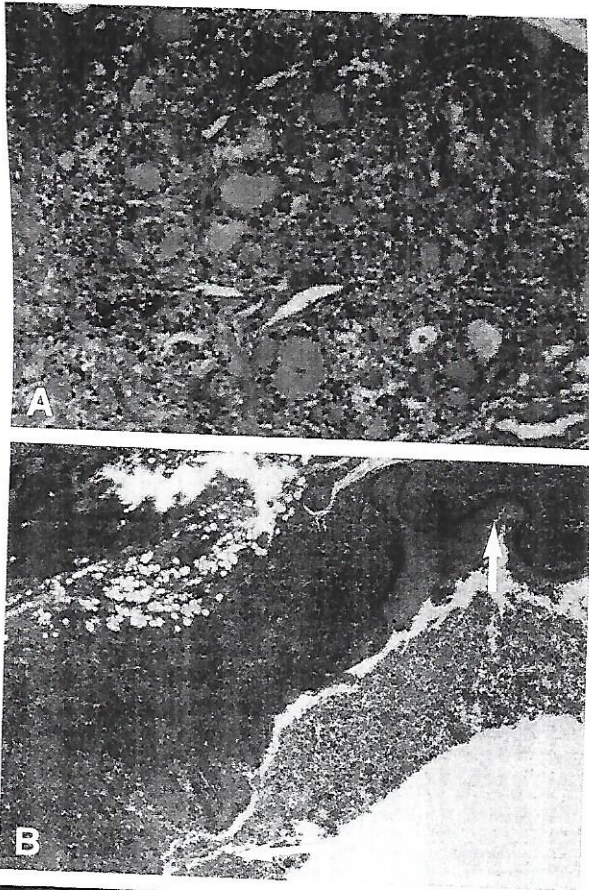
Allard nel 1982 ha definito una classificazione delle cisti in base alla loro posizione. Nel 24% dei casi sono sopraioidee, nel 60% sono localizzate tra lo ioide e la cartilagine tiroidea, mentre nel 13% dei casi possono essere infratiroidee o sovrasternali. In casi rari (2%) la localizzazione può essere intralinguale (Fig. 47.3).

I pazienti giungono generalmente all'osservazione clinica presentando una massa fluttuante alla palpazione, mobile alla deglutizione e alla protrusione linguale, priva di sintomatologia oggettiva. Occasionalmente possono essere presenti evidenti segni d'infezione associata a fistole cutanee.

Nelle localizzazioni linguali possono essere evidenti segni di disfagia, dispnea e tosse ricorrente.

L'insorgenza di infezioni è più frequente negli adulti rispetto ai bambini; l'ostruzione delle vie aeree è ugualmente distribuita nelle due categorie,



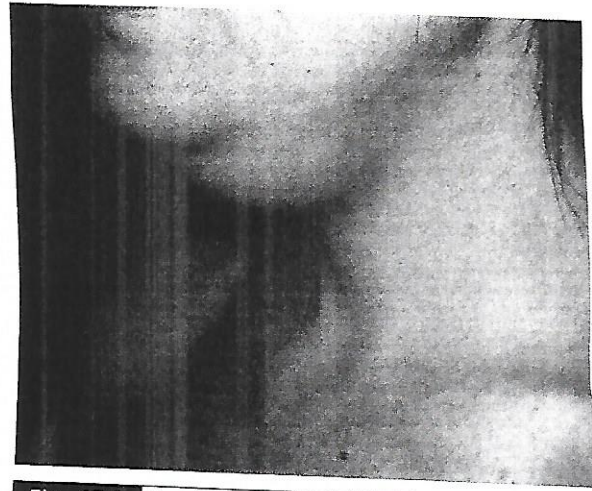


**Fig. 47.1** Immagine microscopica (colorazione e matossilina-eosina: 40X). A) Il rivestimento interno è misto con aree di epitelio squamoso (freccia) e aree con elementi colonnari simili all'epitelio respiratorio (punta di freccia). B) (colorazione e matossilina-losina: 100X), il particolare evidenzia la presenza di tessuto tiroideo ectopico adiacente alla parete.

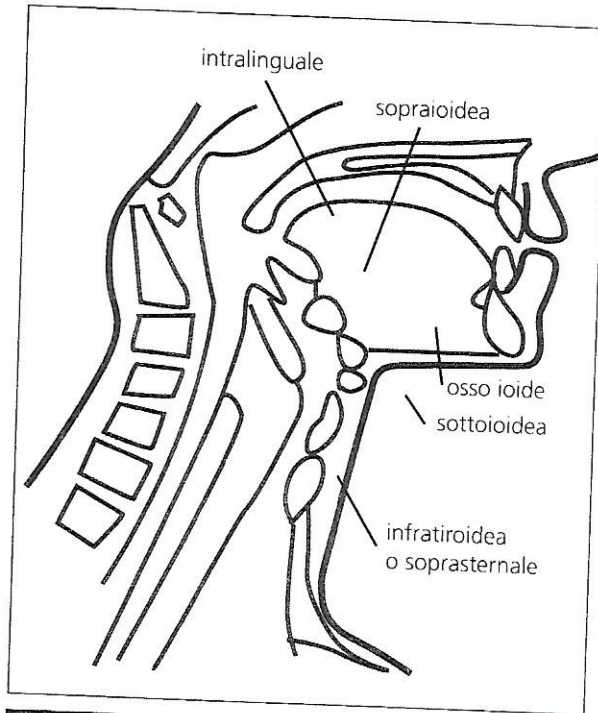
mentre nei bambini è più frequente un riscontro di otiti medie ricorrenti.

La diagnosi è istologica. Le indagini strumentali prevedono in prima istanza una ecografia del collo a conferma della natura cistica e dei limiti della massa palpabile. Questo esame permette anche di identificare eventuali anomalie di posizione della tiroide che in alcuni casi può essere alla base linguale (tiroide linguale). Una scintigrafia tiroidea con radioiodio può essere di ulteriore aiuto per la localizzazione di tessuto tiroideo ectopico. Questo esame è particolarmente importante soprattutto nei bambini per evitare un ipotiroidismo secondario all'intervento di asportazione della cisti in quanto il tessuto tiroideo ectopico potrebbe essere l'unica fonte di produzione ormonale.

La TC del collo mette bene in evidenza la neoformazione cistica in rapporto all'intensità del se-



**Fig. 47.2** Carcinoma squamocellulare del pavimento orale anteriore.



**Fig. 47.3** Sedi di insorgenza delle cisti del dotto tireoglossa.

gnale dei tessuti circostanti, mentre l'RMN ne definisce il contenuto fluido.

La diagnosi differenziale deve essere rivolta in prima istanza con le neoformazioni cistiche del collo che possono avere una posizione preferenziale mediana. Tra queste vanno considerate le cisti dermoidi per le localizzazioni più craniali, mentre la cisti timica e la broncogena per le caudali. Le cisti del dotto tireoglossa vanno anche distinte da neoplasie tiroidee, teratomi, cisti degli archi branchiali, cisti epidermoidi e linfoadenopatie.



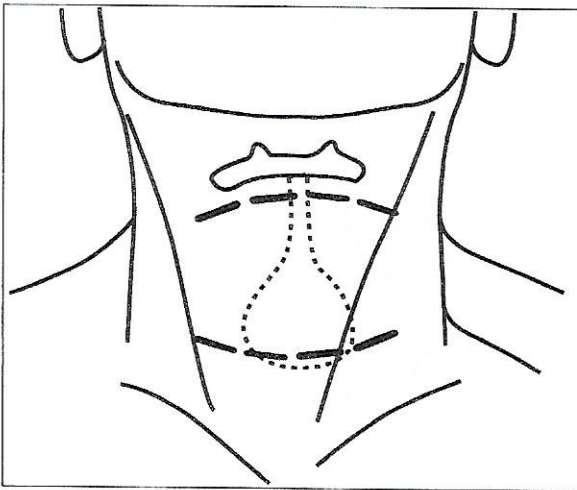


Fig. 47.4 Accesso "step-ledder" per facilitare l'accesso al tratto del dotto.

#### CENNI DI TERAPIA

Il trattamento di questa neoformazione è chirurgico. Sistrunk nel 1920 ha descritto la tecnica di asportazione, ancora oggi in uso, con un basso indice di recidiva. L'accesso chirurgico è eseguito mediante incisione cervicale trasversale in corrispondenza della neoformazione con eventuale contorno ellittico in corrispondenza della fistola. Nel caso in cui la cisti abbia una posizione molto caudale è possibile eseguire un'altra incisione parallela più craniale alla precedente (accesso *step-ledder*) per facilitare l'accesso al tratto del dotto in corrispondenza della lingua (Fig. 47.4). A seguito della dissezione questa tecnica prevede l'asportazione della cisti "en bloc" con la porzione mediana dell'osso ioide ed il tratto tireoglossale fino al forame cieco della lingua. La tiroidectomia totale viene eseguita solo nel caso in cui vengano riscontrate delle anomalie con gli esami radiologici e la scintigrafia. Le altre tecniche chirurgiche quali l'enucleazione, la marsupializzazione e la scleroterapia sono descritte in letteratura, ma con un più alto indice di recidiva.

#### PROGNOSI

Le cisti del DTG sono delle neoformazioni con caratteristiche di benignità, anche se in letteratura vengono descritti rari casi di malignità (<1%) caratterizzati dalla insorgenza di un carcinoma papillare originato presumibilmente da residui tiroidei presenti all'interno della cisti. Prima dell'utilizzo sistematico della tecnica descritta da Sistrunk, la percentuale di recidiva raggiungeva valori fino all'85%. Con l'adozione di questa tecnica le recidive si sono ridotte al 4-10% a seconda delle casistiche.

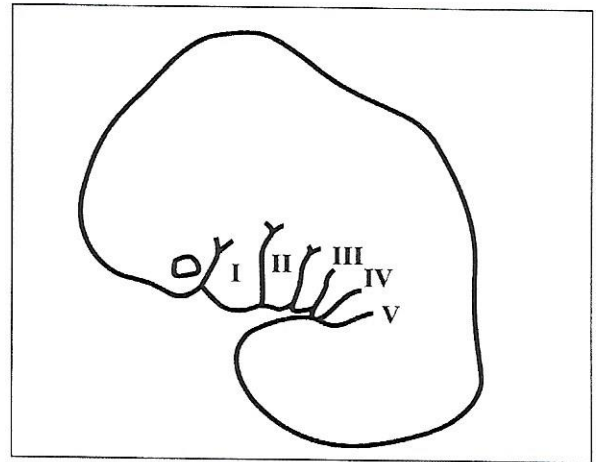


Fig. 47.5 Localizzazione degli archi branchiali tra la 4ª e la 5ª settimana gestazionale. Per le strutture di derivazione si rimanda al testo.

#### CISTI BRANCHIALI

Le cisti branchiali, descritte per la prima volta da Rathke nel 1828, derivano da anomalie che incorrono durante il periodo embriogenetico in cui si assiste alla trasformazione delle strutture ancestrali in adulte. La presenza di residui embrionali che possono derivare da qualsiasi struttura dell'apparato branchiale, archi, tasche o fessure, possono portare alla formazione di cisti o fistole laterocervicali.

Riteniamo che una revisione della normale embriologia dell'apparato branchiale possa essere di aiuto per meglio comprendere il meccanismo eziopatogenetico di queste neoformazioni congenite (Fig. 47.5).

#### CENNI DI EMBRIOLOGIA

Le strutture dell'apparato branchiale, detto anche faringeo, si sviluppano nel periodo che va dalla quarta alla sesta settimana di vita intrauterina dando origine alla formazione del faringe, delle strutture facciali e del collo, dell'orecchio medio ed esterno. L'intero apparato è costituito da 6 paia di archi branchiali mesodermici separati internamente da 5 paia di tasche faringee endodermiche ed esternamente da 5 paia di fessure branchiali ectodermiche.

Dalla prima fessura origina il condotto uditivo esterno, mentre dalla seconda, terza e quarta non originano strutture anatomiche riconoscibili.

La crescita caudale del secondo arco branchiale porta alla sovrapposizione di questo con la seconda, terza e quarta fessura costituendo così una invaginazione ectodermica definita come seno cervi-



cale di His. I residui di queste fessure si aprono all'interno del seno di His il quale con lo sviluppo viene oblitterato e non lascia segni di sé.

Il primo arco branchiale porta alla formazione della mandibola, dei muscoli masticatori, del martello, dell'incudine, dell'orecchio esterno e del V nervo cranico.

Il secondo arco branchiale determina la muscolatura mimica facciale, il corpo e il piccolo corno dell'osso ioide, la staffa ed i nervi cranici VII e VIII.

Il terzo arco dà origine ai muscoli costrittori superiori del faringe, all'arteria carotide interna, al corpo e grande corno dell'osso ioide ed al IX nervo cranico.

Il quarto arco costituisce la tiroide, la cartilagine cuneiforme, l'arco aortico, l'arteria succlavia destra, la muscolatura faringea, il X nervo cranico.

Il quinto arco è rudimentale, mentre il sesto contribuisce alla formazione del laringe, delle aritenoidi, della cartilagine cricoidea e del nervo vago.

La prima tasca faringea contribuisce alla formazione delle tube di Eustachio, della cavità timpanica e delle cellule mastoidee.

La seconda tasca forma la tonsilla palatina, mentre la terza le paratiroidi inferiori, il timo e il seno piriforme. La quarta tasca forma le paratiroidi superiori e l'apice del seno piriforme.

La quinta tasca è rudimentale, ma sembra contribuire alla formazione delle cellule parafollicolari della tiroide.

#### EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI

Torsiglieri, in uno studio condotto su 445 bambini in cui era evidente una massa cervicale, ha definito che il 55% corrispondevano ad alterazioni congenite dello sviluppo, delle quali il 62% corrispondevano a cisti branchiali e del dotto tireoglossa.

Non è chiaramente indicata dalla letteratura la frequenza delle anomalie branchiali, ma pare che nell'ambito delle lesioni benigne del collo siano seconde alle cisti del dotto tireoglossa in linea con le dermoidi. Le alterazioni branchiali più frequenti sono le cisti che corrispondono al 75-80%, mentre le fistole corrispondono al 15-20%.

Le cisti del secondo apparato branchiale sono le più frequenti (95%), seguite da quelle del primo arco (8%), mentre quelle del terzo sono rare e quelle del quarto sono al momento solo teorizzate.

Non sono evidenti differenze di frequenza tra maschi e femmine. Raramente evidenti alla nascita, tendono a manifestarsi nei bambini e nei giovani adulti.

Per definire la genesi delle anomalie branchiali sono state sviluppate innumerevoli teorie, ma la più accreditata indica che i residui embrionari risultano dalla incompleta oblitterazione delle fessure e degli archi, nonché delle tasche faringee.

Le cisti si sviluppano probabilmente a partenza da cellule epiteliali residue.

#### CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA

Le dimensioni cistiche sono comprese tra 1 e 10 cm (media 4-5 cm). La superficie esterna della cisti appare generalmente liscia e sottile salvo i casi in cui è presente flogosi associata con fibrosi reattiva. Il contenuto cistico è mucoso fluido, mentre è purulento nei casi infetti.

L'epitelio di rivestimento interno può essere squamoso stratificato non cheratinizzato o colonnare ciliato, tipo epitelio respiratorio. La maggior parte delle cisti presenta una sola tipologia di rivestimento, più raramente le due tipologie possono essere rappresentate contemporaneamente.

La presenza di aggregati linfonodali associati all'epitelio di rivestimento di tipo squamoso, con o senza segni di reattività, è abbastanza caratteristica (presenti nel 75-80% dei casi) (Fig. 47.6).

La possibilità di riscontrare cellule maligne tipo carcinoma broncogeno o squamocellulare è ancora oggi in discussione.

#### CLINICA

Le cisti branchiali si presentano più frequentemente nei bambini e nei giovani adulti manife-

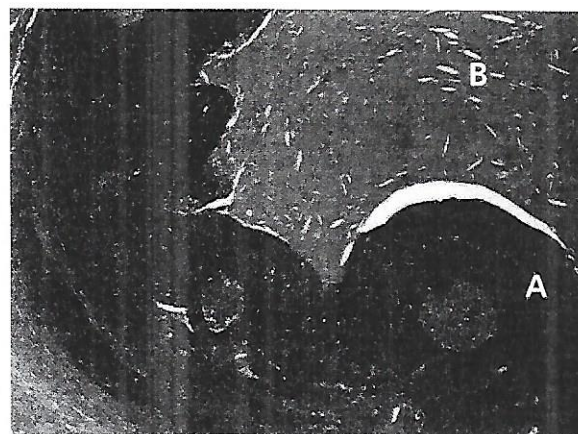


Fig. 47.6 Immagine microscopica (colorazione Ematoxilina-Eosina: 40X). Si evidenzia il tipico aspetto linfoepiteliale con centri germinativi (A). Il rivestimento epiteliale varia da squamoso a colonnare di tipo respiratorio (freccia). Il contenuto cistico è mucoso con cristalli di colesterolo (B).





Fig. 47.7 Immagine clinica di una cisti del II arco branchiale (freccia).

standosi come neoformazioni sottocutanee laterocervicali in genere singole e monolaterali, il cui livello dipende dall'apparato embrionale di origine. (Fig. 47.7). Alla palpazione appaiono come tumefazioni fluttuanti, asintomatiche. Le cisti infettandosi possono originare ascessi con fistolizzazione e drenaggio di materiale purulento a livello cutaneo. In questi casi possono essere presenti linfoadenopatie reattive associate.

#### ANOMALIE DEL PRIMO ARCO BRANCHIALE

Si manifestano come cisti o fistole in prossimità del condotto uditivo esterno e/o della parotide. Possono essere localizzate anteriormente o posteriormente al padiglione auricolare e possono estendersi inferiormente verso l'angolo della mandibola passando superficialmente o internamente alla parotide.

La classificazione più recente delle cisti del primo arco è stata proposta da Work nel 1972.

Le cisti di *Tipo I* hanno una origine ectodermica e sono considerate una duplicazione del condotto uditivo esterno. Possono essere situate anteriormente o inferiormente al lobo auricolare, possono comunicare con il condotto uditivo esterno, coinvolge la parotide mantenendosi superficiale rispetto al nervo facciale.

Le cisti di *Tipo II* contengono cute (ectoderma dalla prima fessura) e cartilagine (mesoderma dal primo arco). Sono profonde rispetto alla parotide, superficiali o profonde rispetto al nervo facciale e possono estendersi dalla mandibola al condotto uditivo esterno.

La prima classificazione fu proposta da Arnot nel 1971 che distingueva le cisti di *Tipo I* derivanti

da residui epiteliali del primo arco con una localizzazione intraparotidea, dalle cisti di *Tipo II* dovute a incompleta chiusura della prima fessura localizzate al triangolo anteriore del collo.

Indipendentemente dalla classificazione le cisti del primo arco devono essere sempre sospettate per una localizzazione in prossimità del condotto uditivo esterno, che contrae rapporti con la parotide e che si estende sino all'angolo della mandibola.

#### ANOMALIE DEL SECONDO ARCO BRANCHIALE

Sono in assoluto le più frequenti (95%).

Le cisti o le fistole sono tipicamente localizzate lungo il margine anteriore del muscolo sternocleidomastoideo (SCM) a livello della linea di giunzione tra il terzo medio ed inferiore del collo.

La prima classificazione risale a Baley nel 1929, mentre la più recente è di Proctor del 1955 (Fig. 47.8).

Secondo quest'ultima le cisti vengono classificate in quattro gruppi:

- *tipo I*: corrisponde alle cisti superficiali localizzate lungo il margine anteriore del muscolo SCM;
- *tipo II*: riguarda cisti distese sulla vena giugulare interna con aderenze al muscolo SCM;
- *tipo III*: classifica le cisti che si posizionano tra l'arteria carotide interna ed esterna;
- *tipo IV*: cisti distese in prossimità della parete faringea.

Più comunemente, le cisti, sono localizzate dorsalmente alla ghiandola sottomandibolare, lateralmente alla carotide e anteriormente al muscolo SCM. Durante il loro accrescimento possono tipicamente dislocare in avanti la ghiandola, medialmente l'arteria e posteriormente il muscolo.

#### ANOMALIE DEL TERZO ARCO BRANCHIALE

Si tratta di cisti particolarmente rare.

Superiormente possono localizzarsi nel comparto posteriore del collo, posteriormente alla carotide interna o comune, mentre inferiormente possono essere nel triangolo anteriore.

Le cisti profonde alla carotide interna che contraggono un intimo rapporto con il nervo vago, sono probabilmente residui della terza fessura o tasca faringea.

La diagnosi viene basata sull'integrazione dell'esame istologico con i dati clinici. Una valutazione con esame ecografico, TC e RMN possono essere di aiuto per distinguere le cisti rispetto ad altre condizioni cliniche che potrebbero masche-



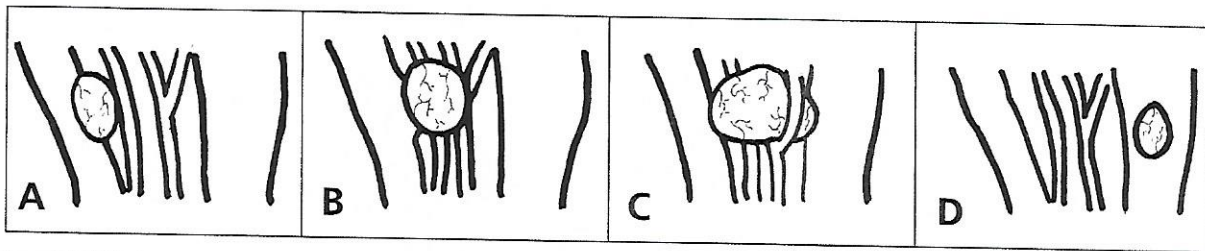


Fig. 47.8 Classificazione delle cisti del secondo arco branchiale. A = muscolo sternocleidomastoideo, B = nervo vago, C = arteria carotide, D = faringe.

rarle. Un aspirato con ago sottile può confermare il contenuto cistico, ma non è diagnostico. Le cisti del primo arco vanno differenziate dalle neoplasie parotidiche e da fenomeni infettivi come la scrofolo in cui bisogna escludere fistole con il condotto uditivo esterno. Le cisti del secondo arco vengono principalmente differenziate dalle linfadenitisillugliptarie laterocervicali (noplastiche o infiammatorie), dalle cisti dermoidi o epidermoidali con localizzazione laterale, dalle cisti del dotto tireoglossa (che sono quasi sempre mediane), dai tumori carotidici.

#### CENNI DI TERAPIA

L'unico trattamento che permette la risoluzione di questa patologia è l'escissione completa della cisti e del tramite associato. Qualora fosse presente un'infezione concomitante è consigliabile far precedere all'asportazione una terapia antibiotica e un drenaggio del contenuto cistico infetto. Per le cisti del primo arco con estensione all'angolo della mandibola può essere necessario eseguire una parotidectomia con conservazione del VII nervo cranico. Nei casi con comunicazione nel condotto uditivo esterno, bisogna asportare la fistola e riparare il condotto con un innesto cutaneo per prevenire una stenosi.

Per le cisti del secondo arco è previsto un accesso cutaneo cervicale rispettando le linee di rilasciamento cutaneo ed eventualmente associare una incisione ellittica attorno alla fistola quando presente. Nei casi di voluminose neoformazioni può essere utile un accesso cervicale tipo "step-ledder".

#### PROGNOSI

Le cisti branchiali sono formazioni benigne che se asportate radicalmente non danno recidive.

L'abilità del chirurgo nel conservare le strutture adiacenti riduce molto la morbilità dell'intervento.

La possibilità di una trasformazione maligna di queste neoformazioni in carcinoma squamoso o broncogeno è remota.

#### CISTI TIMICA CERVICALE

La cisti timica è una rara lesione congenita, generalmente benigna, che si può manifestare a livello del collo, del mediastino anteriore o in entrambe le sedi contemporaneamente.

Prevalentemente si manifesta nella prima decade di vita e può essere associata a manifestazioni che possono mettere a repentaglio la vita dei giovani pazienti soprattutto per i gravi effetti respiratori che possono insorgere.

Come in altre lesioni benigne del collo l'origine va ricercata nel processo embriogenetico del timo e nella persistenza del tratto timofaringeo.

Hyde nel 1944, fu il primo a descrivere con successo un intervento di asportazione di una cisti timica a livello cervicale in un bambino di 5 anni.

#### EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI

L'età più frequentemente colpita corrisponde alla prima decade con un picco di incidenza dopo i due anni di vita.

Questa condizione è probabilmente legata al fatto che il timo aumenta di volume verso i due anni raggiungendo il massimo sviluppo alla pubertà.

La distribuzione tra i due sessi è simile con una lieve prevalenza per i maschi.

L'attuale teoria sull'eziopatogenesi di questa neoformazione si basa sulla persistenza dopo la nascita del tratto timofaringeo.

Dal punto di vista embriogenetico, il timo ha origine dalla sacculazione ventrale della terza tasca faringea durante la sesta settimana di sviluppo intrauterino.

Il tratto timofaringeo che discende nel mediastino viene normalmente oblitterato nel periodo che decorre tra la settima e l'ottava settimana completando la fusione con le strutture mediastiniche alla nona settimana gestazionale.

La mancata oblitterazione di una qualsiasi parte del tratto timofaringeo, dall'osso ioide al media-



stino anteriore, porta alla formazione di una cisti timica.

#### CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA

Le cisti possono essere uni o multiloculari. Le dimensioni possono essere anche di alcune decine di centimetri di diametro.

Il contenuto cistico ha un aspetto fluido con un colore generalmente chiaro, ma che può anche essere emorragico.

Occasionalmente è possibile riscontrare un contenuto francamente purulento in caso di infezioni concomitanti.

L'aspetto microscopico mette in evidenza il rivestimento di epitelio squamoso con piccole cavità cistiche ripiene di cheratina.

Frequentemente è possibile riscontrare la presenza di cellule giganti, di cristalli di colesterolo e di fibrosi.

L'aspetto più patognomonico è legato alla presenza di tessuto timico con i caratteristici corpuscoli di Hassall (Fig. 47.9).

In rari casi, nelle cisti multiloculari è possibile

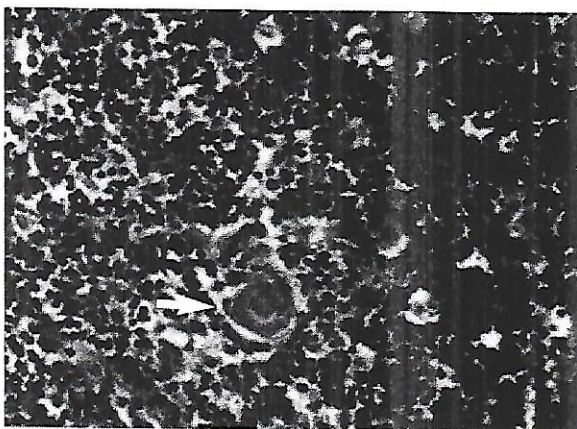
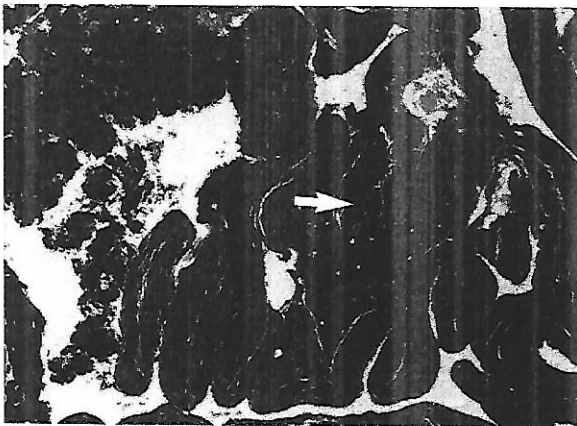


Fig. 47.9 Immagine istologica di una cisti del II arco branchiale (freccia).

riscontrare atipie cellulari con aumentata attività mitotica che possono deporre per una malignità della lesione. Questi casi corrispondono a carcinomi spino o basocellulari.

#### CLINICA

Le localizzazioni esclusivamente cervicali, diagnosticate più frequentemente tra i 2 e i 15 anni, generalmente sono asintomatiche e si evidenziano con una tumefazione sottocutanea fluttuante localizzata nella metà inferiore del collo in regione mediana o paramediana, più frequentemente a sinistra. Alla diagnosi le dimensioni della cisti possono essere contenute, ma possono raggiungere anche alcune decine di centimetri.

Nel 50% dei casi è presente un'estensione mediastinica in cui sono più facilmente evidenti segni di massa con dispnea ed emottisi, a volte anche molto gravi, che portano frequentemente i pazienti ad una diagnosi entro i primi 2 anni di vita.

I sintomi associati alla localizzazione cervicale possono corrispondere a tosse, dispnea sibilante, infezioni ricorrenti delle vie respiratorie, febbre.

La diagnosi preoperatoria è difficoltosa soprattutto rispetto alle altre neoformazioni cistiche che interessano la metà inferiore del collo.

Una RX del torace può mettere in evidenza un'estensione mediastinica mentre l'ecografia dà scarse informazioni, per cui è utile il completamento dell'iter diagnostico con TC o RMN per meglio evidenziare i gradi di compressione e distorsione delle strutture circostanti. Non è infrequente il riscontro di dislocazioni tracheali, esofagee, carotidee e tiroidee.

La diagnosi differenziale deve essere rivolta a tutte le neoformazioni cistiche del collo ma soprattutto con le cisti branchiali e con i linfangiomi data la possibile estensione mediastinica. Le cisti branchiali sono localizzate nella metà craniale del collo e si manifestano più facilmente dopo la terza decade di vita, mentre i linfangiomi presentano una estensione mediastinica solo nel 10% dei pazienti e nel 90% dei casi vengono diagnosticati entro i primi 2 anni di vita.

#### CENNI DI TERAPIA

Il trattamento di queste neoformazioni è chirurgico con una escissione completa della cisti mediante accesso cervicale. Nei casi con estensione mediastinica può essere seguita una via di accesso toracotomica o una sternotomia mediana.

In letteratura sono descritte asportazioni me-



diastiniche mediante tecnica toracoscopica mininvasiva previo svuotamento del contenuto cistico.

### **PROGNOSI**

La cisti timica è una neoformazione generalmente benigna dal punto di vista istologico, ma che può compromettere seriamente la vita dei giovani pazienti nel caso di localizzazioni mediastiniche di grosse dimensioni.

La letteratura riporta rari casi di trasformazione in carcinoma squamoso delle cisti multiloculari che si presentano aggressive con un frequente interessamento linfonodale.

### **CISTI PARATIROIDEA**

Le cisti paratiroidi corrispondono a una rara causa di massa cervicale generalmente diagnosticata dopo l'intervento.

Il 10% di queste neoformazioni può avere una localizzazione mediastinica.

La prima descrizione del trattamento chirurgico risale a Goris nel 1905. La maggior parte di queste cisti non sono produttive, ma in alcuni casi (10% circa) si assiste ad una iperproduzione di paratormone (PTH) da cui deriva un chiaro quadro di iperparatiroidismo.

Microcisti paratiroidi sono una evenienza comune nella popolazione soprattutto associate ad un aumentato contenuto di grasso a seguito del normale processo di invecchiamento della ghiandola.

Le macrocisti sono sicuramente quelle che hanno un riscontro clinico di maggior interesse soprattutto per il chirurgo.

### **EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI**

È una patologia rara di cui vengono riportati poco più di 200 casi nella letteratura internazionale. La scarsità dei dati è probabilmente anche legata alla facilità con cui queste neoformazioni vengono confuse con un nodulo tiroideo non produttivo.

Generalmente l'età più colpita riguarda la quarta e quinta decade di vita. Sono maggiormente colpiti i maschi con un rapporto di 2,5:1.

L'incidenza di microcisti paratiroidi asintomatiche è riscontrabile casualmente nel 40-50% nei riscontri autoptici.

L'eziopatogenesi è incerta, ma esistono differenti teorie.

Queste cisti possono derivare da residui delle fessure del terzo e quarto arco branchiale, oppure essere il risultato della degenerazione di un adenoma paratiroideo. Un'altra teoria indica la possibile

coalescenza di più microcisti iperscercenti che danno come risultato finale un'unica neoformazione cistica.

### **CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA**

Istopatologicamente si presenta come una neoformazione uniloculata con superficie interna liscia rivestita da una membrana sottile di consistenza dura.

La parete cistica può contenere residui di timo, tessuto linfoide, muscolo e tessuto ghiandolare paratiroideo.

Internamente è visibile un epitelio colonnare o cuboide positivo alla colorazione per il glicogeno associato a muscolo liscio.

Caratteristicamente il contenuto cistico è fluido, limpido e incolore.

### **CLINICA**

La manifestazione della cisti paratiroidea è caratterizzata da un nodulo solitario in regione tiroidea generalmente asintomatica. La sintomatologia associata può includere disфонia, raucedine, dolore, segni di massa con compressione tracheale ed esofagea.

I casi associati a iperparatiroidismo presentano ipercalcemia in associazione ad una sintomatologia neurologica, muscolare, gastrointestinale e cardiovascolare tipica.

La localizzazione più comune coinvolge le paratiroidi inferiori con una predominanza del lato sinistro.

Le cisti vengono spesso diagnosticate erroneamente con altre patologie tiroidee.

L'agoaspirato con ago sottile sotto guida ecografica ha un importante ruolo diagnostico. Il caratteristico contenuto fluido chiaro e incolore permette di differenziare una cisti tiroidea il cui contenuto è più frequentemente emorragico con tonalità dal giallo al bruno.

Nelle cisti funzionali è possibile riscontrare elevati livelli di PTH con vari livelli più o meno elevati di calcio intracistico.

L'esame ecografico rivela una struttura cistica aspecifica, mentre una scintigrafia con radioiodio permette di discriminare un nodulo caldo tiroideo.

TC e RMN non hanno un ruolo diagnostico, ma possono essere utili nel definire i limiti della neoformazione.

La diagnosi differenziale deve essere posta principalmente nei confronti della cisti del dotto tiroglossale, delle cisti branchiali, delle neoplasie tiroidee e del carcinoma paratiroideo.



**CENNI DI TERAPIA**

L'aspirazione con ago sottile è considerata l'intervento di elezione per le cisti non produttive, mentre la chirurgia lo è per quelle produttive. Nei rari casi in cui l'aspirazione risulta inefficace può essere preso in considerazione l'intervento chirurgico che però presenta maggiori complicanze tra cui ipocalcemia, emorragia, crisi ipercaliemiche, tetania, e paralisi ricorrente.

Il trattamento scleroterapico con tetracicline è stato descritto ma è rischioso in quanto la fibrosi conseguente può comportare paralisi del nervo laringeo inferiore.

**PROGnosi**

Generalmente è molto buona. Rari sono i casi che necessitano di un secondo trattamento chirurgico dopo agoaspirato. L'eventuale ipocalcemia residua può essere trattata con terapia sostitutiva.

**CISTI BRONCHIALE SOTTOCUTANEA**

Le cisti broncogene originano da anomalie di differenziazione polmonare che generalmente vengono diagnosticate nei bambini. Molte di queste lesioni vengono riscontrate nel mediastino, lungo l'albero tracheobronchiale o perifericamente ai polmoni.

Come descritto per la prima volta da Seybold e Clagett nel 1945, ci possono anche essere delle localizzazioni sottocutanee che si manifestano sulla parete toracica o sul collo.

**EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI**

I pochi dati presenti ad oggi in letteratura riguardanti le cisti broncogene cervicali riportano una prevalenza dei maschi sulle femmine con un rapporto di 40:9 ed una età alla diagnosi compresa tra 1 giorno e 61 anni (media 13 anni).

L'origine della cisti broncogene nel tessuto sottocutaneo extratoracico può essere compresa rivalutando le basi embriogenetiche dello sviluppo tracheo-laringeo.

Alla quinta settimana di vita intrauterina la porzione cefalica dell'intestino primitivo si divide in una porzione ventrale e una dorsale. Quest'ultima forma gli abbozzi polmonari, mentre la porzione ventrale completa lo sviluppo alla settima settimana gestazionale.

Al terzo mese viene completato lo sterno originato dalla fusione delle due lamine cartilaginee laterali.

È durante questo periodo che si presume ci sia la formazione delle cisti broncogene originate dalla

pinzatura nella regione di fusione del manubrio sternale di parte del parenchima polmonare in via di sviluppo.

Lo sviluppo di cisti extratoraciche può essere spiegato invece dalla migrazione di questi sequestri verso il collo, la spalla o il mento durante lo sviluppo successivo dell'embrione.

**CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA**

Istologicamente sono caratterizzate da un rivestimento rappresentato da epitelio colonnare ciliato pseudostratificato associato a ghiandole mucose e isole cartilaginee. È possibile anche il riscontro di muscolo liscio.

Al di sotto dell'epitelio possono essere presenti anche piccoli linfonodi.

Il contenuto è rappresentato da liquido sieromucoso chiaro e fluido (Fig. 47.10).

**CLINICA**

La manifestazione di queste cisti è molto aspecifica.

Generalmente il paziente si presenta con una tumefazione sottocutanea soffice, asintomatica, anamnesticamente presente dall'infanzia.

Nel collo generalmente è localizzata sulla linea mediana in posizione soprasternale, ma può essere evidente anche in regione tiroidea o sottomentoniera (Fig. 47.11).

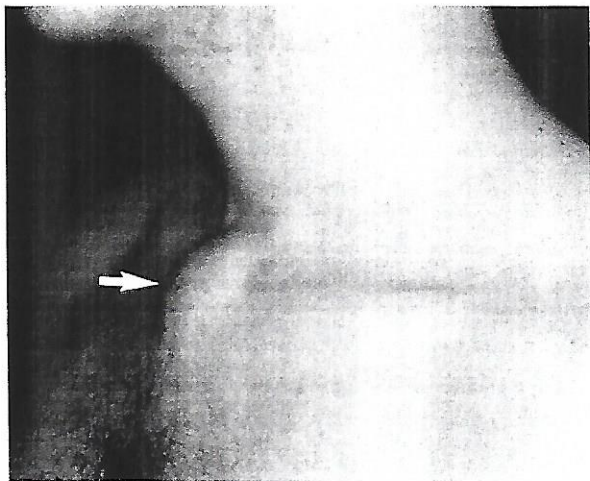
In alcuni casi è stata evidenziata una estensione mediastinica della lesione con aderenze bronchiali.

Occasionalmente possono essere presenti fistole drenanti liquido fluido sieromucoso a volte in associazione ad ascesso.



**Fig. 47.10** Immagine microscopica (colorazione Ematoxilina-Eosina: 40X). Si evidenzia il rivestimento di epitelio respiratorio (freccia) con piccoli infiltrati linfocitari sottostanti. A) indica il contenuto mucoso.





**Fig. 47.11** Localizzazione soprasternale di cisti broncogenica in maschio di 18 anni.

La diagnosi è data dal tipico aspetto istologico della lesione.

L'RX del torace e ancor meglio la TC possono mettere in evidenza l'estensione intratoracica della neoformazione. Quando presenti si possono evidenziare le inclusioni cartilaginee caratteristiche.

La diagnosi differenziale viene posta in prima istanza con la cisti del dotto tireoglossa, la quale presenta però un'estensione craniale, ma anche con il diverticolo laringeo, i teratomi, la cisti dermoide, la cisti epidermoide e il lipoma.

#### CENNI DI TERAPIA

La terapia è chirurgica e prevede l'asportazione completa della cisti mediante un accesso cutaneo e la sua dissezione per via smussa.

È molto importante definire a priori l'estensione della neoformazione in quanto, in caso di estensione mediastinica sarà opportuno eseguire una programmazione dell'intervento in associazione con il chirurgo toracico.

#### PROGNOSI

Il trattamento chirurgico porta alla risoluzione della patologia.

Vengono descritti sporadici casi di recidiva probabilmente per asportazione incompleta.

#### RANULA CERVICALE

Il termine ranula deriva dalla parola latina "rana" data la similitudine tra l'aspetto della neoformazione con il dorso dell'anfibio che appare tipicamente come una tumefazione bluastra e traslucida localizzata al pavimento orale.

Esistono due forme di ranula, quella semplice e quella profonda detta anche ranula cervicale.

La prima è definibile come una cisti mucosa da ritenzione o più comunemente una pseudocisti da stravasamento mucoso localizzata al pavimento orale.

La seconda è una pseudocisti mucosa da stravasamento originata dalla ghiandola sottolinguale estesa alla regione sottomandibolare con o senza localizzazione orale.

L'estensione al collo può avvenire lungo il lobo profondo della ghiandola sottomandibolare tra i muscoli miloioideo e ioglosso, oppure attraverso una discesa congenita attraverso il muscolo miloioideo dove può risiedere parte della ghiandola sottolinguale come descritto da Gaughran.

#### EPIDEMIOLOGIA ED EZIOPATOGENESI

Questa patologia interessa più comunemente i giovani adulti con un rapporto maschi femmine di 1,3:1.

L'etiologia è ignota, ma sono descritte associazioni con anomalie congenite, traumatismi e patologie della ghiandola sottolinguale.

L'origine tipica dalla ghiandola sottolinguale può essere chiarita dal fatto che, a differenza delle altre ghiandole salivari maggiori, ha una attività secernente continua anche nel periodo interdigestivo, per cui un'ostruzione duttale può portare più facilmente ad un aumento pressorio e quindi allo stravasamento mucoso con rottura degli acini.

#### CENNI DI ANATOMIA PATOLOGICA

Istologicamente la ranula cervicale è composta da una porzione centrale cistica contenente mucina e da una parete di tessuto connettivo vascolarizzato.

La cellularità della capsula è prevalentemente costituita da istiociti e l'assenza di elementi epiteliali suggerisce il caratteristico aspetto pseudocistico.

Gli elementi infiammatori generalmente sono rari soprattutto nelle forme non infette.

#### CLINICA

La ranula cervicale si manifesta generalmente come una tumefazione sottocutanea indolente, soffice e fluttuante alla palpazione localizzata più frequentemente nella porzione mediana del triangolo sottomandibolare. Raramente sono presenti difficoltà deglutitorie e fonatorie (Fig. 47.12).



Alla diagnosi presenta mediamente dimensioni comprese tra 4 e 10 cm e in alcuni casi può estendersi superiormente nello spazio parafaringeo fino alla base cranica, inferiormente verso la regione sovraclavare, posteriormente nello spazio retrofaringeo, oppure attraverso la linea mediana nello spazio sottomentale.

È descritto che meno del 20% dei casi presenta una comunicazione con una ranula a localizzazione intraorale (Fig. 47.13).

La diagnosi può essere eseguita mediante agoaspirato con ago sottile del contenuto che mostra tipicamente muco denso con presenza di istiociti. L'esame biochimico dell'aspirato rivela un elevato contenuto di amilasi.

L'ecografia e la scialografia danno scarse informazioni, per cui è utile il completamento dell'iter



Fig. 47.12 Immagine clinica che evidenzia tumefazione sottomandibolare destra in paziente di 9 anni affetta da ranula cervicale (freccia).



Fig. 47.13 Stesso caso della Fig. 47.12: si nota la concomitante localizzazione intraorale (freccia).

diagnostico con TC e RMN per definire l'estensione della neoformazione.

La diagnosi differenziale deve essere rivolta a tutte le neoformazioni del collo ma soprattutto con le cisti demoidi, cisti epidermoiodali, cisti del dotto tireoglossale, lipomi e linfadeniti.

#### CENNI DI TERAPIA

Il trattamento della ranula cervicale è chirurgico. L'intervento tradizionale prevede l'enucleazione della neoformazione mediante un accesso cervicale e un accesso intraorale per facilitare l'escissione della ghiandola sottomandibolare coinvolta.

L'asportazione contestuale della ghiandola riduce enormemente la possibilità di recidiva.

Davidson (1998) propone il solo drenaggio della pseudocisti nel contesto di una biopsia incisionale della capsula a scopo diagnostico per ridurre la morbilità dell'intervento tradizionale soprattutto sul nervo linguale. Il razionale di questa tecnica si basa sul fatto che la pseudocisti in quanto tale non presenta elementi epiteliali con funzione secretoria e la scialoadenectomia sottomandibolare senza enucleazione della neoformazione è risolutiva.

#### PROGNOSI

La ranula è una neoformazione tipicamente benigna.

In una revisione della letteratura di Parekh *et al.* viene descritta una percentuale di recidive attorno al 50% in tutte le chirurgie che non prevedono la scialoadenectomia sottomandibolare.

La sola exeresi della ghiandola a prescindere dal tipo di trattamento eseguito sulla ranula riduce le recidive al 2%.

#### BIBLIOGRAFIA

- Agaton-Bonilla FC, Gay-Escoda C. Diagnosis and treatment of branchial cleft cysts and fistulae. A retrospective study of 183 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996;25:449-452.
- Akamine S, Takahashi T, Oka T, Kishimoto K, Ayabe H. Thymic cystectomy through subxyphoid by video-assisted thoracic surgery. *Ann Thorac Surg* 1999;68:2339-41.
- Allard RHB: Thyroglossal duct cyst. *Head Neck Surg* 1982; 1:134.
- Arnot RS. Defect of the first branchial cleft. *S Afr J Surg* 1971;9:93-98.
- Baley H. The clinical aspect of branchial cysts and other assays on surgical subjects in the faciocervical region. Lewis, London, 1929; pp 1-18.
- Bernadette LK. Cystic malformations of the neck in children. *Pediatr Radiol* 2005;35:463-477.
- Brewis C, Mahadevan M, Bailey CM, Drake DP: Investiga-



- tion and treatment of thyroglossal cysts in children. *J R Soc Med* 2000;98:18-21.
- Brousseau VJ, Solares CA, Xu M, Krakovitz P, Koltai PJ: Thyroglossal duct Cysts: presentation and management in children versus adult. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67:1285-1290.
- Charles E, Schiffman B, Schiffman R.J.: Subcutaneous Bronchogenic Cysts. *J Pediatr Surg* 1988;23:993-995.
- Costant E, Davis DG, Edminster R: Bronchogenic cyst of the suprasternal area. *Plast Reconstr Surg* 1973;52:88-90.
- Davidson MJ, Morton RP, McIvor NP: Plunging ranula: clinical observations. *Head Neck* 1998;20:63-68.
- Desforges G: Primitive foregut cysts. *Ann Thorac Surg* 1967; 4:574-577.
- Dolgin S.E, Goisman GM, Shah K: Subcutaneous bronchogenic cyst and sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 112:763-766.
- Doshi SV, Cruz RM, Hilsinger RL Jr: Thyroglossal duct carcinoma: a large case series. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001;110:734-738.
- Fahmy S: Cervical thymic cysts: Their pathogenesis and relationship to bronchial cysts. *J Laryngol Otol* 1974;88:47-60.
- Fortson JK, Patel VG, Henderson VJ: Parathyroid cysts: a case report and review of the literature. *Laryngoscope* 2001;111:1726-1728.
- Fraga S, Helwing EB, Rosen SH: Bronchogenic cysts in the skin and subcutaneous tissue. *Am J Clin Pathol* 1971;56:230-238.
- Fukumoto K, Kojima T, Tomanari K, *et al.*: Ethanol injection sclerotherapy for Baker's cyst, thyroglossal duct cyst, and branchial cleft cyst. *Ann Plast Surg* 1994;33:615-619.
- Gaughran G: Mylooid boutoniere and sublingual bouton. *J Anat Lond* 1963;97:565-568.
- Goris D: Extirpation, de trois lobules, parathyroïdiens kystiques. *Ann Soc Belg Chir*, 1905;5:394-400.
- Guba AM, Adam AE, Jacques DA, *et al.*: Cervical presentation of thymic cysts. *Am J Surg* 1978;136:430-436.
- Hendrickson M, Azarow K, Ein S, *et al.*: Congenital thymic cysts in children-mostly misdiagnosed. *J Pediatr Surg* 1998; 33:821-825.
- Hyde TH, Sellers ED, Owen M: Thymic cyst of the neck. *Tex State J Med* 1944;39:593-540.
- Ikarashi T, Inamura K, Kumura A: Cystic lymphangioma and plunging ranula treated by OK-432 therapy: a report of two cases. *Acta Otolaryngol Stockh* 1994;511:169-199.
- Katz AD, Dunkleman D: Needle aspiration of nonfunctioning parathyroid cysts. *Arc Surg* 1984;119:307-308.
- Koch BL: Cystic malformation of the neck in children. *Pediatr Radiol* 2005;35:463-477.
- Langlios NEI, Kohle P: Plunging ranula: A case report and literature review. *Hum Pathol* 1988;23:1306-1308.
- McClatchey KD, Apelblatt NH, Zarbor RJ, Merrel DM: Plunging ranula. *Oral Surg* 1984;57:408-412.
- McManus K, Holt GR, Aufdemorte TM, *et al.*: Bronchogenic cyst presenting as deep neck abscess. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1984;92:109-114.
- Mikal S: Cervical thymic cysts: A case report and review of the literature. *Arch Surg* 1974;109:558-562.
- Moran CA, Suster S, El-Naggar A, Luna MA: Histopathology 2004;44:64-68.
- Nguyen Q, deTar M, Wells W, *et al.*: Cervical thymic cysts: Case report and review of the literature. *Laryngoscope* 1996;106:247-252.
- Nussbaum SR, Zahradnik RJ, Lavigne JR, *et al.*: A highly sensitive two-site immunoradiometric assay of parathyrin (PTH) and its clinical utility in evaluating patients with hypercalcemia. *Clin Chem* 1987;33:1364.
- Olson KD, Maragos NE, Weiland LH. First branchial cleft anomalies. *Laryngoscope* 1980;90:423.
- Parekh D, Stewart M, Joseph C, Lawson HH: Plunging ranula: A report of 3 cases and review of the literature. *Br J Surg* 1987;74:307-309.
- Pilch BZ: Head and Neck Surgical Pathology, Lippincott William & Wilkins, Philadelphia 2001; pp. 8-11.
- Pilch BZ: Head and Neck Surgical Pathology, Lippincott William & Wilkins, Philadelphia 2001; pp. 11-16.
- Pilch BZ: Head and Neck Surgical Pathology, Lippincott William & Wilkins, Philadelphia 2001; pp. 14-15.
- Proctor B. Lateral vestigial cysts and fistulas of the neck. *Laryngoscope* 1955;65:355.
- Salomon JR, Rangecroft L: Thyroglossal-duct lesions in childhood. *J Pediatr Surg* 1984;19:555-561.
- Sancez A, Carretto H: Treatment of a nonfunctioning parathyroid cyst with tetracycline injection. *Head Neck* 1993;15:263:265.
- Seybold WD, Clagett OT: Presternal cyst: report of a case. *J Thorac Surg* 1945;14:217-220.
- Shader I, Robertson S, Maoate K: Hereditary thyroglossal duct cysts. *Pediatr Surg Int* 2005;21:593-594.
- Sistrunk WE: The surgical treatment of the cysts of the thyroglossal tract. *Ann Surg* 1920;71:121.
- Tavill MA, Poje CP, Wetmore RF, Faro SH: Plunging ranulas in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:405-408.
- Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD. *Comprehensive Management of Head and Neck Tumors*. 2nd ed. W.B. Saunders Company 1999;1420-28.
- Topf P, Fried MP, Strome M: Varieties of thyroglossal duct cysts. *Laryngoscope* 1988;98:740-2.
- Torsiglieri A, Tom LWC, Ross AJ, *et al.* Pediatric neck masses: guidelines for evaluation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1988;16:199-210.
- Umao M, Teitelbaum DH, Miyano T: Lingual thyroglossal duct cyst: a unique surgical approach. *J Pediatr Surg* 1996;31:1574-1576.
- Wagner CW, Vinocur CD, Weintraub WH, *et al.*: Respiratory complications in Cervical thymic cysts. *J Pediatr Surg* 1988;23:657-660.
- Work WP: Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope* 1972;82:1581-1593.