



la radiografia del mese

Lesione cistica a carico del lobo superiore in un uomo non fumatore*

Colm T. Leonard, MD; Ann Weinacker, MD, FCCP; Gerald Berry, MD;
Richard I. Whyte, MD, FCCP

(CHEST Edizione Italiana 2002; 1:51-54)

Un uomo di 57 anni riferì tosse, espettorato muco purulento con striature ematiche, e congestione dei seni paranasali che si risolse a seguito di un trattamento antibiotico con associazione amoxicillina/clavulanato. Ad una radiografia del torace (Figura 1), ed alla successiva TC (Figura 2), fu nota la presenza di una lesione cistica a carico del lobo superiore sinistro. L'esame citologico dell'espettorato risultò negativo, mentre l'esame batteriologico mise in evidenza lo sviluppo di *Mycobacterium gordonae*, che tuttavia, non essendo stato più riscontrato nelle successive analisi, fu riconosciuto come presumibile contaminante. Il paziente non aveva mai fumato, ed era stato sempre in buona salute, né aveva lamentato perdita di peso, febbre o sudorazioni; la sua anamnesi lavorativa non era positiva per esposizioni ad inquinanti. L'unico dato di un certo rilievo nella sua anamnesi patologica remota era rappresentato da un intervento di colecistectomia, ed un altro intervento per l'asportazione di una lesione cutanea a carico del cuoio capelluto.

Il paziente non presentò ulteriori sintomi respiratori e la lesione descritta radiograficamente non mostrò alcuna modificazione delle sue dimensioni nei 7 mesi successivi, convincendo il paziente a non eseguire più alcun esame di controllo. Tuttavia, 11 mesi dopo l'iniziale presentazione clinica, si verificò un nuovo episodio di emottisi che non si risolse a seguito di una terapia antibiotica ad ampio spettro. Contemporaneamente, la lesione precedentemente descritta dimostrò un aumento delle dimensioni, sia alla radiografia del torace che alla TC. Ad eccezione dell'emottisi, il paziente si sentiva bene, e gli esami praticati sull'espettorato risultarono negativi per la ricerca di batteri, miceti o micobatteri.

Qual è la diagnosi?



FIGURA 1. Porzione sinistra della radiografia toracica al momento dell'osservazione iniziale con emottisi, che mostra lesione cistica del lobo superiore sinistro.



FIGURA 2. TAC al momento dell'osservazione iniziale, che mostra lesione cistica nel lobo superiore sinistro con aspetti circostanti "a vetro smerigliato".

Diagnosi: angiosarcoma del lobo superiore sinistro, di presumibile natura metastatica

La broncoscopia mise in evidenza la fuoriuscita di sangue dal bronco lobare superiore sinistro e la presenza di modificazioni a carico della mucosa. La biopsia mostrò un angiosarcoma con istologia identica a quella della lesione dermatologica a carico del cuoio capelluto che era stata rimossa chirurgicamente in precedenza, e che fu trattata con radioterapia locale. Indagini condotte con il metodo dell'immunoistochimica dimostrarono la presenza di marcatori endoteliali CD34 e CD31. Il paziente fu quindi sottoposto ad intervento chirurgico di lobectomia superiore sinistra (per l'esame istologico vedi la Figura 3) con decorso postoperatorio privo di complicanze; 16 mesi dopo la lobectomia, non erano ancora evidenti segni di recidiva toracica, sia alla radiografia del torace che alla TC. 15 mesi dopo la lobectomia, il paziente accusò dolore addominale che si protrasse per diversi mesi, rendendo necessario il ricorso ad un esame radiografico con pasto di bario. L'esame endoscopico esofagogastroduodenale, la colonscopia e la TC addominale praticati 4-5 mesi prima risultarono negativi. L'esame con pasto di bario, viceversa, identificò una lesione espansiva di 8-10 cm a livello del piccolo intestino, nel quadrante inferiore sinistro, che fu confermato da una nuova TC. Il paziente, quindi, fu sottoposto ad un intervento chirurgico di resezione intestinale, che confermò la presenza di due lesioni angiosarcomatose, la più piccola delle quali era sfuggita alle indagini radiografiche, e che fu riscontrata alla laparotomia. Entrambe le lesioni vennero rimosse. A questa epoca, erano ormai passati cinque anni dal primitivo intervento chirurgico di rimozione dell'angiosarcoma del cuoio capelluto.

DISCUSSIONE

Sono stati già descritti in letteratura casi di angiosarcoma del cuoio capelluto con metastasi polmonari.¹⁻¹² Il nostro caso clinico è particolarmente raro poiché dimostra la presenza di una lesione sarcoma-

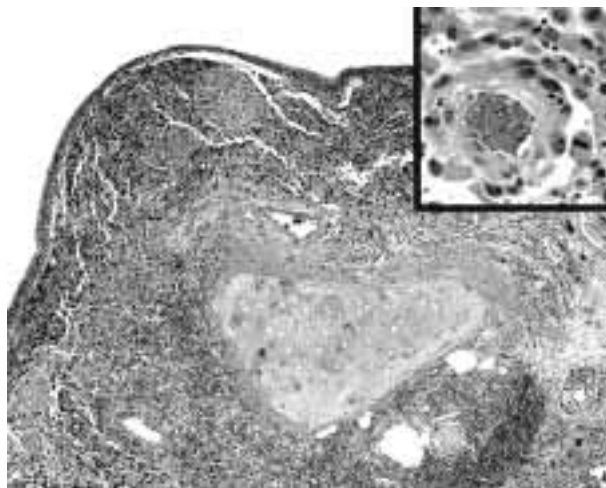


FIGURA 3. Angiosarcoma con aspetti endoteliali papilliformi verso i tessuti sottomucosi bronchiali (colorazione E/E, x 100). Nel riquadro (ingrandito ad alta risoluzione) sono visibili cellule epitelioidi endoteliali con nuclei ipercromatici irregolari e figure mitotiche (E/E, x 400).

tosa singola e pressoché asintomatica e con decorso molto lento.

Caratteristiche cliniche

Gli angiosarcomi sono neoplasie maligne rare ad origine vascolare, responsabili di circa il 2-3% di tutti i sarcomi, che mostrano una particolare predilezione per il cuoio capelluto.¹ Indifferentemente dalla loro localizzazione primitiva, gli angiosarcomi mostrano una particolare predilezione a metastatizzare al polmone.^{2,3} In una review del 1993² si afferma che gli angiosarcomi primitivi del polmone sono estremamente rari, con solo 8 casi riportati in letteratura fino a quel tempo. Gli angiosarcomi sono particolarmente comuni tra la 6^a e la 7^a decade di vita, nel sesso maschile, con particolare predilezione per l'area del collo e della testa.⁸

Patel e Ryu² hanno descritto 15 casi di angiosarcoma polmonare in una casistica della Mayo Clinic. La maggioranza di questi pazienti (12/15) presentavano sintomi caratterizzati da perdita di peso, tosse, emottisi, dolore toracico, dispnea, febbre. 10 su 15 pazienti non manifestavano segni fisici. La localizzazione primitiva della lesione neoplastica era la seguente: cuore (3 casi); mammella (3); avambraccio (1); cuoio capelluto (1); cranio (1); fegato (1); tibia (3); vena giugulare (1); parete toracica (1). Solo in un caso non fu possibile riconoscere la localizzazione primitiva del tumore. Il paziente con la localizzazione primitiva angiosarcomatosa a livello del cuoio capelluto si presentò con pneumotorace e

*Dalla Division of Pulmonary and Critical Care Medicine (Dr. Leonard e Weinacker) e dai Departments of Histopathology (Dr. Berry) e Cardiothoracic Surgery (Dr. Whyte), Stanford University Medical Center, Stanford, Ca.

Ricevuto in data 29 novembre 1999; revisione accettata in data 16 novembre 2000.

Corrispondenza: Colm T., MD, North West Lung Centre, Wythenshawe Hospital, Southmoor Rd, Manchester M23 9LT, United Kingdom; e-mail: colmleonard@yahoo.com

(CHEST 2001; 120:1725-1727)

noduli polmonari bilaterali, oltre alla presenza di emottisi. Le metastasi polmonari si verificano in una percentuale variabile dal 60 all'80% dei casi di angiosarcoma cutaneo e cardiaco.² Gli angiosarcomi originanti dal cuoio capelluto possono dar luogo a cavitazione, pneumotorace o emotorace. In un'altra review del 1987, dei 95 pazienti con angiosarcoma, quelli con localizzazione al cuoio capelluto (33/95) avevano la più alta incidenza di complicanze polmonari metastatiche (ad esempio, pneumotorace o emotorace). Tutti i pazienti con coinvolgimento polmonare erano affetti da lesioni multiple.³

Radiologia

Le caratteristiche radiografiche associate all'angiosarcoma con metastasi polmonari, descritte nella casistica di Patel e Ryu² sono le seguenti: noduli multipli (11 pazienti), infiltrati lineari (3), versamento pleurico (2), pattern diffuso alveolare, pneumotorace, radiografia del torace descritta normale (1 caso ciascuno). In un'altra casistica, in associazione con emopneumotorace spontaneo, è stata riportata una lesione anulare, cistica, con sottile capsula.⁴

Miller e coll⁹ hanno descritto un caso di un uomo di 57 anni con una storia di malessere generale da due mesi, febbre di basso grado, perdita di peso, emottisi e pneumotorace spontaneo. Una radiografia del torace ed una TC misero in evidenza la presenza di lesioni anulari multiple, dotate di una sottile capsula, in entrambi i campi polmonari. La agobiopsia TC guidata confermava la diagnosi di angiosarcoma. Ad un esame fisico successivo, si dimostrò la presenza di una lesione cutanea al cuoio capelluto, anch'essa di origine angiosarcomatosa.

In pazienti con diagnosi accertata di sarcoma che si presentino con lesioni cistiche o bollose polmonari alla TC, è possibile ipotizzare il coinvolgimento metastatico polmonare.⁵

Primack e coll¹⁰ hanno descritto 12 pazienti con noduli polmonari emorragici caratterizzati da un'area centrale di consistenza molle, circondata da un sovrvertimento "a vetro smerigliato". In 8 di questi 12 casi era presente un'infezione (aspergilloso in 3 casi; Candidosi - 2; Cytomegalovirus, Herpes simplex virus, e Coccidioidomicosi 1 caso ciascuno). Nei restanti 4 casi, nei quali non fu dimostrata alcuna infezione, coesistevano altre patologie (granulomatosi di Wegener in due casi; angiosarcoma metastatico e sarcoma di Kaposi in 1 caso ciascuno).

Anatomia patologica

La diagnosi di angiosarcoma polmonare (Figura 3), sia esso primitivo o metastatico, può essere problematica.¹³ Dal momento che il tumore è spesso emor-

ragico, i sintomi possono essere interpretati erroneamente come emorragia polmonare, broncopolmonite emorragica, o emorragia alveolare diffusa. Ovviamente, i dati di istopatologici e l'anamnesi sono di grande aiuto. Tra i rilievi istopatologici più importanti sono incluse le anastomosi vascolari irregolari con cellule ipercromatiche di grandi dimensioni. Le atipie citologiche e le frequenti mitosi distinguono l'angiosarcoma da una proliferazione vascolare reattiva. In alcuni casi di angiosarcoma metastatico, il tumore si sviluppa intorno ad un vaso polmonare, in assenza di ogni risposta infiammatoria da parte dell'ospite. Studi con immunistochemica sono molto utili per riconoscere quelle varianti epitelioidi o quelle scarsamente differenziate.

Terapia

Gli angiosarcomi sono neoplasie che non sono sensibili alla chemioterapia.² La radioterapia è stata utilizzata, ma frequentemente è seguita da recidive locali e da metastasi a distanza.⁶ In letteratura non sono mai stati descritti casi di recidive a seguito della asportazione chirurgica di un angiosarcoma polmonare metastatico isolato.

Prognosi

Non sono disponibili studi clinici prospettici sulla sopravvivenza dei pazienti con angiosarcoma metastatico, ma il tasso di sopravvivenza dei pazienti descritti in letteratura è generalmente insoddisfacente. Anche nei casi in cui sia stata attuata una terapia combinata, la prognosi è alquanto deludente, con una sopravvivenza 5 anni del 5-10%.⁶ Le recidive locali e le metastasi a distanza si verificano in genere entro i due anni.⁷ Le più frequenti localizzazioni di metastasi sono i linfonodi regionali ed i polmoni.

Nella già citata casistica di Patel e Ryu², la prognosi dei pazienti era particolarmente insoddisfacente. 10 degli 11 pazienti la cui diagnosi venne effettuata in vita, morirono in media 9 mesi dopo il riconoscimento del coinvolgimento polmonare metastatico.

CONCLUSIONI

La presenza di una lesione polmonare cistica in un paziente con anamnesi patologica remota positiva per una lesione dermatologica a carico del cuoio capelluto dovrebbe far pensare alla possibilità di un angiosarcoma metastatico. Tuttavia, come evidenziato nel nostro caso, non tutti gli angiosarcomi polmonari metastatici presentano lesioni polmonari multiple ed un decorso clinico rapido come invece riportato nella letteratura.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Lawrence W Jr, Donegan WL, Natarajan N, et al. Adult soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 1987; 205:349–359
- 2 Patel AM, Ryu JH. Angiosarcoma in the lung. *Chest* 1993; 103:1531–1535
- 3 Kitagawa M, Tanaka I, Takemura T, et al. Angiosarcoma of the scalp: report of two cases with fatal pulmonary complications and a review of Japanese autopsy registry data. *Virchows Arch* 1987; 412:83–87
- 4 Cardoza DW, Phillips LC, Chen I, et al. Cystic pulmonary metastasis complicating angiosarcoma of the scalp. *Calif Med* 1966; 105:210–214
- 5 Sarno RC, Carter BL. Bullous change by CT heralding metastatic sarcoma. *Comput Radiol* 1985; 9:115–120
- 6 Visor RL, Sheridan MF, Burgess LPA. Angiosarcoma of the scalp. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117:138
- 7 Rufus JM, Tran LM, Sercarz J, et al. Angiosarcoma of the head and neck, the UCLA experience 1955–1990. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119:973–978
- 8 Batsakis JG, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors; part 9B. *Head Neck Surg* 1981; 3:326–339
- 9 Miller SR, Chua GT, Jay SJ. General case of the day: angiosarcomatous pulmonary metastases. *Radiographics* 1993; 13:1153–1155
- 10 Primack SL, Hartman TE, Lee KS, et al. Pulmonary nodules and the CT halo sign. *Radiology* 1994; 190:513–515
- 11 Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, et al. Angiosarcoma in Japan: a review of 99 cases. *Cancer* 1995; 75:989–996
- 12 Sheppard MN, Hansell DM, Du Bois RM, et al. Primary epithelioid angiosarcoma of the lung presenting as pulmonary hemorrhage. *Hum Pathol* 1997; 28:383–385
- 13 Colby TV. Malignancies in the lung and pleura mimicking benign processes. *Semin Diagn Pathol* 1995; 12:30–44