

# TUMORE GIGANTOCELLULARE DELLE GUAINE TENDINEE DEL POLSO ESTESO ALLE PARTI MOLLI DELL'AVAMBRACCIO: DESCRIZIONE DI UN CASO

R. VANELLI, P. COSTA, C. RUSSO, F. BENAZZO

Clinica Ortopedica e Traumatologica dell'Università degli Studi di Pavia, I.R.C.C.S. Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

---

## *Giant cell tumor of the wrist tendon sheath extending into forearm soft tissues: a case report*

### SUMMARY

*The authors report a particular case of a 68 years old woman presenting with a giant cell tumor of the tendon sheath (GCTTS) of the wrist which extended into forearm soft tissues. On clinical examination, the lesion was a moderately painful slow-growing soft-tissue mass that developed over two years. Ultrasound and MRI demonstrated a richly vascularized lesion involving the soft tissues of the wrist, with low signal intensity on both T1 and T2-weighted images. These features and the clinical findings were sufficiently distinctive of GCTTS. A preliminary biopsy was used in an early but accurate preoperative diagnosis, because even if clinical and radiologic details are sufficiently distinctive of GCTTS, the final diagnosis still pertains to histology. Macroscopic and histological findings confirmed the initial diagnosis. The best treatment is surgical resection using a tourniquet for exsanguination prior to surgical procedures and 4x magnifying lenses in order to eradicate the smallest fragments. The only risk is recurrence that in most reports occurs in about 10% to 20%; the majority of recurrences develop within six months. If the tumor recurs it should be excised in its early stage, as its development is likely to be progressive.*

Riv Chir Mano 2011; 1: 67-76

### KEY WORDS

Giant cell tumor of the tendon sheath, wrist, soft tissue

---

### RIASSUNTO

*Gli autori descrivono il caso particolare di un tumore a cellule giganti delle guaine tendinee del polso riguardante una donna di 68 anni che presentava un ampio tumore localizzato a livello del polso ma esteso anche all'avambraccio. Clinicamente la lesione era una massa dolente dei tessuti molli a lento accrescimento, che si era sviluppata nell'arco di due anni. All'ecografia e alla risonanza magnetica si evidenziava una lesione riccamente vascolarizzata coinvolgente i tessuti molli del polso, con una bassa intensità del segnale sia nelle sequenze T1 che T2-pesate, caratteri che associati ai riscontri clinici erano sufficientemente presuntivi per un GCTTS. Una biopsia preliminare è stata usata per una precoce ma accurata diagnosi pre-operatoria, poiché anche se gli elementi clinici e radiologici erano sufficientemente indicativi per un tumore a cellule giganti delle guaine tendinee, la diagnosi finale rimane di pertinenza esclusivamente istologica. L'analisi istologica ha confermato la diagnosi iniziale. Il miglior trattamento è la resezione chirurgica utilizzando un laccio pneumo-ischemico alla radice dell'arto per l'ischemia pre-operatoria e lenti addizionali per un ingrandimento 4x per asportare anche il più piccolo frustolo. L'unico rischio è la recidiva che nella maggioranza degli articoli pubblicati in letteratura si verifica tra il 10 ed il 20% dei casi, pertanto ciascun*

*paziente andrebbe seguito per almeno 6 mesi, in quanto la maggior parte delle recidive si verifica in questo intervallo di tempo. Se il tumore recidiva, andrebbe asportato al più presto, siccome la sua evoluzione sembrerebbe essere progressiva.*

## PAROLE CHIAVE

Tumore a cellule giganti delle guaine tendinee, polso, tessuti molli

## INTRODUZIONE

Il tumore a cellule giganti delle guaine tendinee (GCTTS, acronimo inglese per Giant Cell Tumor of the Tendon Sheath) costituisce all'incirca l'1,6% di tutti i tumori dei tessuti molli e si presenta tipicamente come una massa fibrosa peritendinea, clinicamente benigna, che si riscontra principalmente a livello di mani e piedi, ma che si può localizzare anche a livello di caviglie, ginocchia, anche, polso e gomito (1). Localizzazioni particolari sono la colonna vertebrale (2) ed il riscontro a livello sub-ungueale (3) o nei tessuti molli lontano da strutture quali guaine tendinee, borse e capsule (4). Il GCTTS sembrerebbe poter insorgere a qualsiasi età (il range più ampio in letteratura comprende soggetti di età compresa tra i 6 e gli 84 anni (5)), ma è più comune nei soggetti di età compresa tra i 30 ed i 50 anni, con una leggera prevalenza per il sesso femminile, mentre l'incidenza annuale nei caucasici e nei neri è di circa 9.2 per milione di abitanti (6). Questo tumore è stato descritto per la prima volta da Chassaignac nel 1852 (7), ma tutt'oggi è aperto il dibattito nella comunità scientifica sulla reale natura e sulle cause di questa patologia; non è ancora del tutto chiaro infatti se si tratti di una vera neoplasia o di una risposta infiammatoria similneoplastica ad un trauma dei tessuti molli. Questo tumore è universalmente classificato in un tipo localizzato e un tipo diffuso; questa distinzione possiede anche rilevanza clinica: si ritiene infatti che le masse di tipo localizzate, in generale, posseggano una minore tendenza a recidivare rispetto alle masse di tipo diffuse; infatti è stato osservato che le prime possono crescere sia all'interno sia all'esterno di un'articolazione, mentre

le seconde soprattutto al di fuori di queste (8). Questa patologia può presentarsi in forma multifocale, con lesioni a distanza a livello della stessa localizzazione (9), o essere multicentrico (10). Le dimensioni di queste lesioni variano da 0,5-4 cm di diametro nelle forme localizzate (11) fino a 10 cm nelle forme diffuse (12). Solitamente a livello del polso la grandezza di questo tumore non eccede i 4 cm di diametro e non invade l'avambraccio; nella nostra esperienza clinica è capitata l'osservazione di un caso particolarmente voluminoso di GCTTS localizzato al polso.

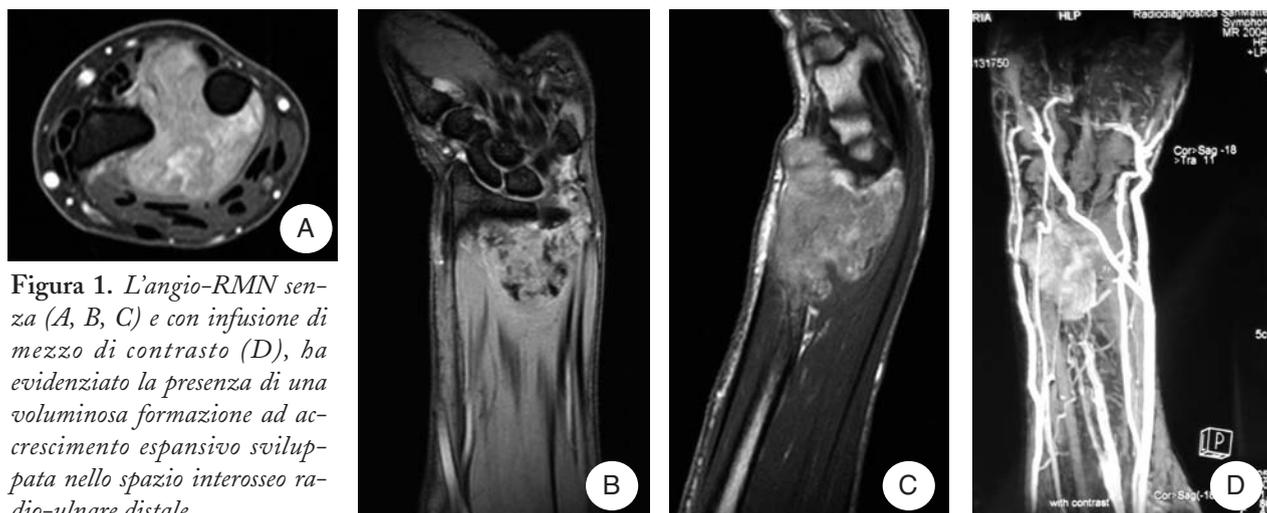
## MATERIALI E METODI

### Case report

Prendiamo in considerazione il caso particolare ed eccezionale di una donna di 68 anni che lamentava da circa due anni algia e tumefazione a livello del polso destro, insorto in assenza di un episodio traumatico. Si è presentata a visita specialistica ortopedica presso la nostra Clinica dopo aver eseguito su consiglio del proprio curante una radiografia, una ecografia ed una RMN del polso. L'esame radiografico risultava sostanzialmente negativo per lesioni ossee fatta eccezione dell'evidenza di una piccola discontinuità a livello della corticale del radio distale; mentre l'esame ecografico evidenziava una formazione plurilobata, disomogenea e vascolarizzata a livello del polso. All'esame obiettivo preoperatorio si accertava la presenza di una tumefazione estesa sia in regione volare che dorsale a livello del polso destro, maggiormente estesa sul lato ulnare, estesa anche alla regione distale dell'avam-

braccio, mobile sui piani superficiali, fissa rispetto ai piani profondi, di consistenza elastica, dolente e lievemente dolorabile alla palpazione soprattutto sul versante volare. L'articolarietà del polso e delle dita della mano era completa e non dolente, senza apparenti deficit vascolo-nervosi periferici in atto, fatta eccezione per una riferita parestesia alle ultime tre dita della mano. Si consigliava l'esecuzione di angio-RMN per uno studio più approfondito della lesione in previsione della programmazione di una successiva biopsia. L'angio-RMN, eseguita secondo i piani assiale, coronale e sagittale, senza e con infusione di mezzo di contrasto, ha evidenziato la presenza di una voluminosa formazione ad accrescimento espansivo sviluppata nello spazio interosseo radio-ulnare distale (Fig. 1). La neoformazione cancellava la porzione distale della membrana interossea e sviluppandosi sia in direzione ventrale che dorsale, tendeva a dislocare le strutture muscolo-tendineo-fasciali adiacenti; in particolare, in sede dorsale, il tessuto patologico si interponeva tra l'estensore ulnare del carpo ed il gruppo degli estensori delle dita raggiungendo il piano sottocutaneo. Il tessuto patologico non evidenziava sicuri segni di infiltrazione delle strutture circostanti se si esclude un assottigliamento della corticale ossea in corrispondenza del versante interno dell'epifisi distale del radio in assenza di edema spugnoso corrispondente. La lesione presentava marcato e diffuso enhancement post-contrastografico come da ricco

neocircolo con multiple focalità intralesionali (Fig. 2) con assenza di segnale in tutte le sequenze con possibile attribuzione a depositi emosiderinici. L'angio-RMN evidenziava quindi una formazione eteroplastica riccamente vascolarizzata priva di evidenti segni di infiltrazione delle strutture circostanti, a possibile origine dalla sinovia dell'articolazione radioulnare distale; pertanto è stata posta indicazione all'esecuzione di una biopsia. Si è proceduto ad intervento bioptico in anestesia loco-regionale plessica tramite un'incisione dorsale in corrispondenza della tumefazione clinicamente evidente, a successiva diresi del tessuto sottocutaneo ed emostasi accurata, con reperimento fra i ventri muscolari di una tumefazione di aspetto encefaloide di colore grigio-giallastro di cui si è prelevato un campione; si è proceduto successivamente ad un'emostasi accurata e ad una sutura per strati. L'esame istologico poneva una prima diagnosi di istocitoma fibroso delle guaine tendinee (tenosinovite nodulare o tumore a cellule giganti delle guaine tendinee). Si è deciso quindi di prenotare la paziente per intervento chirurgico di asportazione della lesione, previa esecuzione di una nuova angio-RMN. Sulla base delle dimensioni della neoformazione, sulla sua localizzazione, ed i tempi operatori previsti, si è proceduto ad intervento chirurgico in anestesia loco-regionale plessica ed in ischemia, previo svuotamento dell'arto con fascia di Esmark, suddividendo in due tempi. Nel primo tempo (Fig. 3) si è



**Figura 1.** L'angio-RMN senza (A, B, C) e con infusione di mezzo di contrasto (D), ha evidenziato la presenza di una voluminosa formazione ad accrescimento espansivo sviluppata nello spazio interosseo radio-ulnare distale.



**Figura 2.** È stato eseguito uno studio angio-RMN multifasico della regione distale dell'avambraccio che ha evidenziato piccole e multiple afferenze arteriolarali al neocircolo patologico arteriolocapillare intralesionale.

eseguita un'incisione dorsale curvilinea, con successiva apertura del quarto canale del carpo e del canale dell'estensore ulnare del carpo e dell'estensore proprio del quinto dito, con riscontro di una tumefazione giallastra di consistenza teso-elastica sospetta per un tumore a cellule giganti e, prima di provvedere alla sua asportazione è stata effettuata un'incisione curvilinea sul versante volare del polso (secondo tempo) e, dopo l'isolamento del nervo

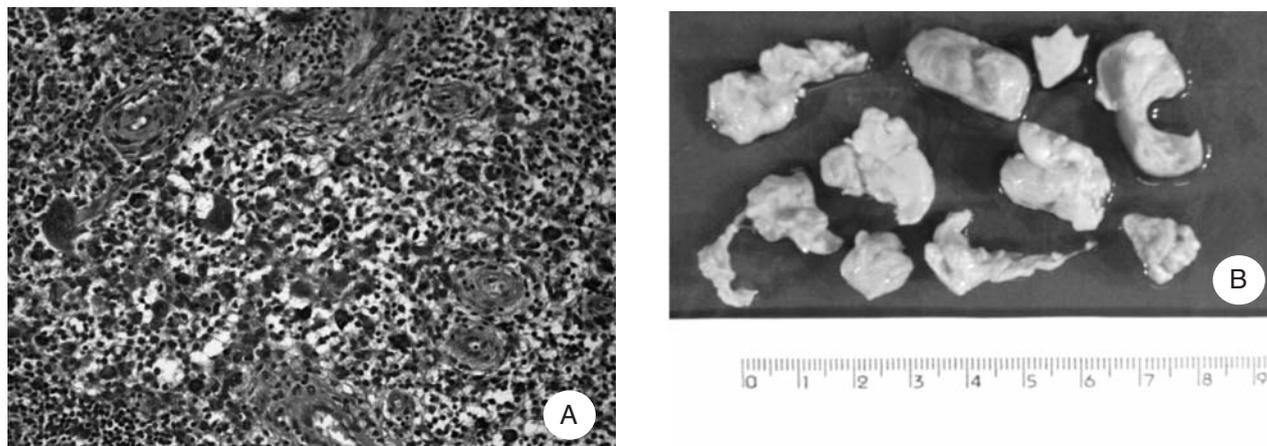


**Figura 3.** All'apertura del quarto canale del carpo e del canale dell'estensore ulnare del carpo e dell'estensore proprio del quinto dito si evidenzia una tumefazione giallastra di consistenza teso-elastica.

mediano e del nervo ulnare, e alla miotomia del muscolo pronatore quadrato si è osservata la fuoriuscita di ulteriore abbondante materiale giallastro che è stato asportato. Si è proceduto dunque anche ad asportazione del materiale della tumefazione dorsale che appariva tenacemente adeso all'articolazione radio-ulnare. Dopo un lavaggio e l'inserimento di due drenaggi, si è rimosso il laccio utilizzato per l'ischemia e si è effettuata l'emostasi, la sutura del legamento trasverso dorsale e del quinto canale degli estensori, la sutura per piani e infine il confezionamento di un bendaggio morbido. Si è tutelato il polso con un palmarino gessato e sono state medicate le ferite che non presentavano segni di flogosi né secrezioni (Fig. 4). L'esame istologico del materiale prelevato ha posto la diagnosi di tumore a cellule giganti delle guaine tendinee (Fig. 5A). La popolazione cellulare include fondamentalmente quattro tipi di cellule: cellule mononucleate macrofago-simili, cellule epitelioidi istiocito-simili, cellule giganti osteoclasto-simili e cellule xantomatose. Notevole è la ricchezza di collagene di queste neoformazioni. Le cellule mononucleate macrofago-simili formano la maggior parte delle cellule di sottofondo. Qualche sporadico linfocita può essere osservato dentro la massa, spesso in aggregati periferici, così come alcuni siderofagi. Nessuno di questi esemplari cellulari contiene tipicamente emosiderina (Fig. 5B). Ai successivi controlli ambulatoriali la paziente lamentava lievi



**Figura 4.** Stato della ferita in regione volare alla rimozione dei punti di sutura chirurgici.



**Figura 5.** A) Campione istologico, la variegata popolazione cellulare del GCTTS, caratterizzata microscopicamente da cellule sinoviali, istiociti, cellule giganti multinucleate, cellule infiammatorie, macrofagi, cellule xantomatose, emosiderina e fibre collagene. Qualche sporadico linfocita può essere osservato, spesso in aggregati periferici. Colorazione ematossilina-eosina 200X. B) Campione macro istologico di colore giallo-brunastro, il maggiore di 4x2,5x1 cm.

parestesie alla mano e mostrava delle ferite senza complicazioni flogistico-infettive (Fig. 6), in assenza di deficit di sensibilità tattile, termica e dolorifica o di deficit vascolari; l'articolazione delle dita della mano era completa e non dolente, l'articolazione del polso completa, ma lievemente dolente ai massimi gradi di flessione dorsale. Ad un mese dall'intervento chirurgico è stata eseguita una RMN di controllo, effettuata con modalità analoghe all'esame pre-operatorio e refertata dallo stesso specialista radiologo. Si è evidenziato nella sede d'intervento, a ridosso del versante radiale ventrale, la presenza di una piccola raccolta simil-liquida del diametro massimo di 1 cm circa, a pareti abbastanza nette,

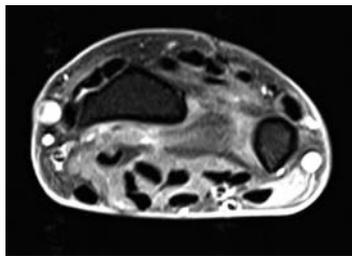


**Figura 6.** Completa risoluzione della ferita chirurgica.

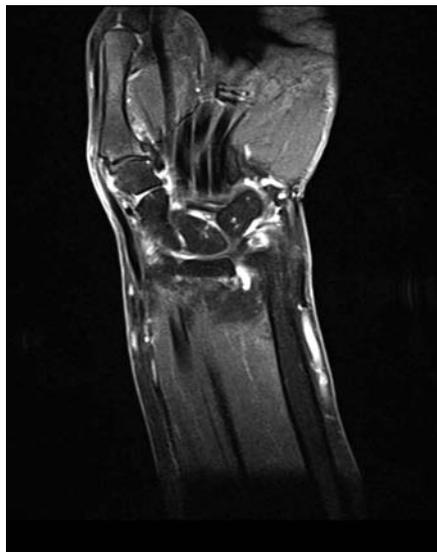
sospetta per piccolo ematoma. A livello dei tessuti molli, in sede interossea radio-ulnare distale, nella sede di intervento, sono stati riscontrati un edema diffuso e un arricchimento contrastografico, ancora compatibili con gli esiti post-chirurgici recenti, una reazione infiammatoria a livello delle guaine dei tendini degli estensori delle dita e dell'ulnare del carpo e, meno marcata, a livello della sede ventrale di accesso chirurgico (Fig. 7). I reperti riscontrati, in considerazione dell'esiguo spazio temporale trascorso dall'intervento, sono risultati di incerta collocazione, in gran parte riferibili ad esiti recenti del noto accesso chirurgico ma non è stato possibile escludere con sicurezza la persistenza di tessuto patologico a ridosso del versante ulnare dello spazio interosseo distale.

## DISCUSSIONE

Il GCTTS interessa in maniera predominante le mani; secondo Ushijima (13) il CGTTS può essere suddiviso in due gruppi: il primo, molto più frequente, si verifica a carico delle dita delle mani, mentre il secondo nelle articolazioni più grandi. I tumori del gruppo digitale crescono in uno spazio ristretto, mentre quelli del gruppo delle grandi articolazioni possono espandersi. Generalmente il



**Figura 7.** RMN ad un mese dall'intervento con evidenza di una reazione infiammatoria dei tessuti molli in sede interossea radio-ulnare distale, in esiti post chirurgici recenti.



GCTTS si presenta come una massa di consistenza elastica, multinodulare, ben delimitata da una capsula collagenica, marrone, rossiccia, grigiognola, arancione o giallognola; il colore dipende dalla quantità di cellule schiumose e dal grado di deposizione di emosiderina. Dalla considerazione di precedenti casi di CGTTS da noi trattati e dalla revisione della letteratura internazionale, è subito emerso che il caso clinico descritto in questo articolo rappresenta un esempio di dimensioni ragguardevoli per una localizzazione come il polso. In questo caso clinico particolare durante la raccolta dell'anamnesi la paziente ha negato un pregresso trauma, mentre ha riferito una storia personale di aborti spontanei, una familiarità per il diabete mellito e di essere affetta da ipertensione arteriosa, ipercolesterolemia, cataratta bilaterale; patologie che, in accordo con quanto già riportato in letteratura, non si possono considerare dei fattori di rischio per il GCTTS. Il nostro approccio iniziale nei confronti di questa lesione dei tessuti molli, in accordo a quanto riportato in letteratura, è consistito nel chiedere alla paziente l'esecuzione di un'artro-RMN poiché indagini di primo livello come una radiografia ed una ecografia, dai costi relativi e tempi di esecuzione più contenuti, era già stata eseguita dalla stessa su indicazione del suo medico di base. Una radiografia tradizionale può rivelare una massa dei tessuti molli o essere completamente ne-

gativa; nel caso in esame era presente una erosione ossea dovuta alla pressione esercitata dalla lesione sull'osso sottostante, carattere che può essere riscontrato nel 10-20% dei casi di GCTTS, mentre una reazione periostale, aree di osteopenia, calcificazioni, una modificazione in senso osteolitico o cistico ed un'invasione ossea (14, 15) sono altri rari ma possibili riscontri radiografici (16). L'ecografia è una tecnica utile per lo studio dei tumori dei tessuti molli delle estremità corporee poiché queste neoformazioni sono masse superficiali solitamente localizzate entro il primo centimetro del campo d'esame. Questa tecnica inoltre è capace di distinguere una formazione solida da una liquida, di determinare se una lesione è originariamente vascolare, di guidare biopsie e ago-aspirati, e di determinare le relazioni della lesione con le strutture circostanti. Gli esami ecografici color doppler completano lo studio della lesione definendone la vascolarizzazione. Nonostante lo stretto contatto con i tendini, il tumore non si muove consensualmente al tendine; tutto ciò è in accordo col fatto che la massa origina dalle guaine tendinee e non dal tendine stesso. L'ecografia non fornisce alcun dato significativo per la diagnosi: l'indicazione a effettuare questo esame resta limitata ad un'iniziale valutazione morfologica. La risonanza magnetica (RMN) è un ulteriore esame utile poiché nelle immagini sia T1 che T2-pesate si verifica un decremento dell'in-

tensità del segnale che è alquanto insolito normalmente a carico delle masse di tessuto molle extra-articolari, soprattutto a livello delle mani e dei piedi, indirizzando la diagnosi verso il GCTTS (17). Caratteristici riscontri all'immagine RMN sono la presenza di abbondante matrice collagenica e di emosiderina, sia essa intra che extracellulare, che sono sempre caratterizzate da una bassa intensità di segnale più pronunciata nelle sequenze T2-pesate (18); l'emosiderina possiede infatti effetti paramagnetici (ferromagnetici) e riduce il tempo di rilassamento delle molecole d'acqua adiacenti. Queste peculiarità aiutano il radiologo nel differenziare il GCTTS da altri tumori dei tessuti molli; tuttavia la diagnosi finale rimane di esclusiva pertinenza istologica. L'indagine alla risonanza magnetica può essere completata con l'iniezione del mezzo di contrasto. Nel caso da noi discusso, la RMN più specificatamente descriveva la neoformazione come una lesione di dimensioni di circa 7x3x4 cm che si estendeva nello spazio interosseo dell'avambraccio a possibile origine dalla sinovia dell'articolazione radio-ulnare distale, lievemente ipointensa in T2, capsulata, con marcato e diffuso enhancement post-contrastografico come da ricco neocircolo; caratteri presenti in un tumore gigantocellulare delle guaine tendinee, ma non sufficienti da soli per porre diagnosi. Tutte le tecniche di imaging normalmente impiegate (radiografia, tomografia computerizzata, risonanza magnetica ed ecografia) sostanzialmente confermano l'origine extraossea di questa patologia. La diagnosi differenziale include qualsiasi massa dei tessuti molli con segnale di bassa intensità alle sequenze sia T1 che T2-pesate, quali il tumore desmoide, soprattutto se posto in profondità, o la sinovite pigmentata villo nodulare, che possiede caratteristiche di segnale simili e analogie istologiche, ma che più comunemente interessa le articolazioni più grandi. Altre lesioni che entrano in diagnosi differenziale clinica con questa patologia sono il fibroma, l'emangioma cavernoso, la cisti gangliare, il granuloma, il fibrosarcoma, l'istiocitoma fibroso maligno, il sarcoma a cellule sinoviali, la sinovite ipertrofica, il condroma, i tofi gottosi e il tumore a cellule giganti dei tessuti molli e dell'osso; si dovrebbero escludere anche il fibroma dei tessuti

molli e l'osteosarcoma extrascheletrico. Una cisti gangliare alla RMN appare come una massa iperintensa alle sequenze T2-pesate, omogenea, a margini ben definiti in assenza di enhancement contrastografico. L'emangioma è una lesione vascolare contenente anche elementi non di origine vascolare come tessuto adiposo, fibroso, muscolare e calcificazioni, spesso accompagnata da alterazioni del colore della cute sovrastante; alla RMN i margini sono poco definiti e alle sequenze T2-pesate appare eterogeneamente iperintensa. I lipomi appaiono come masse di tessuto di consistenza molle, ben definite con segnale ipointenso alla RMN in assenza di enhancement contrasto grafico. Nelle tenosinoviti la guaina tendinea è ispessita e si dimostra del liquido circostante il tendine. Il tumore a cellule giganti delle guaine tendinee è conosciuto con molti nomi che riflettono la natura polimorfica dei suoi componenti cellulari; in passato la lesione è stata descritta come xantoma fibroso, sinovioma benigno, emangioma sclerosante. Nonostante la terminologia impiegata in passato per indicare questa lesione suggerisca un processo di tipo reattivo-infiammatorio, la maggioranza delle ricerche supportano la teoria che questa patologia possieda una natura neoplastica. Questa lesione ipervascolarizzata origina dalla sinovia delle guaine tendinee o dal rivestimento sinoviale delle borse ed è caratterizzato microscopicamente da cellule sinoviali, istiociti, cellule giganti multinucleate, cellule infiammatorie, macrofagi, cellule xantomatose e fibre collagene. La variegata popolazione cellulare del GCTTS dovrebbe aiutare nella distinzione di questo tipo di tumore dalle lesioni che entrano in diagnosi differenziale con esso. Il vero problema di questa patologia è la ben nota tendenza a creare recidive locali, con percentuali molto variabili nelle casistiche, facendola considerare per questi aspetti clinici e non istologici una neoplasia "a basso grado di malignità". Il trattamento di scelta per il tumore a cellule giganti è l'asportazione locale della lesione con chiari margini per minimizzare il rischio di recidiva. Reperti invece frequentemente associati a tumori maligni a cellule giganti di tipo sinoviale sono: la crescita infiltrativa tipo lamina solida, la presenza di cellule rotonde, ovali, larghe con netta pre-

valenza del nucleo sul citoplasma, la necrosi, soprattutto quando estesa e non associata a cellule infiammatorie, un vuoto di maturazione zonale periferica e un aumento dell'attività mitotica con figure mitotiche atipiche; caratteri che nel caso in esame non sono stati riscontrati. In aggiunta si nota generalmente una riduzione della matrice collagenica presente tra le cellule tumorali ed un netto decremento numerico delle cellule xantomatose e gigantomatocellulari benigne. Tuttavia occorre rammentare che è necessaria una combinazione di questi fattori per parlare di malignità, poiché molti di essi possono essere riscontrati come caratteri focali di un tumore benigno di tipo sinoviale a cellule giganti; inoltre in alcuni casi l'unica prova conclusiva di malignità è la presenza di metastasi (19). Fin dalla prima descrizione esauriente del GCTTS, l'origine di questa patologia e delle cellule mononucleate e multinucleate contenute al suo interno sono sconosciute. Alcuni autori sostengono (19) che i tumori a cellule giganti di tipo sinoviale originino da una popolazione di cellule multipotenti del tessuto connettivo subsinoviale con proprietà fagocitiche, fibroblasti e sinoviocitiche. I primi studi immunohistochimici hanno sostenuto la teoria che le cellule mononucleate in queste lesioni derivino dalla linea fibro-istiocitica. I moderni studi immunohistochimici enzimatici supportano una derivazione di quest'ultime dalla linea monocito-macrofagica. Poco è conosciuto circa l'origine delle cellule multinucleate, sebbene sia stato suggerito che queste cellule nascano dalla fusione delle cellule sinoviali fibroblasto-simili (tipo B) presenti all'interno delle masse o in alternativa dalla fusione delle cellule sinoviali macrofago-simili (tipo A). La possibilità che le MNCs possano essere osteoclasti o cellule osteoclasto-simili è stata più tardi sostenuta da Carstens e altri autori (20-21); Tuttavia i markers indagati non possono essere considerati specifici per gli osteoclasti, essendo stati riscontrati anche in altre cellule della linea monocito-macrofagica (22). Alguacil-Garcia et al. hanno documentato con la microscopia elettronica (23) che il GCTTS è composto fondamentalmente da cellule sinoviali di tipo A e B e che si tratta di una lesione al limite tra il reattivo ed il proliferativo. Secondo l'ipotesi di Jaffe et

al. (24) questo tumore è da considerarsi una lesione iperplastica di origine sinoviale, clinicamente benigna, come sembrerebbe confermato dagli studi effettuati da Eisenstein con il microscopio elettronico (25). Vogrincic et al. hanno utilizzato un esame basato sulla PCR (polymerase chain reaction) dimostrando che questa lesione è una proliferazione policlonale; pertanto se è convenzionalmente accettato che una popolazione cellulare tumorale debba essere monoclonale per poter essere classificata come tale, allora il GCTTS è un processo reattivo o iperplastico (26). Walsh et al. ritengono invece che l'evidenza clinica supporti l'ipotesi di un'origine neoplastica (27); inoltre studi recenti hanno dimostrato una capacità di crescita autonoma e la presenza di anomalie citogenetiche, che, in aggiunta alla caratteristica clinica di ricorrenza locale della lesione dopo la sua asportazione chirurgica ed al riscontro di metastasi in alcuni casi riportati in letteratura (28), incrementano le possibilità che il GCTTS sia una neoplasia. La scoperta che le cellule di questo tumore sono policlonali e l'identificazione di traslocazioni cromosomiche simili nelle sinoviti emorragiche e nelle sinoviti reumatologiche (29) hanno tuttavia rinnovato i dubbi circa la natura neoplastica del GCTTS. In conclusione tuttora non esistono prove immunohistochimiche sicure a supporto della derivazione istologica di questo processo patologico; tuttavia comparando tutte le diverse osservazioni sull'origine di questo tumore espresse da diversi studiosi si evince la sostanziale concordanza sulla benignità di questa patologia. Per quanto riguarda il trattamento riteniamo fondamentali alcuni punti, concordemente a quanto già esposto in passato:

- effettuare sempre l'intervento con laccio pneumo-ischemico alla radice dell'arto;
- verificare costantemente se il tumore tende a penetrare nelle articolazioni, ad attraversarle dalla superficie volare a quella dorsale o addirittura origini al loro interno;
- utilizzare ingranditori ottici, ad esempio lenti addizionali 4x (30), per identificare i più piccoli frustoli ed eradicarli completamente;
- in tutti i casi, anche se l'aspetto macroscopico è suggestivo per un GCTTS, è necessario effet-

tuare l'esame istologico, a conferma dell'ipotesi diagnostica intra-operatoria;

- ai successivi controlli ambulatoriali è importante esaminare la qualità della cicatrice cutanea, la presenza di dolore, la funzionalità dell'articolazione colpita, l'escursione articolare, la forza, l'eventuale insorgenza di recidiva;
- la relativamente alta percentuale di recidive ed i risultati talvolta insoddisfacenti dovrebbero indurre il chirurgo a pianificare al meglio l'intervento e ad avvisare pre-operatoriamente il paziente dei rischi di recidiva e di cattivi risultati; in particolare risulta importante effettuare un intervento chirurgico di exeresi il più possibile extramarginale.

La recidiva insorge nel 10-20% dei casi di GCTTS localizzato e nel 40-50% dei casi di tipo diffuso (31), con percentuali riportate in letteratura molto variabili dal 7 al 44% (32).

In tutti i casi, specialmente quelli in cui il tumore è particolarmente ricco di cellule, dovrebbe essere osservato un periodo di monitoraggio di almeno 6 mesi, poiché la maggior parte delle recidive si sviluppa entro questo intervallo, ma altri studi consigliano un periodo maggiore, pari a 27 mesi (33). Se il tumore ricorre, esso dovrebbe essere asportato al più presto, negli stadi iniziali, dato che la sua evoluzione è presunta essere progressiva. Anche altri parametri sono associati con un maggiore tasso di recidiva: un pattern di crescita diffuso e infiltrativo, una ridotta componente cellulare di tipo gigante osteoclastosimile, l'evidenza radiologica di estensione ai tessuti molli e all'osso, e l'età dei pazienti inferiore ai 30 anni; mentre i caratteri che non sembrano influenzare l'evoluzione sono le dimensioni della lesione, la localizzazione anatomica, il sesso, il contenuto ridotto di collagene. In caso di recidiva crediamo che si debba sempre scegliere il reintervento, anche se come noto comporta un maggior numero di disturbi quali tumefazione, rigidità e turbe vascolo-nervose (34): riteniamo invece anacronistica ed eccessiva l'amputazione proposta in passato per le recidive multiple (35). La radioterapia adiuvante è stata sostenuta in passato, in caso di un alto rischio di recidiva o quando è stata effettuata un'escissione incompleta di un tumore

istologicamente aggressivo con il coinvolgimento dell'osso (33); ma i dati in letteratura mostrano che la sua capacità di ridurre il rischio di ricorrenza di GCTTS è scarso (36). Riteniamo invece che la radioterapia potrebbe essere riservata ai casi inoperabili, in quanto esiste il rischio di danno neurologico indotto da radiazioni e di sarcoma post irradiazione; mentre attualmente non ci sono dati comprovati riguardo la chemioterapia.

## BIBLIOGRAFIA

1. Rodrigues C, Desai S, Chinoy R. Giant cell tumor of the tendon sheath: a retrospective study of 28 cases. *J Surg Oncol* 1998; 68: 100-3.
2. Dingle SR, Flynn JC, Flynn JC Jr, Stewart G. Giant-cell tumor of the tendon sheath involving the cervical spine. A case report. *J Bone Joint Surg* 2002; 84A: 1664-7.
3. Messoudi A, Fnini S, Labsaili N, Ghrib S, Rafai M, Lar-gab A. Les tumeurs à cellules géantes des gaines synoviales de la main: à propos de 32 cas. *Chirurgie de la main* 2007; 26: 165-9.
4. Sanghvi DA, Purandare NC, Jambhekar NA, Agarwal MG, Agarwal A. Diffuse-type giant cell tumor of the subcutaneous thigh. *Skeletal Radiol* 2007; 36: 327-30.
5. Martin RC, Osborne DL, Edwards MJ, Wrightson W, McMasters KM. Giant cell tumor of tendon sheath, tenosynovial giant cell tumor, and pigmented villonodular synovitis: defining the presentation, surgical therapy and recurrence. *Oncol Rep* 2000; 7 (2): 413-9.
6. Kun H, Dae Kwang L, Se Il L. Tenosynovial giant cell tumor of finger, localized type: a case report. *J Korean Med Sci* 1999; 14: 682-4.
7. Chassaignac CME. Cancer de la gaine des tendons. *Gaz Host Civ Milit* 1852; 47: 185-91.
8. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors and tumorlike lesions of synovial tissue. In Enzinger FM, Weiss SW (eds). *Soft-tissue tumors*, St. Louis: Mosby, 1983; 638-58.
9. Jong Woong Park. Multiple separated giant cell tumors of the tendon sheath in a thumb. *J Am Acad Dermatol* March 2006.
10. Yasuda T, Kanamori M, Ishizawa S, et al. Multicentric diffuse-type giant cell tumor of the hand. *Mod Rheumatol* 2008; 18: 67-71.
11. Altaykan A, Yildiz K, Hapa O, Çukur S. Multifocal giant cell tumor of the tendon sheath occurring at different localizations of the same tendon of a finger: a case report and review of the literature. *Eklemler Hastalıkları Cerrahisi* 2009; 20 (2): 119-23.

12. Aksoy B, Ertürer E, Toker S, Seçkin F, Şener B. Tenosynovial giant cell tumour of the posterior cruciate ligament and its arthroscopic treatment. *Singapore Med J* 2009; 50(6): e204
13. Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis). A study of 207 cases to compare the large joint group with the common digit group. *Cancer* 1986; 57: 875-84.
14. Ignacio JF, Uriburu, Violenta D, Levy. Intraosseous growth of giant cell tumors of the tendon sheath (localized nodular tenosynovitis) of the digits: report of 15 cases. *J Hand Surg* 1998; 23A: 732-6.
15. Booth KC, Campbell GS, Chase DR. Giant cell tumor of tendon sheath with intraosseous invasion: a case report. *J Hand Surg* 1995; 20 (6): 1000-2.
16. Karasick D, Karasick S. Giant cell tumor of tendon sheath: spectrum of radiologic findings. *Skeletal Radiol* 1992; 21: 219-24.
17. Jelinek JS, Krandsdorf MJ, Shmookler BM, Abouafia AA, Malawer MM. Giant cell tumor of the tendon sheath: MR findings in nine cases. *AJR* 1994; 162: 919-22.
18. Barile A, Sabatini M, Iannessi F, et al. La Sinovite Pigmentaria Villonodulare (PVNS) del ginocchio: Valutazione con Risonanza Magnetica (RM) ed impiego del mdc paramagnetico standard e dinamico di 52 casi. *Radiol Med* 2004; 107: 356-66.
19. Furlong MA, Motamedi K, Laskin WB, et al. Synovial-type giant cell tumors of the vertebral column: a clinicopathologic study of 15 cases, with a review of the literature and discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol* 2003; 34: 670-9.
20. Carstens PHB. Giant cell tumors of tendon sheath: an electron microscopical study of 11 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 99-103.
21. Horton MA, Lewis D, McNulty K, Pringle JAS, Chambers TJ. Monoclonal antibodies to osteoclastomas (giant cell bone tumours): definition of osteoclast-specific cellular antigens. *Cancer Res* 1985; 45: 5663-9.
22. Horton M. Current status review. Vitronectin receptor: tissue specific expression or adaptation to culture? *Int J Exp Pathol* 1990; 71: 741-59.
23. Alguacil-Garcia A, Unni KK, Goellner JR. Giant cell tumor of tendon sheath and pigmented villonodular synovitis: An ultrastructural study. *Am J Clin Pathol* 1978; 69: 6-17.
24. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis, and tenosynovitis: a discussion of the synovial and bursal equivalents of the tenosynovial lesion commonly noted as xanthoma, xanthogranuloma, giant cell tumor, or myeloplaxoma of the tendon sheath, with some consideration of the tendon sheath lesion itself. *Arch Pathol* 1941; 31: 731-65.
25. Eisenstein R. Giant cell tumor of tendon sheath. *J Bone Joint Surg* 1968; 50A: 476-86.
26. Vogrincic GS, O'Connell JX, Gilks CB. Giant cell tumour of tendon sheath is a polyclonal cellular proliferation. *Hum Pathol* 1997; 28: 8158-19.
27. Walsh EF, Mechrefe A, Akelman E, Schiller AL. Giant cell tumor of tendon sheath. *Am J Orthop* 2005; 34 (3): 116-21.
28. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, et al. Malignant giant cell tumor of tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis). *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 153-63.
29. West RB, Rubin BP, Miller MA, et al. A landscape effect in tenosynovial giant-cell tumor from activation of CSF1 expression by a translocation in a minority of tumor cells. *Proc Natl Acad Sci USA* 2006; 103 (3): 690-5.
30. Rossi C, Margaritondo E. Il tumore a cellule giganti delle guaine tendinee (TCGGT) della mano: nostro protocollo di diagnosi e trattamento. *Riv Chir Mano* 2002; 39 (1): 80-4.
31. Yasuda T, Kanamori M, Ishizawa S, et al. Multicentric diffuse-type giant cell tumor of the hand. *Mod Rheumatol* 2008; 18: 67-71.
32. Rosati M, Zampa V, Viacava P, Tordiglione M. I tumori a cellule giganti delle parti molli della mano. *Riv Chir Mano* 2003; 40 (3): 238-45.
33. Gibbons CLMH, Khwaja HA, Cole AS, Cooke PH, Athanasou NA. Giant-cell tumour of the tendon sheath in the foot and ankle. *J Bone Joint Surg* 2002; 84B: 1000-3.
34. Reilly KE, Stern PJ, Dale AJ. Recurrent giant cell tumors of the tendon sheath. *J Hand Surg* 1999; 24A: 1298-302.
35. Wright CJE. Benign giant cell synovioma. An investigation of 85 cases. *Br J Surg* 1951; 38: 257-71.
36. LaRussa LR, Labs K, Schmidt RG, Schwamm HA, Schoenhaus HD. Giant cell tumor of tendon sheath. *J Foot Ankle Surg* 1995; 34: 541-6.