

Il tumore di Masson a localizzazione anale



Ann. Ital. Chir., 2011 82: 247-249

William Zuccon*, Filippo Bianchi**, Luca Del Re* Roberto Paternollo*, Giovanni De Murtas*, Claudio Lunghi*

Azienda Ospedaliera Ospedale Fatebenefratelli e Oftalmico, Milano

*Struttura Complessa di Chirurgia Generale (Direttore: dr. C. Lunghi)

**Struttura Complessa di Anatomia e Istologia Patologica (Direttore: dr. G. Gherardi)

Anal Masson's tumour

The Authors report on an extremely rare case of anal Masson's tumour and has described clinical and histological considerations. Is important the surgical resection of the lesion because this tumour is similar to angiosarcoma.

KEY WORDS: Hemangioendotheliomas, Masson's tumour

Introduzione

L'emangioendoteloma vegetante intravascolare, nell'inusuale varietà dei tumori vascolari benigni, fu descritto da Pierre Masson nel 1923 che dimostrò la presenza di questa neoplasia vascolare sull'ulcerazione di una vena emorroidaria¹. Infatti, definita da Masson come neoplasia primitiva endoteliale con sovrapposta trombosi, oramai viene considerata come un fenomeno reattivo, uno pseudotumore dei vasi sanguigni (lesione nodulare endovascolare non neoplastica) capace di proliferare all'interno di una vena o di una flebectasia (varici, gavocciolo emorroidario) precedentemente trombizzata, ovvero svilupparsi come forma reattiva iperplastica secondaria ad una trombosi ricanalizzata; viene considerata una forma insolita di trombo organizzato ove siano presenti papille frammentate ricoperte da endotelio monostratificato^{2,3}.

Talvolta misconosciuta ed a eziopatogenesi incerta, questa lesione è infrequente e si manifesta prevalentemente nell'età

adulta, maggiormente nelle donne; si localizza perlopiù nelle dita delle mani, nella testa, nel collo e nel tronco, e le sue dimensioni raramente superano i 4 cm⁴.

In riferimento ai pochi dati della letteratura, sulla base del caso specifico, gli Autori hanno voluto riportare e descrivere le caratteristiche cliniche e istoimmunopatologiche di questa lesione.

Caso clinico

Un paziente di 44 anni è giunto alla nostra osservazione per episodi di ematochezia da circa 1 mese e per l'insorgenza di una neoformazione anale dolente e in crescita. L'anamnesi personale è risultata muta per particolari patologie eccetto pregressi episodi di sindrome emorroidaria risolti con terapia medica. L'esame obiettivo proctologico in posizione litotomica ha evidenziato, oltre ad un iniziale prolasso muco-emorroidario, una tumefazione del margine anale ad ore 7, di circa 2 cm, con al centro una neoformazione vegetante brunastra di circa 1 cm (Fig. 1). La biopsia preliminare dell'area centrale ha dimostrato la presenza di strutture simil-papillari periferiche rivestite da endotelio suggestive per una iperplasia papillare endoteliale endovascolare. Il paziente, in buone condizioni cliniche e con esami preoperatori che non

Pervenuto in Redazione Dicembre 2010. Accettato per la pubblicazione Febbraio 2011.

Per corrispondenza: Dr. William Zuccon, Struttura Complessa di Chirurgia Generale, Ospedale Fatebenefratelli e Oftalmico, Milano (e-mail: wzuccon@libero.it).

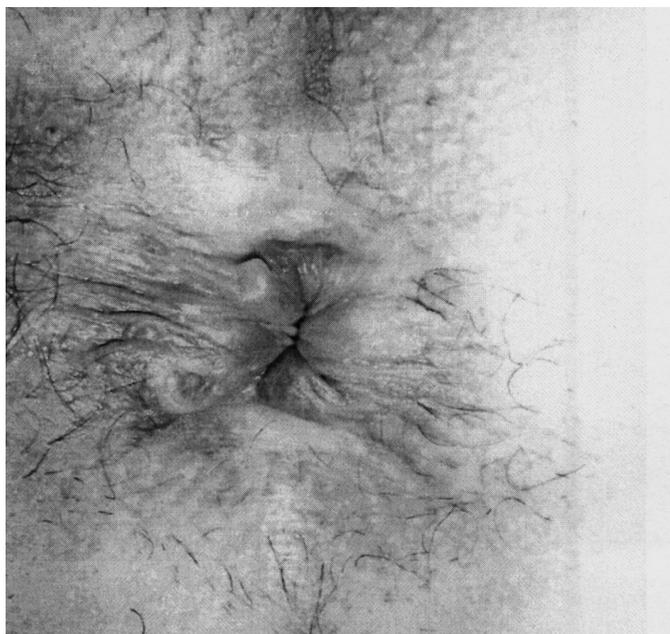


Fig. 1: Tumore di Masson a sede anale.

controindicavano l'intervento chirurgico, è stato quindi sottoposto a resezione radicale muco-cutanea radiale in anestesia subaracnoidea L2-L3 e a esame istologico estemporaneo dei margini, risultati indenni. L'esame istologico definitivo ha dimostrato la presenza di una lesione vascolare costituita da strutture linfatiche ed ematiche ectasiche, con aree di iperplasia papillare endoteliale intravascolare coesistenti con tessuto di granulazione florido. Il decorso postoperatorio del paziente è risultato regolare con dimissione a domicilio in 2a giornata.

Discussione

Il tumore di Masson, detto pseudoangiosarcoma o emangioma di Masson o iperplasia endoteliale papillare intravascolare/reattiva o emangioendelioma vegetante intravascolare o angiomasosi intravascolare, è caratterizzato da una clinica spesso aspecifica e comune a particolari gruppi di tumori vascolari, e la diagnosi è puramente istopatologica; questa lesione ha caratteristiche istologiche molto simili all'angiosarcoma, potendone simulare un basso grado⁵. Le differenze risiedono per la sede (esclusivamente intravascolare) per la mancanza di pleomorfismo, di attività mitotica e di pluristratificazione endoteliale, e per l'assenza di fenomeni necrotici. L'ulteriore diagnosi differenziale, in assenza di particolari problematiche diagnostiche anatomopatologiche, interessa altre varietà di tumori quali il melanoma, l'emangioendelioma epitelioido o retiforme, l'emangioma capillare e cavernoso, il sarcoma di Kaposi e la malattia di Kimura (iperplasia angiolinfoide con eosinofilia). La rarissima variante maligna del tumore di Masson è riconosciuta

come angioendelioma papillare endovascolare maligno o tumore di Dabska; prevalente nei bambini, ha tendenza ad evolvere su di una lesione superficiale ulcerata entro una precedente malformazione vascolare. Nello specifico, la variante maligna può rappresentare una progressione neoplastica secondaria ad una lesione benigna, peraltro comune fra i tumori vascolari⁶.

L'emangioma di Masson non di rado può conseguire sia a un traumatismo locale (o a continue sollecitazioni e/o stimolazioni a lungo termine), sia a un processo infiammatorio⁷.

Clinicamente è caratterizzato da una piccola formazione non pulsante di color rosso-brunastro e di consistenza tesa elastica; anch'essa, comunemente ad altri tumori, può insorgere su un'ulcerazione superficiale di un processo vascolare. Il vivo dolore locale che ne caratterizza la sintomatologia si può manifestare sia spontaneamente, sia in seguito ad un leggero contatto, mentre, talvolta, insorge ancor prima che il piccolo tumore si sia reso evidente; inizialmente il dolore è di breve durata, in seguito sempre più persistente, con crisi algiche più frequenti e più intense con il passare del tempo.

Generalmente, sono state descritte tre tipologie di tumore di Masson, sia dello spazio intravascolare (forma primaria e secondaria), sia dello spazio extravascolare. Se la forma primaria (o isolata) ha tendenza a crescere entro un normale vaso sanguigno, più comunemente una vena di medio calibro, la forma secondaria tende a svilupparsi in una malformazione vascolare preesistente, più comunemente un angioma/emangioma o un granuloma piogeno (o anche un linfangioma); di contro, la forma extravascolare, peraltro rarissima, spesso insorge in un ematoma in fase di organizzazione⁸. Sulla base delle differenti tipologie, spesso risulta impossibile classificare il tipo di tumore qualora non vi siano evidenze istologiche di un vaso sanguigno normale, ovvero l'esistenza di una malformazione vascolare.

Caratteristiche anatomo-patologiche

Il Tumore di Masson è una lesione ben circoscritta, situata in sede dermica o sottocutanea, e presente in un vaso ematico preesistente oppure in un emangioma. Il tumore è formato da numerose minute strutture papillari con un asse costituito da collagene ipocellulato, contenente talora sottili strutture capillari, e rivestito da un singolo strato endoteliale. Le papille possono essere in diretta comunicazione con la superficie interna del lume vascolare oppure presentarsi liberamente nel lume senza un evidente rapporto con l'endotelio del vaso che le contiene; in sede adiacente è quasi sempre presente un trombo in vari stadi di organizzazione (Fig. 2).

In particolare, macroscopicamente la lesione si presenta multicistica, contenente coaguli e avvolta da una pseudocapsula fibrosa, mentre microscopicamente è caratterizzata da un'iperplasia endoteliale intravascolare papilla-

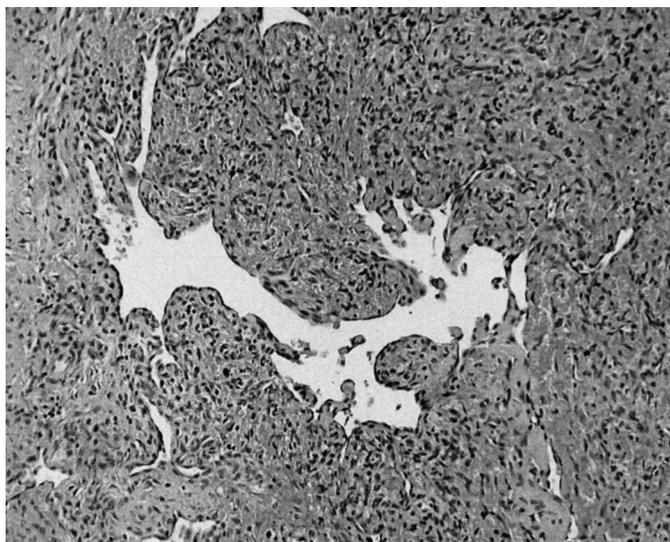


Fig. 2: Istologia del Tumore di Masson: vaso contenente minute strutture papillari rivestite da singolo strato di endotelio in assenza di atipie citologiche.

re, ovvero una formazione papillare confinata in un lume vascolare e costituita da cellule endoteliali iperplastiche che circondano sottili tralci fibrosi, senza atipie. Infatti, all'interno di un vaso sanguigno, la formazione può variare sia in una esuberante proliferazione endoteliale durante l'organizzazione di un trombo (forma infiammatoria), sia in una crescita endoteliale reattiva a stasi ematica o linfatica (forma fibrosa)⁹; il deposito di fibrina e la componente cellulare infiammatoria dipendono sostanzialmente dall'età del trombo.

L'indagine istologica di routine, sia ultrastrutturale (piccole papille sporgenti nel lume dei vasi dilatati e circondati da tessuto fibroso membranoso, e l'eterogeneità cellulare), sia immunostochimica (immunopositività a Vimentina, Fattore di Von Willebrand, Fattore VIII, CD31 e CD43, nuclei immunopositivi per Ki 67), individuano e confermano la natura vascolare endoteliale e reattiva della lesione, peraltro in assenza di pleomorfismo, atipie, necrosi, strati multipli di endotelio e mitosi frequenti tipiche di altri tumori vascolari^{8,10,11}.

Conclusioni

Gli Autori hanno riportato l'eccezionalità del tumore di Masson a localizzazione anale, come descritto in origine dall'Autore, descrivendone le caratteristiche cliniche e istopatologiche. Il trattamento chirurgico di scelta è sempre l'exeresi radicale della lesione per una definizione

istologica, la prognosi è generalmente eccellente e, anche se sia stata riportata l'intrinseca capacità di invasività locoregionale, usualmente la lesione non va incontro a trasformazione maligna. La possibilità di recidiva locale risulta tra l'altro infrequente e, qualora presente, indica verosimilmente la persistenza o la ricrescita della lesione preesistente in cui l'iperplasia papillare endoteliale endovascolare si è determinata.

Riassunto

Gli AA hanno riportato un caso estremamente raro di tumore di Masson a localizzazione anale, descrivendone le caratteristiche cliniche e istopatologiche. L'importanza di eseguire la resezione chirurgica della lesione risiede nelle peculiarità di questo tumore, in particolare nelle similitudini istologiche condivise con l'angiosarcoma.

Bibliografia

- 1) Masson P: *Hemangioendotheliome végétant intravasculaire*. Bull Soc Anat Paris, 1923; 93:517-23.
- 2) Robbins SL, Kumar V: *I Tumori dei tessuti molli*. Anat Patol, 1993; 6:165-80.
- 3) Saia PH, Grosshans E: *Altri tumori vascolari*. Dermatol, 2006; 14:759-65.
- 4) Kempson R, Fletcher C, Evans H, Hendrickson M, Sibley R: *Tumors of the soft tissue - Vascular tumors*. Armed Forces Inst of Pathol, 2001; 307-70.
- 5) Kavanagh G, Rooney N, Kennedy C: *Masson's pseudoangiosarcoma*. J Roy Soc Med, 1991; 84:745-46.
- 6) Quecedo E, Martinez Escribano J, Febrer I, Oliver V, Velasco M, Aliaga A: *Dabska tumor developing within a preexisting vascular malformation*. Am J Dermatopathol, 1996; 18:302-307.
- 7) Yonezawa H, Hiraki A, Iyama K, Shinohara M: *Intravascular papillary endothelial hyperplasia associated with venous pool arising in the lower lip: A case report*. Intern J of Dentistry, 2009; www.hindawi.com.
- 8) Stoffman M, Kim J: *Masson's vegetant hemangioendothelioma: Case report and literature review*. J Neuro Onco1, 2003; 61:17-22.
- 9) Bonifazi E: *Capillary angioma with findings of Masson's tumor*. Eur J Pediat Dermatol, 2009; 19:117.
- 10) Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M: *Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases*. Am J Dermatopathol, 1983; 5:539-46.
- 11) Albrecht S, Kan HJ: *Immunohistochemistry of intravascular papillary endothelial hyperplasia*. J Cutan Pathol, 1990; 17:16-21.

