

Diagnosi di sarcoma sinoviale del ginocchio fortuitamente favorita da evento traumatico.

Il contributo dell'ecografia in urgenza al sospetto clinico e la diagnosi differenziale con l'ematoma in fase di cicatrizzazione



Ann. Ital. Chir., 2009; 80: 151-157

Antonella Russo, Antonio Zaottini

Pronto Soccorso Chirurgico (Direttore: dott. M. Pagliei) ASL Roma G, Presidio ospedaliero "Leopoldo Parodi Delfino", Colferro, Roma

Diagnosis of synovialsarcoma of the knee accidentally revealed by trauma. Ultrasound effort to clinical suspect and differential diagnosis with scar - hematoma

Synovial sarcoma accounts for 8-10% of all of the soft tissue sarcomas; it's characterized by high risk of local relapse, even after surgical complete excision, deceiving onset and slowly growth. Generally arising in the context of joint or from immediately surrounding anatomical sites, first of all affecting inferior limbs (2/3), a sarcoma of the knee, elective anatomical site, is described, accidentally diagnosed after traumatic event. Exhibiting a very poor 5 year survey, (55%), related to dimension, distal or proximal arising, necrosis rate and grading, it's the most frequently soft tissue malignancy misdiagnosed with benign neoplasms, such as Baker cyst or villonodular pigmented synovitis, considering its deceiving macroscopic and chronological features; the differential diagnosis seems to be very hard, relying on histological biopsy. Though the normal conventional x-ray finding, clinical examination and anamnesis have suggested in our patient the ultrasonographic investigation in urgency, which revealed the suspected nature of the lesion, which must be distinguished by hematoma, much more frequent traumatic pathology, inducing severe prognosis in false negative cases.

KEY WORDS: Knee, Ultrasound, Synovialsarcoma.

Premessa

L'incidenza dei sarcomi dei tessuti molli dell'adulto è molto esigua, interessando appena l'1% dei tumori maligni. Di origine mesodermica, traendo origine dal muscolo liscio e striato, tessuto adiposo, connettivo, cartilagineo, vascolare, per oltre la metà si localizzano agli arti, con preponderanza a quelli inferiori (45% vs 15-20% di quelli inferiori) e specificatamente più del 75% al ginocchio, distribuendosi il rimanente al tronco (25-30%) e distretto cervicofacciale (10-15%). Sebbene il grado di differenziazione incida significativamente sulla prognosi, ai fini della valutazione globale non solo della sopravvi-

venza ma anche del tempo di recidiva, l'indice di necrosi (>25%) assume maggiore rilevanza, quale parametro a se stante¹. Recentemente è stata focalizzata l'attenzione anche sulla reazione infiammatoria locale, testimoniata dalla presenza di mastociti; in fase postoperatoria lo stato dei margini di exeresi, ovvero residuo microscopico di malattia assume un ruolo predittivo più significativo di recidiva locale².

Malgrado il nome, i sinovialsarcomi non originano all'interno dell'articolazione, bensì dalle guaine tendinee o nei tendini stessi, in prossimità dell'articolazione, estrinsecandosi poi all'interno del muscolo, invadendo raramente la cavità articolare. La diagnosi clinica risulta spesso infida nelle fasi iniziali, soprattutto per l'apparente delimitazione della massa; è bene tuttavia ricordare sempre che il rinvenimento di una neoformazione dislocata nelle parti molli, al di sotto della fascia superficiale, è sempre sospetta per sarcoma. Fra i vari istotipi, il sinovialsarcoma può metastatizzare per via linfatica (15-17%), in maniera certamente più agevolmente apprezzabile

Pervenuto in Redazione Novembre 2008. Accettato per la pubblicazione Febbraio 2009.

For corrispondence: D.ssa Antonella Russo, Parco Poggio Vallesana, Ciclamino B/17, 80016 Marano di Napoli - Na (e-mail tango.b@alice.it).

anche al semplice rilievo clinico, rispetto a quelle polmonari, con cui in genere diffondono a distanza gli altri tumori. Connotazione precipua di questa neoplasia rimane comunque l'elevata aggressività locale, con una probabilità di recidiva locale post chirurgia non mutilante pari al 70%, evento che precede di poco o è coevo alla comparsa di metastasi polmonari. Incidono sul rischio di ripresa, le dimensioni (<5 cm = 10%; >5 cm= 20%) e la sede nell'arto (prossimale= 35%; distale= 5%). Queste considerazioni sottolineano ovviamente l'importanza del controllo locale primario, poichè scarsa o fortemente dibattuta risulta l'efficacia reale della radioterapia, ancorchè della chemioterapia distrettuale perfusioneale^{3,4,5}.

Caso n. 1

S.R. maschio di anni 31 lamenta gonalgia sinistra ed impotenza funzionale, con limitazione della flessione, dopo aver riportato trauma distorsivo nel tentativo di salire sul camion, circa 2 giorni prima. In anamnesi non ricorrono eventi lesivi, ne' patologie degne di rilievo; il soggetto non riferisce di aver notato alcuna tumefazione del ginocchio, prima dell'incidente. Il rilievo obiettivo locale consiste in una deformazione del profilo del cavo popliteo, interamente occupato da una neoformazione duroelastica, a superficie liscia e margini netti, che sembra contrarre rapporti di contiguità con il gastrocnemio, in particolare con il gemello mediale, pur non potendosi apprezzare una netta demarcazione dalle fibre muscolari. Tale tumefazione, poco spostabile sui piani profondi, sembra anzi intimamente connessa con le fibre muscolari, rendendo impossibile apprezzare il polso popliteo; non si palpano linfadenopatie del cavo, per quanto consentito dalle dimensioni dell'oggetto. Il paziente riferisce difficoltà alla flessione del ginocchio, che, ad una più

accurata anamnesi, sembra associarsi nei mesi precedenti ad una sensazione di tensione o stiramento interno. Tale sintomatologia, ricondotta dal soggetto ad una generica artralgia da usura lavorativa, risalente ad epoca imprecisata, non aveva mai destato particolare attenzione, fino alla persistenza del dolore ed al rigonfiamento del ginocchio, correlati alla distorsione. Interessante notare l'assenza dei segni attesi dopo suddetto trauma, non essendovi ballottamento rotuleo, ne' idrarto; la valutazione dei legamenti crociati e collaterali non denuncia lesioni. La radiografia standard non rileva alterazioni ossee; tuttavia la presenza della tumefazione, topograficamente e cronologicamente inusuale, per essere interpretata quale diretta conseguenza della caduta, impone un approfondimento diagnostico in urgenza con ultrasuoni. L'ecografia eseguita in Pronto Soccorso con sonda lineare 14 Hz rivela la presenza di una grossolana



Fig. 1: Scansione longitudinale che dimostra in sede pararticolare, in prossimità del gemello mediale, una neoformazione ovoidale a contorni irregolari, ecostruttura ampiamente disomogenea, con area centrale anecoica, presuntiva per area di colliquazione. Il piano di clivaggio profondo della neoplasia non è distinguibile dalla struttura muscolare sottostante, che ne appare infiltrata.



Fig. 2: Proseguendo in direzione mediale, sempre in scansione longitudinale, appaiono ancora più evidenti le aree intrasubcutanee anecoiche, di presumibile natura degenerativa colliquativa, circondate da spirali di tessuto similfibrótico. La massa sembra apparentemente indovata in una pseudocapsula.



Fig. 3: Nella porzione caudale della tumefazione si evidenziano gli stretti rapporti con la guaina sinoviale e l'apparente integrità del muscolo, da cui il tumore è separata da un'estesa area di necrosi colliquativa.



Fig. 4: La connessione craniale della tumefazione con la capsula articolare sembra fra propendere per una derivazione sinoviale della neoplasia, chiaramente distinguibile in questa scansione longitudinale dal muscolo, grazie all'ampia area di necrosi (area scura in direzione caudale, alla destra dell'immagine).

neoformazione ovoidale di diametro massimo 3,5 x 4,7 cm, a contorni polilobati, contenuto disomogeneo, con alternanza di multiple aree a contenuto anecogeno (Fig. 1), di cui le due più voluminose presuntive per foci di necrosi colliquativa (Fig. 2), da cui si dipartono tralci di tessuto simildesmoplastico o connettivale ad orientamento spiraliforme. Nel contesto della tumefazione, la ganga di tessuto finemente irregolare contiene multipli foci ad ecogenicità intermedia, suggestivi per necrosi intralesionale (Fig 3), mentre i contorni della neoformazione, in parte ben demarcati, in parte scarsamente differenziabili dal piano di clivaggio profondo, (Fig 4), appaiono localmente estroflessi in proiezioni digitiformi o papillari a carattere infiltrante, meglio apprezzabili nelle scansioni longitudinali. La struttura muscolare contigua appare ben delimitata, tanto che la definizione della pertinenza sinoviale o muscolare della neoformazione appare decisamente ardua.

Il paziente verrà quindi sottoposto ad approfondimento diagnostico con RMN (eseguito presso altra struttura), che confermerà la natura maligna della lesione, i cui aggetti papillari mostrano infiltrazione del piano sinoviale ed apparente delimitazione macroscopica dal muscolo mediante interposizione di una pseudocapsula. Fortunatamente non sembrano invasi ne' la corticale ossea, ne' l'asse nerveovascolare popliteo; sono tuttavia evidenti numerose linfadenopatie del cavo, sospette per colonizzazione metastatica, che risalgono lungo il decorso della femorale. La biopsia per agoaspirato deporrà per "cellule sarcomatose ad alto grado di indifferenziazione G3, con infiltrazione mastocitaria e mononucleata, frammistata a sinoviociti in preda a degenerazione vacuolare". La "perdita" del paziente al successivo controllo, essendo stato indirizzato presso centro specialistico, non consentirà di acquisire ulteriori informazioni circa la strategia terapeutica adottata.

Caso n. 2

F.B. , maschio, di anni 56, subisce distorsione del ginocchio dx circa 2 settimane prima dell'ingresso nel nostro ospedale, che provoca la comparsa pressochè immediata di tumefazione molle elastica al versante mediale dell'articolazione, in sede subrotulea, e di progressiva soffiatura emorragica alla faccia mediale della gamba, nei giorni successivi, risoltasi con riposo dell'arto, terapia topica (utilizzo di pomate epariniche) ed antinfiammatoria - fibrinolitica per os. Nonostante le parziale risoluzione del quadro clinico, ovverosia il riassorbimento della notevole falda sieroeemorragica subcutanea descritta, residua a lungo termine una tumefazione della grandezza di una noce, di consistenza elastico-parenchimatosa in stretta prossimità della regione subrotulea mediale, sede dell'originario focus traumatico. In considerazione della limitazione funzionale lamentata e della refrattarietà al trattamento conservativo, l'ecografia muscolotendinea in urgenza, effettuata con sonda lineare 12Hz, individua nel distretto soprafasiale, un'area prevalentemente ipocogena, a contorni sfumati, delle dimensioni di 1,66 x 0,68 cm, contenente materiale irregolarmente iperecogeno, che risulta tuttavia comprimibile dalla sonda, suggestivo per ematoma post-traumatico in fase di parziale organizzazione fibrinosa (Figg. 5 e 6). Il paziente verrà quindi sottoposto a drenaggio chirurgico del focolaio, con evacuazione completa della raccolta siero ematica e delle lacinie fibrose in via di connettivizzazione, con assoluta "restitutio ad integrum" funzionale ed estetica.

Discussione

Il sarcoma sinoviale, raro tumore maligno dei tessuti molli, origina dalle cellule di rivestimento delle guaine e/o



Fig. 5: Scansione lineare, che identifica il versamento sieroeemorragico subrotuleo post-traumatico, di 1,66 x 0,68 cm, la cui pseudocamerazione ad opera di tralci fibrinosi che la attraversano, consente di far risalire l'incidente a qualche settimana addietro. Da ciò emerge anche ulteriore vantaggio della esplorazione ultrasonografica, che consente di dirimere fra lesioni acute e pregresse, con sufficiente attendibilità cronologica.



Fig. 6: La investigazione ultrasonica individua parametri discriminativi essenziali per il corretto inquadramento di natura della neoformazione, che, rispetto alla patologia maligna, precedentemente descritta, presenta una maggiore omogeneità transonica, con alternanza di aree ipoecogene corrispondenti al versamento ematico e di residui iperecogeni di aspetto cotonoso, che sono suscettibili ancora di compressione da parte della sonda, (segno di non avvenuta completa cicatrizzazione o organizzazione in tralci di connettivina e successivi depositi calcifici); non infiltra le strutture circostanti, sebbene non delimitata da una capsula; è circondata da alcune sottili falde transoniche, visibili in sede più profonda (inferiormente al focolaio, nell'immagine) suggestive per residuo versamento emorragico in fase di riassorbimento; non possiede la disposizione concentrica o "a sfoglie di cipolla", che caratterizzano la crescita del sarcoma e risulta indovato nel contesto del ventre muscolare, avulso da guaine tendinee o sinoviali. Ulteriore elemento orientativo per la diagnosi, oltre all'anamnesi, anche il dolore evocato, sia spontaneo, che alla palpazione, sintomo spesso del tutto assente nella insidiosa degenerazione maligna.

borse tendinee, sviluppandosi nel contesto o in prossimità delle masse muscolari, piuttosto che nelle articolazioni. L'incidenza è stata calcolata pari 2-3/100.000 ab / anno; in Italia si registrano 1500 muovi casi ogni anno. Supporta l'ipotesi di una derivazione sinoviale, il quadro istologico difasico, comprendente infatti sia cellule simil-sinoviali o sinoviociti, aggregate in formazioni simil-ghiandolari, sia fibroblasti. Generalmente concentrata nella fascia anagrafica compresa fra la terza e la quarta decade, la patologia predilige (2/3) le estremità inferiori, interessando solo per un terzo quelle superiori, con lieve predisposizione per il sesso maschile. Rarissimamente, come già accennato, sono annoverate localizzazioni cervicali o del tronco, o verosimilmente mediastiniche o retroperitoneali. Esibendo una crescita molto lenta, asintomatica, il sinovialsarcoma raggiunge spesso dimensioni anche ragguardevoli, soprattutto nel comparto retroperitoneale, mentre la deformazione del profilo articolare giustifica spesso la visita, in assenza di altra sintomatologia; non è infrequente pertanto il riscontro di un'alta percentuale di metastatizzazione pleurica o polmonare già al momento della diagnosi⁶. Aggrava la prognosi (dopo sola chirurgia <50% a 5 anni) inoltre la cospicua frequenza di recidive post-escissione, che talvolta compaiono anche dopo molto anni dal primo approccio. Parametri favorevoli sono costituiti dalle dimensioni contenute (< 5 cm (70% sopravvivenza a 5 anni), e dalla localizzazione periferica del focolaio primitivo (55% a

5 anni). L'integrazione di terapie multidisciplinari, quali radioterapia o chemioterapia non sembra offrire un sostanziale guadagno prognostico.

Macroscopicamente presentandosi quale una massa bianco grigiastria di consistenza duro-elastica, apparentemente ben circoscritta, con aree di necrosi ed emorragia, commiste a depositi calcifici o ad aree di desmoplasia, come emerge dall'esplorazione ad ultrasuoni condotta sul paziente in esame, accanto a zone apparentemente ben delimitate, esibisce una crescita francamente infiltrante. Le proiezioni papillari digitiformi chiaramente visibili nel reperto ecografico, oltre ad esprimere aggressività locale, sono frammiste a spessi tralci di collagene, simili a sostanza osteoide, che in figura assumono una disposizione concentrica o spiraliforme, propagandosi da focolai di necrosi colliquativa; nel contesto della massa si alternano inoltre aree di degenerazione emorragica, corrispondenti alle multiple punteggiature ipoecogene.

Secondo quanto segnalato da alcuni Autori,⁷ l'ossificazione intralesionale sarebbe accompagnata da una migliore aspettativa prognostica; i sinovialsarcomi monofasici, composti da cellule fusiformi con orientamento trabecolare, positivi per la citocheratina e la vimentina, proteine della matrice che esprimono un certo grado di differenziazione, nonostante la potenziale recidiva locale, mostrerebbero una minore o assente metastatizzazione a 5 anni. Il riscontro ecografico ha ricalcato le connotazioni morfologiche alquanto peculiari di questo tipo di sarcoma, rivelando infatti una nodosità disomogenea, contenente striature emorragiche e foci di necrosi con alcuni depositi calcifici, dai contorni in parte ben netti, in parte già infiltranti il tessuto muscolare contiguo.

Come evidenziato dal caso in oggetto, spesso la scoperta del tumore è un evento fortuito, svelato dal sopraggiungere di un evento traumatico, non accompagnato da segni di flogosi (arrossamento, aumento del termotatto, edema). La durata dei sintomi, ad un'accurata anamnesi, può risalire a diversi mesi, comprendendo vaga dolenzia, che precede lo sviluppo della tumefazione. Purtroppo perfino alla radiografia standard la neoplasia non viene riconosciuta talvolta, se non per la presenza di un'area di sfumato addensamento nell'ambito dei tessuti molli periarticolari; il referto radiologico, richiesto per eventuale compromissione ossea della distorsione, è risultato infatti del tutto negativo. Soltanto in fasi avanzate l'erosione ossea provocata dalla crescita infiltrante della neoformazione, consente di porre un dubbio diagnostico. Nell'esperienza riportata ovviamente l'esame clinico e soprattutto la discrepanza fra la banalità e la cronologia del trauma con il reperto obiettivo hanno suggerito un approfondimento diagnostico, che altrimenti si sarebbe limitato alla negatività del rilievo radiologico. Alla radiografia standard il sinovialsarcoma può essere riconosciuto solo attraverso segni indiretti di tumefazione in genere polilobata o ben circoscritta dei tessuti molli, di eventuale erosione o decubito osseo, con calcificazione intralesionale, potendo tuttavia risultare del tutto silente,

soprattutto nelle lesioni di diametro contenuto. L'ecografia può dimostrare quadri complessi, soprattutto con l'accrescimento volumetrico della tumefazione indagata, in cui, accanto ad aree ipoecogene omogenee, apparentemente capsulate, coesistono zone frastagliate a segnale acustico disomogeneo, parzialmente colliquate.

Usualmente la TAC in bianco registra un'immagine ipodensa, a contorni ben definiti, mentre il potenziamento con mezzo di contrasto segnala orletto iperdenso periferico, con calcificazioni intralesionali, alternate ad aree di necrosi, determinando una disomogenea impregnazione della massa, disomogeneità riscontrabile anche alla RMN, in cui nelle sequenze T1 pesate, all'iperdensità del tessuto adiposo si accompagnano un'attenuazione del segnale, determinata dalla componente emorragica, ed una isointensità con il muscolo, tipica della frazione sarcomatosa del tumore. Nelle immagini T2 pesate emerge l'aspetto cosiddetto a triplice intensità, ovverosia la coesistenza di iperintensità tipica dei fenomeni di necrosi e colliquazione, con aree meno marcate in relazione allo spandimento emorragico, con aree ipointense corrispondenti alla crescita fibrotica ed ai depositi calcifici. L'adozione del contrasto consente in entrambe le metodiche di indagine di definire meglio i rapporti con l'impalcatura vascolonervosa ed ossea del cavo popliteo. L'impregnazione della neoplasia dopo mezzo di contrasto paramagnetico spicca nella componente sarcomatosa, mancando invece nelle aree di colliquazione, che risultano così meglio evidenziate "per difetto".

La RMN è l'unico esame in grado di valutare in maniera esaustiva la cosiddetta compartimentalità del tumore, ovverosia la potenzialità infiltrante, espressa dal mancato rispetto dei piani di clivaggio aponeurotici, dall'invasione delle pareti vascolari, della corticale ossea o del piano sottocutaneo, sfruttando il netto contrasto fra la lesione ed i tessuti limitrofi. La metodica offre un potere discriminativo superiore alla stessa angiografia, la cui prerogativa fondamentale è il riconoscimento dell'invasione vascolare, solo se interessante l'intero spessore parietale, consentendo di ipotizzare anche un precoce coinvolgimento dell'avventizia, allorché non sia identificabile un piano di clivaggio fra sarcoma ed asse vascolare^{8,9}. La complessità del quadro morfologico talvolta di difficile interpretazione anche all'investigazione con RMN¹⁰, soggetto ad errori di giudizio con formazioni cistiche benigne, specialmente in presenza di versamenti ematici non accompagnati da lesione meniscale, suggerisce una stretta collaborazione con radiologi ed ortopedici con specifica estrazione oncologica. Viceversa la tecnica di indagine può riconoscere degenerazioni benigne quali la sinovite villonodulare pigmentata, caratterizzata dall'iperproduzione di villi sinoviali contenenti emosiderina, liberata da frequenti fenomeni emorragici, anch'essa contrassegnata dall'alternanza di aree di ipointensità nelle sequenze T1 pesate, corrispondenti ai tralci fibrotici^{11,12}. Per l'approntamento di un'adeguata strategia terapeutica, considerata l'alta percentuale di recidive, che in gene-

re compaiono entro i primi due anni dalla diagnosi, è sempre consigliabile sovrastadiare il focolaio primario. La linfadenectomia guidata dalla positività del linfonodo sentinella, secondo la procedura ormai standardizzata per altre forme neoplastiche, esemplificate dal carcinoma mammario, applicata al sarcoma sinoviale¹³ è argomento ancora dibattuto, poiché la percentuale di colonizzazione adenopatica (almeno 1 linfonodo positivo è stato riscontrato in tutti i partecipanti allo studio) appare correlata a risultati prognostici ancora discordanti, insufficienti per una pianificazione terapeutica uniforme. L'implementazione prognostica consentita dalla radioterapia deve rientrare nella sterilizzazione del focolaio primario, non comportando un sostanziale beneficio l'irradiazione linfonodale locoregionale¹⁴; purtroppo la prognosi a lungo termine permane severa, non essendo stata significativamente modificata negli ultimi 40 anni.

La RMN si dimostra un insostituibile sostegno nel follow-up, proprio mediante il tempestivo riconoscimento della ripresa di malattia, discriminandola dagli artefatti inevitabilmente legati al rimaneggiamento cicatriziale del letto chirurgico, viepiù se irradiato in fase pre o postoperatoria.

Il ricorso ad una radiografia convenzionale appare pertanto privo di un preciso significato diagnostico, non fornendo indicazioni utili circa la reale estensione del processo, né tanto meno precisazioni circa i suoi rapporti con le strutture limitrofe, tranne nell'eventualità di franche osteolisi o aggressione delle strutture articolari. A differenza di quanto riscontrato in alcune segnalazioni¹⁵, l'ecografia ha offerto un valido contributo nella valutazione volumetrica della neoformazione e nel porre un legittimo sospetto di malignità, confermato dalla complessità morfologica della massa, che a tratti esibisce un'espansione infiltrante, nonostante l'ingannevole presenza di una pseudocapsula. Naturalmente la precisazione dei parametri indispensabili alla corretta stadiazione spetta alle indagini strumentali di terzo livello, quali TAC ed RMN, nonché alla biopsia. L'impregnazione con mezzo di contrasto coadiuva nella differenziazione con le lesioni benigne, che mostrano una fase contrastografica più lenta, omogenea e centrifuga, dal nucleo alla periferia, rispetto a quelle maligne. La sensibilità diagnostica può tuttavia essere fortemente inficiata dall'abbondante necrosi, che può essere erroneamente interpretata quale ematoma. Rispetto alla TAC, la RMN incrementa la specificità fino al 75%, grazie anche alla triplicità del segnale già menzionata, peculiare delle neoplasie di adeguate dimensioni. La semeiotica radiologica fornirebbe inoltre utili parametri nella predizione dell'aggressività della lesione, quali la sede prossimale, l'ampio calibro (>10 cm), l'assenza di calcificazione, la presenza di cisti intralesionali e di focolai emorragici, nonché del "triplice segnale"¹⁶.

I principali criteri discriminanti al primo approccio rispetto alle neoformazioni benigne, quali ad esempio raccolte ematiche in fase di organizzazione, sono state nel-

la nostra esperienza, il breve intervallo di tempo intercorso fra evento vulnerante e la scoperta della tumefazione; la sede anomala in considerazione delle linee di forza della distorsione, la discrepanza fra la sintomatologia locale e le dimensioni raggiunte dal tumore, causa di una discreta limitazione funzionale dell'articolazione, evidentemente adattatasi compensatoriamente alla crescita di un quid occupante spazio. La certezza di aggressività della lesione viene garantita soltanto da indagini più sofisticate ed in ultima analisi dal riscontro istologico, non dimenticando come l'esplorazione con ultrasuoni, sebbene non determinante in maniera assoluta, soprattutto se non corredata da esame color-Doppler, in grado di far risaltare la vivace neoangiogenesi sarcomatosa, possa comunque validamente sopravanzare la comune radiografia, in condizioni di emergenza; quest'ultima si rivela purtroppo assolutamente inadeguata o quanto meno fornisce un supporto marginale alla strategia diagnostica complessiva, a causa dell'elevata aspecificità, potendo risultare addirittura negativa.

La necessità di una tempestiva individuazione della patologia risiede nella esiguità delle opzioni terapeutiche disponibili, riassumibili nella sola chirurgia, eventualmente corredata da irradiazione del focolaio primario, non risultando responsiva a chemioterapia, indipendentemente dal grado di differenziazione, età o sede di origine^{17,18}. Stadio, dose di irradiazione, soglia anagrafica (>50 anni) e stato dei margini di escissione condizionano il controllo locale, l'intervallo libero e la curva di sopravvivenza; per T < 5 cm quest'ultima raggiunge mediamente il 51%, contro il 45% di neoplasie con T compreso fra 5 e 10 cm, calando drammaticamente al 9% per calibri > 10 cm. La comparazione di sarcomi suddivisi nelle 3 categorie macroscopiche menzionate ha individuato nella dose di 63 Gy il valore determinante per il miglioramento dell'aspettativa di vita; 22, 10 e 14% per irradiazione < 63 Gy, contro 60, 36 e 53% per frazioni di irraggiamento > 63 Gy; l'entità degli effetti collaterali per dosi superiori a 68 Gy impone un'attenta valutazione del beneficio prognostico atteso, in relazione al decadimento della qualità di vita. La sterilizzazione con brachiterapia (40-50 Gy) o con radioterapia convenzionale (60-70 Gy) rimane pur sempre l'unico ausilio per l'incremento prognostico⁵ negli individui con margine di ablazione chirurgica positivo. La necessità dell'amputazione, dettata dal coinvolgimento vascolare, può essere evitata grazie alla reaffermentazione vascolare^{19,20}, sebbene la complessità della ricostruzione e la variabilità individuale del recupero funzionale renda tuttavia molto incerta una predizione prognostica.

Conclusioni

L'ecografia rappresenta l'investigazione strumentale di prima istanza nell'approccio ai sarcomi dei tessuti molli, anche per la facilità di accesso alla sede di impianto,

trattandosi di tumori generalmente a carico delle estremità, offrendo con un buon margine di approssimazione informazioni concernenti la taglia, la demarcazione e l'istoarchitettura della lesione; la radiologia convenzionale è relegata ad un ruolo di assoluta marginalità, offrendo indicazioni scarsamente rilevanti, tranne la peculiare, quanto sporadica segnalazione di depositi calcifici intraparenchimali. L'elevata quota di recidive locali, anche a distanza di anni dal trattamento primario, e la discreta potenzialità di disseminazione a distanza, soprattutto polmonare ed epatica, impongono il rispetto della radicalità oncologica fin dal primo approccio, essendo raccomandata la sovrastadiazione della lesione e largheggiano nei margini di exeresi, ad almeno 2 cm di distanza dal limite macroscopico. Il ricorso a terapie complementari, quali la radioterapia esterna o interstiziale²¹, non rivelandosi il sarcoma suscettibile di chemioterapia efficace, e l'ampliamento dei confini di sezione fino all'amputazione dell'arto, (estrema soluzione dettata dall'eventuale compromissione ossea e vascolare), mostrano infatti concordemente un giudizio prognostico medio-cro a 5 anni. Variabili correlate alla malattia ed al trattamento, quali età, condizioni generali del paziente, sito anatomico, estensione locale e a distanza, grado di differenziazione, precedenti terapie, irradiazione, resezione ossea e nervosa, complicanze, devono essere vagliate in una valutazione prognostica comunque complessa.

Ovviamente solo lo studio morfologico e compartimentale della TAC e RMN consente di aggiungere ulteriori dettagli, indispensabili per evitare errori di giudizio, demandando pur sempre all'istologia la diagnosi di certezza.

Nella pratica clinica quotidiana dei dipartimenti di emergenza esame obiettivo ed anamnesi possono ovviamente dettare la necessità di un approfondimento strumentale e di agevole accesso quali gli ultrasuoni, laddove il rilievo clinico di una tumefazione indovata nei tessuti molli non appaia strettamente correlata ad eventi traumatici o infiammatori e possa indurre in ingiustificati ritardi nel riconoscimento della patologia. Esemplicativo è risultato il confronto tra la lesione maligna, di eccezionale riscontro nella pratica quotidiana, ed il reperto del più frequente ematoma in fase di organizzazione fibrosa, sporadica ma possibile evoluzione di un evento traumatico, che si giova di un approccio cruento, ma certamente di minore invasività chirurgica. Anamnesi, esame obiettivo e sintomatologia riferita già orientano verso una diagnosi presuntiva, successivamente confermata dall'approfondimento strumentale, non dimenticando come la giovane età, la discrepanza fra meccanismo vulnerante e quadro clinico, l'assenza di patologie o di regimi farmacologici concomitanti predisponenti (emofilie, trattamenti anticoagulanti), refrattarietà ai provvedimenti terapeutici conservativi ed all'opposto ingravescenza dei sintomi, debbano sempre suscitare un adeguato sospetto di malignità, in presenza di una tumefazione dei tessuti molli, non altrimenti spiegabile.

Riassunto

Il sarcoma sinoviale nonostante costituisca appena l'8-10% di tutti i sarcomi dei tessuti molli, è un tumore maligno gravato da un alto indice di recidiva post-escissione anche radicale, da un esordio subdolo ed un decorso lento. Prevalentemente a sede intra- o para-articolare, a livelli degli arti inferiori (2/3 dei casi), viene descritto un caso di sarcoma del ginocchio, area anatomica elettiva, fortuitamente rinvenuto a seguito di evento traumatico. Contrassegnato da una scarsa prognosi a 5 anni (55%), correlata alle dimensioni iniziali, allo sviluppo distale o prossimale, al grado di necrosi e di differenziazione, è infatti la neoplasia dei tessuti molli più frequentemente misconosciuta quale lesione benigna, a causa degli aspetti macroscopici e cronologici ingannevolmente rassicuranti, imponendo una diagnosi differenziale con la cisti di Baker del poplite e la sinovite pigmentosa nodulare. Nonostante la negatività della radiografia convenzionale, l'esame clinico e l'anamnesi hanno infatti suggerito il ricorso all'ecografia in urgenza, che ha rivelato la natura sospetta della neoformazione, da diversificarsi da altra patologia traumatica "vera", quale l'ematoma organizzato, molto più frequentemente riscontrabile, ma il cui riconoscimento induce in risvolti prognostici decisamente severi.

Bibliografia

- 1) Baptista AM, Camargo OP, Croci AT, Oliveira CR, Azevedo Neto RS, Giannotti MA, Caiero MT, Santos TM, Abadi MD: *Synovial sarcoma of the extremities: prognostic factors for 20 nonmetastatic cases and new histologic grading system with prognostic significance*. Clinics, 2006; 61(5); 381-86.
- 2) Sukov WR, Cheville JC, Lager DJ, Lewin JR, Sebo TJ, Lewin M: *Malignant mixed epithelial and stromal tumor of the kidney with rhabdoid features; report of a case including immunohistochemical, molecular genetic studies and comparison to morphologically similar renal tumors*. Hum Pathol, 2007; 38(9); 1432-437.
- 3) Galetta D, Pelosi G, Leo F, Solli P, Veronesi G, Borri A, Gasparri R, Petrella F, Di Tonno C, Del Curto B, Spaggiari L: *Primary thoracic synovial sarcoma; factors affecting long term survival*. J Cardiovasc Surg, 2007; 134(3); 808-09.
- 4) Gerrand CH, Wunder JS, Kandel RA, O'Sullivan B, Catton CN, Bell RS, Griffin AM, Davis AM: *The influence of anatomic location on functional outcome in lower extremity soft tissue sarcoma*. Ann Surg Oncol, 2004; 11(5); 476-82.
- 5) Alektiar KM, Velasco J, Zelefsky MJ, Woodruff JM, Lewis JJ, Brennan MF: *Adjuvant radiotherapy for margin positive high grade soft tissue sarcoma of the extremity*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2000; 48(4); 1051-1058.
- 6) Geneway M, Gengler C, Guillou L: *Detection of chromosomal abnormalities in soft tissue sarcomas; which sarcomas? Which abnormalities? How? Why?* Bull Cancer, 2007; 94(9); 781-92.
- 7) Hara S, Hatori M, Hosaka M, Komatsu T, Tsuchiya T, Kimura N: *Synovial sarcoma with massive ossification. A case report*. Ups J Med Sci, 2003; 108(2); 151-58.
- 8) Brile A, Sabatini M, Iannesi F, Di Cesare E, Splendiani A, Calvisi V, Masciocchi C: *Pigmented villonodular synovitis (PVNS) of the knee joint; magnetic resonance imaging (MRI) using standard and dynamic paramagnetic contrast media. Report of 52 cases surgically and histologically controlled*. Radiol Med, 2004; 107(4); 356-66.
- 9) Stacy GS, Nair L: *Magnetic resonance imaging features of the extremity sarcomas of uncertain differentiation*. Clin Radiol, 2007; 62(10); 950-58.
- 10) Mountney J, Thomas NP: *When is a meniscal cyst not a meniscal cyst?* Knee, 2004; 11(2); 133-36.
- 11) Araki Y, Tanaka H, Yamamoto H, Yamamoto T, Shino K, Nakamura H, Tsukaguchi I: *MR imaging of pigmented villonodular synovitis of the knee*. Radiat Med, 1994; 12(1); 11-15.
- 12) Huang GS, Lee CH, Chan WP, Chen CY, Yu JS, Resnick D: *Localized nodular synovitis of the knee: MR imaging appearance and clinical correlates in 21 patients*. AJR, 2003; 181(2); 539-43.
- 13) Tunn PU, Andreou D, Illing H, Fleige B, Dresel S, Schlag PM: *Sentinel node biopsy in synovial sarcoma*. Eur J Surg Oncol, 2007; epub ahead of print.
- 14) Guadagnolo BA, Zagars GK, Ballo MT, Patel SR, Lewis VO, Pisters PW, Benjamin RS, Pollock RE: *Long term outcomes for synovial sarcoma treated with conservation surgery and radiotherapy*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2007; epub ahead of print.
- 15) Marzano L, Falloni S, Gallazzi M, Garbagna P: *The role of diagnostic imaging in synovial sarcoma. Our experience*. Radiol Med, 2004; 107(5-6); 533-40.
- 16) Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, SAatake M, Moriyama N: *Synovial sarcoma of the soft tissues; prognostic significance of imaging features*; J Comput Assist Tomogr, 2004; 28(1); 140-48.
- 17) Kepka L, DeLaney TF, Suit HD, Goldberg SI: *Results of radiation therapy for unresected soft-tissue sarcomas*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2005; 63(3); 852-59.
- 18) DeLaney TF, Kepka L, Goldberg SI, Hornicek FJ, Gebhardt MC, Yoon SS, Springfield DS, Raskin KA, Harmon DC, Kirsch DG, Mankin HJ, Rosemberg AE, Nielsen GP, Suit HD: *Radiation therapy for control of soft tissue sarcomas resected with positive margins*. Int Radiat Oncol Biol Phys, 2007; 67(5); 1460-469.
- 19) Ghert MA, Davis AM, Griffin AM, Alyami AH, White L, Kandel RA, Ferguson P, O'Sullivan B, Catton CN, Lindsay T, Rubin B, Bell RS, Wunder JS: *The surgical and functional outcome of limb-salvage surgery with vascular reconstruction for soft tissue sarcoma of the extremity*; Ann Surg Oncol, 2005; 12(12); 1102-1110.
- 20) Ferguson PC: *Surgical considerations for the management of distal extremity soft tissue sarcomas*; Curr Opin Oncol; 2005; 17(4); 366-69.
- 21) Davis AM, Sennik S, Griffin AM, Wunder JS, O'Sullivan B, Catton CN, Bell RS: *Predictors of functional outcomes following limb salvage surgery for lower extremity soft tissue sarcoma*. J Surg Oncol, 2000; 73(4); 206-11.

