

Angiomiofibroblastoma a localizzazione scrotale. Report di un caso



Ann. Ital. Chir., LXXII, 3, 2001

G. Modica, M. Cajozzo, C. Sciumé, F. Lupo,
F. Pisello, F. Li Volsi, G. Geraci

Università degli Studi di Palermo
Dipartimento di Discipline Chirurgiche
Anatomiche ed Oncologiche
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico
Direttore: Prof. G. Modica

Introduzione

Descritto per la prima volta nel 1992 ^[1], l'angiomiofibroblastoma (AMF) è un raro tumore mesenchimale che si riscontra nella quasi totalità dei casi a livello dell'apparato genitale femminile (vulva, vagina, perineo, regione inguinale) di donne di età compresa tra 35 e 45 anni. Solo recentemente è stata individuata la stessa entità a carico dell'apparato urogenitale maschile ^[2,3]. Riportiamo qui un caso di angiomiofibroblastoma a localizzazione scrotale, giunto alla nostra osservazione di recente perché sintomatico.

Caso clinico

M.A., sesso maschile, di 40 anni. All'anamnesi patologica remota, asportazione di grosso fibrolipoma dalla coscia sinistra nel 1988 ed asportazione di neurinoma del nervo acustico di sinistra nel 1997 con linfadenectomia omolaterale; affetto da diabete mellito di tipo II (dal 1988) e da ipertensione arteriosa di grado lieve (dal 1995).

Giunge alla nostra osservazione per la comparsa di senso di peso e tensione in regione inguinoscrotale destra che permangono per 2 mesi nonostante l'uso di antidolorifici; alla sintomatologia si associa la presenza di una lesione rotondeggiante non dolente, a livello dell'emiscroto di destra, di circa 3 cm di diametro, mobile sui

Abstract

SCROTAL ANGIOMYOFIBROBLASTOMA. CASE REPORT

Objective: *the authors report their experience about the treatment of a rare case of scrotal angiomyofibroblastoma (AMF).*

Design: *report of 1 cases; evaluation of effectiveness of surgical treatment.*

Setting: *Operative Unit of General and Thoracic Surgery, Department of Surgical, Anatomical and Oncological Disciplines. Policlinico, University of Palermo.*

Interventions: *the patient was submitted to curative and radical surgery.*

Results: *resolution of the pathology. Follow up (6 months) negative.*

Conclusions: *the AMF's treatment is surgical and localized. Is important the complete preoperative evaluation.*

Key words: *angiomyofibroblastoma, mixed tumor, surgical treatment.*

piani sopra e sottostanti, ricoperta da cute normotrofica e normotermica, a probabile origine dalla tunica vaginale o in continuità con l'epididimo. Non si repertano linfadenopatie superficiali.

Il paziente viene sottoposto presso il nostro reparto ad ETG testicolare con prelievo di materiale dalla lesione mediante citoaspirato con ago sottile (FNAb) per esame citologico, che depone per "tumore maligno ad origine epiteliale".

Al dosaggio dei markers tumorali, CEA, PSA, β HCG e α FP risultano nella norma.

Posta questa diagnosi, il paziente viene sottoposto ad una EGDS (nella norma tranne polipo duodenale semplice) e ad una pancoloscopia (nella norma) per il sospetto di una lesione ripetitiva a localizzazione rara e ad una TC mirata che non fornisce ulteriori elementi clinico-diagnostici.

Escluse patologie sindromiche sistemiche ^[4,5], dati anche i precedenti anamnestici e familiari, il paziente viene sottoposto ad intervento chirurgico (Fig. 1). Nonostante la diagnosi citologica di "tumore maligno", la clinica deponeva per una lesione con caratteri di benignità, per cui si è proceduto alla escissione della neoformazione a par-

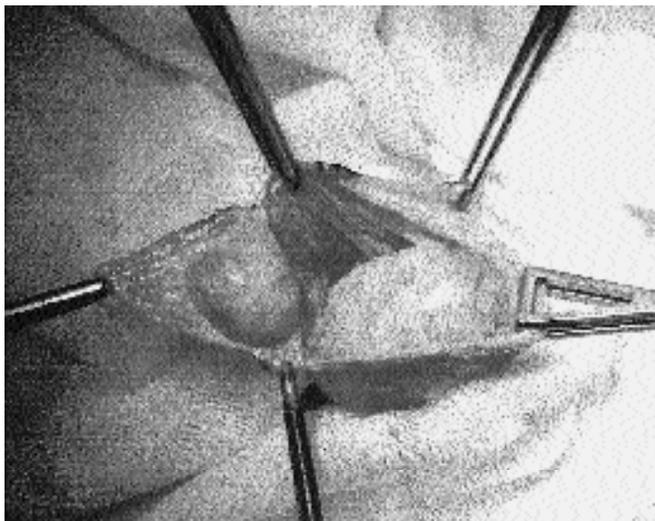


Fig. 1: Aspetto intraoperatorio dell'AMF.

tenza dalla tunica vaginale, “cum partibus sanis”, seguita da esame istologico estemporaneo; la diagnosi dell'esame istologico estemporaneo fu di “angiomixoma aggressivo” (sono stati anche esaminati circa 5 cc di liquido citrino di provenienza scrotale, in cui è risultata totalmente assente la componente cellulare): si è proceduto pertanto all'allargamento dell'exeresi della tunica vaginale residua, con eversione della stessa. Il referto istologico definitivo depone, invece, per “angiomiofibroblastoma”. A 6 mesi il paziente è asintomatico e non sono presenti segni di recidiva locoregionale.

Discussioni

Tutte le lesioni mixoidi mostrano tra loro un elevato overlapping morfologico e istologico, ponendo gravi problemi per la diagnosi differenziale, nonostante l'apporto valido ma non risolutivo delle tecniche immunohistochimiche e della microscopia elettronica.

L'AMF, per l'appunto, viene descritto come un tumore mixoide benigno, caratterizzato dall'aver una morfologia intermedia tra la forma classica dell'angiomixoma

aggressivo (AA) ed il lipoma a cellule fusiformi, benché la prognosi resti sovrapponibile, se non migliore di quella dell'AA. È probabile la sua origine dalle cellule staminali perivascolari. È stata anche avanzata una ipotesi, plausibile, secondo la quale, vista la stessa derivazione embriogenetica e citogenetica, l'AA e l'AMF siano parti di un continuum morfologico ed istogenetico di un unico tumore mixoide fibroistiocitico [6].

Dal punto di vista morfologico [7], l'AMF misura di solito da 2 a 5 cm di diametro, è spesso ben delimitato ma mai capsulato; si presenta come un mescolamento di vasi ben formati, di piccola taglia ed a pareti sottili, e di cellule stromali a caratteristiche morfologiche benigne, con nucleo arrotondato e citoplasma eosinofilo. Le mitosi sono abitualmente rare o assenti (Fig. 2).

Le cellule stromali risultano spesso ma non sempre positive per l'actina muscolare specifica e per l'actina muscolare liscia, per la desmina, per la vimentina, per il fattore dendritico XIIIa, per il CD 34, per i recettori per androgeni, testosterone ed estrogeni; risultano invece negative per la proteina S 100 e per il CD 44 (probabilmente responsabile della minore aggressività rispetto all'AA, essendo un recettore responsabile della migrazione di cellule neoplastiche su una matrice cellulare ricca in acido ialuronico), per il CD 68, per la citocheratina e per la mioglobina [8]. Dal punto di vista diagnostico, è universalmente riconosciuto un approccio a step successivi che preveda prima un esame citologico con ago sottile per escludere altre patologie sistemiche e solo successivamente un approccio chirurgico per la diagnosi di certezza e la pianificazione terapeutica [9]:

1 Esame citologico (FNAb) anche ecoguidato per:

- escludere processi linfoproliferativi
- escludere malattia metastatica
- escludere linfadenopatia reattiva
- porre diagnosi di “proliferazione stromale mixoide”

2 Biopsia chirurgica a cielo aperto (esame estemporaneo) per porre diagnosi differenziale tra le proliferazioni stromali mixoidi e scegliere il tipo di exeresi chirurgica. Per questo tipo di lesioni è fondamentale la corretta diagnosi possibilmente preoperatoria, anche se spesso essa è

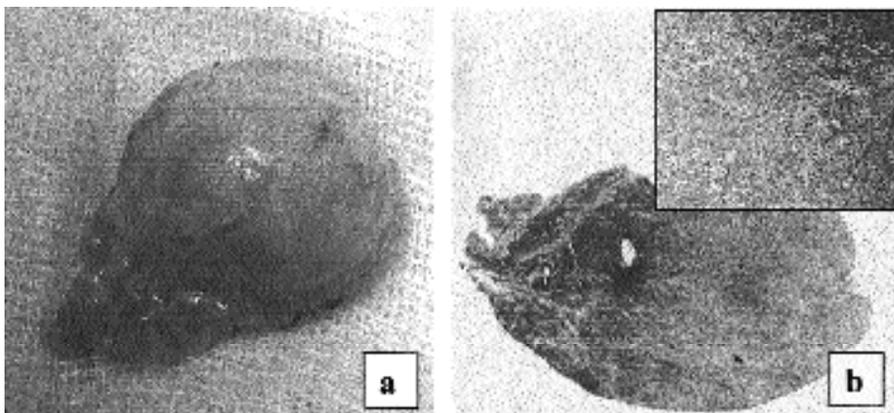


Fig. 2: A) Aspetto morfologico; B) ed istologico dell'AMF.

Tab. I - DIAGNOSI DIFFERENZIALE TRA AA E AMF

	<i>Angiomixoma aggressivo (AA)</i>	<i>Angiomiofibroblastoma (AMF)</i>
Dimensioni	> 5cm	< 5 cm
Margini	Tendenza all'infiltrazione	Ben circoscritti, acapsulato
Vasi	Numerosi di piccola e media taglia, spesso ialinizzati	Numerosi capillari
Cellule stromali	Scarsa cellularità, cellule stellate	cellule multinucleate, stellate, rotondeggianti, accentuazione dei periciti
Stroma	Mixoide + collagene	Edema + collagene
Comportamento	Recidive nel 30% dei casi	Assenza di recidive

solo intra o postoperatoria, poiché, ad esempio, mentre AA e AMF hanno un quadro istologico molto simile, diverso è il loro comportamento clinico, con elevata tendenza a recidivare (30 %) del primo, rispetto al secondo (non vengono riportati in Letteratura casi di recidive).

Dal punto di vista terapeutico, infatti, l'AMF può e deve venire trattato in maniera conservativa con una semplice escissione locale, mentre interventi più radicali (ampliamento dell'exeresi, rispettando sempre didimo ed epididimo) sono indicate davanti ad angiomixomi aggressivi o a quadri anatomopatologici misti, al fine di ridurre il rischio di recidiva locale [7].

Conclusioni

L'AMF del maschio rappresenta un tumore dei tessuti mixoidi a caratteristiche cliniche ibride tra l'AMF della donna, l'AA (vedi Tab. I) ed il lipoma a cellule spinose.

Il trattamento chirurgico consigliato è quello della exeresi isolata della neof ormazione "cum partibus sanis" seguito da stretto follow-up, anche se la lesione non tende a recidivare.

Ci sembra importante il ricorso alla diagnostica citologica, ma solo in mani esperte, vista la complessità delle lesioni, come primo passo di diagnosi per potere meglio indirizzare il trattamento chirurgico della lesione.

Riassunto

Obiettivo: gli autori riportano la loro esperienza nel trattamento di un raro caso di angiomiofibroblastoma (AMF) a localizzazione scrotale.

Disegno Sperimentale: report di 1 caso; valutazione dell'efficacia del trattamento e follow-up a 6 mesi.

Ambiente: Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Dipartimento di Discipline Chirurgiche, Anatomiche ed Oncologiche. Policlinico, Università di Palermo.

Intervento: il paziente è stato sottoposto ad intervento chirurgico a scopo curativo.

Risultati: guarigione completa. Follow up negativo a 6 mesi.

Conclusioni: il trattamento dell'AMF è chirurgico e localizzato. È fondamentale la valutazione preoperatoria.

Parole chiave: angiomiofibroblastoma; tumori mixoidi; trattamento chirurgico.

Bibliografia

- 1) Fletcher C.D.M., Tsang W.Y.W., Fisher C., Lee K.C., Chan J.K.C.: *Angiomiofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomixoma*. Am J Surg Pathol, 16:373-82, 1992.
- 2) Ockner D.M., Sayadi H., Swanson P.E., Ritter J.H., Wick M.R.: *Genital angiomiofibroblastoma. Comparison with aggressive angiomixoma and other mixoid neoplasms of skin and soft tissues*. Am J Clin Pathol, 107:36-44, 1997.
- 3) Laskin W.B., Fetsch J.F., Mostofi F.K.: *Angiomiofibroblastoma like tumour of the male genital tract: analysis of 11 cases with comparison to female angiomiofibroblastoma and spindle cell lipoma*. Am J Surg Pathol, 22:6-16, 1998.
- 4) Ganem J.P., Jhaveri F.M., Marroum M.C.: *Primary adenocarcinoma of the epididymis: case report and review of the literature*. Urology, 52(5):904-908, 1998.
- 5) Jones M.A., Young R.H., Scully R.E.: *Adenocarcinoma of the epididymis: a report of four cases and review of the literature*. Am Surg Pathol, 21(12):1474-80, 1997.
- 6) Silverman J.S., Albuquerk J., Tamsen A.: *Comparison of angiomiofibroblastoma and aggressive angiomixoma in both sexes: four cases composed of bimodal CD 34 and factor XIIIa positive dendritic cell subsets*. Pathol Res Pract, 193(10):673-82, 1997.
- 7) Guillou L.: *Entités récentes en pathologie tumorale des tissus mous*. Ann Pathol, 20(1):38-51, 2000.
- 8) Bigotti C., Coli A., Gasbarri A., Castagnola D., Madonna V., Bartolazzi A.: *Angiomiofibroblastoma and aggressive angiomixoma: two benign mesenchymal neoplasms of female genital tract. An immunohistochemical study*. Pathol Res Pract, 195(1):39-44, 1999.
- 9) Layfield L.J., Dodd L.G.: *Fine-needle aspiration cytology findings in case of aggressive angiomixoma: a case report and review of the literature*. Diagn Cytopathol, 16:425-429, 1997.

Commento

Commentary

Prof. Pietro LEO

Cattedra di Chirurgia Generale
Policlinico Universitario di Palermo

La Letteratura è molto arida in merito al trattamento chirurgico dei tumori mixoidi, anche a causa della loro rarità. Il contributo clinico-scientifico su questa rara patologia, presentato dal Dott. C. Sciumè e coll. risulta estremamente importante nel tentativo, ben riuscito, di colmare questa lacuna.

Mi trovo d'accordo con l'iter diagnostico proposto dagli Autori e con l'investigazione condotta a 360° nel sospetto di patologia neoplastica occulta, che non va mai dimenticata.

Contributo importante mi sembra quello fornito dalla diagnostica preoperatoria, che, anche se non sempre esauriente, soprattutto a causa della rarità di queste lesioni e dei loro quadri anatomopatologici ibridi, ha tappa fondamentale nell'ecografia che, come chiarito dagli Autori, in mani esperte può avere sensibilità e specificità elevatissime.

Mi auguro infine che questo contributo scientifico possa essere una tappa nel chiarimento dell'oscuro capitolo dei tumori mixoidi

The International Literature is very arid about the surgical treatment of the mixoid tumors, also because their rarity. The clinical-scientific contribution about this rare pathology, introduced by the Dr. C. Sciumè and coll., results extremely important in the attempt, well succeeded, to fill this gap.

I agree with the diagnostic iter proposed by the authors and with the investigation to 360° in the suspect of neoplastic pathology hidden, that go never forget.

Important contribution seems that furnished by the preoperative diagnostic, that, even if not always exhaustive, above all for the rarity of these lesions and hybrid anatomopathologic pictures, has of their it covers fundamental in the ecografia that, as clarified by the authors, in experienced hands can have high sensibility and specificity.

I hope finally that this scientific contribution can be one it covers in the explanation of the dark chapter of the mixoid tumors.

Autore corrispondente:

Prof. Giuseppe MODICA
Università degli Studi di Palermo
Dipartimento di Discipline Chirurgiche, Anatomiche, ed
Oncologiche
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad indirizzo Toracico
Via Del Vespro, 129
90127 PALERMO