

Malattia di Dupuytren simulata da un sarcoma epitelioido con atipica invasione perineurale del nervo mediano. Caso clinico

G. MONACELLI^{1,2}, A.M. SPAGNOLI², M.I. RIZZO², M. PARDI², I. CASCIOLI², S. IRACE²

RIASSUNTO: Malattia di Dupuytren simulata da un sarcoma epitelioido con atipica invasione perineurale del nervo mediano. Caso clinico.

G. MONACELLI, A.M. SPAGNOLI, M.I. RIZZO, M. PARDI, I. CASCIOLI, S. IRACE

Il sarcoma epitelioido è un tumore infrequente, specie in corrispondenza dell'arto superiore, la cui diffusione nervosa non è comune.

Presentiamo e descriviamo il peculiare caso di un uomo di 27 anni con diagnosi iniziale di malattia di Dupuytren. Il paziente era già stato sottoposto ad aponeurectomia palmare all'intervento chirurgico seguiva recidiva della deformità in retrazione del IV e V dito della mano sinistra. Quando si è presentato alla nostra attenzione, il paziente è stato sottoposto a biopsia chirurgica e nuovo esame istologico che ha permesso di porre diagnosi di sarcoma epitelioido.

Mettiamo in evidenza essenzialmente due aspetti: il ritardo di diagnosi del tumore, che effettivamente simulava la malattia di Dupuytren, e la sua particolare diffusione perineurale lungo il nervo mediano.

SUMMARY: Dupuytren's disease simulated by epithelioid sarcoma with atypical perineural invasion of the median nerve. Case report.

G. MONACELLI, A.M. SPAGNOLI, M.I. RIZZO, M. PARDI, I. CASCIOLI, S. IRACE

Epithelioid sarcoma is an infrequent tumour, especially in upper limb, which nerve spread is not common.

We describe the case of a 27 years old caucasian male with initial diagnosis of Dupuytren's disease. He underwent palmar aponeurectomy but the surgical treatment was followed by recurrence of the deformity in retraction of 4th and 5th finger of the left hand. When he presented himself at our attention, the patient underwent surgical biopsy and new histological examination was made with diagnosis of epithelioid sarcoma.

We highlight essentially two aspects of this case: the diagnostic delay of tumour caused by simulation of the Dupuytren's disease and the atypical perineural spread along the median nerve.

KEY WORDS: Mano - Sarcoma epiteliale - Malattia di Dupuytren - Invasione perineurale.
Hand - Epithelioid sarcoma - Dupuytren's disease - Perineural invasion.

Introduzione

Il sarcoma epitelioido è una rara neoplasia maligna dei tessuti molli (1) che si presenta come: lesione isolata nel 70% circa dei casi; nell'8-10% con localizzazioni locali ricorrenti; nel restante 20% circa con metastatizzazione. Il grado di differenziazione e la localizzazione non sembrano fattori prognostici, mentre le dimensioni e la chirurgia radicale, in associazione a radio-chemioterapia, influenzano nettamente la prognosi (2).

Si tratta di un tumore infrequente, specie in corrispondenza dell'arto superiore. La simulazione della malattia di Dupuytren è inconsueta (1), e ancor più rara è la descrizione di una diffusione perineurale.

Presentiamo e descriviamo il caso di un uomo di 27 anni affetto da sarcoma epitelioido precedentemente diagnosticato come malattia di Dupuytren della mano sinistra. Tale paziente era stato sottoposto senza successo ad aponeurectomia palmare e, quindi, ad un successivo intervento per recidiva con deformità in retrazione del IV e V dito della mano sinistra.

Caso clinico

Nel 2006, un giovane maschio bianco, di 27 anni, si ricoverava nel nostro Day-Hospital, con una contrattura della regione palmare della mano sinistra, una grave deformità in flessione perma-

¹ Neuromed - IRCCS, Pozzilli (Isernia)

² Università degli Studi di Roma "La Sapienza"
Azienda DEA - Policlinico Umberto I
S.S. Chirurgia Plastica Ricostruttiva d'Urgenza
(Direttore: Prof. S. Irace)

© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma

nente di IV e V dito della stessa mano, una lesione ulcerativa a livello del polso sinistro e sei tumefazioni nodulari non dolenti localizzate nella regione volare dell'avambraccio sinistro.

Dall'anamnesi patologica remota si evidenziava che il paziente aveva subito diversi interventi chirurgici: nel 2000 un intervento di decompressione del nervo mediano al canale del carpo sinistro per diagnosi di sindrome del tunnel carpale; nel 2001 un'aoneurectomia palmare sinistra per diagnosi di malattia di Dupuytren; nel 2002 un nuovo intervento di aoneurectomia palmare sinistra per diagnosi di recidiva di malattia di Dupuytren. Nei mesi seguenti, tuttavia, il paziente osservava la ripresa della retrazione progressiva del palmo della mano sinistra cui si associava una lesione atrofica tegumentaria a livello della regione ipotenare della stessa mano.

Quando il paziente giungeva alla nostra attenzione, abbiamo notato come effettivamente, ad una prima superficiale osservazione, alcune caratteristiche inducessero il sospetto di malattia di Dupuytren (Fig. 1): la flessione permanente e progressiva di IV e V dito; la presenza di noduli sottocutanei in corrispondenza di IV e V metacarpo; la presenza di cordoni fibrosi in sede palmare e la loro retrazione sclerotica; l'irriducibilità della flessione delle dita interessate; la mancanza di sintomatologia dolorosa; il progressivo danno funzionale. Ad un attento esame, rilevavamo però che, al quadro clinico descritto, si associava la presenza di noduli palpabili sulla faccia volare dell'avambraccio sinistro, di incerta natura. Pertanto si programmavano una valutazione ecografia estesa al cavo ascellare e un esame biotico.



Fig. 1 - Polso e mano sinistri: malattia di Dupuytren simulata da sarcoma epitelioide.

All'esame ecografico le lesioni apparivano iperecogene e si evidenziava, in corrispondenza del cavo ascellare, un'ulteriore formazione nodulare, di circa 3-4 millimetri di diametro massimo. La biopsia, con accesso a livello della piega del gomito, mostrava una reazione proliferativa molto intensa, intimamente connessa al nervo mediano, che costringeva ad una neurolisi minuziosa. La diffusione perineurale si mostrava assolutamente particolare e atipica. L'esame istologico dei noduli asportati deponeva per sarcoma epitelioide. Il paziente veniva quindi sottoposto ad esame TC total-body per evidenziare eventuali metastasi sistemiche.

In accordo con gli oncologi, il paziente è stato quindi sottoposto a trattamento chemio-radioterapico, prima dell'intervento di amputazione interscapolo-omerale, a seguito del quale era in programma un ulteriore protocollo di trattamento medico-oncologico. Purtroppo, il ritardo nella diagnosi non ha consentito di completare il protocollo terapeutico poiché, per metastatizzazione polmonare e pericardica, il sarcoma portava a decesso il paziente.

Discussione

L'intervento chirurgico radicale associato a radiochemioterapia resta il trattamento di scelta per neoplasie come il sarcoma epitelioide metastatizzante. Nei casi in cui è colpito un arto, si sono registrati, negli ultimi 20 anni, progressi attribuibili alle tecniche di salvataggio degli arti e alla qualità residua funzionale degli stessi grazie anche l'avvento delle tecniche microchirurgiche e dei lembi liberi (3). Anche la chirurgia oncologica, nel caso specifico consistente in amputazioni maggiori, consegue sempre maggiori successi (4).

La problematica fondamentale è legata al ritardo che si può verificare nella diagnosi, perché il sarcoma epitelioide è una neoplasia rara e ingannevole (1), facilmente confusa con altri processi maligni. Una storia di trauma pregresso è stata ipotizzata da molti Autori, ma non documentata nel nostro caso. In esso si potrebbe però ipotizzare che il pregresso trauma chirurgico per la sindrome del tunnel carpale possa aver determinato delle variazioni anatomiche locali, al punto che sul margine dell'incisione cutanea si sia venuta a sviluppare una retrazione fasciocutanea assimilabile a un Dupuytren. I successivi tentativi di eliminare la retrazione e la stessa diagnosi istopatologica orientavano verso una fibromatosi palmare. Tale evenienza era da noi esclusa per diverse ragioni: la presenza di ulcerazioni a livello della regione palmare sulla aree di retrazione, la giovane età del soggetto, la rapida tendenza alla recidiva, le localizzazioni satelliti in sede estensoria e lungo il decorso del nervo mediano. Infatti, era la crescita lenta del tumore lungo le strutture tendinee e fasciali che portava ad un atteggiamento in flessione della mano, con la contemporanea comparsa di noduli multipli non dolenti ma che andavano incontro a necrosi ed ulcerazione. La lesione tumorale primitiva andava a coinvolgere la cute fino al piano subdermico, emulando in tal modo la malattia di Dupuytren e inducendo facilmente all'errore diagnosti-

co. Errore che poteva giustificare la recidiva per inadeguata asportazione.

Inoltre, l'atipica diffusione metastatica contribuiva alla simulazione di un'evoluzione progressiva di malattia di Dupuytren, al pari dell'invasione perineurale. Anche lo sviluppo della metastatizzazione lungo l'arto poteva mimare i fenomeni della malattia di Dupuytren. La progressione disto-proximale e la relativa retrazione palmare avrebbero dovuto, invece, orientare verso una fibromatosi aggressiva.

Microscopicamente il tumore mostrava segni caratteristici, quali l'organizzazione nodulare delle cellule tumorali, la tendenza alla necrosi centrale e la loro eosinofilia, causa dell'aspetto epitelioido.

Evans e Baer elencano specifici fattori di prognosi relativi a metastatizzazione e sopravvivenza a distanza che includono: grandezza del tumore, linfadenopatia regionale, recidiva locale.

Il trattamento del sarcoma epitelioido da noi programmato era chirurgico radicale (amputazione interscapolo-omeroale) con chemio-radioterapia pre- e post-

operatoria. Diversi Autori, come Prat e altri, raccomandano un'escissione in blocco o un'amputazione radicale all'avambraccio nel caso di lesione recidiva. Peimer e Coll. consigliano la linfadenectomia ascellare (5).

Conclusioni

Un sarcoma epitelioido dell'arto superiore rappresenta ancora una sfida per il chirurgo, sia in ragione del fatto che può restare a lungo misconosciuto, sia in ragione della necessaria radicalità oncologica nell'ottica di una chirurgia funzionale.

Alla luce della nostra esperienza (6), concludiamo che, anche in presenza di una familiarità per malattia di Dupuytren, la inusuale presenza di noduli fibrosi in individui giovani, debba essere sottoposta sempre ad un'attenta valutazione istopatologica, con studi di immunohistochimica specifici per sarcoma epitelioido, data la necessità di una precoce diagnosi, e di avviare un piano terapeutico chirurgico e chemio-radioterapico.

Bibliografia

1. Erdmann MW, Quaba AA, Sommerlad BC. Epithelioid sarcoma masquerading as Dupuytren's disease. *Br J Plast Surg.* 1995; 48(1):39-42.
2. Deshmukh R, Mankin HJ, Singer S. Synovial sarcoma: the importance of size and location for survival. *Clin Orthop Relat Res.* 2004; 419: 155-61.
3. Ferguson PC. Surgical consideration for management of distal extremity soft tissue sarcomas. *Curr Opin Oncol.* 2005; 17(4): 366-9.
4. Tamurri RM, Gutow AP. Amputation of the hand and upper extremity in the management of malignant tumours. *Hand Clin.* 2004; 20(2): 213-20.
5. Peimer CA, Smith RJ, Sirota RL, Cohen BE. Epithelioid sarcoma of the hand and wrist: pattern of extension. *J Hand Surg Amb.* 1977; 2: 275-82.
6. Monacelli G, Spagnoli AM, Rizzo MI, Pardi M, Irace S. Sarcoma epitelioido che mima la malattia di Dupuytren con diffusione nervosa. *Chirurgia* 2006; 19: 409-11. hemorrhagic shock. *J Trauma* 2000;49:580-3.