

II Università degli Studi di Roma

Clinica Ortopedica

Direttore: Prof. MAURIZIO MONTELEONE

ISTIOCITOMA FIBROSO DEL POLSO

G. ALBO - G. CANNATA - M. L. PIETRAPERIOSA - M. ROSELLI - U. TARANTINO

Le neoplasie dei tessuti molli che vengono generalmente indicate con il termine di « istiocitomi fibrosi » sono caratterizzate dalla presenza di cellule di natura fibroblastica ed istiocitaria, spesso accompagnate da cellule infiammatorie, elementi xantomatosi, siderofagi, cellule giganti di tipo Touton o di tipo corpo estraneo. Le proporzioni assai mutevoli con cui tali elementi cellulari risultano rappresentati, e la spiccata variabilità istomorfologica che ne consegue, giustificano la molteplicità dei termini con cui queste lesioni sono state descritte in letteratura, in particolare se localizzate a livello cutaneo: « fibroistocitoma » o « istiocitoma fibroso », « dermatofibroma », « dermatofibroma lenticolare », « fibrosi nodulare subepidermica », « emangioma sclerosante », ecc. (Pippione et al., 1979; Kani-takis et al., 1984).

Secondo la classificazione O.M.S. dei tumori dei tessuti molli (Enzinger et al., 1969), gli istiocitomi fibrosi vengono definiti come tumori costituiti da « un'intima mescolanza di cellule simil-istiocitarie e simil-fibroblastiche », le prime caratterizzate da fagocitosi, le seconde da formazione di fibre; è tuttavia ampiamente riconosciuto come tali caratteristiche non costituiscano di per sé elementi sufficienti per un'esatta definizione istogenetica di que-

sto tipo di neoplasia (Meister et al., 1979 e 1981).

Gli istiocitomi fibrosi possono essere localizzati in sede superficiale (derma) o profonda, raramente in organi parenchimali, e possono mostrare caratteri di benignità o malignità, talora intermedi.

La forma più nota e di più frequente riscontro è il cosiddetto dermatofibroma, lesione benigna a sede dermica. Predilige l'età adulta (20-50 anni) ed il sesso femminile, localizzandosi più frequentemente a livello degli arti. Si presenta come una formazione rilevata o pedunculata, con dimensioni che variano da alcuni millimetri a pochi centimetri e colore dal rosso al brunastro (Meister et al., 1978; Gonzales et al., 1982).

Gli istiocitomi fibrosi a sede profonda sono meno comuni. Insorgono più frequentemente tra i 20 ed i 40 anni a livello delle estremità come tumefazioni scarsamente dolenti; risultano in genere più voluminosi degli istiocitomi fibrosi cutanei, potendo in alcuni casi oltrepassare i 5 centimetri. Macroscopicamente si presentano come masse bianco-giallastre o rossastre, talvolta con emorragie focali (Enzinger et al., 1983).

Come accennato, dal punto di vista istologico (Meister et al., 1978; Hajdu, 1979; Gon-

zales et al., 1982; Enzinger et al., 1983; ecc.) gli istiocitomi fibrosi consistono di cellule fuse simil-fibroblastiche accompagnate da un numero variabile di cellule rotondeggianti di aspetto istiocitario e da una serie di elementi secondari, quali cellule giganti di tipo Touton o di tipo corpo estraneo, linfociti, cellule xantomatose, siderofagi. La presenza di notevole pleiomorfismo cellulare e di attività mitotica può essere indice di malignità.

Lo stroma, costituito da una sottile trama di fibre collagene che circonda le singole cellule, può subire trasformazioni mixoidi o ialinizzazione, con maggiore frequenza nelle forme profonde del tumore.

Tipicamente le cellule e le fibre appaiono disposte in fasci intrecciati che assumono un aspetto vorticoide o « storiforme », termine quest'ultimo coniato da Bednar (1957) nella descrizione del neurofibroma. Questo aspetto risulta infatti caratteristico ma non patognomonico dell'istiocitoma fibroso, potendo essere riscontrato in genere nella proliferazione di cellule fusiformi con variabile grado di fibrillogenesi che si osserva in una serie di altre condizioni, tra cui tumori dei nervi periferici, melanomi a cellule fusiformi, nevi blu cellulari, fascite nodulare, timomi, tecommi, mesoteliomi, sarcomi di Kaposi (Meister et al., 1981). L'aspetto storiforme può inoltre essere netto e completo, oppure mal definito e presente solo focalmente. Esso è riscontrabile con maggiori probabilità nelle aree a più densa cellularità delle forme benigne, con una serie di gradazioni che non appaiono tuttavia in relazione con sottotipi tumorali ben definibili.

La microscopia elettronica ha contribuito almeno in parte ad integrare i dati forniti dalla microscopia tradizionale sugli elementi cellulari di queste neoplasie (Mihatsch-Konz et al., 1973; Auböck, 1975; Taxy et al., 1977; Candiani et al., 1981; ecc.).

Le cellule simil-fibroblastiche contengono cisterne di reticolo endoplasmatico rugoso, mentre scarsi o assenti sono gli inclusi lipidi-

ci ed i fagolisosomi. In alcuni casi sono stati dimostrati nel citoplasma filamenti actinosimili (Katenkamp et al., 1975); cellule con questo aspetto, definite « miofibroblasti », risultano presenti anche in altre condizioni neoplastiche e non (Smith et al., 1982).

Le cellule rotondeggianti simil-istiocitarie risultano provviste di numerosi processi citoplasmatici, mitocondri e lisosomi.

Tra le due forme cellulari principali è inoltre documentabile una serie di forme cellulari con caratteri intermedi.

CASO CLINICO

P. L., anni 17, sesso femminile.

Ricoverata presso il nostro Istituto nel dicembre 1982.

Circa 9 anni prima la paziente aveva notato la comparsa di una tumefazione scarsamente dolente sul dorso della mano sinistra.

Nel 1977 si ricoverava in ambiente ospedaliero, ove veniva fatta diagnosi di « coaguli a livello del IV metacarpo » e si procedeva alla loro rimozione chirurgica.

Nel 1979 appariva nella stessa sede una tumefazione con caratteristiche analoghe alla precedente, dolente in particolare durante l'esposizione a basse temperature. Nel corso di un successivo ricovero veniva posta diagnosi di « formazione fibrosa a tipo dermatofibroma », che veniva asportata chirurgicamente.

Nell'agosto 1982, a seguito di un lieve traumatismo, si verificava nella medesima regione l'insorgenza di una nuova tumefazione dolente di dimensioni alquanto ridotte.

Nel novembre dello stesso anno la paziente si sottoponeva a visita medica, nel corso della quale, in seguito a manipolazioni effettuate allo scopo di definire le caratteristiche della formazione, avvertiva dolore intenso cui seguiva gonfiore diffuso della regione da probabile versamento ematico, che nei giorni successivi subiva un parziale riassorbimento.

All'ingresso nel nostro Istituto si apprezzava una tumefazione della grandezza di una noce, localizzata sul dorso della mano sinistra a livello delle basi del II, III e IV metacarpace, di consistenza duro-elastica, dolente alla palpazione, poco spostabile sui piani profondi e non aderente alla cute soprastante che si presentava arrossata e calda; su quest'ultima erano inoltre visibili le cicatrici ben epitelizzate dei precedenti interventi chirurgici.

All'esame radiografico della mano sinistra (fig. 1), la formazione, evidente nella proiezio-

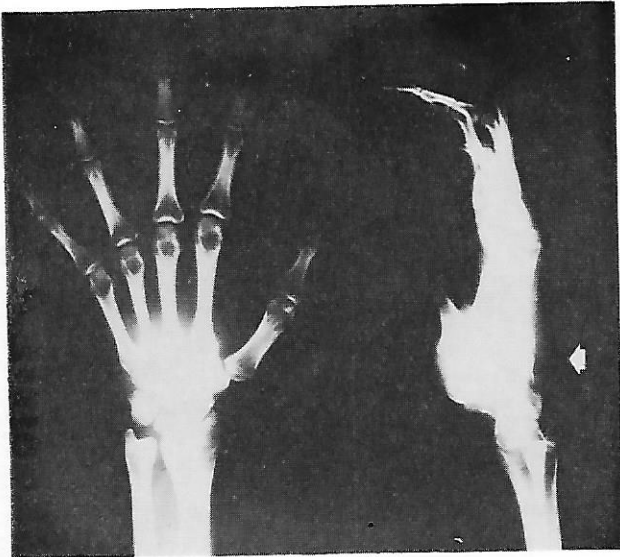


Fig. 1.

ne laterale (freccia), appariva situata a livello dei tessuti molli sovrastanti la faccia dorsale delle articolazioni carpo-metacarpiche, e risultava provvista della stessa tenue radiopacità di tali tessuti; le strutture osteoarticolari apparivano indenni.

All'intervento chirurgico la formazione si presentava di colorito rossastro, riccamente vascularizzata, aderente alle guaine tendinee degli estensori per 5-6 centimetri. Si procedeva all'isolamento della massa ed alla sua aspor-

tazione, sezionando il legamento dorsale del carpo allo scopo di consentire una rimozione più completa.

L'esame istologico dimostrava la presenza di numerose cellule ovoidali o allungate, di aspetto alquanto uniforme, disposte talora a costituire strutture vorticoidi; non si riscontravano cariocinesi né evidenti atipie cellulari (fig. 2). Il reticolo argirofilo appariva abbondante (fig. 3), ed erano presenti numerosi focolai emorragici. Sulla base di tali reperti veniva formulata la diagnosi di « istiocitoma fibroso ».

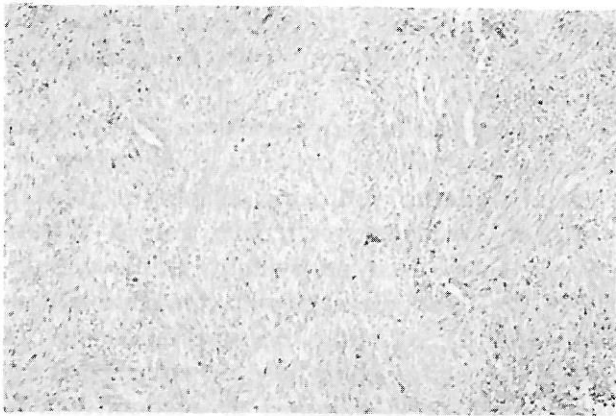
DISCUSSIONE

Il caso in esame si presta ad alcune considerazioni sulla diagnostica differenziale di questo tipo di neoplasia.

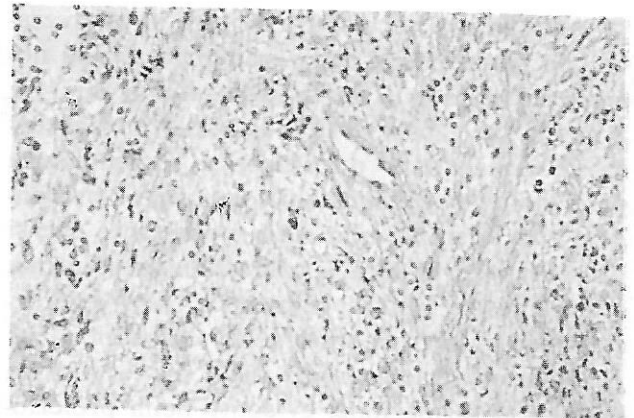
L'aspetto vascularizzato e spiccatamente emorragico della neoformazione potrebbe suggerire una sua origine vascolare, che tuttavia ci sentiamo di escludere in base allo scarso riscontro istologico di spazi vascolari ben definiti. Va comunque tenuta presente l'eventualità che l'istiocitoma fibroso presenti aree indistinguibili da un'emangiopericitoma, con numerosi lumi capillari circondati da masse di cellule fusiformi o rotondeggianti (Enzinger et al., 1983), ed è inoltre da menzionare il fibroistiocitoma angiomaticoide, rara variante cutanea ricca di spazi vascolari e di emosiderina (De Rosa et al., 1983).

La lesione è distinguibile da un tumore a cellule giganti delle guaine tendinee per l'assenza delle caratteristiche cellule giganti multi nucleate; è tuttavia da ricordare che in rari casi tale distinzione può riuscire poco agevole, qualora nell'istiocitoma fibroso prevalga la componente gigantocellulare con un sfondo di cellule rotondeggianti mononucleate (Enzinger et al., 1983).

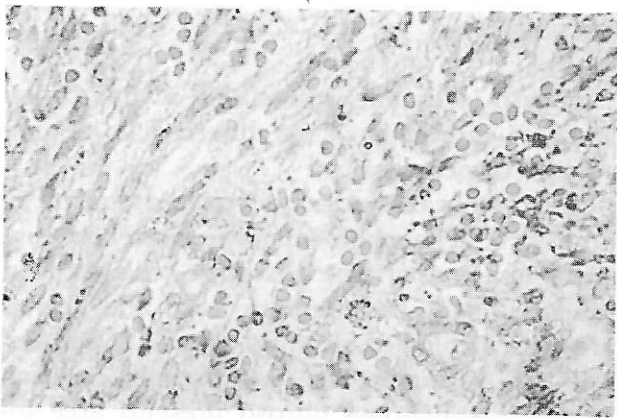
La fascite nodulare, caratterizzata come l'istiocitoma fibroso dalla presenza di fibrobla-



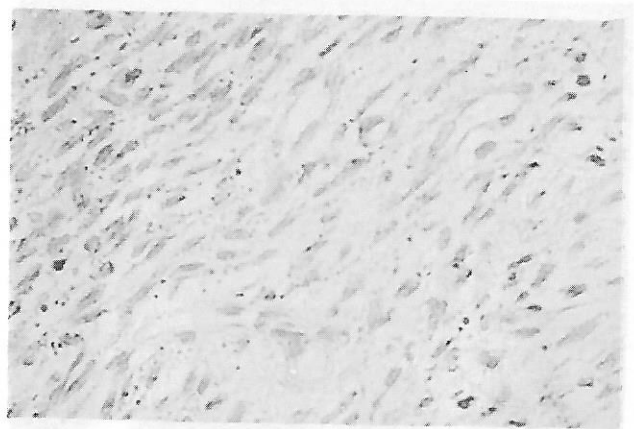
100X.



200X.

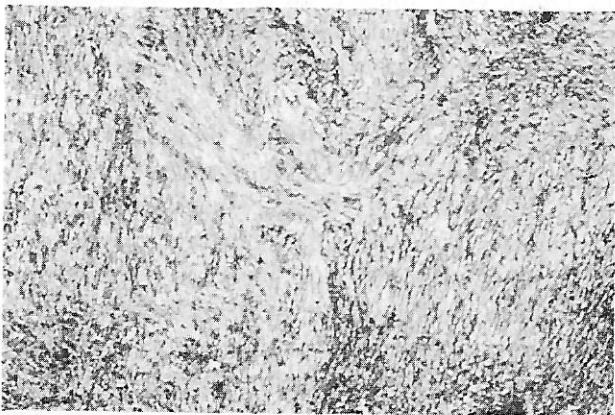


400X.

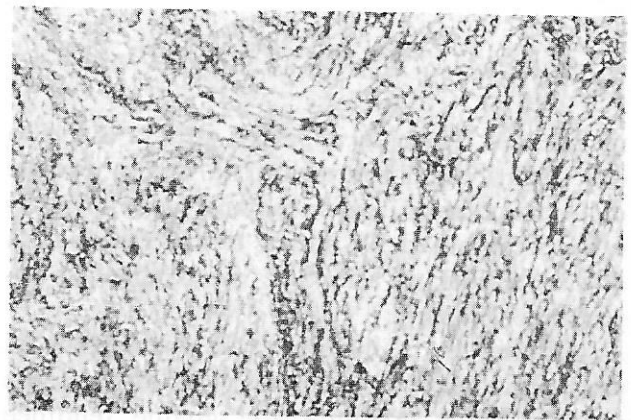


400X.

Fig. 2. — Ematossilina-eosina.



100X.



200X.

Fig. 3. — Impregnazione argentea.

sti di forma fusata o globosa, può essere tuttavia esclusa in base alla disposizione compatta del tessuto in esame (che nella fascite nodulare risulta più lasso e mixoide) ed all'assenza in esso dell'attività mitotica che conferisce alla fascite l'aspetto « pseudosarcomatoso ».

Una diagnosi differenziale va posta anche nei confronti di altre condizioni di proliferazione fibroblastica, quali il connettivo cicatriziale, il fibroma delle guaine tendinee, la fibromatosi muscoloaponeurotica (tumore desmoide), contraddistinte da una minore compattezza della componente cellulare e da una maggiore quantità di fasci collageni. Nel fibroma delle guaine tendinee sono tuttavia documentate aree di proliferazione fibroblastica compatta con aspetto storiforme molto simili ad un istiocitoma fibroso (Greco et al., 1981).

La distinzione da un neurofibroma è possibile in base alla mancanza dei nuclei allungati serpiginosi e delle ampie bande collagene che si riscontrano in tale neoplasia, la cui origine neurale è talvolta confermata da strutture simil-recettoriali.

Forme sclerotiche di leiomioma possono ricordare l'istiocitoma fibroso (Enzinger et al., 1983); tuttavia in tali casi si osserva di regola una più distinta disposizione fascicolare di cellule muscolari lisce affusolate nel cui citoplasma sono tipicamente reperibili striature longitudinali corrispondenti a miofilamenti, aspetti questi che non si riscontrano nel tessuto in esame.

Gli istiocitomi fibrosi, nelle loro forme benigne, risultano asportabili con successo tramite un intervento chirurgico scarsamente demolitivo. Solo le varianti maligne richiedono la rimozione insieme ad un ampio margine di tessuto adiacente (Wojnerowicz et al., 1976). Tuttavia, come mostra anche il caso clinico presentato, il rischio di recidive, talora plurime, dopo escissione locale va sempre tenuto

presente anche quando siano dimostrabili caratteri di franca benignità, in particolare nelle forme profonde, che a causa della localizzazione e delle dimensioni generalmente maggiori si rivelano più difficilmente trattabili con una terapia chirurgica conservativa. Non risulta peraltro possibile predire con sicurezza il comportamento biologico del tumore sulla base dell'aspetto istologico (Hajdu, 1979).

Il polimorfismo cellulare che caratterizza queste neoplasie ingenera infatti dubbi circa la loro stessa istogenesi, che a tutt'oggi rimane uno degli aspetti più controversi dell'istiocitoma fibroso. Sulla base dei reperti ultrastrutturali ed immunoistochimici ne è stata postulata l'origine fibroblastica (Mihatsch-Konz et al., 1973), istiocitaria (Kanitakis et al., 1984), da ambedue le linee cellulari (Aübock, 1975; Kindblo met al., 1982), o da cellule mesenchimali indifferenziate provviste della capacità di acquisire caratteristiche fibroblastiche, istiocitarie o intermedie (Fu et al., 1975; Taxy et al., 1977); talora viene messa in discussione anche la comune istogenesi delle diverse forme (Du Boulay, 1982). Lo studio funzionale delle cellule tumorali sembra evidenziare proprietà tipiche degli elementi istiocitari (Iwasaki et al., 1982); rimane tuttavia aperta la questione se si tratti di cellule istiocitarie che in alcune zone del tumore presentano le caratteristiche morfologiche dei fibroblasti, o se invece si tratti di fibroblasti che in determinate condizioni possono acquisire le proprietà funzionali degli istiociti.

Possiamo concludere che l'istiocitoma fibroso, pur essendo una neoplasia alquanto rara nella sua localizzazione profonda, merita di essere attentamente esaminato per i particolari problemi diagnostici e terapeutici che può comportare, e che almeno in parte derivano dalle incertezze che ancor oggi sussistono sull'argomento.

RIASSUNTO

ALBO G. - CANNATA G. - PIETRAPERTOSA M.L. - ROSELLI M. - TARANTINO U.: *Istiocitoma fibroso del polso.*

Gli istiocitomi fibrosi sono tumori caratterizzati principalmente da cellule fibroblastiche ed istiocitarie spesso disposte con un aspetto vorticoide o storiforme; essi possono essere localizzati nel derma o, più raramente, nei tessuti molli profondi e sporadicamente in organi parenchimali. Mostrano generalmente caratteri istologici di benignità, ma possono recidivare anche più volte dopo asportazione chirurgica.

Gli Autori presentano un caso di istiocitoma fibroso profondo recidivante del polso, e considerano i relativi problemi diagnostici e terapeutici.

Parole chiave: polso - istiocitoma fibroso - tumori tessuti molli.

ABSTRACT

ALBO G. - CANNATA G. - PIETRAPERTOSA M.L. - ROSELLI M. - TARANTINO U.: *Fibrous Histiocytoma of the Wrist.*

Fibrous histiocytomas are tumors characterized chiefly by fibroblastic and histiocytic cells often arranged in a whirling or storiform pattern; they may be located in the dermis, less commonly in deep soft tissues, and sporadically in parenchymal organs. They usually show a benign histological appearance, but may recur even more than once following surgical excision.

The Authors present a case of recurrent deep fibrous histiocytoma of the wrist, and comment upon its diagnostic and therapeutic problems.

Key words: wrist - fibrous histiocytoma - soft tissue tumors.

RÉSUMÉ

ALBO G. - CANNATA G. - PIETRAPERTOSA M.L. - ROSELLI M. - TARANTINO U.: *L'histiocytome fibreux du poignet.*

Les histiocytomes fibreux sont des tumeurs ca-

ractérisés principalement de cellules fibroblastiques et histiocytaires souvent placés avec un aspect à vortex ou storiforme; ceu-là peuvent être localisées dans le derme ou, plus rarement, dans les tissus mous profonds et sporadiquement dans des organes parenchymateux. Ceux-ci généralement montrent des caractéristiques histologiques de bénignité, mais ils peuvent récidiver, même plus d'une fois, après ablation chirurgical.

Les Auteurs présentent un cas de histiocytome fibreux profond du poignet, et ils considèrent les problèmes relatif à la diagnostique et à la thérapie.

Mots-clés: poignet - histiocytome fibreux - tumeurs des tissus mous.

BIBLIOGRAFIA

- AUBÖCK L.: *Zur Ultrastruktur fibröser und histiozytärer Hauttumoren (Dermatofibrom, Dermatofibrosarcoma protuberans, Fibroxanthom und Histiocytom).* Virchows Arch. [Pathol. Anat.], 368, 253-274, 1975.
- BEDNAR B.: *Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented.* Cancer, 10, 368-376, 1957.
- CANDIANI P., RAINOLDI R., SIDERI M., LE GRAZIE C., DE VIRGILIIS G., DONATI L.: *Ultrastructural aspects of the dermatofibroma.* Tumori, 67, 249-252, 1981.
- DE ROSA G., D'AMORE E., DONOFRIC V., ANGRISANI P.: *Fibroistiocitoma angiomatoide.* Arch. De Vecchi Anat. Patol., 65, 149-157, 1983.
- DU BOULAY C.E.H.: *Demonstration of alpha-1-antitrypsin and alpha-1-antichymotrypsin in fibrous histiocytomas using the immunoperoxidase technique.* Am. J. Surg. Pathol., 6, 559-564, 1982.
- FU Y.S., GABBIANI G., KAYE G.I., LATTES R.: *Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malignant fibrous histiocytomas). General considerations and electron microscopic and tissue culture studies.* Cancer, 35, 176-198, 1975.
- ENZINGER F.M., LATTES R., TORLONI H.: *Histological typing of soft tissue tumors. International classification of tumors. No. 3.* World Health Organization, Geneva, 1969.
- ENZINGER F.M., WEISS S.W.: *Soft tissue tumors.* Ed. Mosby Company, St. Louis-Toronto-London, 125-135, 1983.
- GONZALES S., DUARTE I.: *Benign fibrous histiocytoma of the skin. A morphologic study of 290 cases.* Pathol. Res. Pract., 174, 379-391, 1982.

Istiocitoma fibroso del polso

- GRECO P., CUTRONA D., TRICOLI D., GRASSO G.: *Fibroma delle guaine tendinee*. Istocitopatologia, 3, 211-214, 1981.
- HAJDU S.I.: *Pathology of soft tissue tumors*. Ed. Lea & Febiger, Philadelphia, 77-121, 1979.
- IWASAKI H., KIKUCHI M., TAKII M., ENJOJI M.: *Benign and malignant fibrous histiocytomas of the soft tissues. Functional characterization of the cultured cells*. Cancer, 50, 520-530, 1982.
- KANITAKIS J., SCHMITT D., THIVOLET J.: *Immunohistologic study of cellular populations of histiocytofibromas (« dermatofibromas »)*. J. Cutan. Pathol., 11, 88-94, 1984.
- KATENKAMP D., STILLER D.: *Cellular composition of the so-called dermatofibroma (histiocytoma cutis)*. Virchows Arch. [Pathol. Anat.], 367, 325-336, 1975.
- KINDBLOM L.G., JACOBSEN G.K., JACOBSEN M.: *Immunohistochemical investigations of tumors of supposed fibroblastic-histiocytic origin*. Hum. Pathol., 13, 834-840, 1982.
- MEISTER P., KONRAD E., KRAUSS F.: *Fibrous histiocytoma: a histological and statistical analysis of 155 cases*. Pathol. Res. Pract., 162, 361-379, 1978.
- MEISTER P., HÖHNE N., KONRAD E., EDER M.: *Fibrous histiocytoma: an analysis of the storiform pattern*. Virchows Arch. [Pathol. Anat.], 383, 31-41, 1979.
- MEISTER P., KONRAD E., HÖHNE N.: *Incidence and histological structure of the storiform pattern in benign and malignant fibrous histiocytomas*. Virchows Arch. [Pathol. Anat.], 393, 93-101, 1981.
- MIHATSCH-KONZ B., SCHAUMBURG-LEVER G., LEVER W.R.: *Ultrastructure of dermatofibroma*. Arch. Dermatol. Forsch., 246, 181-192, 1973.
- PIPPIONE M., DEPAOLI M.A., ALOI F.: *Fibroma cutaneo. Rilievi clinico-istologici su 530 casi*. G. Ital. Dermatol./Minerva Dermatol., 114, 171-176, 1979.
- SMITH P.S., PIETERSE A.S., Mc CLURE J.: *Fibroma of tendon sheath*. J. Clin. Pathol., 35, 842-848, 1982.
- TAXY J.B., BATTIFORA H.: *Malignant fibrous histiocytoma. An electron microscopic study*. Cancer, 40, 254-267, 1977.
- WOJNEROWICZ C., HERMAN B., GLEMA S.: *Histiocytoma; histiocytoma proliferans; histiocytoma malignum (clinical and morphological observations)*. Bull. Pol. Med. Sci. Hist., 4, 261-268, 1976.