

Istiocitoma fibroso maligno, un raro tumore della laringe: descrizione di un caso clinico

A. RANIERI¹, E. VETRANO², R. PALUMBO³, M.W. ROSSETTI¹

¹ Unità Funzionale di Otorinolaringoiatria, Casa di Cura "Santa Rita", ASL/AV2, Atripalda (AV)

² Clinica Otorinolaringoiatrica, Seconda Università di Napoli

³ Clinica Otorinolaringoiatrica, Università degli Studi di Napoli "Federico II"

SUMMARY: Malignant fibrous histiocytoma, an unusual tumor of the larynx: case report.

A. RANIERI, E. VETRANO, R. PALUMBO, M.W. ROSSETTI

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is the most frequent soft tissue sarcoma in adults. It principally occurs as a mass of the extremities, abdominal cavity, or retroperitoneum. Laryngeal presentation of MFH is uncommon. Only sporadic laryngeal cases had been reported in Literature. It is prevalent in males. The neoplasm is characterized by spindle-shaped atypical cells arranged in a diffuse storiform pattern. Mitoses are prominent, numerous, and often atypical. Immunohistochemically, neoplastic cells are strongly positive for a1-antichymotrypsin but are negative for cytokeratins and s-100 protein. In the histopathologic point of view the MFH can be distinguished into several types; the storiform-pleomorphic type is more commonly observed in larynx. By this time, among risk factors it seems to be verified the role of ionizing radiations as reported in several works that can be found in Literature. The MFH shows a high tendency to local recurrence and to metastasizing. The most frequent seat of metastasis is the lung, but cases of bony, cerebral and neck lymph nodes metastasis were described too. The treatment of choice is the complete exeresis of the mass within a safety margin. MFH is scarcely responsive to radiotherapy, so the chemotherapy seems the treatment adjuvant to be preferred. Prognosis is very bad. We report a case of glottic MFH on a 46 years old man. Laser surgery (chordectomy) with associate chemotherapy was used to treat this tumor. About two years after surgery the patient is well, with no evidence of disease.

KEY WORDS: malignant fibrous histiocytoma, head and neck cancer, larynx neoplasms.

Introduzione

L'istiocitoma fibroso maligno (MFH) è il più frequente sarcoma dei tessuti molli nell'adulto (1). Predilige il sesso maschile e si localizza prevalentemente nei

tessuti molli profondi (fasce profonde, muscoli). Le sedi più colpite sono il tronco, gli arti, la cavità addominale ed il retroperitoneo. Il 7% circa dei MFH si localizza nel distretto cervico-facciale e di questi il 15% ha una localizzazione primitiva laringea.

Il MFH presenta una elevata tendenza alla recidiva locale ed alla metastatizzazione. La sede più frequente di metastasi è il polmone, ma sono descritti anche casi di metastasi ossee, cerebrali ed ai linfonodi regionali (2-5).

L'incidenza delle metastasi è in stretta relazione con la profondità e le dimensioni della neoplasia. I tumori a sede più superficiale e di piccole dimensioni hanno in genere un decorso clinico più favorevole. L'indice mitotico e il grado di anaplasia cellulare sono invece di scarso significato prognostico.

Il trattamento d'elezione per il MFH è l'exeresi chirurgica con ampi margini di sicurezza. Gli Autori presentano un caso di MFH della laringe, entità clinica tanto rara quanto temibile per comportamento biologico e caratteristiche cliniche.

Caso clinico

T. G. di anni 46 di sesso maschile, fumatore; giunto alla nostra osservazione nel febbraio 2007 per disfonia ingravescente insorta da circa 3 mesi. All'esame fibrolaringoscopico si apprezzava una neoformazione che interessava quasi interamente la corda vocale destra, con motilità conservata. Gli esami strumentali eseguiti non mostravano adenopatie lungo le stazioni linfoghiandolari laterocervicali, né addensamenti pleuro-parenchimali polmonari.

Mediante impiego di laser CO₂ venne quindi eseguita biopsia escissionale con una exeresi "en bloc" della lesione in tessuto microscopicamente sano. L'istopatologo confermò la negatività dei margini di resezione e pose diagnosi istologica di istiocitoma fibroso maligno polimorfo.

Corrispondenza Autore:
Dott. Angelo Ranieri
Via Carlo Alberto 37, 80040 Terzigno (NA)
E-mail: angeloranieri.md@libero.it

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Trattandosi di una neoplasia maligna ad alto grado, con elevata tendenza alla metastatizzazione e sulla base di esperienze riportate in Letteratura (2, 4), si decise di associare un protocollo polichemioterapico, nonostante la radicalità chirurgica e la negatività degli ulteriori esami strumentali eseguiti.

Il paziente venne successivamente sottoposto a controlli clinici trimestrali ed a tutt'oggi non si sono rilevati segni di recidiva.

Discussione

L'istiocitoma fibroso maligno è il più frequente sarcoma dei tessuti molli negli adulti. L'inquadramento ufficiale di questa neoplasia è da attribuire a Weiss ed Enzinger che nel 1978 pubblicarono la loro esperienza su un'ampia casistica (1). Il quadro istologico del MFH è spesso variabile nelle varie aree della stessa lesione. L'aspetto morfologico più frequente e più caratteristico è dato dalla proliferazione di cellule fusate simil-fibroblastiche disposte in fasci a disposizione verticale (aspetto storiforme), miste ad istiociti pleomorfi. Le mitosi sono frequenti. In alcune aree del tumore può essere presente una proliferazione simil-fibrosarcomatosa (aspetto fascicolato). Infine ampie aree del tumore possono presentare proliferazione di cellule simil-fibroblastiche con spiccate atipie nucleari miste a numerosi istiociti atipici e cellule giganti pleomorfe con numerosi nuclei ipercromatici e irregolari, e citoplasma intensamente eosinofilo (aspetto pleomorfo). Frequente il riscontro di eritro o leucofagocitosi da parte delle cellule tumorali.

Ai fini della diagnosi differenziale con altri tumori sono considerati caratteristici l'aspetto storiforme e la fagocitosi da parte delle cellule tumorali. Utili risultano a tal proposito anche le indagini immunohistochemiche per la eventuale evidenziazione della a1-antitripsina. Dal punto di vista istologico il MFH può essere distinto in diverse varianti: storiforme-pleomorfa, mixoide, angiomatoide, infiammatoria ed a cellule giganti. La variante storiforme-pleomorfa è quella di più comune osservazione a livello laringeo (6, 7).

Il MFH è un tumore decisamente aggressivo con tendenza alla recidiva locale ed alla metastatizzazione; la diffusione a distanza si attua per via ematica a livello prevalentemente polmonare, mentre discussa è la possibilità di diffusione per via linfatica (2-4, 8).

Tra i fattori di rischio sembra ormai accertato il ruolo delle radiazioni ionizzanti, come riportato in diversi lavori presenti in Letteratura (6, 7, 9, 10).

Anche in ambito terapeutico sussistono alcune incertezze legate sempre alla esiguità delle casistiche pubblicate, tuttavia l'orientamento attuale rimane fondato sul-

l'exeresi chirurgica e, per via della resistenza alla radioterapia (2), su trattamenti chemioterapici adiuvanti (11).

Conclusioni

La localizzazione laringea del MFH è tanto rara quanto temibile; questa neoplasia presenta infatti un elevato grado di malignità con tendenza alla recidiva sia locale che a distanza. È più frequente nell'uomo con un rapporto M/F di 4:1 e la sua localizzazione laringea più comune è a livello glottico. La prognosi è sfavorevole.

Non esistono dati certi riguardo il trattamento di queste neoplasie data la modesta casistica presente in Letteratura, ma sicuramente la terapia di elezione è quella chirurgica cercando di effettuare un'exeresi con ampi margini di sicurezza. Data la relativa resistenza alla radioterapia, la chemioterapia sembra il trattamento adiuvante da preferire.

Bibliografia

1. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-53.
2. Ferlito A, Nicolai P, Recher G, Narne S. Primary laryngeal malignant fibrous histiocytoma: review of the literature and report of seven cases. *Laryngoscope* 1983;93:1351-8.
3. Ortiz Bish F, Ruiz Clemente J, Galera Ruiz H, De Mingo Fernandez EJ, Munoz Borge F. Malignant laryngeal fibrous histiocytoma (MLFH). Report of two unusual cases. *Acta Otorinolaringol Esp.* 2004;55:390-4.
4. Pastore A, Grandi E, Targa L, Marchese Ragona R. L'istiocitoma fibroso maligno della laringe. Presentazione di un caso clinico e revisione della letteratura. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2001;21:361-4.
5. Ogura JH, Tomei JM, Setzen M, Sobol S. Malignant fibrous histiocytoma of head and neck. *Laryngoscope* 1980;90:1429-40.
6. Resta L, Pennella A, Fiore MG, Botticella MA. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx after radiotherapy for squamous cell carcinoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2000;257:260-2.
7. Pata YS, Una M, Polat A. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx in patient with neurofibromatosis type 1. *B-ENT* 2008;4:117-20.
8. Bernandez R, Nistal M, Kaiser C, Gavilan J. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx. *J Laringol Otol.* 1991;105:130-3.
9. Sadati KS, Haber M, Sataloff RT. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck after radiation for squamous cell carcinoma. *Ear Nos Throat J.* 2004; 83: 278-81.
10. Guney E, Yigitbasi OG, Balkanli S, Canoz OM. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma of the larynx: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2002; 23: 293-6.
11. Nakamizo M, Yokoshima K, Sugisaki Y. Malignant fibrous histiocytoma of the hypopharynx: a case report in a young adult. *J Nippon Med Sch.* 2004; 71: 301-5.