

Desmoide della parete toracica, ad insorgenza postchirurgica



Ann. Ital. Chir., 2006; 77: 169-172

Antonio Fimmanò, Enrico Coppola Bottazzi, Claudia Cirillo, Pasquale Tammaro,
Dino Casazza.

Università degli Studi di Napoli "Federico II" - Facoltà di Medicina e Chirurgia, Dipartimento di Chirurgia Generale, Geriatrica, Oncologica e Tecnologie Avanzate, Area Funzionale di Chirurgia Esofago-Gastroduodenale (Dirigente Responsabile: Prof. A. Fimmanò)

Desmoid tumor of the chest wall following surgery

AIM OF THE STUDY: *The Authors report on a patient personally observed owing to a tumefaction, mimicking a pome-lo, located on the posterior chest wall, in the same site of another past surgical operation dating back to four years ago. This tumefaction was clear at the inspection, not aching and hard-elastic at the palpation, mobile synchronously with respiratory movements, but unable to alter respiratory mechanics.*

CASE REPORT: *The patient was subjected to laboratory tests, which showed nothing pathological, and to instrumental tests (RX and TAC of the chest, bony scintigraphy) which showed a roundish solid tumefaction, with no "secondary" interest of bony tissue. In this case, it was executed a posterior-lateral thoracotomy, at the VI intercostal space, in the area circumscribing the past surgical scar.*

The careful removal of the adhesions between the mass and the costal plane, not without the sacrifice of the periosteum, permitted us the total exeresis.

The anatomo-pathological test showed a desmoid fibromatosis (desmoid tumor) extra-abdominal (12.5 x 9 x 5 cm).

About this kind of neoplastic masses, the risk of post-surgical relapse is very high; so many Authors consider opportune a radio-chemical adjuvant therapy.

In this case, the radical excision allowed the Authors to avoid the post surgery pharmacological treatment and to get no relapses after two years from the operation.

KEY WORDS: Chest wall, Extra-abdominal desmoid tumor, Post surgery relapse.

Introduzione

Il termine Desmoide origina dal Greco "desmòs", tendine, venne utilizzato per la prima volta da Muller nel 1938 per descrivere un tumore di consistenza simil-tendinea.

Il Tumore Desmoide o Fibromatosi Desmoide, appartiene alla categoria delle "Lesioni simil-tumorali del tessuto fibroso"; esso si configura come una rara neoplasia benigna delle strutture muscolo-aponeurotiche.

Istologicamente sono caratterizzati da una proliferazione fibroblastica, interessante localmente il tessuto connettivo del muscolo, le fasce muscolari e le aponeurosi.

Pervenuto in Redazione Marzo 2005. Accettato per la pubblicazione Settembre 2005.

For correspondence: Prof. Antonio Fimmanò, Università degli studi di Napoli "Federico II", Via Sergio Pansini 5, 80131 Napoli, Italy (E-mail: fimmano@unina.it)

La crescita è lenta e progressiva, ma queste forme neoplastiche manifestano tendenza all'infiltrazione locale, pur senza interessamenti linfonodali né metastasi a distanza. È descritta una loro rara trasformazione in fibrosarcoma di basso grado, mentre è accertata un'elevata incidenza di recidive dopo l'escissione chirurgica ¹.

I tumori desmoidi sono classificati clinico-patologicamente in tre tipi: addominali; extra-addominali ed intra-addominali.

Le *forme extra-addominali*, come quella da noi riportata, descritte per la prima volta da Nichols nel 1923 ², prendono origine dalla muscolatura del cingolo scapolo-omeroale, della parete toracica, delle mani e degli arti inferiori.

Essi presentano un'eguale incidenza nei due sessi, al microscopio essi appaiono indistinguibili dalle due varianti (addominale ed intra-addominale), ma sembrano maggiormente invasivi, difficilmente asportabili con

radicalità e, pertanto ad elevata incidenza di recidive ³. Il caso clinico da noi riportato, riguarda un grosso tumore desmoide ($12,5 \times 9 \times 5$ cm) dell'emitorace sin., a sede sottoscapolare, in una paziente 54enne, in corrispondenza del focolaio chirurgico di un fibroelastoma di medie dimensioni asportato 4 anni prima.

Caso Clinico

La paziente di sesso femminile è giunta alla nostra osservazione una prima volta all'età di 50 anni, per la presenza, all'ispezione, di una tumefazione localizzata al livello della parete toracica posteriore, sulla linea ascellare posteriore di sinistra al di sotto dell'angolo scapolare, delle dimensioni di un grosso mandarino, mobile in sincrono con la gabbia toracica durante i movimenti respiratori.

La tumefazione, alla palpazione, risultava non dolente, di consistenza molle-elastica, ben delimitabile nei suoi margini laterali e fissa al piano costale sottostante.

Gli esami ematochimici praticati di routine non mostrarono alterazioni né degli indici emocromocitometrici, né bio-umoral, né tanto meno dei markers neoplastici (AFP, CEA, NSE, TPS).

La Tomografia assiale computerizzata del torace mostrò la "presenza di una formazione ovoidale, disomogenea per alternanza di tessuto lamellare a densità adiposa e dei tessuti molli, a margini netti, del diametro di circa $6 \times 2 \times 5,5$ cm, localizzata al di sotto dei fasci del muscolo dentato anteriore, mantenendo con questi un piano di clivaggio e indissociabile dall'arco medio della VII e VIII costa, senza però segni di invasione ossea o dei tessuti molli circostanti". L'esame osseo scintigrafico confermò la mancanza di aree di iper-accumulo del radiocomposto, come da patologia ossea secondaria.

L'intervento chirurgico venne praticato previa incisione cutanea parallela al VI spazio intercostale posteriore sinistro ed evidenziò le tenaci aderenze della lesione col piano costale, che vennero accuratamente liberate permettendo un'asportazione della massa nella sua integrità.

Il referto anatomico-patologico depose per Fibro-elastoma del diametro massimo di 8 cm.

La paziente è tornata alla nostra osservazione, a distanza di 4 anni dal precedente intervento chirurgico, per la ricomparsa al di sotto della cicatrice chirurgica di una tumefazione.

La lesione aveva raggiunto le dimensioni di un grosso pompelmo, localizzata tra la linea ascellare posteriore sinistra ed il margine scapolare laterale, oltrepassando l'angolo scapolare inferiore.

La massa era inoltre responsabile di una deviazione mediale e verso l'alto della scapola sinistra, con perdita della normale mobilità dell'arto superiore e in particolare, di una modesta riduzione della capacità di abduzione e rotazione dell'articolazione scapolo-omerale, ma sen-

za alcuna alterazione obiettiva della dinamica respiratoria.

Alla palpazione la massa appariva, dolente, di consistenza duro-elastica, a margini ben definiti e fissa al piano costale sottostante.

Anche in questa circostanza, gli esami ematochimici praticati di routine non mostrarono alcuna alterazione. L'esame spirometrico, in accordo con la clinica, mostrò una volumetria polmonare statica e dinamica nei limiti della norma (FVC: 2,79 L; FEV1: 2,37 L; RV: 1,76 L; VC: 2,88 L).

Già la radiografia del torace mise in evidenza una tumefazione rotondeggiante, descritta "di pertinenza delle parti molli con apparente compartecipazione ossea".

Quest'ultimo reperto ebbe conferma dall'esame osseo scintigrafico che mostrò un'aria di accumulo focale del radiocomposto in corrispondenza della lesione segnalata alla radiografia.

La Tomografia Assiale Computerizzata del torace, descrisse la lesione come "una grossolana formazione espansiva solida, marcatamente disomogenea con presenza di aree iperdense nel suo contesto, indissociabile dai piani muscolari ed ossei".

L'intervento chirurgico venne condotto mediante incisione cutanea toracotomica postero-laterale sinistra, in corrispondenza del VI spazio intercostale di sinistra, circoscrivente la pregressa cicatrice chirurgica. La massa appariva coperta anteriormente dal muscolo Grande Pettorale e postero-lateralmente dal tendine laterale del muscolo Grande Dorsale.

Previa sezione parziale delle fibre del m. Pettorale, si ottenne l'esposizione della tumefazione che mostrava le dimensioni di un grosso pompelmo, capsulata e tenacemente fissa al periostio dell'arco laterale della V e VI costa. La sua asportazione in blocco si rese possibile non senza il sacrificio del periostio della V costa, ma nel rispetto pieno dei mm. Intercostali e dei relativi spazi (Fig. 1).

L'esame Anatomico-Patologico del reperto operatorio descrisse macroscopicamente una massa di $12,5 \times 9 \times 5$ cm capsulata (Fig. 2); microscopicamente depose per Fibromatosi Desmoide (Tumore Desmoide) extra-addominale, insorto nella sede del precedente intervento chirurgico.

La paziente ha mostrato nell'immediato post-operatorio una ripresa della funzionalità dell'arto superiore sinistro, senza alcuna compromissione della dinamica respiratoria. Il follow-up post-chirurgico è stato condotto sistematicamente, sottoponendo la paziente a:

- A. Radiografia del torace;
- B. TAC torace;
- C. Scintigrafia ossea.

A tre anni dall'intervento chirurgico, nonostante la ben nota tendenza di questa forma neoplastica alla recidiva, non sono stati evidenziati segni di ricomparsa del tumore desmoide nella sede del pregresso intervento.

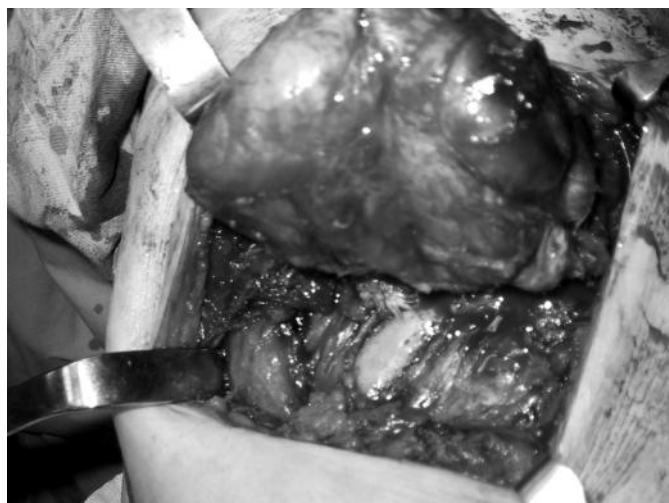


Fig. 1: Scollamento della massa neoplastica dal piano osseo.



Fig. 2: Reperto macroscopico post-operatorio.

Discussione

La patogenesi dei tumori desmoidi è tuttora discussa, due sono le teorie maggiormente accreditate: meccanica ed endocrina⁴. La prima conferisce una particolare importanza etiologica al trauma, la seconda ai disordini endocrini.

Dall'analisi della Letteratura⁵ è stata riscontrata, in un'alta incidenza di casi (63%), la patogenesi meccanica come base etiologica nei *tumori desmoidi della parete toracica*. Le fratture costali sembrano esserne la causa principale, meno frequente è la presenza di un *pregresso intervento chirurgico*, nella cui sede cicatriziale si va sviluppando il tumore.

I tumori desmoidi post-chirurgici si localizzano con maggiore predilezione all'interno della parete toracica^{6,7}, sia per la maggiore frequenza di interventi toracotomici sia per l'elevato trauma da questi generato; più rare sembrano le localizzazioni extra-toraciche.

Varie opzioni terapeutiche sono state proposte per il trattamento dei tumori desmoidi: resezione chirurgica, radioterapia, radioterapia adiuvante, chemioterapia, poli-chemioterapia e l'uso di antiestrogeni.

I tumori desmoidi della parete toracica vanno di preferenza trattati con asportazione chirurgica. Una resezione chirurgica incompleta è correlata, in queste forme neoplastiche, ad un'elevata incidenza di recidive post-operatorie.

La radioterapia adiuvante⁸ sembra essere il trattamento più efficace per il controllo del desmoide recidivo, sia in caso di chirurgia radicale ma soprattutto nel caso della chirurgia marginale od intra-lesionale.

Nel caso clinico da noi riportato, il comportamento biologico aggressivo solo localmente e la buona prognosi *quoad vitam* della neoplasia, ci hanno permesso di assumere un atteggiamento meno aggressivo, per cui, essendo riusciti ad ottenere una asportazione chirurgica radi-

cale della massa neoplastica, la radioterapia o la chemioterapia (doxorubicina e dacarbazina) non si sono rese necessarie, permettendo di ottenere un'ottima qualità di vita post-operatoria⁹.

Conclusioni

Il trattamento chirurgico dei Tumori Desmoidi¹⁰ della parete toracica resta l'opzione più efficace se è possibile eseguirla radicalmente; in caso di recidiva o di forme avanzate la cui asportazione richiederebbe grave mutilazione o interventi chirurgici maggiori (con un aumento di mortalità peri-operatoria), spetta al chirurgo saper modulare il trattamento meno mutilante e più efficace per il controllo di una malattia la cui aggressività è solo locale.

Riassunto

Il presente lavoro riguarda una paziente giunta alla nostra osservazione per una tumefazione delle dimensioni di un pompelmo localizzata sulla superficie esterna della parete toracica posteriore, nella sede di un pregresso intervento chirurgico risalente a quattro anni prima.

Tale tumefazione era evidente alla ispezione, non dolente e di consistenza duro-elastica alla palpazione, mobile in sincronia con i movimenti respiratori e tuttavia non in grado di alterare la meccanica respiratoria.

La paziente fu sottoposta ad esami laboratoristici che si rivelarono negativi, e strumentali (Radiografia e TAC del torace, scintigrafia ossea) che evidenziarono una tumefazione rotondeggiante solida, senza alcun interessamento "secondario" della componente ossea.

Fu eseguita, quindi, una toracotomia postero-laterale sinistra, a livello del VI spazio intercostale, nell'area circo-

scrivente la pregressa cicatrice chirurgica. L'accurata liberazione delle aderenze che la massa contraeva col piano costale, non senza il sacrificio del periostio, ne consentì la completa exeresi.

L'esame anatomico-patologico depose per Fibromatosi Desmoide (Tumore Desmoide) extra-addominale di 12,5 x 9 x 5 cm.

IL rischio di recidiva post-chirurgica per queste forme neoplastiche è molto elevato; per tale ragione molti Autori ritengono opportuna una radioterapia o chemioterapia adiuvante.

Nel nostro caso, la radicalità dell'escissione ci ha consentito di evitare il suddetto trattamento post-operatorio e di ottenere l'assenza di recidiva a due anni dall'intervento.

Bibliografia

- 1) Rosemberg A: *Ossa, articolazioni e Tumori dei tessuti molli*. In Robbins SL. (ed): *Pathologic basis of disease* Padova: Ed Piccin, 1999; vol. 2, 1403-463.
- 2) Nichols RW: *Desmoid tumor. A report of 31 cases*. Arch Surg, 1923; 7:227-36.
- 3) Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC 3rd, Allen MS, Schleck CD, Pairolero PC: *Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention*. Ann Thorac Surg, 2004; 78(4):1219-23; discussion 1219-23.
- 4) Limontini S, Marcuzzi A, Landi A: *Extra-abdominal desmoid tumor at the upper limbs*. G.I.O.T., 2000; 26:229-35.
- 5) Shimizu J, Kawaura Y, Tatsuzawa Y, Maeda K, Oda M, Kawashima A: *Desmoid tumor of the chest wall following chest surgery: Report of a case*. Jpn J Surg, 1999; 29:945-47.
- 6) Takeshima Y, Nakayori F, Nakano T, Shimizu K, Yamashita Y, Toge T, Inai K: *Extra-abdominal desmoid tumor presenting as an intrathoracic tumor: case report and literature review*. Pathol Int, 2001; 51(10):824-28.
- 7) Varghese TK Jr, Gupta R, Yeldandi AV, Sundaresan SR: *Desmoid tumor of the chest wall with pleural involvement*. Ann Thorac Surg, 2003; 76(3):937-39.
- 8) Schulz-Ertner D, Zierhut D, Mende U, Harms W, Branitzki P, Wannemacher M: *The role of radiation therapy in the management of desmoid tumors*. Strahlenther Onkol, 2002; 178: 78-83.
- 9) Ridder J, Ernst A, Todt I, Seidl RO: *Extra-abdominal desmoid tumors. Case report and literature review*. HNO, 2004 Jul 15.
- 10) Singh N, Kavolius JP: *Surgical extirpation of a chest wall desmoid tumor: a case report*. Hawaii Med J, 2001; 60(6):156-57.

Commento e Commentary

Prof. GENNARO LIGUORI
Ordinario di Chirurgia Generale
Università di Trieste

I tumori dermoidi della parete toracica sono rari, in particolare quando si sviluppano nella sede di una toracotomia: questo rende interessante la presentazione del presente quadro clinico. L'iter diagnostico terapeutico è documentato correttamente per quanto riguarda gli aspetti radiografici e chirurgici. Possiamo concordare con la conclusione degli Autori che l'asportazione locale radicale è il trattamento di scelta. Poiché i tumori dermoidi, tuttavia, sono generalmente privi di capsula, lo stato microscopico chirurgico dovrebbe essere sempre studiato e documentato.

Nella discussione sulla diagnosi patologica sarebbe stata opportuna una descrizione degli aspetti morfologici di entrambi i tumori: le neoplasie dei tessuti molli, infatti, possono avere caratteristiche in parte simili sul piano istologico e la diagnosi differenziale può essere problematica.

Desmoid tumours of the chest are rare, particularly when occurring in the site of a thoracotomy: this makes the case report interesting. Diagnostic and therapeutic pathways are correctly documented as far as the radiographic and surgical aspects. We can agree with the Authors' conclusions that radical local excision is the treatment of choice. However, since desmoid tumours generally have no capsule, exact microscopic surgical margins status should be provided.

In the discussion of the pathologic diagnosis should be opportune a description of the morphologic findings of both tumours: soft tissue neoplasms, in fact, can show at least similar histologic characteristics and differential diagnosis may be a challenging problem.