

Lipoma atipico gigante della coscia. Caso clinico e revisione della letteratura

M. DANZI, L. GRIMALDI, S. REGGIO, R. DANZI

RIASSUNTO: Lipoma atipico gigante della coscia. Caso clinico e revisione della letteratura.

M. DANZI, L. GRIMALDI, S. REGGIO, R. DANZI

I lipomi sono tumori benigni di origine mesenchimale che possono localizzarsi in svariati distretti corporei sia in sede superficiale che profonda. Tra le neoplasie benigne presentano una incidenza di circa il 10%; la maggior parte di essi sono di piccole dimensioni e scarso peso (circa 30 g), ma possono presentarsi come masse voluminose (lipomi giganti), in realtà poco frequenti.

Gli Autori descrivono il caso clinico di una paziente di 73 anni con una grossa tumefazione localizzata a livello del versante mediale della regione anteriore della coscia sinistra, comparsa da circa tre anni, completamente asintomatica, risultata all'esame istologico, dopo asportazione completa, un lipoma atipico gigante (27x20x7 cm; 3.420 g).

SUMMARY: Giant atypical lipoma of the thigh. Case report and literature review.

M. DANZI, L. GRIMALDI, S. REGGIO, R. DANZI

The lipomas are benign tumors of mesenchymal origin which may localize in various sites both superficial or deep surf. Among the benign tumors they have an incidence of around 10%; most of them have small size and low weight (about 30 g) and huge masses (giants lipomas) are uncommon.

The Authors report the case of a 73 years old woman, with a large swelling localized at the anterior-medial region of left thigh, which onset from about three years, completely asymptomatic, surgically excised and proved by histological examination a giant atypical lipoma (27x20x7 cm, 3,420 g).

KEY WORDS: Tumore lipomatoso atipico gigante - Coscia, chirurgia.
Giant atypical lipomatous tumor - Thigh, surgery.

Introduzione

Il tumore lipomatoso atipico colpisce in prevalenza soggetti di età media, presentandosi spesso come una voluminosa massa non dolente, a lenta crescita, più frequente nel sesso femminile (1). È una neoplasia benigna del tessuto mesenchimale, di solito ben capsulata, che può originare in vari distretti corporei, lì dove è ben rappresentato il tessuto adiposo (2), anche se sono stati descritti lipomi atipici in fegato, reni, utero, polmoni dove la componente adiposa è poco rappresentata se non addirittura assente (3). La denominazione di tumore

lipomatoso atipico, definito anche liposarcoma ben differenziato, è stata introdotta con l'intento di sottolineare la prognosi migliore (4). Si distinguono masse superficiali, soprattutto a livello del dorso e della parte posteriore del collo, e masse profonde che prediligono le cosce, le braccia e i glutei (5).

Questi tumori di solito non sono associati a particolari segni e sintomi, eccezion fatta, per le notevoli dimensioni che possono raggiungere, per sindromi da compressione neuro-vascolare, difficoltà nella deambulazione e/o nell'indossare i vestiti; sono stati infatti descritti lipomi atipici del peso da pochi grammi fino addirittura a 25 kg (6).

La diagnosi si affida all'esame clinico, alla diagnostica strumentale con l'utilizzo della TC o della RM e talvolta all'esame citologico con ago sottile (FNAC).

Il trattamento di scelta, in grado di garantire ottimi risultati in termini di sopravvivenza, è quello chirurgico radicale, integrato da un preciso programma di follow-up, data l'elevata possibilità di recidiva locale e/o trasformazione in forme meno differenziate.

Università degli Studi di Napoli "Federico II"
Dipartimento di Patologia Sistemica
Area funzionale di Chirurgia Riabilitativa Gastrointestinale
di Elezione ed Emergenza
(Primario: Prof. G.P. Ferulano)

© Copyright 2010, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Caso clinico

Nell'ottobre del 2006 giungeva alla nostra osservazione la paziente B.G., di anni 73, che presentava una voluminosa tumefazione, localizzata a livello del versante mediale della regione anteriore della coscia sinistra, comparsa verosimilmente da circa tre anni. La paziente non riferiva alcuna limitazione funzionale, dolore e/o parestesie, eccezion fatta per una sensazione gravativa, che si accentuava con il prolungarsi della stazione eretta. All'anamnesi patologica remota negava traumi ed episodi infettivi; riferiva solo patologia aterosclerotica dei tronchi sovraortici e ipertensione arteriosa essenziale in trattamento farmacologico con diuretici. Gli esami ematochimici apparivano tutti nella norma, inclusi i più comuni markers neoplastici.

All'esame obiettivo locale, tale neoformazione si estendeva dalla radice della coscia fino al suo terzo medio; non si evidenziavano né eritema né edema della cute sovrastante. Alla palpazione, la tumefazione appariva di consistenza duro-elastica, non dolente, poco mobile e mal delimitabile rispetto alle strutture muscolo-fasciali. La deambulazione e il tono muscolare erano normali per età così come negativo risultava l'esame clinico neuro-vascolare per entrambi gli arti inferiori. La paziente riferiva infine un aumento di volume progressivo della massa negli ultimi due anni.

L'esame ecografico muscolo-tendineo descriveva la lesione come: "grossolana tumefazione solida, occupante spazio, di natura da determinare"; la TC (Fig. 1) confermava la "formazione espansiva occupante il compartimento mediale della coscia sinistra che si estende dalla radice di coscia fino al suo terzo medio con diametro antero-posteriore di 90 mm e trasverso di 120 mm; coefficienti densitometrici del tipo adiposo con aspetto clinico neuro-vascolare per entrambi i setti interni (Fig. 2) e nubecole di incremento densitometrico. Non apprezzabili chiari segni di infiltrazione delle strutture muscolari contigue che appaiono compresse e dislocate. Reperto compatibile con lipoma gigante".

L'intervento chirurgico è stato eseguito, in anestesia subaracnoidea, mediante incisione longitudinale a livello del margine mediale del retto femorale della coscia sinistra; la massa, pur trovandosi in un piano profondo, è stata facilmente asportata in quanto non infiltrava né le strutture muscolo-fasciali né quelle neuro-vascolari. Sono stati posizionati due tubi di drenaggio in aspirazione, uno più profondo e l'altro superficiale. Il decorso post-operatorio è stato regolare, privo di alcun genere di complicanze, e la paziente è stata dimessa in quarta giornata post-operatoria.

All'esame istologico la massa (Fig. 3), al taglio lobulata e di colorito giallastro, delle dimensioni di cm 27x20x7 e di circa 3.420 g di peso, ben capsulata, risultava un tumore lipomatoso atipico ben differenziato, con focolai microscopici di aspetto mixoide, assenza di necrosi e mitosi, ma ricca di tralci fibrosi, nel cui contesto si apprezzavano occasionali cellule fusate con nuclei talvolta pleomorfi.

La paziente è attualmente inserita in un preciso programma di follow-up clinico-strumentale per possibilità di recidiva locale.

Discussione

I lipomi sono tra i più comuni tumori dei tessuti molli degli adulti (7) e possono originare in qualsiasi distretto corporeo, in sede sottocutanea, intramuscolare o intermuscolare, ovunque sia ben rappresentato tessuto adiposo. Sono più frequenti nelle donne, dove l'accumulo di adipe è maggiore che negli uomini (8); tale differenza emergerebbe soprattutto per le forme cosiddette "atipiche", a seconda della localizzazione: il retroperitoneo



Fig. 1 - TC spirale, scansione longitudinale: la voluminosa neoformazione nel compartimento mediale della coscia sinistra disloca in parte le strutture muscolari.



Fig. 2 - Immagine TC spirale, scansione trasversale: la massa, a componente prevalentemente adiposa, si presenta ricca di setti e tralci fibrosi (freccia).

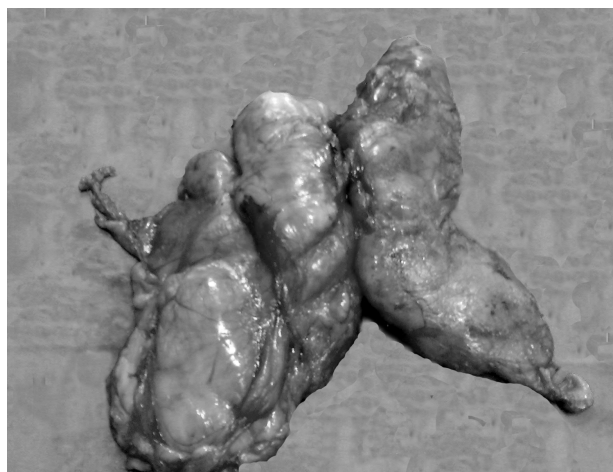


Fig. 3 - Pezzo operatorio: la neoformazione, delle dimensioni di 27x20x7 cm e di circa 3.420 g di peso, si presenta ben capsulata, di colorito giallastro, lobulata.

maggiormente interessato nel sesso femminile, le estremità in quello maschile (9). Non sono riportate differenze razziali e/o di distribuzione geografica (10).

Il lipoma atipico è anche definito, in letteratura, come liposarcoma ben differenziato, a indicare un gruppo di tumori lipomatosi che tendono ad avere un comportamento biologico benigno rispetto agli altri liposarcomi, ma che mostrano a livello citologico un maggior grado e numero di atipie e maggiore tendenza alla recidiva locale rispetto ai lipomi benigni (11).

Un lipoma può essere definito gigante quando misura almeno 10 cm in una dimensione, con un peso minimo di 1.000 g, peso che non è direttamente correlato con le dimensioni, ma che dipende dal contenuto fibroso della lesione (12).

Il meccanismo di crescita incontrollata di tali lipomi resta ancora poco chiaro; alcuni autori riconoscono in un brusco e violento trauma il primo momento patogenetico in grado di determinare la rottura dei setti fibrosi, che normalmente impediscono la migrazione delle cellule adipose, la lacerazione di tessuto connettivo posto tra cute e strutture fasciali profonde e il conseguente accumulo di grasso in corrispondenza della zona traumatizzata (13). C'è comunque da sottolineare che molti pazienti negano all'anamnesi storia suggestiva per trauma. Le forme giganti solitamente sono localizzate in piani profondi del corpo.

La storia clinica più comune è quella di un paziente di età media con una massa a lenta crescita, non dolente, che raggiunge dimensioni notevoli prima di essere identificata. La sintomatologia clinica (sindromi da compressione neuro-vascolare, dolore, senso di peso, ecc.) è presente solitamente nei tumori di maggiori dimensioni, anche se una localizzazione critica della lesione potrebbe indurre un effetto massa, indipendentemente dalla grandezza.

Per la diagnosi preoperatoria si ricorre a TC o RM. Infatti, in presenza di una massa che mostra alle indagini strumentali un alto contenuto di tessuto adiposo, la diagnosi differenziale deve necessariamente includere i lipomi, i lipomi atipici e i liposarcomi. I lipomi solitamente mostrano all'RM una uniforme densità di tessuto adiposo separato da sottili setti fibrosi, lì dove i liposarcomi, da quello ben differenziato a quello ad alto grado di malignità e a quello mixoide, sono caratterizzati dalla sua scarsità o assenza e da tralci fibrosi più spessi e numerosi (14). Alcuni Autori, inoltre, suggeriscono di basare la diagnosi preoperatoria sull'assenza o presenza di *uptake* di tecnezio-99m DTPA da parte della massa (15): l'assenza di *uptake* sarebbe suggestiva per lipoma puro, un *uptake* precoce orienterebbe per un tumore molto vascolarizzato, quello tardivo per la presenza di numerosi tralci fibrosi e, infine, l'*uptake* in tutte le fasi dell'esame per un tumore neurofibromatoso.

Poiché sia con le scansioni TC che RM un tumore

lipomatoso atipico può mimare un liposarcoma (16), per una corretta diagnosi istologica è necessario ricorrere o all'uso di biopsie con ago sottile, spesso poco attendibili per la natura eterogenea di queste masse (17), o più correttamente alla escissione chirurgica. Infatti, la radicale escissione chirurgica di tali masse rappresenta l'unico trattamento di scelta in grado di garantire ottimi risultati in termini di sopravvivenza e recidiva locale. Alcuni Autori (18), spinti soprattutto da motivi di carattere estetico, hanno proposto, in alternativa, interventi di liposuzione, attualmente poco praticati a causa dell'elevata percentuale di recidiva locale di questi tumori. D'altra parte, poiché i lipomi giganti sono nella maggior parte dei casi ben delimitati da una pseudo-capsula, la loro escissione solitamente risulta semplice e di fatto "atraumatica", eccezion fatta per i casi di pregressa infezione o localizzati a livello del dorso o delle estremità, dove l'alterazione dei normali rapporti anatomici e la vicinanza con strutture vitali vascolari o nervose possono rendere la dissezione problematica. Data l'elevata possibilità di formazione di sieromi ed ematomi, è buon uso, soprattutto dopo rimozione di lipomi giganti, il posizionamento di uno o più tubi di drenaggio in aspirazione continua e di medicazioni compressive.

Queste neoplasie hanno una bassa tendenza a dare metastasi a distanza (19), mentre più preoccupanti sono i dati relativi alla recidiva locale e alla de-differenziazione verso forme più aggressive. Le percentuali di recidiva variano, per i tumori superficiali, tra l'1% ed il 60%, per quelli più profondi tra il 43% ed il 69%, con un picco massimo entro i primi sei anni dalla diagnosi (20). Dunque i fattori di rischio principali, indicativi di recidiva sono la profondità della lesione e la positività dei margini di escissione al momento dell'intervento (21).

La trasformazione verso forme meno differenziate e quindi più aggressive avviene nel 6% circa dei casi, in media dieci anni dopo la diagnosi (22).

Conclusioni

Il trattamento di scelta dei tumori lipomatosi atipici, indipendentemente dalle dimensioni, consiste nella completa exeresi chirurgica della massa, al fine di ottenere margini di resezione liberi da neoplasia; la loro infiltrazione è il principale fattore predittivo, insieme alla profondità della lesione, di recidiva locale.

Poiché la maggior parte delle recidive locali si verificano nei primi sei anni dalla diagnosi, un accurato programma di follow-up dovrebbe prevedere controlli clinico-strumentali ogni sei mesi durante questo periodo e successivamente una volta l'anno, istruendo peraltro i pazienti a porre molta attenzione alla ricomparsa di tumefazioni e/o di sintomi.

In presenza di recidiva locale, l'RM è l'unica meto-

dica di imaging in grado di distinguere i confini anatomici della lesione, l'eventuale infiltrazione di strutture vascolo-nervose e di monitorizzare la dedifferenziazione verso forme sarcomatose ad alto grado. Se la massa presenta una lenta crescita, scarsa sintomatologia ed imaging all'RM simile all'aspetto del tumore primitivo, è possibile una vigile attesa; contrariamente, in caso di lesioni con comportamento biologico più aggressivo, è necessaria una nuova escissione chirurgica quanto più ra-

dica possibile, così da ridurre al minimo i rischi di nuove recidive ed esaminare al meglio la presenza di aree dedifferenziate, in modo da valutare la necessità o meno di cicli di radioterapia adiuvante.

Raccomandiamo, soprattutto dopo l'escissione di lipomi giganti, con il piano di dissezione risulta esteso, l'uso di drenaggi in aspirazione continua e di medicazioni compressive per l'alta probabilità di formazione di sieromi ed ematomi.

Bibliografia

1. Phalen GS, Kendrick JI, Rodriguez JM. Lipomas of the upper extremity: a series of fifteen tumors in the hand and wrist and six tumors causing nerve compression. *Am J Surg* 1971;121:298-306.
2. Fleegler EJ. Tumors of the upper extremity. In JW Smith and SJ Aston (Eds.), *Grabb and Smith's Plastic Surgery*, 4th Ed. Boston: Little, Brown, 1991. P. 983.
3. Lanza GG. *Anatomia Patologica Sistemica*, 2nd Ed. Piccin, 1985. Vol. 2, p. 2262.
4. Evans HL. Liposarcomas and atypical lipomatous tumors: A study of 66 cases followed for a minimum of 10 years. *Surg Pathol* 1998;1:41-54.
5. Evans HL, Soule EH, Winkelmann RK. Atypical lipomas, atypical intramuscular lipomas, and well-differentiated retroperitoneal liposarcoma. *Cancer* 1979;43:574-584.
6. Zografos GC, Kouerinis I, Karmen K, Evagelos M, Androulakis G. Giant lipoma of the thigh in a patient with morbid obesity. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:1467.
7. Rozental TD, Khoury LD, Donthineni-Rao R, Lackman RD. Atypical lipomatous masses of the extremities: outcome of surgical treatment. *Clin Orthop and Relat Resear* 2002;398:203-211.
8. Montenegro JSL, Fernandez CB, Ansio FG. Giant submuscular lipoma: clinical, diagnostic, and treatment aspects. *Plast Reconstr Surg* 1998;101:543-4.
9. Kindblom LG, Angervall L, Svendsen P. Liposarcoma a clinicopathologic, radiographic and prognostic study. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl*, 1975;253:1-71.
10. Weiss SW, Goldblum JR. Benign lipomatous tumors. In Weiss SW, Goldblum JR (Eds.). *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th Ed. St Louis: Mosby 2001;571-581.
11. Deirmengian GK, Hosalkar HS, Dolinskas CA, Stopyra GA, Ogilvie CM, Lackman RD. Thigh mass in a 73-year-old woman. *Clin Orthop and Relat Resear* 2005;430:266-271.
12. Sanchez MR, Golomb FM, Moy JA, Potozkin JR. Giant lipoma: case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:266-8.
13. Meggit BF, Wilson JN. The battered buttock syndrome fat fractures: a case report on a group of traumatic lipomata. *Br J Surg* 1972;59:165-9.
14. Einarsdottir H, Soderlund V, Larson O, Jenner G, Bauer HC. MR imaging of lipoma and liposarcoma. *Acta Radiol* 1999;40:64-68.
15. Hakim E, Kolander Y, Meller Y, Moses M, Sagi A. Gigantic lipomas. *Plast Reconstr Surg* 1994;94:369.
16. Bush CH, Spanier SS, Gillespy T. Imaging of atypical lipomas of the extremities: report of three cases. *Skeletal Radiol* 1988;17:472-475.
17. Dey P. Fine needle aspiration cytology of well-differentiated liposarcoma: a report of two cases. *Acta Cytol* 2000;44:459-462.
18. Nichter Ls, Gupta BR. Liposuction of giant lipoma. *Ann Plast Surg* 1990; 24:362-5.
19. Weiss SW, Goldblum JR. Benign lipomatous tumors. In Weiss SW, Goldblum JR (Eds.). *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th Ed. St Louis: Mosby, 2001;648-662.
20. Evans HL. Liposarcomas and atypical lipomatous tumors: a study of 66 cases followed for a minimum of ten years. *Surg Pathol* 1998;1:41-54.
21. Lucas DR, Nascimiento AG, Sanjay BK, Rock MG. Well-differentiated liposarcoma. *J Clin Pathol* 1994;102:677-683.
22. Weiss SW, Rao VK. Well-differentiated liposarcoma (atypical lipomas) of the deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites: a follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 1992;16:1051-1058.