

Pneumotorace spontaneo da metastasi polmonare di sarcoma della coscia



Ann. Ital. Chir., LXXIII, 4, 2002

A. Nardone*, A. Bondurri, L. Paoletti,
C. Marradi, S. Romagnoli**, L. Nespoli*,
P. Salvini

Università degli Studi di Milano
Ospedale Maggiore IRCCS di Milano
Istituto di Chirurgia d'Urgenza
Direttore: Prof. A. Salvini

*Università degli Studi di Milano Bicocca

Ospedale S. Gerardo di Monza,
III divisione di Chirurgia Generale
Direttore: Prof. A. Nespoli

**Università degli Studi di Milano

Ospedale S. Paolo di Milano,
Cattedra di Anatomia Patologica II
Direttore: Prof. G. Coggi

Introduzione

Lo pneumotorace (PNX) spontaneo secondario a tumore maligno del polmone, sebbene ben documentato in letteratura, costituisce un'entità clinica rara (1, 2, 3). Si stima che meno dell'1% siano associati a secondarismi neoplastici (1); la percentuale sale leggermente in caso di PNX recidivo o bilaterale.

I tumori più comunemente associati sono le metastasi di sarcoma osseo e di sarcoma delle parti molli, specialmente se in stadio avanzato o se trattati con chemioterapia (1).

Nel 20% dei casi il PNX spontaneo è il primo segno della metastasi polmonare (1). Questa può rimanere occulta dopo gli esami radiologici standard ma anche dopo TC e RMN (1, 2, 3, 4, 5).

La toracosopia permette di porre o di confermare la diagnosi ed al tempo stesso di rimuovere la lesione, sebbene l'indicazione in questi casi non sia universalmente condivisa (1).

La diagnosi può essere posta anche con una biopsia ottenuta mediante agoaspirato (6).

Per quanto riguarda specificatamente il sarcoma sinoviale, il 48% dei pazienti sviluppa metastasi polmonari ma solo l'1-3% sviluppa un PNX (7% se si considerano solo i pazienti con metastasi polmonari) (7).

Sono state da tempo descritte lesioni polmonari cistiche come uniche manifestazioni metastatiche.

Abstract

SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX FROM PULMONARY METASTASE OF SOFT TISSUES SARCOMA

Relapsing spontaneous pneumothorax can be the first manifestation of pulmonary metastases of soft tissues sarcomas. Standard imaging techniques and computed tomography may not be able to detect small malignant cystic lesion or to distinguish between them and benign hollow lesions.

We report the case of a 33 year-old male who, in the past, underwent surgical treatment for a synovial sarcoma of the inferior limb. The patient was admitted to our hospital because of right spontaneous pneumothorax; both chest x-ray and CT scan didn't detect any metastatic pulmonary lesion.

A few days after the discharge the patient was readmitted because of relapsed pneumothorax; high-definition CT of the chest revealed a pulmonary cystic lesion that was resected thoracoscopically. Histological examination revealed a pulmonary metastases of synovial sarcoma.

Key words: Pneumothorax, pulmonary metastases, soft tissue sarcoma, failure of imaging techniques, thoracoscopy.

Osservazione personale

G.S., un uomo di 33 anni, si presentava nel gennaio 2000 presso il Pronto Soccorso lamentando un dolore improvviso, puntorio, all'emitorace destro, senza dispnea. La sintomatologia era comparsa tre giorni prima con dolore gravativo presterale irradiato posteriormente. Alla radiografia del torace si evidenziava PNX destro subtotale (Foto 1). Si procedeva pertanto a posizionamento di drenaggio pleurico con pronta riespansione polmonare documentata da uno studio radiografico.

Anamnesi

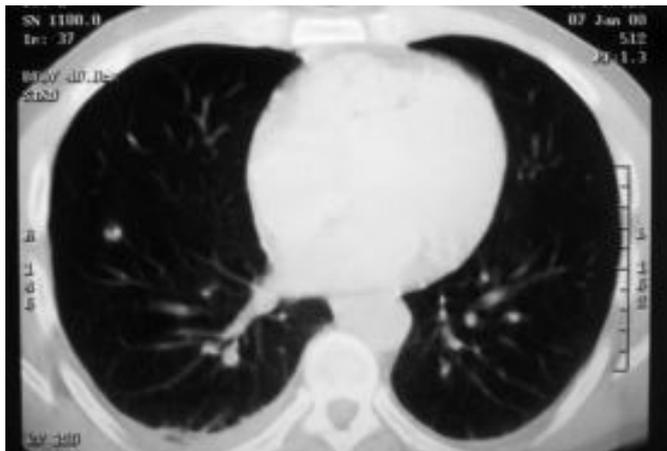
Da rilevare le abitudini sociali e alimentari: 4 caffè e 30 sigarette al giorno, 30-40 g di etanolo die, in passato abuso alcolico e di cocaina per via nasale. Iperteso noto da 10 anni in terapia medica. A 26 anni diagnosi di ulcera duodenale. Nel 1997 notava a livello della coscia destra,



Foto 1: Rx torace all'ingresso: pneumotorace destro subtotale relativo ai due terzi prossimali del polmone, circa tre centimetri dalla parete all'apice.

in corrispondenza di un pregresso trauma contusivo di media entità, una massa che, asportata chirurgicamente, risultò essere un sarcoma sinoviale bifasico G II.

Nel febbraio 1998 subiva un intervento di radicalizzazione presso un centro di riferimento oncologico. L'istologia non evidenziava neoplasia residua ed il paziente veniva inserito in un protocollo sperimentale di chemioterapia (EORTC 62931: Adriamicina ed Isofosfamide in 5 cicli) associata a radioterapia complementare. Dalla fine delle terapie passavano dunque 15 mesi di apparente benessere durante i quali il paziente eseguiva regolari controlli. All'inizio dell'estate 1999 una lastra del torace segnalava al campo polmonare inferiore destro un piccolo addensamento, dal diametro di circa mezzo centimetro, meritevole di approfondimenti diagnostici perché di dubbia interpretazione, soprattutto in considerazione della storia clinica. La TC torace eseguita con tecnica spirale e con somministrazione di mezzo di contrasto per via parenterale non documentava addensamenti pleuroparenchimali ma un piccolo linfonodo del Baretty di dimensioni nell'ambito dei 5 millimetri e pertanto nei limiti della normalità.



Decorso

In III giornata dopo il drenaggio pleurico veniva sottoposto a TC torace (Foto 2 e 3) in cui si evidenziava: "Minima falda liquida pleurica posteriore destra con parenchimi a parete. Minimo enfisema sottocutaneo e sottofasciale. Bolle subpleuriche apicali a destra." Si rimuoveva pertanto il drenaggio pleurico ed il paziente veniva dimesso in IV giornata con radiografia di controllo che dimostrava polmone a parete su tutto l'ambito.

Al controllo ambulatoriale dopo alcuni giorni, il murmure vescicolare risultava assente all'apice destro. Eseguiva Rx torace che dimostrava la recidiva di PNX per cui si posizionava nuovo drenaggio pleurico. Nel sospetto di un PNX secondario da metastasi di sarcoma si riesaminavano le immagini della TC polmonare del primo ricovero e si decideva di eseguire TC ad alta definizione (Foto 4) mirata su un nodulo polmonare destro. Referto: "Rispetto alla TC precedente, aumento di volume di nodulo polmonare basale destro (diametro di quasi 2 centimetri) che appare scavato. La nodulazione appare adesa al piede della grande scissura interlobare. Polmone destro a parete. Regressione della falda di versamento pleurico destro. Si conferma la presenza di minuscole bolle a sede subpleurica apicale destra. Minime manifestazioni di fibrosi pleuroparenchimali in entrambe le basi polmonari, posteriormente. Micronodulo di aspetto fibrotico a sede paramediastinica superiore destra."

Veniva quindi sottoposto ad intervento di toracosopia esplorativa. Si repertava un nodulo ombelicato dalle dimensioni di circa 10 millimetri a livello del lobo inferiore sulla scissura interlobare, asportato mediante resezione atipica con suturatrice lineare. Vista la displasia bollosa si procedeva anche a resezione atipica dell'apice polmonare con suturatrice lineare, apposizione di *Tissucol* sulle rime di sutura e successiva pleurodesi. La diagnosi istologica intraoperatoria descriveva una proliferazione fusocellulare con atipie cellulari, senza mitosi né necrosi. La diagnosi definitiva rivelava, oltre alle bolle enfise-

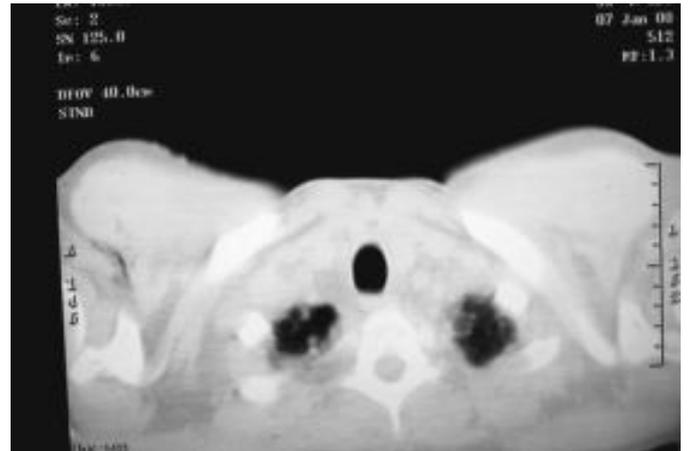


Foto 2 e 3: TC torace del primo ricovero che dimostra minima falda liquida pleurica posteriore destra e la presenza di bolle subpleuriche apicali a destra.

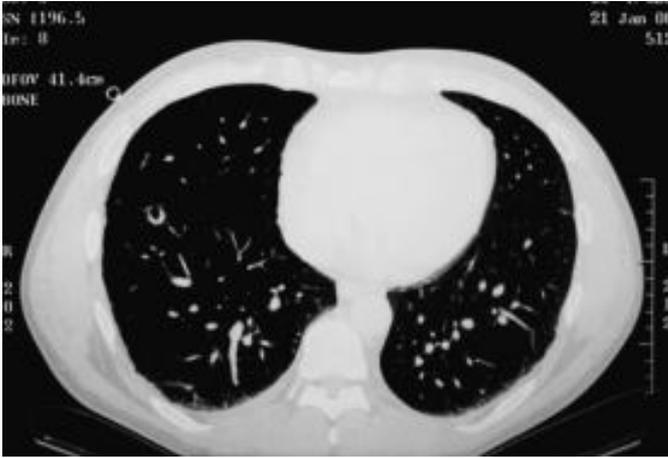


Foto 4: TC torace del secondo ricovero che dimostra nodulo polmonare basale destro, dal diametro di quasi due centimetri, che appare scavato.

matose subpleuriche del frammento apicale, una localizzazione di neoplasia mesenchimale maligna, con caratteristiche morfologiche analoghe alla precedente neoformazione della coscia (Foto 5). Il paziente veniva dimesso in buone condizioni generali in XI giornata, chirurgicamente guarito, programmando TC torace di controllo e visita oncologica ambulatoriale.

Discussione

Quasi la metà dei pazienti con sarcoma sinoviale sviluppano metastasi a livello polmonare. Tuttavia la comparsa di PNx spontaneo, sebbene ben riportato in letteratura (il primo caso venne descritto da de Barrin nel 1937), rimane rara e perlopiù associata a malattia avanzata o trattata con chemioterapia.

Molte teorie sono state proposte per spiegare la fisiopatologia di questa evenienza (1, 2, 3, 4, 9), così sintetizzabili: la necrosi dei noduli metastatici, con successiva rottura spontanea o dopo chemioterapia, può formare una fistola broncopleurica; i noduli tumorali possono determinare attraverso fenomeni di compressione un meccanismo di stenosi "a valvola" dei bronchi periferici con iperdistensione e successiva rottura in pleura di un gruppo di alveoli; oppure la metastasi può infiltrare le pareti di una cisti benigna pre-esistente e determinarne la rottura.

Nonostante ognuno di questi meccanismi possa giustificare la comparsa di PNx è spesso difficile se non impossibile, determinare quale s'instauri in ogni singolo caso. A volte le lesioni polmonari cistiche possono costituire l'unica manifestazione metastatica del sarcoma. Occorre precisare a questo punto la differenza tra metastasi escavate e cistiche: le prime sono costituite da una massa solida in cui la cavità piena d'aria si forma in seguito alla necrosi del tessuto in essa contenuto; sono pertanto associate ad altre lesioni in diversi stadi di escava-

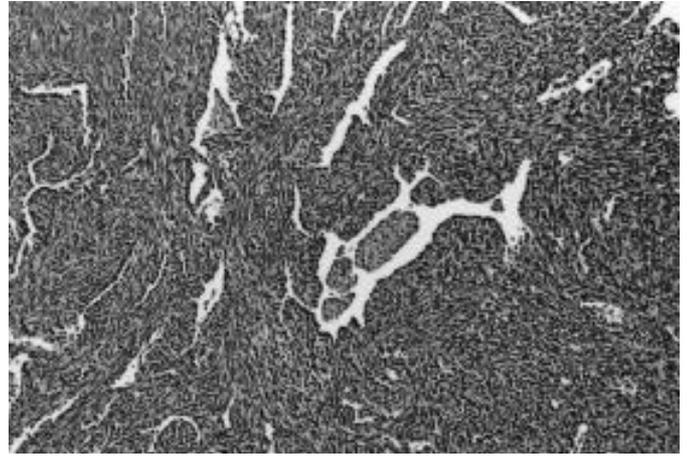


Foto 5: "Proliferazione fusocellulata, monomorfa, a sviluppo concentrico attorno a spazi alveolari e vascolari; colorazione ematossilina-eosina."

zione e le loro pareti sono spesse ed irregolari. Le metastasi cistiche invece possiedono una parete sottile, assomigliano alle bolle e possono non associarsi ad altro tipo di lesione nodulare.

Sono descritte in letteratura numerosi casi di metastasi non evidenziate dagli esami radiologici tradizionale e neppure dalla TC. Ai problemi di sensibilità si aggiungono in questo caso anche i problemi di specificità, data la morfologia sopradescritta delle lesioni cistiche spesso non distinguibile dalle lesioni bollose benigne.

Una volta evacuato il PNx mediante drenaggio pleurico, occorre confermare la diagnosi con agoaspirato o mediante toracosopia. Ottenuta la diagnosi bisogna confrontarsi con le diverse strategie terapeutiche descritte in letteratura. Alcuni autori propongono un atteggiamento conservativo data la cattiva prognosi (1). Altri preferiscono l'asportazione della lesione in videotoracosopia, gesto eseguibile nel corso della toracosopia diagnostica (5, 8). A volte quest'ultimo costituisce l'unico modo per porre la diagnosi definitiva. Successivamente si valuta l'opportunità di una chemioterapia, eventualmente con intento palliativo.

Il paziente in questione era comunque portatore di displasia bollosa all'apice polmonare omolaterale alla lesione ripetitiva, e ciò costituiva un'ulteriore indicazione all'esplorazione toracosopia, considerata anche la recidiva del collasso polmonare.

Conclusioni

In presenza di PNx spontaneo, specialmente se recidivo, in un paziente con anamnesi positiva per neoplasia maligna mesenchimale deve sempre essere considerata la possibilità che il collasso polmonare sia legato ad una metastasi polmonare, anche in assenza di lesioni evidenziate alla lastra del torace standard ed alla TC.

In questi malati diviene quindi importante l'asportazio-

ne del parenchima polmonare sede della lesione per definire l'eventuale presenza di metastasi con caratteristiche che mimano una semplice distrofia bollosa. L'approccio videotoracoscopico si è rivelato nella nostra esperienza utile nel confermare la diagnosi ed attuare una terapia causale, risultando efficace e ben tollerato.

Riassunto

Le metastasi polmonari dei tumori maligni dei tessuti molli possono giungere all'osservazione per l'insorgenza di pneumotorace (PNX) spontaneo, spesso recidivante. Gli esami radiologici, compresa la TC, possono non evidenziare le piccole lesioni cistiche maligne oppure non distinguerle da quelle bollose benigne. Descriviamo il caso di un uomo di 33 anni, operato per un sarcoma sinoviale 15 mesi prima, che si presentava per PNX spontaneo: né la radiografia né la TC del torace, eseguite durante il ricovero, avevano evidenziato correttamente la lesione polmonare secondaria. Pochi giorni dopo le dimissioni, il paziente si ripresentava per PNX recidivante e veniva sottoposto a TC ad alta definizione che dimostrava un nodulo polmonare scavato in associazione a distrofia bollosa apicale. Solo l'asportazione mediante resezione atipica in videotoracoscopia ha permesso di diagnosticare la presenza di metastasi di sarcoma sinoviale.

Bibliografia

- 1) Furrer M., Althaus U., Ris H.B.: *Spontaneous pneumothorax from radiographically occult metastatic sarcoma*. *Europ J Cardiothor Surg*, 11:1171-3, 1997.
- 2) Hasegawa S., Inui K., Kamakari K., Kotoura Y., Suzuki K., Fukumoto M.: *Pulmonary cysts as the sole metastatic manifestation of soft tissue sarcoma*. *Chest*, 116:263-5, 1999.
- 3) Traweek S.T., Rotter A.J., Swartz W., Azumi N.: *Cystic pulmonary metastatic sarcoma*. *Cancer*, 65:1805-11, 1990.
- 4) Sarno R.C., Carter B.L.: *Bullous change by CT heralding metastatic sarcoma*. *Comput Radiol*, 9(2):115-20, 1985.
- 5) Yamamoto T., Mizuno K.: *Spontaneous pneumothorax without any detectable pulmonary metastase in a patient with osteosarcoma*. *Int Orthop*, 23(6):361-2, 1999.
- 6) Aronchick J.M., Palevsky H.I., Miller W.T.: *Cavitary pulmonary metastases in angiosarcoma. Diagnosis by transthoracic needle aspiration*. *Am Rev Respir Dis*, 139:252-3, 1989.
- 7) Rakhoti P., Shchukina O.P., Gorbunova V.A.: *Spontaneous pneumothorax in patients with lung metastases of synovial sarcoma*. *Vopr Onkol*, 30(6): 48-53, 1984.
- 8) Jones D.R., Tanguilig G.G., Graeber G.M.: *Thoracoscopic resection of bilateral metastatic sarcomas causing spontaneous pneumothorax*. *Chest*, 106:1274-76, 1994.
- 9) Fabbrocini V., Leone P., Saviano G., Germano M.: *Sul pneumotorace spontaneo da metastasi neoplastiche nel polmone*. *Rass Int Clin Ter*, 47(21):1161-72, 1967.

Commento

Commentary

Prof. Antonio MARTINO

Direttore Trauma Center
Ospedale Cardarelli di Napoli

Il sarcoma sinoviale (SS) usualmente si presenta alle estremità di soggetti giovani e possiede una potenzialità di metastasi del 50% (1).

Lo pneumotorace (PNX) secondario a SS è un'entità clinica rara, e può essere la manifestazione d'esordio della malattia tumorale (2), oppure si può verificare come complicanza in seguito a chemioterapia per metastasi polmonare ove si invoca un meccanismo di necrosi cellulare indotta dai farmaci (3).

Numerosi fattori sono stati analizzati per correlare la prognosi della malattia: localizzazione primitiva, grandezza del tumore, recidiva locale, margini di resezione ed istotipo.

I dati della letteratura sembrano indicare che la resezione chirurgica completa con diametro della massa <5 cm è da considerare prognosticamente favorevole; il trattamento con chemioterapia è controverso (4).

L'articolo in questione focalizza la necessità di approfondire con esami invasivi o stretti follow-up i pazienti affetti da SS che sviluppano PNX.

È pur vero che il rilievo contemporaneo nel paziente di lesioni bollose subpleuriche, e metastasi polmonari occulte sono elementi che possono invalidare il corretto inquadramento clinico della malattia. In questo caso la recidiva di PNX ha costituito un elemento fondamentale nella rivalutazione della malattia e nel suo corretto inquadramento clinico. In conclusione il rilievo di PNX in pazienti affetti da SS (ed in pazienti neoplastici in generale) deve essere interpretato come espressione di malattia neoplastica sino a prova contraria (5)

The synovial sarcoma (SS) is usually found at the extremities of young people patients) and has a potential metastases of 50% (1).

The pneumothorax (PNX) secondary to SS is a rare clinical occurrence and can be the initial manifestation of the tumor (2); it can also be a complication that follows chemotherapy for pulmonary metastasis where a mechanism of cell necrosis induced of medicines (3).

Various factors have been analyzed to correlate the prognosis of the illness: original localizations, size of the local tumor, margins of the incision and istotype.

The literature data seem to indicate that the complete surgical removal with diameter of the mass less than 5 cm is considered prognostic ally favorable; as opposed to the controversial treatment with chemotherapy (4).

The article underscores the importance of a through investigation of patients affected by SS who develop PNX.

It's also true that the discovery of pleural bubbles lesions and hidden pulmonary metastases in the patient can hinder the correct diagnosis of the illness. In this case the return of PNX is fundamental element in the re-evaluation of the illness and its correct clinical diagnosis.

In conclusion the discovery of PNX in patients with SS (and in patient with neoplasm, in general` must always be interpreted as a manifestation of metastatic illness unless proven otherwise (5)

Reference

- 1)Costa I., Lerma E., Esteve E., Chivite A., von Schilling B., Prat J.: *Aspiration cytology of lung metastatis of monophasic synovial sarcoma. Report of a case.* Acta Cytol, 41:(4 Suppl):1289, 1997 Jul-Aug.
- 2)Purrer W., Althaus U., Ris HB.: *Spontaneous pneumothorax from radiographically occult metastatic sarcoma.* Eur J Cardiothoracic Surg, 11(6):1171-3, 1997, Jun.
- 3)Kryger-Baggesen N.: *Spontaneous pneumothorax following regression of pulmonary metastases.* Eur Respir J, 3(4):485-6, 1990, Apr.
- 4)Yokoyama K., Shinohara N., Kondo M., Mashima T.: *Prognostic factors in synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 18 cases.* Jpn J Clin Oncol, 25(4):131-4, 1995, Aug.
- 5)Srinivas S., Varadhachary G.: *Spontaneous, pneumothorax in malignancy: a case report and review of the literature.* Ann Oncol, 11(7):887-9, 2000, Jul.

Autore corrispondente:

Dott. A. NARDONE
Università degli Studi di Milano Bicocca
Ospedale S. Gerardo di Monza
III Divisione di Chirurgia Generale
Via Donizetti, 106
20052 MONZA

