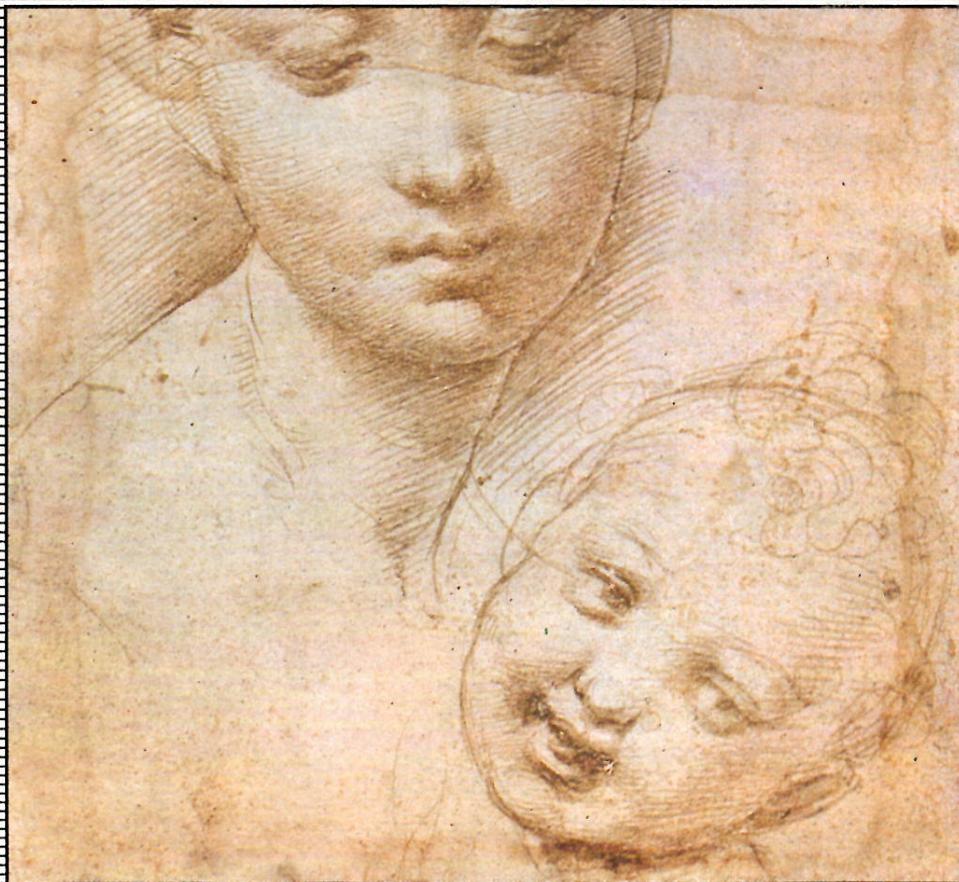


PEDIATRIA OGGI

medica e chirurgica



ANNO IX • DICEMBRE 1989

Mensile - sped. abb. post. gr. III/70% ISSN 0391-898X n.

12

CIC EDIZIONI INTERNAZIONALI

Università degli Studi di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
Direttore: F. Cataliotti

UNA RARITÀ ISTOLOGICA IN ONCOLOGIA PEDIATRICA: L'EMANGIOPERICITOMA MALIGNO CONGENITO

F. Siracusa, R.M. Tardino, M.R. Di Pace, G. Li Voti, E. Agosta, F. Cataliotti

Riassunto: **Una rarità istologica in oncologia pediatrica: l'emangiopericitoma maligno congenito.**

Gli Autori riportano un caso di Emangiopericitoma congenito, a rarissima localizzazione retroperitoneale. Dopo revisione della letteratura e discussione del caso, si evidenziano le difficoltà diagnostiche nei confronti di altre masse retroperitoneali ed il ruolo preminente della chirurgia nella terapia di queste neoplasie che, pur se caratterizzate da scarsa «malignità» biologica, in special modo in età pediatrica, a causa della capacità di recidive e/o metastasi, necessitano di un follow-up esteso e prolungato nel tempo.

PAROLE CHIAVE: Tumori retroperitoneali, Periciti di Zimmerman, Emangiopericitoma.

Summary: **Congenital malignant hemangiopericytoma: a rare histological finding in childhood.**

Hemangiopericytoma has never previously been reported as retroperitoneal mass in newborn. Authors report the first case in a 30 days old newborn and describe diagnostic and therapeutic management.

KEY WORDS: Retroperitoneal neoplasms, Pericytes of Zimmerman, Hemangiopericytoma.

L'emangiopericitoma (EPC) è una rara neoplasia mesenchimale che trae origine dai periciti, cellule fusate munite di lunghe propaggini citoplasmatiche, localizzate nell'avventizia dei vasi capillari, al di fuori della membrana basale dell'endotelio.

Insorge prevalentemente negli adulti e nella maggior parte dei casi nella 4ª decade di vita, senza predilezione di sesso. È raro in età pediatrica; solo il 15% dei 600 casi di emangiopericitoma riportati in letteratura interessa questo periodo della vita. Nel bambino si riscontra più spesso alla testa e al collo, meno frequentemente in sede retroperitoneale e agli arti.

L'EPC retroperitoneale pone problemi di diagnosi differenziale con il neuroblastoma, il nefroblastoma, gli emolinfangiomi ed i linfomi. Non probanti i markers bioumorali, in special modo in epoca neonatale.

Il tumore può essere sia benigno che maligno, ma a tutt'oggi non esiste nessun rilievo clinico o istologico utile ai fini prognostici. Infatti non c'è alcuna correlazione tra dimensioni, crescita, intervallo tra insorgenza dei sintomi-diagnosi e comportamento biologico del tumore. Neanche l'esame microscopico da solo può essere utile nel valutare la prognosi: tumori istologicamente «benigni», non caratterizzati quindi

da note di malignità (notevole varietà istologica, elevato numero di mitosi con tendenza delle cellule a distribuirsi in maniera irregolare, ecc.), anche ben capsulati, hanno dato in seguito recidive e/o metastasi.

A tutt'oggi, sulla base delle casistiche esaminate, l'unico dato prognostico di mediana che emerge è quello relativo all'età: in età pediatrica l'EPC ha dimostrato una minore malignità, con l'11% di metastasi a distanza e/o recidive tra 0 e 5 anni ed il 40% tra 11 e 15 anni (1, 2, 5, 7, 9, 11, 14).

Un discorso a parte va fatto a proposito dell'EPC congenito, che presenta caratteristiche istologiche a metà strada tra EPC dell'adulto ed Emangioendotelioma. Sono presenti infatti aree di cellule endoteliali proliferanti, tendenti a disporsi in più strati e ad obliterare gli spazi vascolari. Nonostante la presenza di un elevato numero di mitosi e di zone di necrosi focale, il comportamento biologico dell'EPC congenito è benigno (4, 5, 6, 8).

Rimane indiscusso il ruolo della chirurgia nella terapia di questi tumori, che necessitano di un'exeresi radicale; nei casi ritenuti non operabili e/o esitati in exeresi non radicale, è previsto l'apporto della radio e chemioterapia, con modalità e tempi ancora non ben protocollati e quindi con risultati non sempre soddisfacenti; a prescindere dagli esiti della che-

mioterapia e della radioterapia, la presenza di recidive impone comunque un secondo atto chirurgico (3, 10, 11, 12, 13, 15).

CASO CLINICO

M.N., mesi 1, venuta alla nostra osservazione per la presenza, da circa 20 gg, di massa addominale apprezzabile, all'esame clinico, ai quadranti di destra, a limiti netti, con diametro massimo longitudinale, di consistenza duro-parenchimatosa.

L'esame ecografico metteva in evidenza una voluminosa neoformazione (ø 10 cm.), localizzata ai quadranti di destra dell'addome, a contorni regolari, ed ecostruttura disomogenea; era inoltre presente dislocazione dei visceri peritoneali (Fig. 1).



Figura 1 - Esame ecografico (descrizione nel testo).

Il dosaggio dei markers biumorali (α FP, β HCG, CEA) rilevava valori di poco al di sopra dei limiti superiori per α FP e β HCG. La TAC confermava il reperto ecografico e precisava i rapporti della massa con gli organi contigui (fegato, uretere dx., colon, tenue, sigma, cupola vescicale), mentre escludeva un interessamento dei linfonodi retroperitoneali (Fig. 2).

L'origine retroperitoneale della massa a carico verosimilmente del terzo superiore del rene destro, la positività pur se relativa dei markers biumorali, inducevano al sospetto di nefroma mesoblastico, in contrapposizione diagnostica al neuroblastoma, considerata l'età della paziente e la precoce comparsa della tumefazione.

Con diagnosi di sospetto nefroma mesoblastico, la paziente era quindi avviata all'intervento chirurgico: «dopo laparotomia trasversale sopraombelicale, all'esplorazione dei visceri, si evidenziava un'enorme tumefazione (cm. 12 x 9, peso kg. 0.450), inglobante il rene dx., con dislocazione a sinistra del colon ascendente e trasverso e di tutta la matassa intestinale. Aperto il peritoneo posteriore, veniva eseguita l'exeresi radicale della massa, previa sua mobilizzazione dai rapporti con

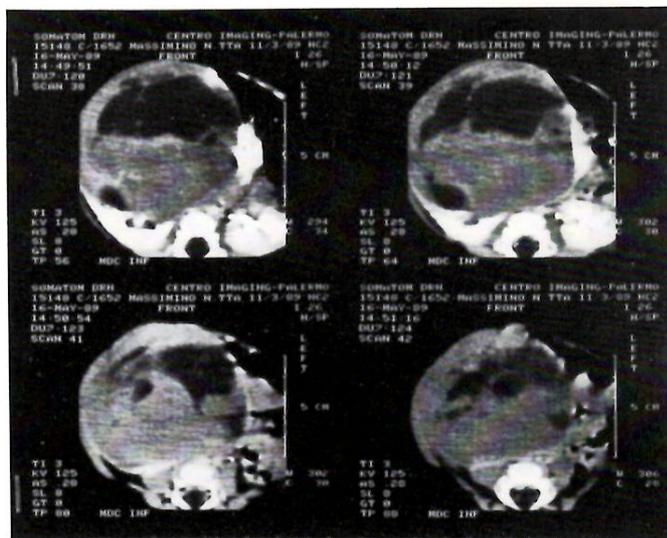


Figura 2 - Esame TAC (descrizione nel testo).

le formazioni vascolari vicine e previa legatura del peduncolo vascolare renale e dell'uretere nella sua porzione iuxta-vascolare. Sutura a strati della parete» (Fig. 3).

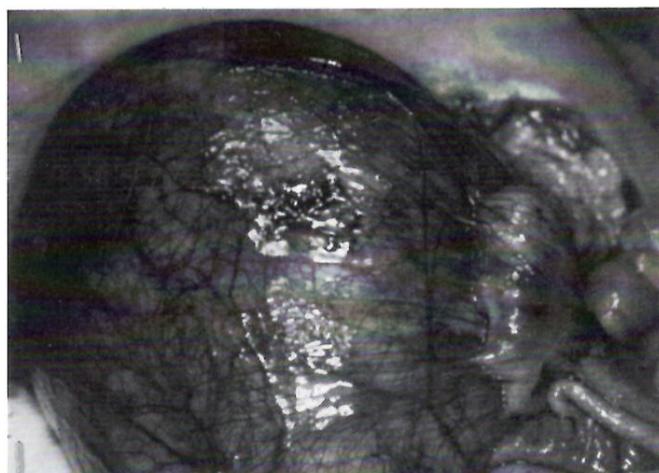


Figura 3 - Reperto operatorio (descrizione nel testo).

Al taglio la massa si presentava di colorito giallo-grigiastro, di consistenza duro-elastica, con aree necrotico-emorragiche e con infiltrazione del residuo parenchima renale. Tale aspetto macroscopico non era caratterizzante per nefroma mesoblastico e quindi il referto istologico di EPC, pur se inaspettato, non era del tutto una sorpresa.

La piccola, clinicamente guarita, è stata dimessa in 7ª giornata ed è entrata nel numero dei pazienti, affetti da malattie neoplastiche, in follow-up presso il nostro Ambulatorio di Oncologia ed oggi gode di buona salute, libera da malattia.

CONSIDERAZIONI

Le masse addominali in età pediatrica ed in particolar modo in epoca neonatale pongono in ogni caso problemi di

diagnosi differenziale. L'ausilio dei markers bioumorali, l'età del paziente, l'eventuale sintomatologia radicolare, l'aspetto Eco-TAC possono indirizzare alla diagnosi.

L'esperienza clinica descritta informa sulla possibilità di errori diagnostici che, se seguiti da un giusto e corretto approccio terapeutico (exeresi radicale con massa integra), possono anche non influenzare la successiva evoluzione della malattia.

L'EPC, rara neoplasia a partenza dai periciti dell'avventizia vascolare, ha mostrato finora, almeno nelle casistiche esaminate e in special modo in età pediatrica, scarsa malignità biologica valutata, a dire della maggior parte degli Autori, da un follow-up necessariamente prolungato nel tempo.

Per concludere, si ribadisce ancora una volta in questa sede la necessità della cooperazione multidisciplinare nella diagnosi delle malattie neoplastiche. Si sottolinea il ruolo preminente dell'exeresi chirurgica radicale che, se ottenuta con approccio condotto secondo tempi e modalità ben programmati (anche sulla valutazione delle capacità tecniche del chirurgo), può rappresentare, visti anche i non soddisfacenti ed omologabili risultati della chemio e radioterapia, la soluzione definitiva per queste neoplasie, che necessitano comunque della giusta valutazione dopo un follow-up prolungato nel tempo.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Atkinson J.B., Mahons G.H., Isaac H.: *Hemangiopericytoma in infants and children*. Am. J. Surg., 148, 372, 1984.
- 2) Augusta L.J., Razack H.S., Seko K.: *Hemangiopericytoma*. Oncol., 20, 260, 1982.
- 3) Beadle G.F., Hillcoad B.L.: *Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination Adriamycin and DTIC. A report from cases*. I. Surg. Oncol., 22, 167, 1983.
- 4) Becker J.M., Heitler H.S.: *Hepatic hemangiopericytomas in infancy*. Surg. Gynec. and Obst., 168, 188, 1988.
- 5) Cacciaguerra S., Di Benedetto A.G., Daniele G., Bartoloni G.: *Emangiopericitoma del collo in età pediatrica. Contributo clinico*. Atti XIV Congr. Naz. Soc. It. Ricerche in Chirurgia, Catania 1988. Monduzzi Ed., 943.
- 6) Chen K.T.K., Kassal S., Medrano V.A.: *Congenital hemangiopericytoma*. J. Surg. Oncol., 31, 127, 1986.
- 7) Enzinger F.H., Smith B.H.: *Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases*. Human Pathol., 7, 61, 1976.
- 8) Hammondi S.H., Corkery J.J.: *Congenital Hemangiopericytoma of duodenum*. J. Ped. Surgery, 20, 559, 1985.
- 9) Mettaster J.Y.J., Soule E.H., Ivins J.C.: *Hemangiopericytoma: a clinicopathologic study and long term follow-up of 60 patients*. Cancer, 36, 2232, 1975.
- 10) Mira J.C., Chu F.C.H., Fortner J.G.: *The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of eleven cases and review of the literature*. Cancer, 39, 1254, 1977.
- 11) Morgan A., Evbuomwan I.: *Congenital Hemangiopericytoma of the face with early distant metastasis*. J. Br. Coll. Surg. (Edinburgh), 28, 123, 1983.
- 12) Morris D.H., Vuthiganan C., Chang P.: *Adriamycin in the management of malignant hemangiopericytoma*. Am. Surg. 47, 441, 1981.
- 13) Ortega J.A., Finklestein J.Z., Isaacs H., Hittle R., Hasting N.: *Chemiotherapy of malignant hemangiopericytoma of childhood*. Cancer, 49, 1296, 1978.
- 14) Pasyk K.A., Grabb W.C., Cherry G.H.: *Cellular hemangioma. Light and electron microscopic studies of two cases*. Virchows Arch. (Pathol. Anat.), 396, 103, 1982.
- 15) Wong P.P., Yagoda A.: *Chemiotherapy of malignant hemangiopericytoma*. Cancer, 49, 1236, 1978.