

## **UN CASO DI ISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO COMPLICATO DA EMORRAGIA RETROPERITONEALE**

*Borri-Brunetto M., Mambrini S., Curci R., Franciscone M., De Troia A.*

*ISTITUTO DI CHIRURGIA VASCOLARE  
UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI PAVIA  
I.R.C.C.S. -POLICLINICO SAN MATTEO  
DIRETTORE PROF. A.ODERO*

### **INTRODUZIONE**

I sarcomi retroperitoneali sono neoplasie mesenchimali rare, rappresentando circa il 0.1-0.2% di tutte le neoplasie e circa il 10-20% di tutti i sarcomi dei tessuti molli, a seconda delle casistiche considerate (1, 2).

La particolare localizzazione anatomica, la scarsa invasività e le caratteristiche di malignità di tali neoplasie fanno sì che la comparsa di sintomatologia clinica, legata al coinvolgimento diretto delle strutture anatomiche circostanti, sia tardiva e talvolta erroneamente riconducibile a complicanze proprie della patologia vascolare eventualmente concomitante (8).

Ciò rende improbabile la diagnosi precoce e comporta la necessità di un trattamento chirurgico estremamente demolitivo, associato a cicli di radio e chemioterapia. I risultati della terapia sono comunque condizionati dal Grading istologico e dalla spiccata tendenza alla recidiva locale. Una delle varietà istologiche dei sarcomi retroperitoneali è l'istiocitoma fibroso maligno che rappresenta circa il 30% dei casi descritti in letteratura (3, 4).

Riportiamo di seguito un caso di istiocitoma fibroso maligno complicato da emorragia retroperitoneale.

### **CASO CLINICO**

Paziente maschio, di anni 69, ex forte fumatore, iperteso da più di 15 anni ed affetto da angina a riposo da 2 anni, in trattamento con Nitroderivati, Calcioantagonisti e Beta-bloccanti. Sottoposto nel 1987 a ricostruzione aorto-bifemorale per aneurisma dell'aorta addominale, giungeva alla nostra osservazione con diagnosi di ematoma retroperitoneale documentata da Angio TC, con dolore in fossa iliaca destra dove obiettivamente era rilevabile una massa pulsante e dolente. I polsi femorali erano presenti e validi.

Veniva sottoposto ad esame EcoDopplersonografico che documentava la pervietà della protesi aorto-bifemorale, la presenza di un aneurisma trombotizzato dell'arteria iliaca comune sinistra con rivascolarizzazione per via reflua delle arterie iliache esterna ed interna e un aneurisma parzialmente trombotizzato del diametro di 3.5 cm a carico dell'arteria iliaca comune destra, rivascolarizzata per via reflua, dalle arterie iliache esterna ed interna, indenni da lesioni aneurismatiche. Al polo superiore della sacca aneurismatica si riscontrava un ematoma circoscritto ed organizzato esteso in sede prerenale e paracavale, con segni di modesta dilatazione delle cavità calico-pieliche del rene destro da probabile compressione ureterale destra. Veniva sottoposto ad intervento chirurgico di legatura dell'arteria iliaca esterna destra per via extra peritoneale.

Il decorso postoperatorio era stato complicato in 6° giornata dalla comparsa di varicoflebite all'arto inferiore destro, in 9° giornata si eseguiva una trombectomia venosa superficiale destra. Veniva dimesso in 11° giornata.

Dopo 3 mesi il paziente veniva sottoposto ad Angio TC per dolori addominali, che evidenziava voluminoso ematoma retroperitoneale paraortico ad origine verosimilmente dall'arteria iliaca comune destra che appariva aneurismatica. Al momento del ricovero presso il nostro istituto il paziente lamentava dolore continuo al fianco destro. Obbiettivamente l'addome appariva teso, poco trattabile, al fianco destro si apprezzava tumefazione non pulsante, a margini sfumati e consistenza lignea, dolente spontaneamente ed alla palpazione. I polsi femorali erano presenti e validi, era presente una tumefazione scrotale destra, interpretata come idrocele essenziale. Eseguiva una Angiografia che evidenziava la pervietà del by-pass aorto-bifemorale e la presenza di un voluminoso ematoma in sede postero-superiore rispetto alla branca protesica destra ed un aneurisma sacciforme dell'arteria iliaca esterna destra alimentato da un ramo dell'arteria iliaca esterna sinistra. Veniva sottoposto nuovamente ad intervento chirurgico, nel corso del quale si osservava una massa delle dimensioni di un pompelmo, che messa a piatto appariva multi concamerata, con apposizioni trombotiche recenti e di vecchia data. Si svuotava la sacca e si procedeva alla legatura del vaso che la riforniva. Il paziente veniva dimesso in 9° giornata.

Dopo 15 giorni il paziente presentava una crisi lipotimica, e veniva sottoposto ad accertamenti cardiologici, escludendo una genesi cardiaca. Eseguiva nuovamente una Angio TC addominale che evidenziava la comparsa di una nuova raccolta periprotesica a livello iliaco destro. All'esame ultrasonografico tale raccolta appariva ben organizzata e non perfusa. Il paziente veniva sottoposto ad intervento chirurgico; intraoperatoriamente si

osservava una massa in sede iliaca destra, di dimensioni maggiori rispetto alle volte precedenti. All'interno della massa si repertavano coaguli freschi ed un materiale grigiastro, lardaceo, di consistenza encefaloide. Un'esame istopatologico estemporaneo rivelava la natura sarcomatosa della massa retroperitoneale. La massa evacuata presentava un sanguinamento diffuso e poco controllabile. Comparivano alterazioni del tracciato elettrocardiografico ed ipotensione spiccata, le condizioni cardiocircolatorie del paziente si aggravavano ulteriormente fino al decesso per arresto cardiocircolatorio.

All'esame autoptico si evidenziava la presenza di un ematoma retroperitoneale destro esteso dal polo renale inferiore fino alla biforcazione dei vasi iliaci, adiacente ad una neoplasia sarcomatosa (istiocitoma fibroso maligno), infiltrante la parete dell'ematoma ed inglobante i vasi iliaci di destra e l'uretere destro. L'esame segnalava inoltre un'idronefrosi con nefrite cronica interstiziale orolaterale, esiti cicatriziali di infarto miocardico ventricolare sinistro antero-settale ed una tromboembolia polmonare bilaterale dei vasi di medio e piccolo calibro.

## DISCUSSIONE

I sarcomi dei tessuti molli a localizzazione retroperitoneale sono una patologia rara e di complesso approccio diagnostico, richiedendo molto spesso l'utilizzo di più metodiche. Nell'iter diagnostico di tali patologie rientrano l'indagine ultrasonografica, l'angiogramma computerizzata, la risonanza magnetica nucleare e l'angiografia digitalizzata (9). I recenti progressi tecnologici della RMN portano a ritenere che questa procedura possa divenire a breve termine l'indagine di elezione nella diagnostica della patologia dei tessuti molli (5, 6, 7, 9).

Nel caso clinico proposto, la presenza di un ematoma retroperitoneale in un paziente portatore di protesi vascolare ha mascherato la vera natura della massa retroperitoneale: l'esame angioTC nel caso proposto è risultato inadeguato allo studio dei tessuti molli, non riuscendo a differenziare, nell'ambito del tessuto retroperitoneale, la presenza di tessuto neoplastico, eterogeneo rispetto all'adiacente ematoma. Il sospetto dell'esistenza di una neoplasia retroperitoneale avrebbe cambiato il tipo di timing diagnostico e terapeutico.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Roggo. A; Weder. W; Mauch. JY; Schlump R;Largiader. F  
Retroperitoneal sarcoma. Therapy and course.- Helv-chir-atta. 1993  
Sep; 60 (1-2): 117-20.

- 2) McGarth. PC Retroperitoneal sarcomas.. *Semin-Surg-Oncol.* 1994 Sep-Oct; 10(5): 364-8.
- 3) Rossi. CR; Nitti. D; Foletto. M; Alessio. S; Seno. A; Segaato. G; Mancino. G; DeMarchi. F; Ninfo. V; Lise. M Management of primary sarcomas of the retroperitoneum.. *Eur-J-Surg-Oncol.* Aug; 19(4): 355-60.
- 4) Kilkenny. JW 3rd; Bland. KI; Copeland. EM 3rd. Retroperitoneal sarcoma: the University of Florida experience. *J-Am-coll-Surg.* 1996 Apr; 182 (4): 329-39.
- 5) J.Laas; C. Schmid; A. Mugge; W. Daniel. Malignant fibrous histiocytoma of the lung infiltrating the descending aorta: A diagnostic chameleon necessitating an extended operation. *The Journal of Thoracic and cardiovascular Surgery.* 1990 Nov; 100 (5): 798-800.
- 6) Wen-Jone Chen. Chi-Long Chen. Chiau-Suong Liao. Shu-Hsun Chu. Yuan-Teh Lee Primary malignant fibrous histiocytoma of the aorta associated with aorta dissection.. *Chest.* 1991 Apr; 99 (4): 1049-1050.
- 7) Barker. CD; Brown. JJ. MR imaging of the retroperitoneum. *Top Magn Reson imaging,* 7:2 1995Spring, 102-11.
- 8) Compagnoni G; Matsumura JS; Nemcek A; McCarthy WJ. Sarcoma arising from an abdominal aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg,* 1997 Mar, 11:2, 183-85.
- 9) Malone MD; Kerr K; Kavanah M; Menzoian JO Primary leiomyosarcoma of the abdominal aorta. *J Vasc Surg,* 1996 Sep, 24:3, 478-93.