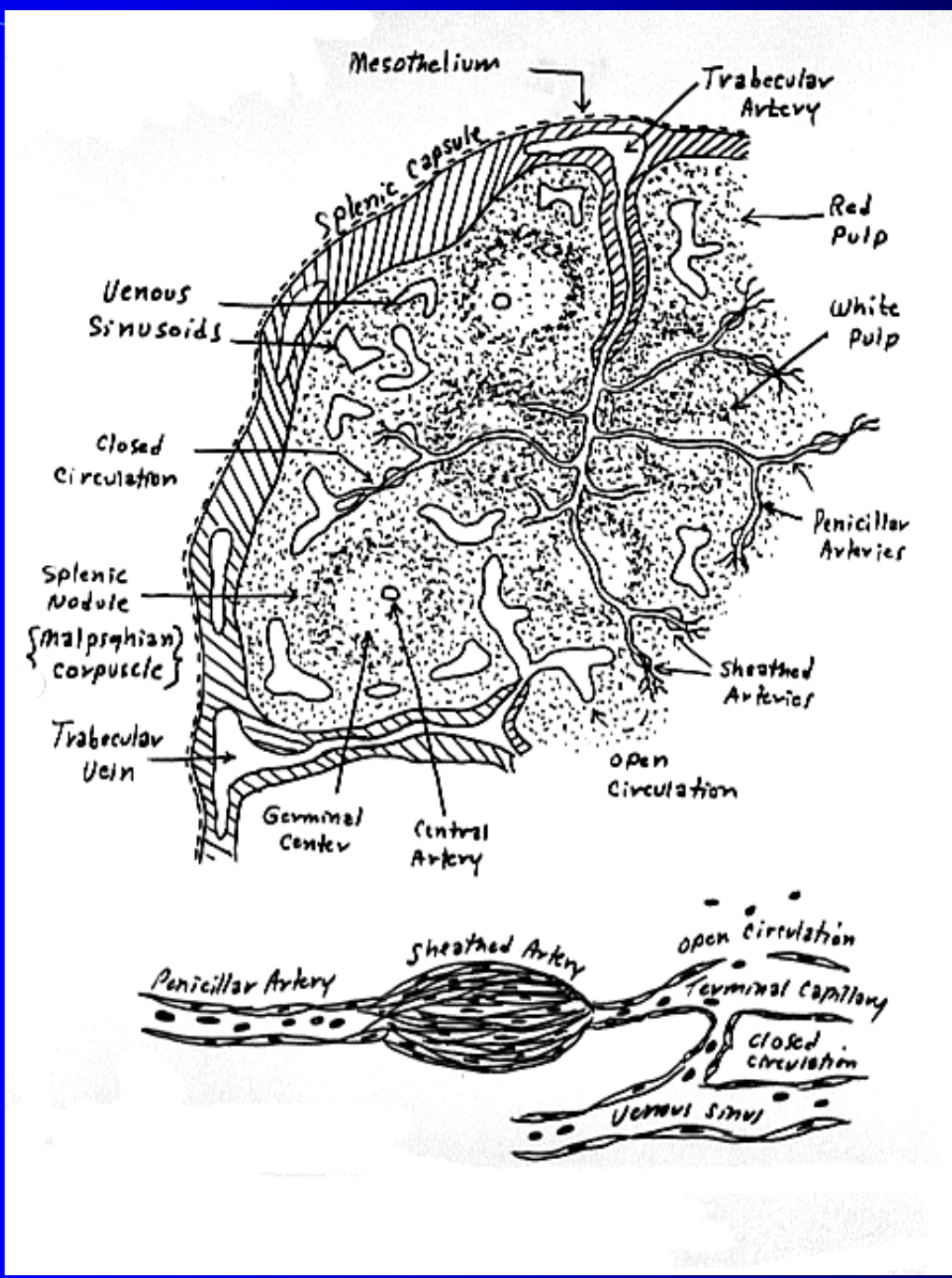


SPLENOMEGALIA

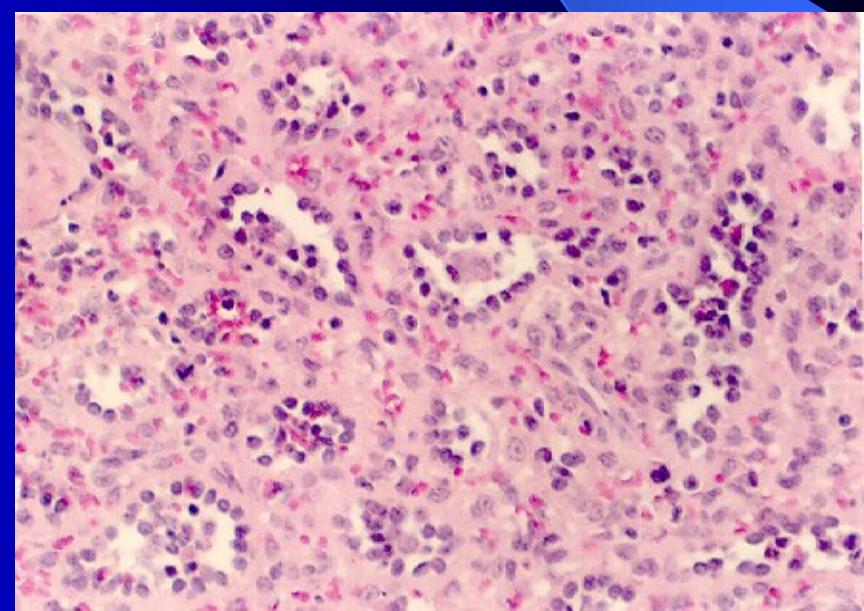
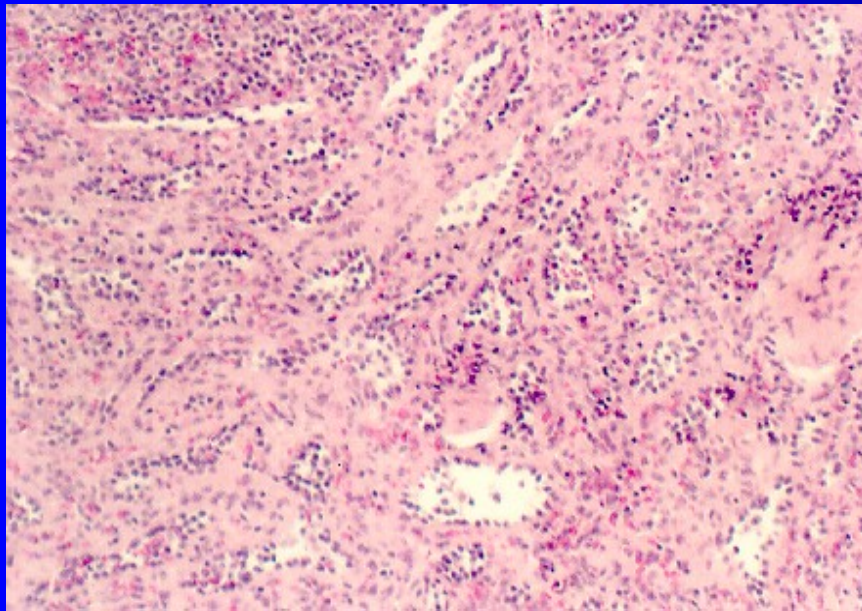
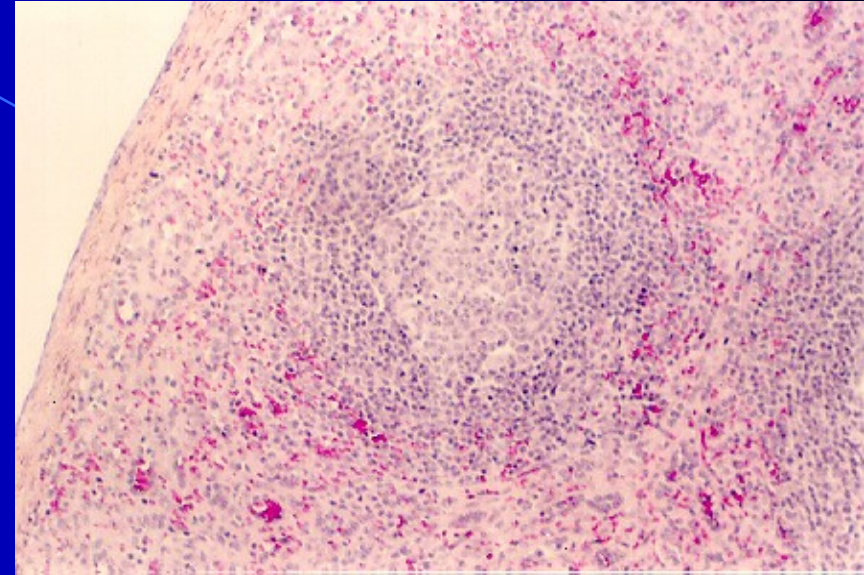
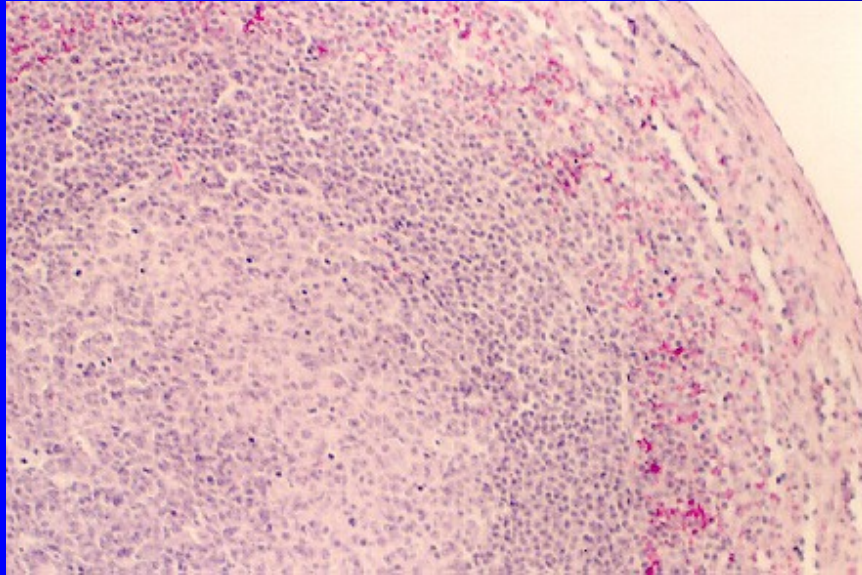
www.fisiokinesiterapia.biz



ESPLORAZIONE DELLA MILZA

E. CLINICA	ESAME OBIETTIVO	Ispezione Palpazione (superficiale e bimanuale) Percussione (debole lingo le tre linee aascellari) Auscultazione (sfregamenti da perisplenite in inspirazioni profonde) Dolore emiaddome superiore sinistro
	E. EMATOLOGICI	Periferici e midollari
	SCREENING INFETTIVOLOGICO	
	E. BIOUMORALI	Funzionalità epatica, ecc.
E. RADIOLOGICA	ADDOME in bianco	Ombra, calcificazioni intra e perispleniche
	ESOFAGO	Varici
	STOMACO	Impronta grande curva gastrica
	DUODENO	Spostamento ansa di Treitz
	CLISMA OPACO	Impronta e spostamenti
	UROGRAFIA DISCENDENTE	
	ALTRE	Angiografia tripode celiaco Pneumo e retropneumoperitoneo Splenoportografia con manometria
	TAC	
E. ECOGRAFICA	ECOGRAFIA LOGGIA SPLENICA	
E. ISOTOPICA	SCINTIGRAFIA EPATO-SPLENICA (Au 198, In 113m, Tc 99m)	
	STUDIO ISOTOPICO GR (Cr 51m Fe 59) E PIASTRINE (Cr 51)	
E. CRUENTA	PUNTURA SPELNICA, LAPAROSCOPIA, LAPARATOMIA	

ISTOLOGIA DELLA MILZA



INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO DELLE SPLENOMEGALIE

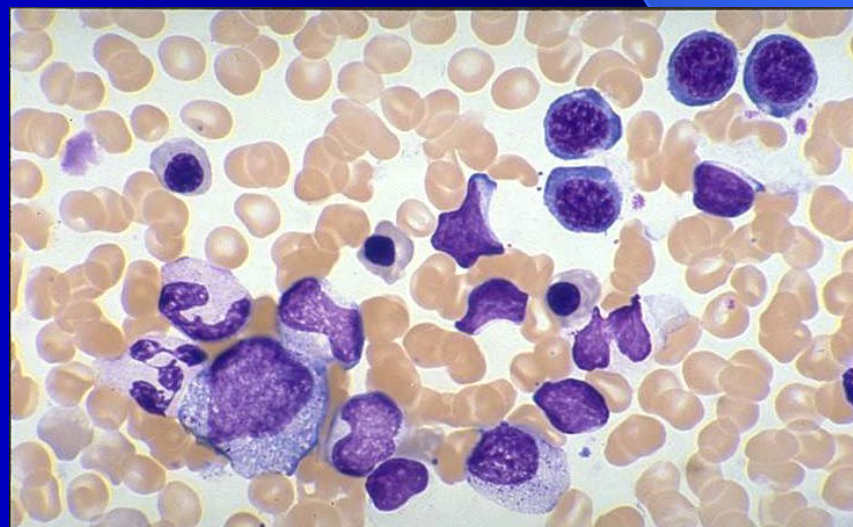
- **La splenomegalia è quasi sempre un sintomo**
- **Numerose sono le affezioni che si accompagnano a splenomegalia**
 - a. Casi in cui la splenomegalia fa parte di un quadro clinico più complesso**
 - b. Casi in cui la splenomegalia risulta essere un segno apparentemente isolato, scoperto casualmente in occasione di una visita di routine**

IPERSPLENISMO O SINDROME SPLENOMEGALICA

È una condizione caratterizzata da:

- ❖ Splenomegalia +
- ❖ Pancitopenia periferica di vario grado +
- ❖ Midollo normocellulare o ipercellulare

E M O C R O M O				
WBC	1.8L	K/uL	4.5-13.5	
RBC	2.60L	M/uL	3.90-5.20	
Hgb	8.0L	g/dL	11.5-15.5	
Hct	23.5L	%	35.0-45.0	
MCV	90	fL	77-95	
MCH	30.6	Pg	25.0-33.0	
MCHC	33.9	g/dL	31.0-37.0	
RDW	19.3H	%	11.5-14.5	
Plt	16L	K/uL	150-400	
MPV	8.1	fL	8.0-12.0	
Pct	.013L	%	.100-.600	
PDW	0.0L	%	12.0-28.0	
FORMULA LEUCOCITARIA				
	%		K/uL	
Lin	44	40-60	0.8L	1.0-6.2
Mon	0	0-6	0.0	0.0-0.7
Neu	56	30-60	1.0L	1.8-6.5
Eos	0	0-4	0.0	0.0-0.5
Bas	0	0-1	0.0	0.0-0.1



SPLENOMEGALIA

SAPERE

- ❖ **Frequenza di riscontro nelle varie età**
- ❖ **Funzioni della milza**
- ❖ **Meccanismi fisio-patogenetici e classificazione etiologica**
- ❖ **Segni, sintomi, accertamenti laboratoristici e strumentali delle più frequenti malattie con splenomegalia**
- ❖ **Diagnosi differenziale a più livelli di intervento**
- ❖ **Ipersplenismo ed ipertensione portale come momenti evolutivi**
- ❖ **Elementi di terapia e prevenzione**

SPLENOMEGALIA

- ❖ **Una milza palpabile è presente nel 30% dei neonati a termine e nel 10% dei lattanti**
- ❖ **Nella III infanzia solo 1% dei bambini ha milza palpabile**
- ❖ **Un inquadramento palpatorio patologico si associa spesso ad un ingrandimento anche percussorio → risalimento del polo superiore lungo l'ascellare media sopra la IX costa**

EMATOLOGICHE

•Elementi figurati del sangue

GR: Endopausa, sequestro, lisi, rimozione corpi inclusi, eliminazione eritrociti morfologicamente abnormi (sferociti, poichilociti)

GRANULOCITI: distruzione

PIASTRINE: pool splenico, distruzione

MONOCITI: formazione e liberazione (polpa rossa)

LINFOCITI E PLASMACELLE: formazione e liberazione (polpa rossa)

•Emopoiesi

Potenziale emopoiesi vicariante

Attuale emopoiesi fetale

Controllo splenico della emopoiesi

Linfopoiesi costante

•Metabolismo del ferro

Pronta disponibilità Fe-Ferritinica

Deposito scarso

•Coagulazione

Vedi piastrine

Produzione di fattore VIII

Depurazione

fattori della

della

coagulazione da parte del S.R.E.

FUNZIONI

DELLA

MILZA

ORMONALI

- Sostanza ad azione strofanto-simile
- Sostanza ad azione estrogenica

IMMUNOLOGICHE

- Anticorpopoiesi
- Fagocitosi (sistema macrofagico attivo)
- Produzione di "tufstin", properdina

EMODINAMICHE

- Regolazione attiva del circolo portale
- Serbatoio

SPLENOMEGALIA

PATOGENESI

Funzioni in eccesso

- **Risposta immunitaria: infezioni, infestazioni, collagenopatie**
- **Risposta RE: sferocitosi, talassemia, PTI**
- **Emopoiesi: mielosclerosi, policitemia vera, leucemia mieloide cronica**

Disordini strutturali

- **Congestione: ipertensione portale**
- **Infiltrazione: mucopolisaccaridosi, amiloidosi, sarcoidosi**
- **Neoplasie: linfomi, leucemia linfatica, tumori primitivi**

SPLENOMEGALIA PATOGENESI



SPLENOMEGALIA

DD CON MASSA OCCUPANTE L'IPOCONDRIO SINISTRO

Nefromegalia – Idronefrosi – Cisti renali – Tumori renali

MILZA: è una massa mobile con la respirazione
 ha le incisure

RENE: è una massa quasi immobile con la respirazione
 si apprezza il ballottamento
 la loggia lombare è occupata

CLASSIFICAZIONE ETIOLOGICA DELLE SPLENOMEGALIE per aree diagnostiche

EMOPOATICA

NEOPLASTICA

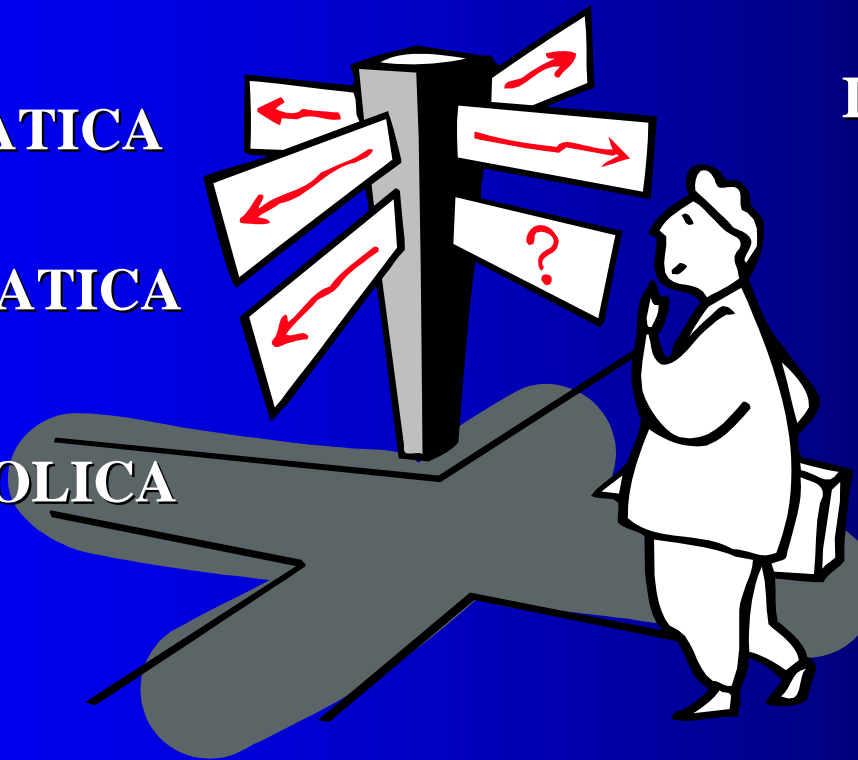
EPATOPATICA

INFETTIVA

COLLAGENOPATICA

VASCOLARE

DISMETABOLICA



SPLENOMEGALIA

SAPER FARE

- ❖ **Una accurata raccolta dell'anamnesi**
- ❖ **Valutare attentamente i dati anamnestici ed obiettivi**
- ❖ **Utilizzare gli esami di I° livello per un iniziale orientamento diagnostico**
- ❖ **Scegliere tra gli esami di II° livello quelli idonei a discriminare tra le varie ipotesi etiologiche**
- ❖ **Valutare l'opportunità di un ricovero per fare attuare le indagini più invasive**

ANAMENESI ED ESAME OBIETTIVO

ESAMI DI I° LIVELLO

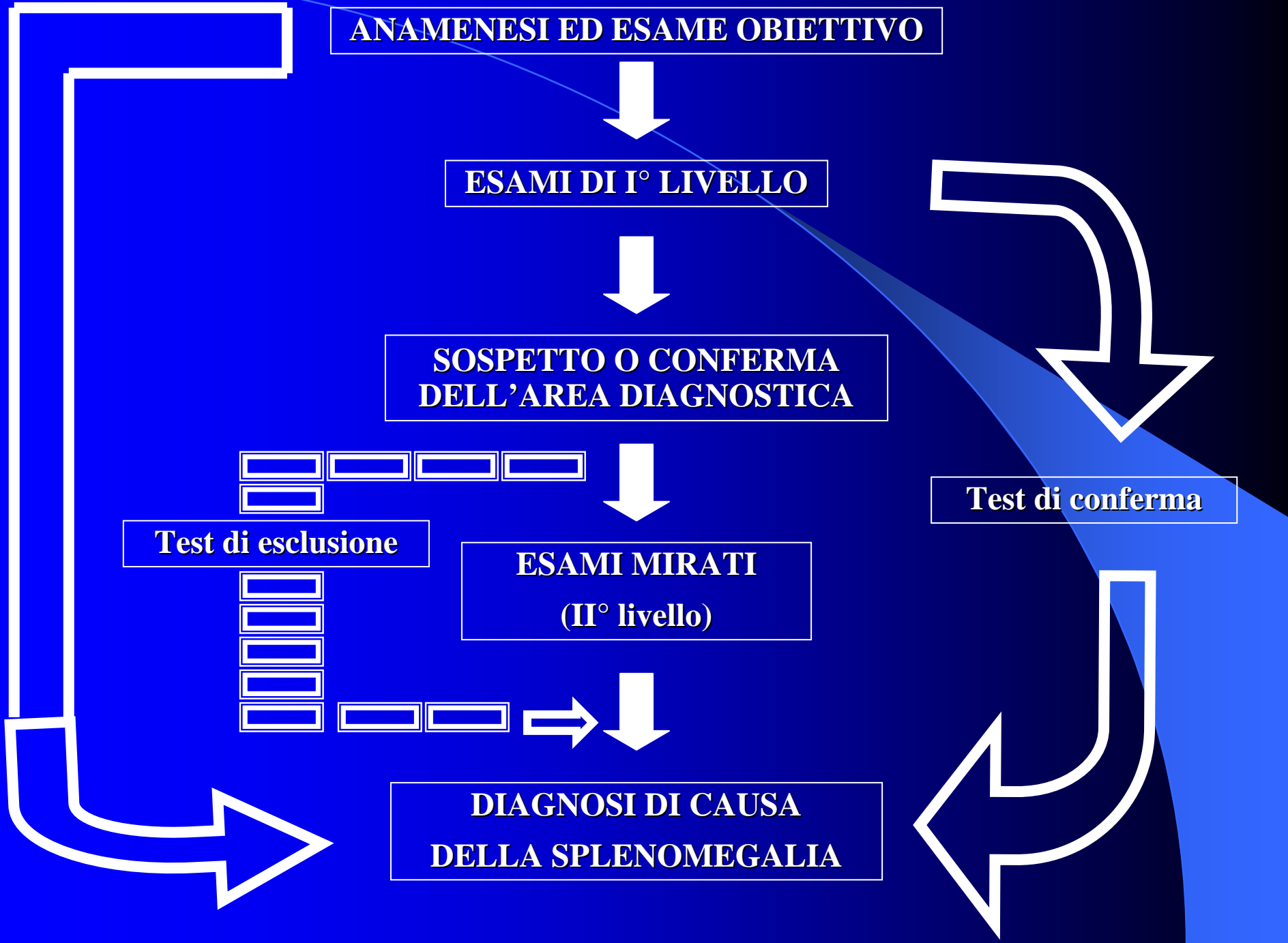
**SOSPETTO O CONFERMA
DELL'AREA DIAGNOSTICA**

Test di esclusione

**ESAMI MIRATI
(II° livello)**

Test di conferma

**DIAGNOSI DI CAUSA
DELLA SPLENOMEGALIA**



SPLENOMAGALIA: ESPLORAZIONE DIAGNOSTICA

ANAMNESI
FAMILIARE

ANAMNESI
PERINATALE

ANAMNESI
PAT. REMOTA

ANAMNESI
PAT. RECENTE

ESAME OBIETTIVO

Emocromo completo + reticolociti + piastrine, resistenze globulari, aspirato midollare, aptoglobina, GOT/CPT, bilirubina, markers epatite, elettroforesi proteine, lipidogramma, reuma-test, fosfatasi acida, glicemia, test per collagenopatie, VES, proteina C reattiva, sangue occulto, esame urine, ecografia

FORME
INFETTIVE

EMOPOATIE
E TUMORI

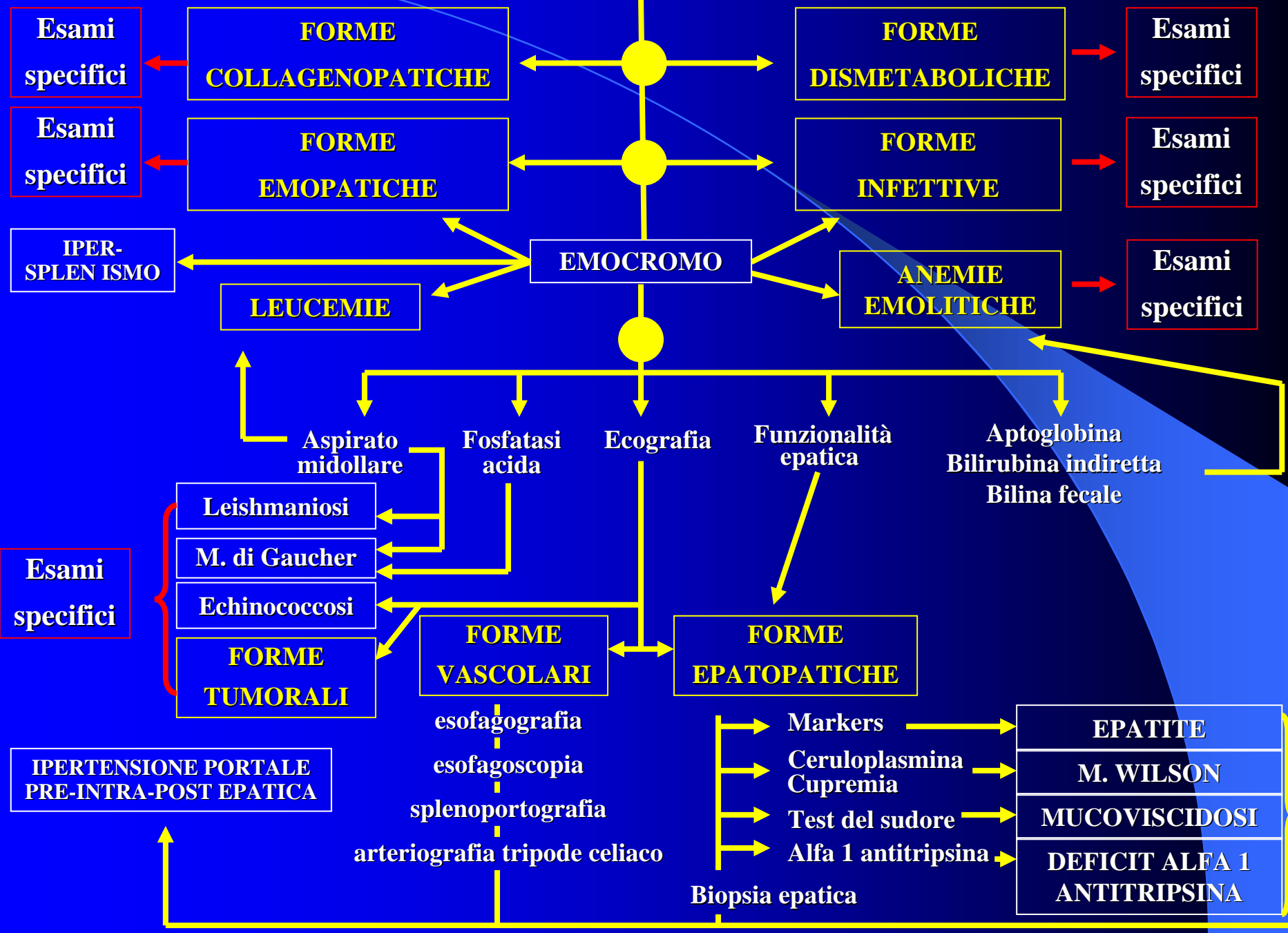
FORME
VASCOLARI

EPATOPATIE

FORME
DISMETABOLICHE

FORME
COLLAGENOPATICHE

ANAMNESI ED ESAME OBIETTIVO



ITER DIAGNOSTICO SEQUENZIALE ALLA SPLENOMAGALIA

ESAMI DI BASE	DIAGNOSI		
	I LIVELLO	II LIVELLO	III LIVELLO
Emocromo +P+R Aspirato midollare Bilirubina Aptoglobina Res. Glob. Osm.	EMOPATIE	LEUCEMIA PTI A. EMOLITICA	LAL, LAnL, LMC SFEROCITOSI TALASSEMIA
Aspirato midollare Glicemia Lipidogramma Fosfatasi acida	FORME INFETTIVE FORME DIS-METABOLICHE	LEISHNMANIOSI M. DI GAUCHER	
Bilirubina Transaminasi Markers epatite Prot. Elettroforesi	EPATOPATIE	IPERTENSIONE PORTALE	
Ecografia Sangue occulto	FORME VASCOLARI		CAVERNOMA PORTALE
VES-Prto.C Reuma-test Prot. Elettroforesi Es. urine	COLLAGENOPATIE		

SPLENOMAGALIE EMOPATICHE E NEOPLASTICHE

- Autoemolisi
- Resistenze globulari
- Elettroforesi Hb
- G-6 PD, PK
- Test di Coombs
- Elettroforesi proteica
- Citochimica
- Fenotipo immunologico
- Colture in vitro
- Cariotipo
- Valutazione immunologica
- Biopsia ossea
- Rx torace – scheletro
- Scintigrafia splenica
- Scintigrafia ossea
- TAC addominale

ANEMIE EMOLITICHE

MIELOPATIE INVOLUTIVE Mielofibrosi

Osteopetrosi

IMMUNODEFICIT

ISTIOCITOSI

LINFOMI

linfomi di Hodgkin

linfomi non Hodgkin

LEUCEMIE

LAL

LAM

LMC

PIASTRINOPENIE: PTI

TUMORI SPLENICI

SPLENOMAGALIE EMOPATICHE

- **ANEMIE EMOLITICHE** sferocitosi ereditaria
emoglobinosi: talassemia, drepanocitosi, emoglob. C
enzimopatie ereditarie
M.E.N.
- **ANEMIE CRONICHE**
- **LEUCOSI ACUTE** leucemia acuta linfoblastica (LAL)
leucemia acuta mieloblastica (LAM)
- **LEUCOSI CRONICHE** leucemia mieloide cronica (LMC)
- **LINFOMA DI HODGKIN**
- **LINFOMA NON HODGKIN**
- **MALATTIA DI ABT-LETTERER-SIVE (ALS)**
- **MIELOPATIE INVOLUTIVE DA MIELOFIBROSI (mielofibrosi idiopatica) E DA OSTEOMIELOSCLEROSI (osteopetrosi)**
- **PORPORA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA (PTI)**
- **SINDROME DI VON JAKSCH-LUZET**

SPLENOMAGALIE NEOPLASTICHE

TUMORI PRIMITIVI DELLA MILZA:

dalla capsula e dalle travate = **FIBROSARCOMI**

dalle formazioni linfoidi = **LINFOMI NON HODGKIN**

da elementi vascolari = **ENDOTELIOMI**

= **LINFANGIOMI**

= **EMANGIOMI**

dal S.R.E. = **LINFOMI NON HODGKIN (Istiocitico)**

da inclusioni embrionarie = **CISTI DERMOIDI**

= **CISTI EPIDERMOIDI**

TUMORI SECONDARI DELLA MILZA

leucemie

linfomi di Hodgkin

linfomi non Hodgkin

SPLENOMAGALIE COLLAGENOPATICHE

SCLERODERMIA

- Esame urine
- C3 – C4
- Cellule LE
- Ab anti-nucleo
- HLA
- Enzimi muscolari
- Fenomeno di Reynuad
- Effetto doppler
- Biopsie (cute, rene, muscolo)

DERMATOMIOSITE

PANARTERITE

NODOSA

**ARTRITE
REUMATOIDE (M. di Still)**

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (L.E.S.)

SPLENOMAGALIE DISMETABOLICHE

M. di GAUCHER

ALTRE

M. di VON GIERKE

S. di HUNTER

S. di HURLER

- **Alfa 1 anti-tripsina**
- **Glicemia**
- **Lipidogramma**
- **Test del sudore**
- **Enzimi pancreatici**
- **Cupremia**
- **Ceruloplasmina**
- **Enzimi lisosomiali**
- **Colture cellulari**
- **Rx scheletro**
- **Biopsia epatica**

M di WILSON

**DEFICIT di
ALFA 1 ANTI-TRIPSINA**

MUCOVISCIDOSI

M. di LANDING

M. di NIEMANN - PICK

SPLENOMAGALIE EPATOPATICHE E VASCOLARI

Sangue occulto fecale, Elettroforesi proteica, Valutazione immunologica, Esofagografia, Esafagoscopia, Urografia, Test di Addis, Arteriografia tripode celiaco, Splenoportografia, Biopsia epatica, TAC, Scintigrafia epatosplenica

Ipertensione portale pre-epatica
CAVERNOMA PORTALE

Ipertensione portale intra-epatica
CIRROSI METABOLICHE
CIRROSI BILIARE
CIRROSI POST-NECROTICHE
FIBROSI EPATICA CONGENITA

Ipertensione portale post-epatica
TROMBOSI VENE SOVRAEPATICHE
SINDROME di BUDD-CHIARI
SCOMPENSO CARDIACO CONGESTIZIO
PERICARDITE CONGESTIZIA

SPLENOMAGALIE INFETTIVE E PARASSITARIE

- **Isolamento agente etiologico**
- **Sierologia specifica**
- **Elettroforesi proteica**
- **Valutazione immunologica**
- **Test cutanei specifici**

INFEZIONI ACUTE

Setticemie

Sespsi lente

Polmonite lob. Pneumococcica

Mononucleosi infettiva

Salmonellosi

Brucellosi

Febbre tifoide

INFEZIONI CRONICHE

Sifilide

Malaria

Toxoplasmosi

Tubercolosi

Leishmaniosi (Kala.Azar)

Echinococcosi

Schistosomiasi

Tripanosomiasi

Bilartziosi

SPLENOMAGALIE: MISCELLANEA

- **SARCOIDOSI**
- **DIABETE MATERNO**
- **PORFIRIA ERITROPOIETICA**
- **EPATITE CRONICA ATTIVA**

IPERTENSIONE PORTALE

E' una condizione caratterizzata da:

- ❖ SPLENOMAGALIA → IPERSPLENISMO**
- ❖ VARICI ESOFAGEE ED EMORROIDI INTERNE →
EMATEMESI E MELENA**
- ❖ SHUNT PORTO-SISTEMICI CUTANEI → CAPUT MEDUSAE**
- ❖ MALASSORBIMENTO E PROTIDO-DISPERSIONE**
- ❖ ASCITE**

INDICAZIONI ALLA SPLENECTOMIA IN ETA' PEDIATRICA

INDICAZIONI	AFFEZIONI	OBIETTIVI
CHIRURGICHE	Rottura traumatica (non assoluta) Tumori splenici Infiltrazione da parte di neoplasie maligne contigue Eccessivo ingombro meccanico	
MEDICHE	Anemie emolitiche costituzionali: Sferocitosi Ellissocitosi Deficit di PK	Rimozione attività emocateretica Ipersplenismo
	Morbo di Cooley	Rimozione ipersplenismo Rimozione attività emocateretica Riduzione esigenza trasfusionale
	Disordini immunoematologici acquisiti: A.E.A. – P.T.I.	Rimozione attività immunologica Rimozione attività emocateretica
	Splenomegalie vascolari o dismetaboliche	Rimozione ipersplenismo

COMPLICANZE DELLA SPLENECTOMIA IN ETA' PEDIATRICA

RISCHI	TROMBOSI	Precoci e tardive, arteriose e venose
	INFEZIONI *	Temibili, gravi, a volte fulminanti (polmoniti, infezioni virali)
	MALATTIE AUTOIMMUNI	

* L'esecuzione di un programma vaccinale prima della splenectomia riduce il rischio delle infezioni. La seguente schedula vaccinale è quella applicata presso la Sezione di Oncoematologia Pediatrica Dipartimento di Pediatria Bologna



Vaccino	Condizioni	Dose da somministrare 2 settimane prima dell'intervento chirurgico	
<i>Anti Haemophilus influenzae:</i>	pz che ha completato la schedula vaccinale	nessuna	
	pz età 1-5 aa non vaccinato o con una sola dose prima dei 12 mesi di vita	2 dosi con intervallo di 2 mesi	
	pz età 1-5 aa con due dosi prima dei 12 mesi di vita	1 dose	
	pz età > 5aa non vaccinato	1 dose	
<i>Anti Pneumococco:</i>	Età	Dose	Richiamo
	pz età < 10 aa	1 dose	3-5 aa dalla prima dose
	pz età > 10 aa	1 dose	6 aa dalla prima dose
<i>Anti Meningococcica:</i>	pz età < 4 aa	Dose	Richiamo
	pz età > 4 aa	1 dose	2-3 aa dalla prima dose
<i>Anti Influenza</i>	Si consiglia di eseguirla ogni anno		

ESAME EMATOLOGICO DEL SANGUE PERIFERICO DOPO SPLENECTOMIA

Il mancato aumento dopo splenectomia di:

- **ACANTOCITI**
- **POICHILOCITI**
- **GR con inclusioni:**
 - Corpi di Heinz**
 - Corpi di Howell-Jolly**
 - Siderociti**
- **“PITTED RED CELLS”**

... deve far sospettare di tessuto splenico residuo