

In tema di lesioni "pseudosarcomatose"

V. PASTA, A. TORCASIO, O. TINTISONA, S. VENEROSO, B. SARDELLA¹, M. VERGINE,
M.I. AMABILE, A. D'AULERIO², S. CHIARINI², S. STELLA², M. MONTI

RIASSUNTO: **In tema di lesioni "pseudosarcomatose".**

V. PASTA, A. TORCASIO, O. TINTISONA, S. VENEROSO,
B. SARDELLA, M. VERGINE, M.I. AMABILE, A. D'AULERIO,
S. CHIARINI, S. STELLA, M. MONTI

Di etiologia sconosciuta, a localizzazione prevalente negli arti superiori, la fascite nodulare viene oggi considerata una lesione, più che di natura neoplastica, di tipo reattivo-infiammatorio aspecifico.

Scarsamente sintomatica, si avvale dell'esame istologico per la diagnosi di certezza. L'estensione dell'exeresi va modulata in relazione ai dati dell'esame istologico definitivo.

SUMMARY: **Lesions pseudosarcomatous: report of two cases.**

V. PASTA, A. TORCASIO, O. TINTISONA, S. VENEROSO,
B. SARDELLA, M. VERGINE, M.I. AMABILE, A. D'AULERIO,
S. CHIARINI, S. STELLA, M. MONTI

Of unknown ethiology, mainly located on the upper limbs, the nodular fasciitis nowadays is considered as a reactive inflammatory lesion more than a neoplastic one.

With very few symptoms, it can be diagnosed through histology and the extension of the excision is related to the report of the pathological examination.

KEY WORDS: Fascite nodulare - Diagnosi - Trattamento - Follow-up.
Nodular fasciitis - Diagnosis - Management - Follow-up.

Premessa

Tra le neoformazioni fibroblastiche benigne dei tessuti molli la fascite nodulare si distingue per il suo rapido sviluppo e per le caratteristiche cliniche e diagnostiche per immagini che talvolta fanno orientare il sospetto diagnostico pre-operatorio verso lesioni di tipo sarcomatoso; si tratta invece di una affezione benigna, in rapido accrescimento, caratterizzata da un processo reattivo, con notevole proliferazione fibroblastica e miofibroblastica (1-5).

Descritta per la prima volta da Konwaller et al. nel 1955 (1), benché relativamente rara (2), per la sua ricca attività mitotica e il rapido accrescimento è stata in passato anche denominata fascite "pseudosarcomatosa" ed erroneamente interpretata da un punto di vista prognostico. Diversi altri termini sono stati riportati in letteratura per denominare questa lesione: fascite proliferativa, fascite infiltrativa e fibromatosi pseudosarcomatosa (6).

La fascite nodulare colpisce prevalentemente individui tra i 20 e i 35 anni di entrambi i sessi; la sua eziologia è poco nota così come la patogenesi, anche se attualmente c'è la tendenza a considerarla più come una lesione miofibroblastica "esplosiva", di tipo reattivo-infiammatorio aspecifico, che non neoplastica (7, 8); solo nel 10-15% dei casi è possibile risalire a un precedente evento traumatico.

Le localizzazioni descritte più frequentemente sono a carico degli arti superiori (42-48%) (5), vengono poi per frequenza il tronco (17-28%), gli arti inferiori (17-18%) e, in età prevalentemente pediatrica, la testa, il collo (7%) e i tessuti molli periorbitari (9, 4); sono state descritte anche sedi del tutto inusuali, quali la parotide e la vulva (3, 7).

Le localizzazioni descritte più frequentemente sono a carico degli arti superiori (42-48%) (5), vengono poi per frequenza il tronco (17-28%), gli arti inferiori (17-18%) e, in età prevalentemente pediatrica, la testa, il collo (7%) e i tessuti molli periorbitari (9, 4); sono state descritte anche sedi del tutto inusuali, quali la parotide e la vulva (3, 7).

La fibromatosi extra-addominale o aggressiva (desmoide), invece, è un raro tumore mesenchimale, che trae origine dalle aponeurosi muscolari ed è localmente infiltrante, ma il suo comportamento clinico è assai diverso da quello dei sarcomi. Infatti, si tratta di un tumore a basso grado di aggressività, che non metastatizza a distanza, ma ha una spiccata tendenza alla recidiva locale (14, 15). Viene pertanto considerato tumore (o meglio una lesione tumore-simile) del tessuto

Università degli Studi "La Sapienza" di Roma
Dipartimento Scienze Chirurgiche
(Direttore: Prof. A. Redler)

¹ Dipartimento di Medicina Sperimentale e Patologia Generale
(Direttore: Prof. E. Piccoli)

² Università degli Studi "G. D'Annunzio" di Chieti
Cattedra di Chirurgia Generale
(Direttore: Prof. S. Stella)

fibroso, con malignità intermedia tra le forme benigne e le forme con potenziale di malignità anche a distanza (fibrosarcomi, ecc.).

L'osservazione e il trattamento chirurgico di due pazienti che presentavano neoformazioni dei tessuti molli semeiologicamente molto simili – delle quali una è risultata una fascite nodulare, l'altra una fibromatosi aggressiva extraaddominale – ci hanno indotto ad alcune considerazioni relative alla diagnosi e al più corretto atteggiamento terapeutico nei riguardi di queste patologie.

Casi clinici

Caso n. 1

Donna di 30 anni, che faceva risalire l'esordio della sintomatologia a circa 30 giorni prima dell'intervento, quando si accorgeva della presenza di una lesione nodulare, in rapido accrescimento, situata in profondità nelle masse muscolari, a livello del terzo prossimale mediale della coscia destra. La lesione, rotondeggiante, del diametro di circa 3 cm, risultava relativamente fissa ai tessuti circostanti, di consistenza duro-parenchimatosa, con margini polilobulati, abbastanza netti ma scarsamente definibili, non pulsante, non dolente ma solo lievemente dolorabile. La cute sovrastante era di colorito e di aspetto normali e il termotatto non evidenziava gradienti termici rispetto ai tessuti circostanti. Circa 15 giorni prima del ricovero la paziente riferiva un episodio transitorio di febbre, cui è seguito un calo ponderale di circa 3 kg, e astenia associata a moderato stato ansioso.

Si effettuavano, in preparazione all'intervento chirurgico – oltre alle normali indagini di routine ed all'ecografia, che si limitava a caratterizzare come solida la descritta neoformazione – i seguenti accertamenti:

- TC (Fig. 1), eseguita in condizioni basali e dopo mezzo di contrasto, che evidenzia a livello del terzo medio del muscolo vasto mediale della coscia destra la presenza di una lesione tondeggiante, ipodensa in condizioni basali, che dopo iniezione di

mezzo di contrasto mostra intenso incremento della densità con piccola zona centrale ipodensa; detta lesione risulta avere margini netti, contorni regolari ed è riferibile in prima ipotesi a lesione neoformata traente origine dal ventre muscolare del vasto mediale di destra; il radiologo consiglia integrazione diagnostica con RMN;

- RMN, eseguita con sequenze pre- e post-contrasto SE e SPIR secondo piani assiali e coronali (Fig. 1), che conferma che la lesione in corrispondenza del ventre muscolare del vasto mediale di destra si estende cranio-caudalmente per circa 3 cm, risulta iso-intensa nella sequenza SE T1 pre-contrasto e riccamente iperintensa nelle sequenze post-contrasto.

La ricca vascolarizzazione della lesione e i margini netti orientavano la diagnosi pre-operatoria verso una lesione neoformata dei tessuti molli, probabilmente benigna, non potendo escluderne la natura angiomatica.

All'intervento chirurgico, preparato e divaricato il muscolo sartorio di destra, si individua e si asporta la sottostante neoformazione che, coinvolgendone la fascia, risulta quasi totalmente indovata nelle carni del muscolo vasto mediale (Fig. 1); si fa attenzione a comprendere nell'escissione un lembo di tessuto muscolare circostante macroscopicamente indenne – onde evitare, nell'eventualità di una diagnosi più severa, una escissione di tipo marginale – tessuto muscolare che peraltro risulta piuttosto adeso alla neoformazione, quasi a dare il sospetto di un'infiltrazione neoplastica. Al taglio (Fig. 1) la lesione risulta solida, di colorito grigio-lardaceo e provvista di pseudocapsula.

Il decorso postoperatorio è stato regolare e la paziente è rapidamente guarita senza alcun deficit funzionale e, a più di un anno dall'intervento, non vi è alcun segno di recidiva.

All'esame istologico (Fig. 1): reperto di neoformazione apparentemente capsulata, del diametro massimo di cm 2,5 (in continuità con tessuto muscolare), con i caratteri della fascite nodulare, completamente escissa.

Caso n. 2

Uomo di 42 anni, senza patologie degne di nota all'anamnesi remota, che da circa quattro mesi aveva notato la comparsa di una tumefazione di consistenza duro-elastica, di circa 3 cm di diametro massimo, nel terzo medio della coscia destra, in corrispondenza del muscolo quadricipite femorale.

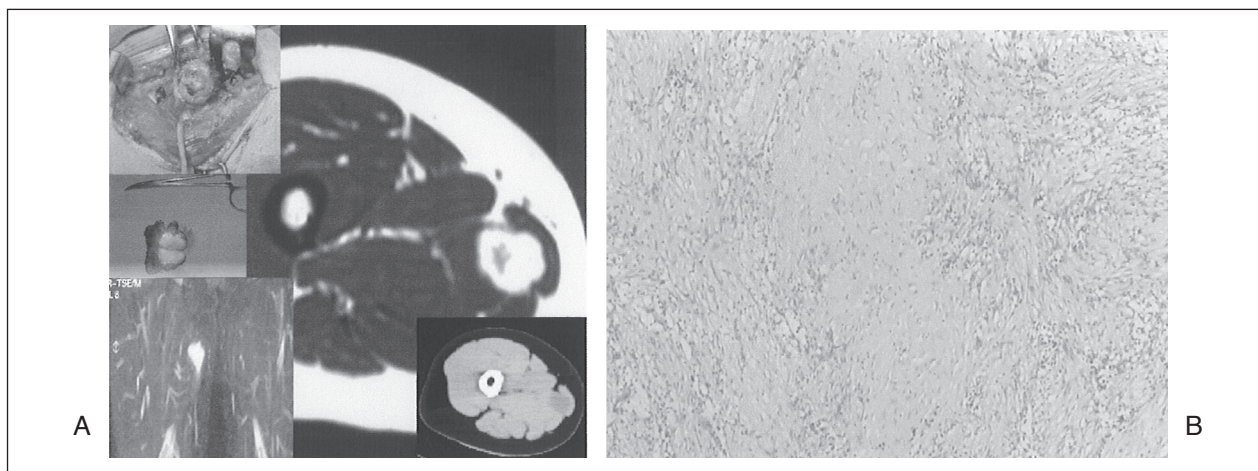


Fig. 1 - Fascite nodulare.

A - Immagine di fondo e in basso a sinistra - Esame RMN pre- e post-contrasto con sequenze SPIR e SE secondo piani assiali e coronali, lesione riccamente vascolarizzata in corrispondenza del muscolo vasto mediale. In basso a destra - TC: lesione riccamente vascolarizzata del terzo prossimale di coscia. In alto a sinistra - Reperto intra-operatorio: il muscolo sartorio è divaricato in basso per evidenziare la lesione sottostante. A sinistra, al centro - Pezzo operatorio aperto: lesione solida, lardacea al taglio, provvista di pseudocapsula

B - Quadro istologico simil-sarcomatoso con fasci intrecciati di cellule fusate. Presenza di numerosi vasi neoformati e di evidenti stravasi emorragici. La diagnosi di fascite nodulare è consentita dalla presenza di quadri similcheloidei (al centro) e da vasi neoformati con evidenti infiltrati infiammatori di mononucleati (ai bordi).

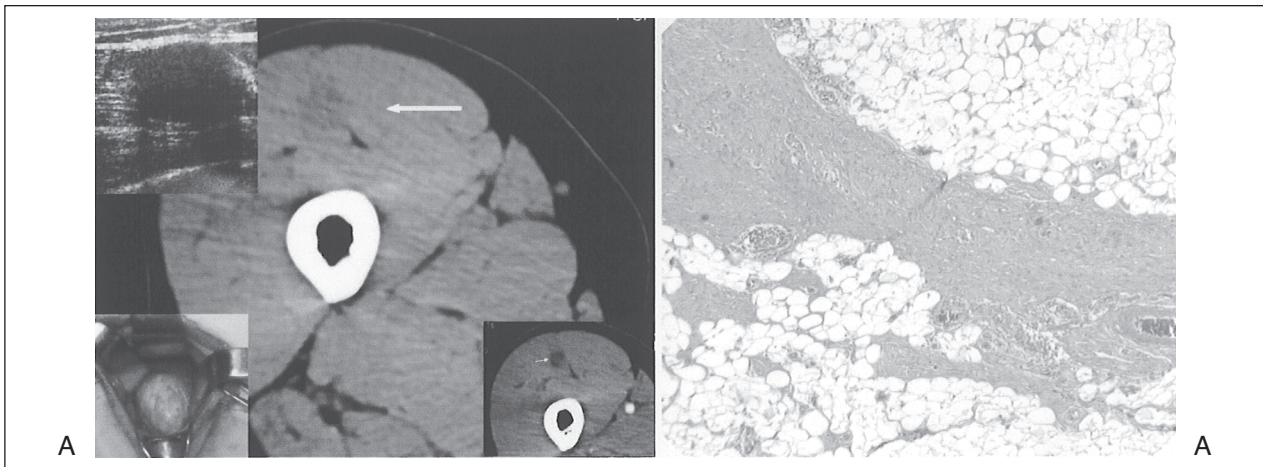


Fig. 2 - Fibromatosi extraddominale

A - Sullo sfondo - TC coscia destra senza mezzo di contrasto (m.d.c.) e, *in basso a destra*, dopo iniezione di m.d.c.: presenza tra i fasci muscolari del muscolo quadricipite femorale di una neof ormazione rotondeggiante, a margini regolari, che risulta essere iso-ipodensa e non presenta potenziamento contrastografico. *In alto a sinistra* - Ecografia coscia destra: presenza di una neof ormazione solida, capsulata, che impronta i piani circostanti senza evidenza di fenomeni infiltrativi. Non evidenza di spot vascolari al power-doppler. *In basso a sinistra* - Reperto intraoperatorio.

B - Quadro istologico - Proliferazione scarsamente cellulata di elementi fusati e stellariformi dispersi in uno stroma collagenico, localmente mixoide. La neoplasia risulta essere in continuità con il tessuto muscolare striato per l'assenza di una capsula vera.

L'ecografia confermava la presenza, tra i fasci muscolari del muscolo quadricipite femorale, della tumefazione, di 33 mm di diametro massimo, solida, capsulata, senza fenomeni infiltrativi. Al power-Doppler non risultano spot vascolari intralesionali. L'esame TC eseguito prima e dopo somministrazione di mezzo di contrasto precisava, tra i fasci muscolari del quadricipite femorale, la presenza di una tumefazione rotondeggiante, a contorni regolari, delle dimensioni di 1,8 x 3,5 cm, ipo-isodensa e senza potenziamento contrastografico.

All'intervento chirurgico, previa incisione sulla tumefazione palpabile e apertura delle carni del muscolo quadricipite femorale di destra, si reperta la neof ormazione che viene asportata, facendo attenzione a comprendere nell'escissione – dove possibile – un sottile margine di tessuto muscolare macroscopicamente sano. Al taglio la formazione, di forma ovalare, appare di colorito biancastro, di consistenza duro-elastica e sembra provvista anch'essa di pseudocapsula. L'esame istologico definitivo la descrive come: proliferazione scarsamente cellulata di elementi fusati e stellariformi dispersi in uno stroma collagenico, localmente mixoide; non si osservano atipie cellulari né mitosi. La neoplasia risulta essere in continuità con il tessuto muscolare striato, come si osserva nella fibromatosi extraaddominale.

Il decorso postoperatorio è stato breve ed esente da complicanze, e a circa un anno dall'intervento non sono evidenti recidive.

Discussione

Tra le lesioni cosiddette pseudosarcomatose delle parti molli, la fascite nodulare e la fibromatosi extra-addominale (o aggressiva) sono quelle di più frequente riscontro, ma non sempre ne risulta agevole la diagnosi differenziale pre-operatoria.

Per quanto riguarda la fascite nodulare, piuttosto che di una neoplasia si tratta di una proliferazione miofibroblastica reattiva con accrescimento assai rapido, conseguente a un processo infiammatorio non specifi-

co che solo raramente è riferibile a un precedente evento traumatico. Si presenta come una massa solitaria, abitualmente asintomatica, e solo raramente accompagnata da fastidio locale, parestesie o, eccezionalmente, da dolore lancinante per compressione su un nervo periferico. La diagnostica per immagini non offre segni diagnostici specifici (10, 11, 13) e perfino la citologia per ago-aspirato raramente può orientare il sospetto diagnostico, perché la proliferazione miofibroblastica può dare un quadro simil-sarcomatoso. La diagnosi di certezza si ottiene solo con l'esame istologico definitivo dopo exeresi chirurgica; al momento dell'intervento non si è in grado di escludere con certezza il sarcoma.

Macroscopicamente si possono distinguere, a seconda della sede di insorgenza, tre tipi di fascite (12):

- sottocutanea: di gran lunga la più frequente e più facilmente diagnosticabile anche da un punto di vista clinico; si presenta sotto forma di nodulo di piccole dimensioni, ben delimitato che si sviluppa nel tessuto sottocutaneo;
- intramuscolare: assai più rara, costituisce solo il 10% di tutte le fasciti, ha dimensioni abitualmente maggiori e aspetto infiltrativo (a questo tipo andrebbero annoverati i casi da noi riportati);
- fasciale: con aspetti stellati e contorni irregolari, trae sviluppo a ridosso delle fasce superficiali.

Se clinicamente e macroscopicamente queste lesioni possono fuorviare la diagnosi, questa, anche da un punto di vista cito-istologico, può non essere del tutto immediata, in quanto l'alta cellularità e la presenza di figure mitotiche sono responsabili della frequente confusione col sarcoma e in particolare con l'istiocitoma fibroso maligno. Se ne distinguono principalmente tre

quadri istopatologici, in base alle diverse fasi di crescita della lesione:

- fase mixoide: più precoce, con fibroblasti disposti in brevi fasci irregolari sparsi in una matrice ricca di mucopolisaccaridi e vasi, talvolta neoformati;
- fase cellulare: la cellularità aumenta di pari passo con la maturazione assumendo un aspetto simil-sarcomatoso; sono presenti addensamenti di fibroblasti con fasci intrecciati di cellule fusate con aspetto simil-cheloideo, vasi neoformati, stravasi emorragici, e infiltrati infiammatori di mononucleati;
- fase fibrosante: è la più tardiva e viene interpretata come un tentativo di risoluzione della lesione; in questa fase si osservano, perifericamente alla lesione, fasci di collagene fra i fibroblasti.

Da un punto di vista citologico i fibroblasti della fascite nodulare sono di dimensioni varie, abitualmente allungati, con citoplasma abbondante, nucleo largo, rigonfio e ipercromatico. Occasionalmente si osservano nuclei multipli, con nucleolo evidente e piccolo; le mitosi non dimostrano mai carattere di atipia.

La natura benigna della lesione è oggi ampiamente documentata e l'escissione chirurgica, eventualmente comprensiva di un margine di tessuto sano perilesionale, è da considerare risolutiva; i rari casi di recidiva locale (se si escludono gli errori di diagnosi) sono da ascrivere sempre ad incompleta escissione della neoformazione.

La fibromatosi aggressiva, anche detta desmoide o fibromatosi extra-addominale, appartiene alla famiglia delle neoplasie mesenchimali a basso grado e si caratterizza per una spiccata tendenza alla recidiva locale ma non a metastatizzare; queste caratteristiche devono orientare verso interventi che limitino per quanto possibile l'exeresi, ma garantiscano una relativa radicalità. Nella improbabile ma non esclusa ipotesi diagnostica

istologica più severa, si rimandano eventuali interventi compartimentali maggiormente demolitivi a un secondo tempo o, se necessario, in caso di recidive. La chemio- o la radioterapia si relegano, il più delle volte, alle recidive o a quelle sedi anatomiche dove non è possibile un intervento allargato o dove la radicalità può determinare mutilazioni scarsamente accettabili.

Considerazioni conclusive

L'esperienza qui riferita vuole porre l'accento sulle possibili difficoltà diagnostiche in fase pre-operatoria relative alla natura della neoformazione, e che devono comunque indurre a un atteggiamento prudente che preveda sempre un intervento non particolarmente economico, ma non eccessivamente demolitivo, anche in considerazione del comportamento clinico di queste neoformazioni.

Nell'ambito delle lesioni "pseudosarcomatose", la fascite nodulare si caratterizza, oltre che per la sua rarità, per la scarsa possibilità di diagnosi preoperatoria certa sia clinica che strumentale. L'ecografia non è in grado di escludere la natura sarcomatosa della lesione; TC e RMN al contrario possono evidenziare segni di benignità che però non risultano assolutamente specifici, mentre la citologia raramente è in grado di fornire elementi di certezza.

La diagnosi è comunque affidata all'istologia definitiva successiva all'ampia escissione chirurgica che ne costituisce comunque la terapia risolutiva. Il sospetto preoperatorio che si possa trarre di un sarcoma è legittimo e deve orientare l'atto chirurgico di conseguenza, ma è buona norma, prima di eseguire interventi abusivamente demolitivi e/o mutilanti, attendere la diagnosi istologica definitiva.

Bibliografia

1. Konwaller BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous fibromatosis (fasciitis). Report of 8 cases. *Am J Clin Pathol* 1955; 25: 241-252.
2. Bernstein KE, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a non recurrent lesion: clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer* 1982; 49: 1668-1678.
3. Gaffney EF, Majmundar B, Bryan JA. Nodular fasciitis (pseudosarcomatous fasciitis) of the vulva. *Int J Gynecol Pathol*, 1982; 1 (3), 307-312.
4. Kaw YT, Cuesta RA. Nodular fasciitis of the orbit diagnosed by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1993; 37 (6), 957-960.
5. Lombardi A, Spagnoli AM, Leone Sossi F, Caratozzolo M, Graziano P, DiPaola M, Marinozzi V. Su di un caso di fascite nodulare pseudosarcomatosa trattato con tecnica di "presutura". *Min Chir*, 1996; 51, 365-368.
6. Enzinger FM, Weiss SV. *Soft tissues tumors*. New York: Mosby Company, 1995; p. 167-176.
7. Abendroth CS, Frauenhoffer EE. Nodular fasciitis of the parotid gland. Report of a case with presentation in an unusual location and cytologic differential diagnosis. *Acta Cyt* 1995; 39 (3), 379-386.
8. Alvegard T. Soft tissue sarcomas. *Acta Oncol* 1996; 35 Suppl, 7, 117-122.
9. Flesch R, Hermanek P. Nodular fasciitis. *Fortschr Med* 1976; 94 (11), 627-632.
10. Tramond B, Baranger B, Algayers JP. Fasciite nodulaire ou pseudofibrosarcomateuse. *Sem Hop Paris* 1997; 13-14: 399-401.
11. Pompei G, Raspa V, Aldovrandi S, Bellelli V, Immagnatiello R. La fasciite nodulare. *Radiol Med* 1993; 85: 673-676.

In tema di lesioni "pseudosarcomatose"

12. Rimani M, Zrara I, Cherradi N, Al Bouzidi A, Harket A, Nassih M, Rzin A, Labraimi A, Mhai M, Benomar S. Fasciite nodulare ou pseudosarcomateuse. *Pathol Biol* 2001; 49: 808-811.
 13. Leung LYJ, Shu SJ, Chan MK, Chan CHS. Nodular fasciitis MRI appearance and literature review. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 9-13.
 14. Lewis, Jonathan J, MD, PHD, Boland, Patrick J, MD, Leung, Dennis HY, PHD, Woodruff, James M, MD, Brennan, Murray F, MD. The Enigma of Desmoid Tumors. *Ann Surg* 1999; 229(6): 866.
 15. Harish Hosalkar, Edward J Fox, Thomas Delaney, Jesse T Torbert, Christian M Ogilvie, Richard D Lackman. Desmoid tumors and current status of management. *Orthop Clin North Am* 2006; 37 (1): 53-63.
-