

SU DI UN RARO CASO DI SARCOMA FIBROBLASTICO MIXOINFIAMMATORIO ACRALE ALLA MANO

A. LETI ACCIARO, G. PANCALDI, S. LIMONTINI, E. RIGHI¹, A. LANDI

Struttura Complessa di Chirurgia della Mano e Microchirurgia, Azienda Ospedaliera Policlinico di Modena
(Primario: Dr. A. Landi)

¹Dipartimento di Scienze Morfologiche - Sezione di Anatomia Patologica, Università di Modena e Reggio Emilia
(Direttore: Prof. G.P. Trentini)

A rare case of acral myxoinflammatory fibroblastic hand sarcoma.

SUMMARY

One case of Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma is presented. Most of the soft tissues tumefactions of the distal extremities are benign. Sarcomas are rare and usually high grade tumours. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma is the only low-grade tumour described by Kindblom in 1998. This neoplastic form tends to affect the digits, it presents a low metastatic rate and it is characterized by an high rate of local multiple and aggressive recurrence. Its clinical presentation, its frequent association with tenosynovitis and its extensive inflammatory infiltrate can lead both the surgeon and the pathologist to a misdiagnosis. A correct and early diagnosis depends on a good knowledge of the histological and immuno-histochemical findings and it is important to avoid recurrences, through an immediate wide excision of the tumor. Riv Chir Mano 2002; 39: 85-89

KEY WORDS

Fibromyxoid sarcoma, low grade sarcoma, inflammation, tenosynovitis, vimentin

RIASSUNTO

Gli autori presentano un rarissimo caso di sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale. La maggior parte delle neoformazioni dei tessuti molli alle estremità risultano di natura benigna. I sarcomi, qualora diagnosticati, sono rari ma ad alta malignità. Il sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale è l'unico tumore a basso grado di malignità, descritto da Kindblom nel 1998. Tale sarcoma ha una propensione per le dita e presenta una bassissima percentuale di metastatizzazione, anche se caratterizzato da una alta percentuale di recidive locali multiple ed aggressive. La presentazione clinica, la frequente associazione con tenosinovite locale e l'ampio infiltrato infiammatorio locale comportano una notevole difficoltà nella diagnosi sia chirurgica che istopatologica. Una diagnosi corretta e precoce dipende dalla buona conoscenza dei caratteri clinici, istopatologici ed immunoistochimici del sarcoma, ed è importante per evitare recidive locali eseguendo una ampia escissione del tumore.

PAROLE CHIAVE

Sarcoma fibromixoido, sarcomi a basso grado di malignità, infiammazione, tenosinovite, vimentina

INTRODUZIONE

Il sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale è un particolare tumore a basso grado di malignità, che ricorre caratteristicamente nelle estremità distali, descritto e classificato da Kindblom nel 1998 (1).

I sarcomi delle mani e dei piedi sono rari e sempre ad alta malignità; in contrasto il sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale è unico proprio per la sua bassa malignità (2-4). Presenta una spiccata propensione per le dita e si associa tipicamente con la presenza di matrice mixoide, componente infiammatoria e sinovite. Anche se presenta un

basso rischio metastatico (5), è tuttavia caratterizzato da una alta probabilità di recidività locale (67%) (1, 6), frequentemente multipla ed aggressiva. Questa propensione rappresenta un'altra peculiarità del tumore, da cui è nata l'interpretazione della sua bassa malignità.

Istologicamente i dati più caratteristici della lesione sono rappresentati dall'ampio e significativo infiltrato infiammatorio, dall'alternarsi di aree fibrose e mixoidi ipocellulari con una ricca vascolarizzazione e dalla presenza di sparsi raggruppamenti di larghe e bizzarre cellule simil-gangliari e simil-lipoblastiche, con nuclei vescicolari ed inclusioni tipo nucleoli dispersi in un abbondante citoplasma eosinofilo (1, 7). La positività alla colorazione per vimentina, e per gli antigeni CD68 e CD34, è diffusa in tutte queste cellule tumorali. Sono invece rari i fenomeni mitotici.

CASO CLINICO

Nel Giugno 1995 una donna di 60 anni aveva notato la comparsa di una massa non dolente, mal definita, sul versante radiale della interfalangea prossimale (IFP) del dito medio della mano destra. Quattro anni dopo la paziente si rivolse ad uno specialista per l'aumentata dimensione della massa e la comparsa di dolore. La paziente non riferiva traumi pregressi.

Alla nostra osservazione la paziente presentava una massa a carico dei tessuti molli di circa 2-3 cm di diametro, estesa lungo il versante radiale della IFP, scarsamente circoscritta, con limitazione funzionale antalgica della motilità del III dito. Non c'erano deficit neurovascolari periferici al dito. L'esame obiettivo dei linfonodi era negativo e tutti i valori ematochimici di routine erano nella norma.

L'esame radiografico mostrava una "impronta" ossea a carico del versante radiale della prima e seconda falange del dito, corrispondente alla tumefazione (Fig. 1).

L'esame ecografico rilevava una lesione ipoecogena con aree a contenuto fluido, infiltrante la sinovia articolare e della guaina tendinea dei flessori. L'esame Doppler mostrava, inoltre, una ricca vascolarizzazione diffusa in tutta la lesione.

Sul campo operatorio il tumore appariva non capsulato e caratterizzato da noduli multipli più o meno circoscritti, di colore traslucido con sparse aree di colore tendente dal grigio al giallo. La corticale appariva improntata dall'esterno e continua. La guaina tendinea dei flessori e il fascio vascoloneuroso collaterale radiale apparivano infiltrati. Fu eseguita una asportazione della massa il più possibile completa.

L'esame istologico dimostrò una lesione dei tessuti molli di 3 x 1,6 x 0,8 cm, con cellule larghe di aspetto ovalare o allungato, di varie dimensioni ed incolonnate una dopo l'altra. (Figg. 2, 3).

Le cellule tumorali rivelarono dei nucleoli prominenti (Fig. 4) immersi in un abbondante citoplasma eosinofilo, ricco di cellule infiammatorie intra-



Figura 1. Particolare dell'impronta ossea alla base della falange intermedia ed alla testa della falange prossimale del III dito della mano destra. Segni di artropatia degenerativa delle superfici articolari della IFP.

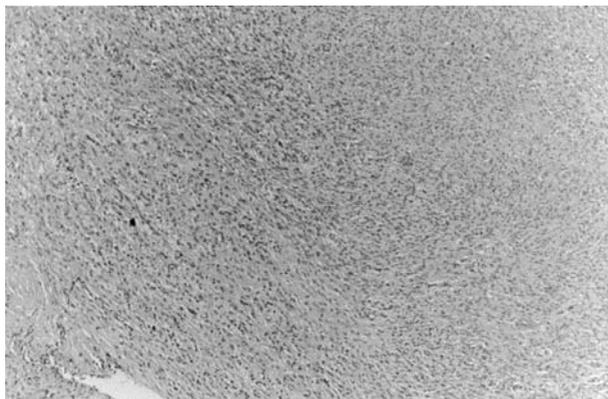


Figura 2. Particolare delle cellule neoplastiche con aspetto bizzarro ed irregolare ed atipie dei nuclei.

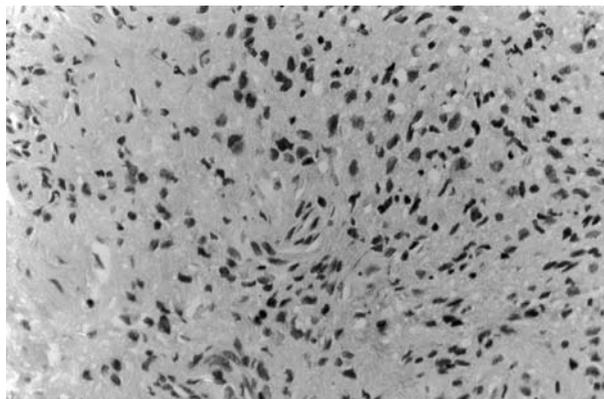


Figura 3. Ingrandimento delle cellule neoplastiche irregolari con i loro nuclei atipici.

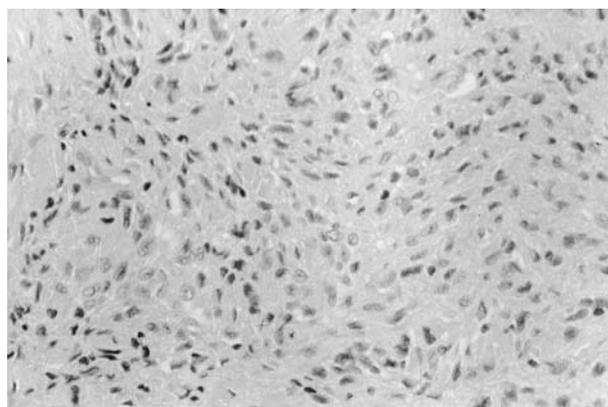


Figura 4. Particolare di cellule neoplastiche di media grandezza con nuclei atipici ed irregolari dotati di nucleoli prominenti.

citoplasmatiche. Il tumore fu confermato essere scarsamente circoscritto ed infiltrante il grasso sottocutaneo.

Il MIB1 variava dal 5% al 15%.

L'assetto immunohistochimico rivelò una forte positività per la vimentina, e una positività focale per l'antigene CD68/PGM1 e CD34. Non si coloravano, invece, per l'actina, la cheratina o la desmina.

La prima diagnosi sulla base di tali ritrovamenti fu di una neoplasia maligna.

Tuttavia, date le particolarità, una ricerca in letteratura medica dimostrò una significativa analogia del tumore con il sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale descritto da Kindblom.

Una nuova accurata analisi alla luce di questo ci ha guidati alla diagnosi di sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale.

Al follow-up, 1 anno e mezzo dopo, l'esame clinico non ha rilevato segni della patologia (Figg. 5, 6) ed il controllo RM ha confermato l'asportazione completa del tumore e l'assenza di recidive locali (Figg. 7, 8).

CONCLUSIONI

Il sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale colpisce tipicamente le estremità. Risulta costituito da tessuto fibroso, aree mixoidi (8) e componenti cellulari fatte da cellule lesionali bizzarre, di indubbia derivazione da fibroblasti ultrastrutturalmente modificati, con cellule cronico-infiammatorie (9) (plasmacellule, linfociti e leucociti polimorfonucleati). Il nome di sarcoma fibroblastico mixoinfiammatorio acrale e la sua interpretazione di sarcoma a basso grado di malignità nasce appunto da questi caratteri, oltre che dalla bassa percentuale di metastatizzazione descritta e dal basso indice di proliferazione delle cellule tumorali.

L'elevata percentuale descritta di recidive locali ricorrenti ed aggressive può comunque portare all'amputazione del dito.

I fenomeni infiammatori e la frequente associazione con tenosinovite sono le principali cause di



Figura 5 e 6. La paziente al controllo, un anno e mezzo dopo l'intervento, risulta essere priva di ogni sintomatologia. Non ci sono segni di recidiva ed è stato recuperato un completo arco di movimento del dito.



Figura 7 e 8. Particolare della RM che non evidenzia segni di tessuto neoplastico o di recidiva.

errore diagnostico sia per il chirurgo che per l'anatomopatologo.

La diagnosi differenziale deve vertere sulla peculiare presenza di componenti infiammatorie (9) e mixoidi (8, 10), sulle cellule bizzarre atipiche simil-gliari che affiancano i fibroblasti e sulla caratterizzazione immunohistochimica.

La frequente escissione incompleta che deriva da una diagnosi impropria è l'elemento che più contribuisce all'alto grado di recidività. Si raccomanda pertanto di tenere in considerazione tale rara neoplasia e di procedere alla sua completa ed ampia escissione.

BIBLIOGRAFIA

1. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 911-24.
2. Devaney DM, Dervan P, O'Neill S, Carney D. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Histopathology* 1990; 17: 463-5.
3. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology* 1995; 26: 229-37.
4. Nichols GE, Cooper PH. Low-grade fibromyxoid sarcoma: case report and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1999; 21: 356-62.
5. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasm having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* 1987; 88: 615-9.
6. Fukunaga M, Fukunaga N. Low-grade myxofibrosarcoma: progression in recurrence. *Pathol Int* 1997; 47: 161-5.
7. Michal M. Inflammatory myxoid tumor of the soft parts with bizarre giant cells. *Pathol Res Pract* 1998; 194: 529-33.
8. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A case report of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 595-600.
9. Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 1146-56.
10. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1997; 39: 1672-85.