

634
Prof. Dott. MARCELLO PETACCI

Sul sarcoma primitivo del diaframma

Estratto dal POLICLINICO (Sezione Chirurgica) anno XLVI (1939)



R O M A

AMMINISTRAZIONE DEL GIORNALE « IL POLICLINICO »

N. 14 — Via Sistina — N. 14

1939

DIVISIONE CHIRURGICA DELL'OSPEDALE CIVILE DI MONZA
Direttore: Prof. A. CIMINATA.

Sul sarcoma primitivo del diaframma

Prof. dott. MARCELLO PETACCI
Capitano medico R. M., assistente militare.

Il diaframma è spesso sede di tumori metastatici. I tumori primitivi invece si sviluppano molto raramente su questo muscolo. Nel 1931 Binney, facendo una revisione sintetica della bibliografia su questo argomento, raccolse soltanto quattro casi; un sarcoma a cellule rotonde della metà destra del diaframma descritto come reperto di autopsia da Dalzell nel 1887; un piccolo lipoma riferito da Clark nel medesimo anno; un fibromiosarcoma multiplo della metà destra del diaframma operato da Bonamy nel 1912; un fibromiosarcoma del lato sinistro del diaframma, operato da Sauerbruch nel 1913.

L'osservazione di questo autore si riferiva ad una donna di 43 anni, la quale presentava un tumore sporgente nella inspirazione al di sotto dell'arco costale sinistro, tumore che aveva provocato disturbi gastrici ed era stato giudicato splenomegalico.

Durante l'intervento, questo tumore apparve invadere la parete toracica al livello della 10ª costa, sì che dovette essere asportato con resezione della 8ª, 9ª e 10ª costa.

L'esame istologico dimostrò trattarsi di un fibromiosarcoma primitivo del diaframma. L'ammalata guarì senza recidive.

Notiamo tuttavia che questo caso, considerato da Sauerbruch come primitivo, è fino ad un certo punto discutibile, dato che il tumore invadeva la parete toracica. Soltanto il maggior sviluppo della massa sarcomatosa nel diaframma a confronto con quello della parete toracica (vedi la fig. 436 in « Chirurgie der Brustorgane » vol. II, 1925) ha potuto indurre Sauerbruch a considerare primitivamente invaso il diaframma.

Al Congresso Francese di Chirurgia del 1925, la relazione di Costantini e Manegaux ricordò soltanto questo esempio di tumore primitivo del diaframma, mentre i tumori secondari (generalmente tumori della parete toracica che hanno invaso una porzione del diaframma) sono relativamente frequenti (18 casi operati con resezione secondo Hesse fino al 1924). Ma nello

stesso congresso, Sauerbruch riferiva di aver operato cinque tumori del diaframma, di cui due primitivi (dunque un secondo caso oltre a quello già accennato) e tre di origine parietale, secondariamente propagati al muscolo.

Seguono in ordine cronologico un caso di angiofibroma riferito da Burvill-Holmes e Brody e l'altro di sarcoma mioplastico, descritto da Mueller.

Nel 1935 Kirschbaum discusse due casi di sarcomi primitivi del diaframma, entrambi definiti istologicamente come miosarcomi. Il primo caso riguardava un uomo di 47 anni ricoverato con diagnosi di cancro polmonare. Inizio quattro mesi prima con dolori dorsali irradiantisi all'arto inferiore destro, diminuzione del peso, quindi tosse e sputo sanguigno.

L'esame radiologico dimostrò, oltre un'immagine del torace che confermava la diagnosi del tumore polmonare, assai numerose metastasi scheletriche. Ma all'autopsia fu vista una massa tumorale occupante una gran parte dell'emitorace destro sviluppata dalla superficie pleurica del diaframma; essa era in più punti penetrata attraverso il diaframma nell'ipocondrio destro, sporgendo in esso con numerosi nodi biancastri e provocando modici infossamenti della cupola epatica.

Numerose, oltre che le metastasi scheletriche, le metastasi polmonari bilaterali.

Il secondo caso riguardava un uomo di 58 anni. Clinicamente esso presentava, nel quadrante superiore dell'addome, una massa tumorale del volume di circa una testa di feto. Questa massa era saldamente fissata ai piani sottostanti con superficie bozzolosa. Il fegato sporgeva di due dita al di sotto dell'arco costale. Diagnosi clinica di tumore maligno primitivo delle coste, probabilmente sarcoma osseo invadente la pleura e conseguente pleurite emorragica. Alla autopsia: in prossimità del margine costale sinistro fu vista una massa tumorale compatta, con i diametri $13 \times 13 \times 7$ cm. saldamente fissata alla metà sinistra del diaframma, che appariva dislocata verso il basso e sporgente di 4 cm. al di sotto dell'arcata costale. Il tumore sporgeva nel cavo pleurico con superficie nodulare, prendendo connessioni anche con la superficie interna dello sterno e delle coste ma senza distruggere queste parti. La pleura parietale appariva ispessita e cosparsa di noduli neoplastici.

Per quanto riguarda la diagnosi istologica di miosarcomi, posta da Kirschbaum, bisogna notare che soltanto nel secondo caso il tessuto tumorale presentava un carattere mioblastico microscopicamente evidente e tale da confermare il giudizio di primitività diaframmatica, come fa fede anche la microfotografia. Nel primo caso invece, il carattere mioblastico si dimostra, per ammissione dello stesso autore, assai poco evidente, nè la microfotografia permette di riconoscere alcun aspetto che corrisponda a quello dei tumori di fibre muscolari striate immature. Il carattere tondeggiante degli elementi, la mancata disposizione a fasci, l'assenza di quei caratteri citoplasmatici che sono propri dei sarcomi mioblastici, dovrebbe rendere molto prudenti nell'adottare tale giudizio; dalla descrizione il tumore appare piuttosto di natura mesenchimale ed assai scarsamente differenziato. Nemmeno la tendenza alla formazione di granuli protoplasmatici, spesso disposti in file longitudinali, a cui l'autore dà una particolare importanza per convalidare il suo giudizio istologico, ci sembra una prova sufficiente, sebbene anche Wolbach li abbia descritti in un caso di rabdomiosarcoma del dorso, considerando questi granuli come equivalenti di miofibrille non ancora differenziate. Ag-

giungiamo che sarcomi miogenici veri e propri, derivanti da fibre muscolari striate, sono così rari che Ewing asserisce di averne veduti soltanto quattro casi in 20 anni di osservazioni oncologiche, e Stewart ne avrebbe osservati soltanto cinque su 15.000 tumori. Klinge, in un esame della letteratura fino al 1926 asserisce di averne trovati soltanto nove sicuramente accettabili.

Resta infine da ricordare il caso più recente di Donati (1938) da me osservato personalmente in clinica. Trattavasi di donna di 65 anni; da due mesi era comparsa una tumefazione dell'ipocondrio sinistro e della metà sinistra dell'epigastro con dolori gravativi e diminuzione del peso. La malata come quella di Sauerbruch, giungeva con diagnosi di splenomegalia. Tuttavia questa diagnosi fu eliminata da un'attenta osservazioni clinica. Trattavasi di una massa a superficie liscia nella parte sporgente ma dura, immobile, durante i moti inspiratori; inferiormente giungeva a un dito al di sopra dell'ombelicale trasversa e aveva un limite superiore di ottusità situato al margine superiore della settima costa; posteriormente e in alto, risultava alla percussione una piccola zona separata di ottusità che poteva essere riferita alla milza. L'operazione eseguita con un'ampia incisione che partendo dall'appendice xifoide giungeva fino a tre dita trasverse sotto l'ombelico, mise in evidenza una massa bernoccoluta di colore vario (biancastro, roseo, rosso vinoso) con superficie solcata da numerose vene dilatate, di consistenza dura ed elastica, esclusivamente fissata alla porzione latero-posteriore del diaframma sinistro, mediante una specie di peduncolo della larghezza approssimativa di una moneta di dieci lire. L'asportazione del tumore fu fatta mediante la parziale resezione del diaframma con la corrispondente pleura diaframmatica, la cui superficie appariva pure bernoccoluta. Decorso postoperatorio buono. La diagnosi istologica fu quella di fibrosarcoma.

Per nulla sicuro è invece il caso descritto come « tumore benigno del diaframma » da Spangenberg Gattini e Sloer: si tratta infatti di un caso non controllato all'autopsia e descritto soltanto radiologicamente. Non si può escludere, dato quel quadro radiologico, che si tratti di una tumefazione non neoplastica e soprattutto di una cisti d'echinococco. Non meglio documentata è un'altra diagnosi di « tumore benigno del diaframma » presentato da Gravano nel medesimo anno.

Qui riferisco di un caso da me esaminato in ospedale al tavolo anatomico, che merita di essere ricordato a proposito di questo argomento poichè la neoplasia maligna si presentava con caratteri tali da porre in questione l'origine diaframmatica di essa, e questa origine, sebbene non sicuramente dimostrata, resta tuttavia la più probabile delle ipotesi che si possono fare.

Uomo di 46 anni, morto con diagnosi di sospetta neoplasia epatica. Dalla storia fornita dai famigliari, risultava un inizio subdolo con deperimento, anemizzazione, dolori gravativi dell'ipocondrio destro. La prima comparsa di questo disturbo risaliva a circa 4 mesi prima. In un altro ospedale era già stata posta la diagnosi di tumore epatico. Assente l'ittero. Improvvisamente, pochi giorni prima del ricovero, mentre l'infermo era curato nella sua abitazione, i dolori addominali si erano aggravati ed estesi ai quadranti inferiori; inoltre, era comparsa una tumefazione sempre più grave dell'addome. Giunse in ospedale in condizioni gravissime e morì subito dopo l'ingresso.

Riportiamo la diagnosi anatomica seguente: neoplasia dell'emidiaframma destro con invasione del fegato, metastasi nelle linfoghiandole dell'ilo epatico e degli ili polmonari, metastasi per via ematica nodulare nel polmone destro. Trombosi neoplastica della vena porta, ascite.

Dalla descrizione del reperto autoptico, riporto i seguenti particolari. Condizioni di nutrizione assai scadute. Addome globoso, teso. All'apertura dell'addome escono circa due litri di liquido torbido giallo scuro. Il fegato appare molto ingrandito, sporge di circa tre dita traverso dall'arcata costale e aderisce estesamente all'emidiaframma destro. Cuore piccolo, flaccido, con carni brune. Aorta: chiazze di ispessimento e di infiltrazione di lipidea diffusa del tratto addominale. Polmone destro di volume normale. Pleura ispessita intorno al lobo superiore, abolizione della scissura interlobare per aderenze fibrose. Al di sotto della pleura traspaiono noduli giallastri della grandezza massima di un pisello. Linfoghiandole ilari trasformate e fuse in ammassi di tessuti giallo chiaro, molle, facilmente spapolabile. Al taglio: tessuto inspiratorio edematoso e modicamente enfisematoso disseminato di nodi grossi come ceci, bianchi, giallastri, compatti. Polmone sinistro: le linfoghiandole ilari hanno aspetto identico a quello del polmone destro, pleura ispessita sul lobo superiore. Scissura interlobare obliterata. Al taglio il parenchima appare edematoso e modicamente enfisematoso. Fegato ed emidiaframma destro: oltre all'aumento di volume il fegato presenta anche un notevole aumento di peso (3300 gr.) con grave alterazione della sua forma. Una massa globosa che fa corpo con il diaframma, invade dall'alto la cupola epatica. La base di questa massa, dalle dimensioni di un uovo di tacchina ha la sua maggior base di impianto sul diaframma e si addentra a cuneo nel parenchima epatico. Il tessuto tumorale, bianco grigiastro compatto e fascicolato, infila estesamente il muscolo diaframmatico, sporgendo al di sotto della pleura. In basso infila il fegato attraverso una rottura della sierosa periepatica e della capsula glissoniana, invadendo estesamente con numerose propaggini ed anche con noduli a distanza, il parenchima.

La cistifellea è dilatata, il cistico e gli altri dotti sono alquanto compressi dalle linfoghiandole tumefatte del piccolo omento, dure, con aspetto manifestamente metastatico.

La vena porta è ostruita da un trombo grigio asciutto, friabile che si propaga nei rami mesenterici e nel ramo lienale.

Milza alquanto ingrandita molle congesta. Nulla di notevole negli altri visceri.

Esame istologico del tessuto neoplastico (colorazione secondo i metodi ematossilina-eosina, Van Gieson, Mallory, Bielschowsky per le fibre argentofile):

Gli elementi fondamentali sono rappresentati da grandi cellule tondeggianti o fusate con citoplasma abbondante e nuclei assai ricchi di cromatina, spesso in divisione atipica. Non rari sono gli elementi giganteschi, costituiti da due o più nuclei, le cui masse cromatiche superano di molto le comuni proporzioni cariocitoplasmatiche. Mancano i granuli citoplasmatici descritti da alcuni autori come centrioli caratteristici di elementi muscolari striati immaturi. Lo stroma interposto è abbondante, costituito da fasci collegiali e da una rete più fine di fibrille argentofile. Irregolare la vascolarizzazione a cui provvedono in più punti semplici lacune endoteliali ripieni di sangue. *Diagnosi istologica*: sarcoma polimorfocellulare.

Poichè il modo di diffondersi del tumore si è dimostrato tale da farci escludere con certezza la genesi pleurica di esso, restano da prendere in considerazione due possibilità principali: la genesi diaframmatica e la genesi

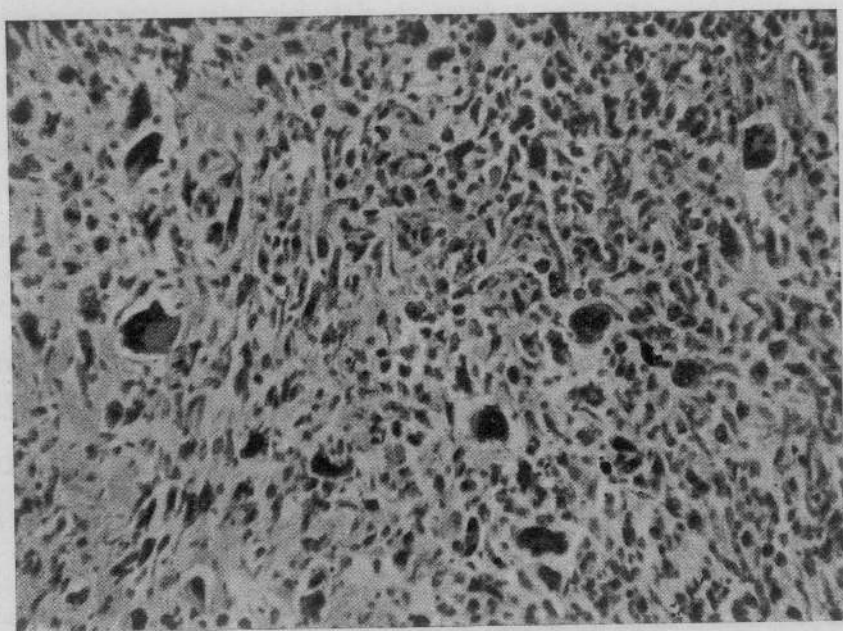


FIG. 1. — Ematossilina-eosina. $\times 200$. Un'area di tessuto neoplastico con caratteri di grave polimorfismo e atipia. Numerose forme gigantesche.

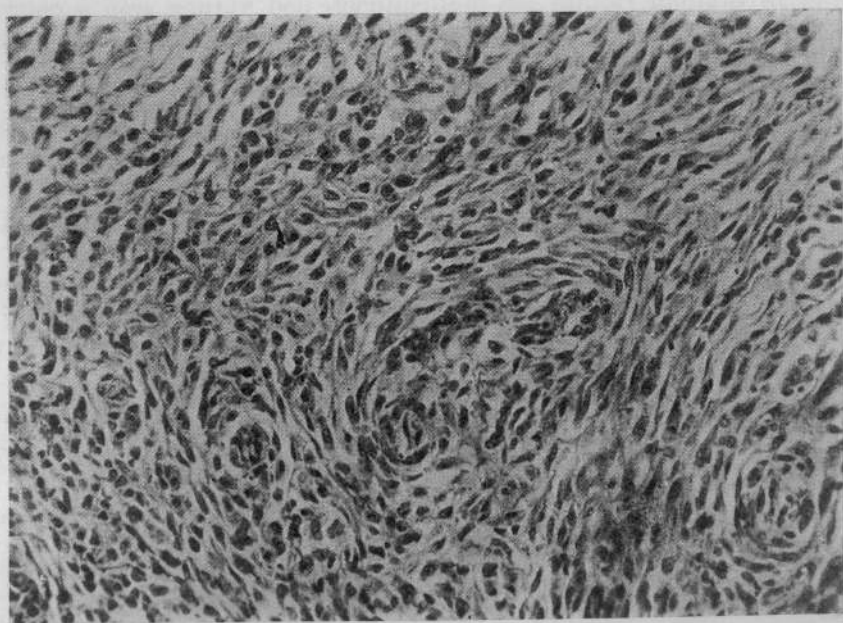


FIG. 2. — Ematossilina-eosina. $\times 200$. Quest'area, anch'essa corrispondente alla massa tumorale che infiltrava il diaframma, presenta un aspetto più evidentemente fascicolato, con minore polimorfismo.

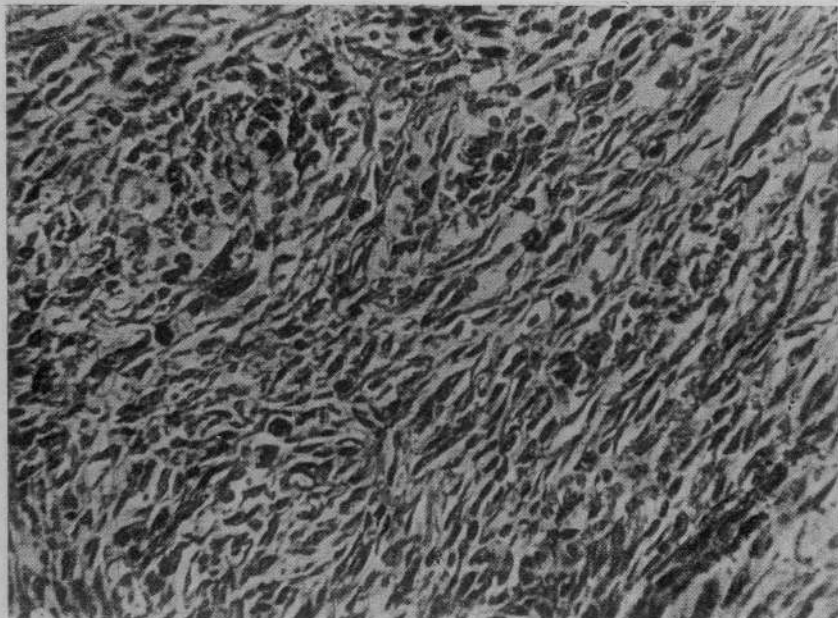


FIG. 3. — Mallory per il connettivo. $\times 200$. Quest'area corrisponde ad una fetta ottenuta seriamente dopo quella riprodotta nella fig. 2. Si noti il fine reticolo connettivale.

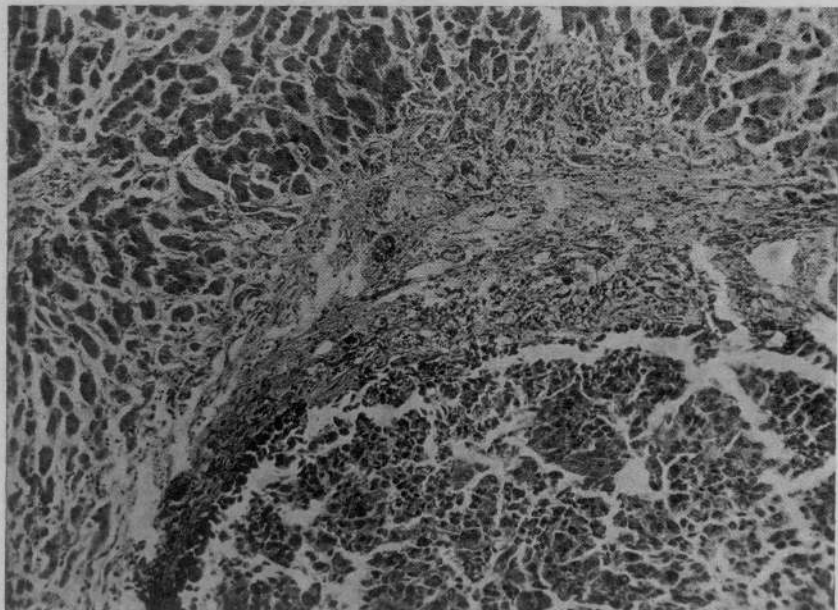


FIG. 4. — Ematossilina-eosina. $\times 100$. Metastasi nel fegato. Il nodo metastatico (campo inferiore della figura) è delimitato dal parenchima epatico mediante un vallo connettivale.

epatica. I caratteri istologici, anzichè corrispondere a quelli di un sarcoma con atteggiamenti mioblastici, tale da rendere assai più probabile la genesi diaframmatica di esso, corrispondevano a quelli di un sarcoma polimorfocellulare con aree di assai grave atipia.

Di fronte a questo reperto istologico non si potrebbe in verità escludere neppure la genesi epatica del tumore, poichè, sebbene rari, sono tuttavia descritti nella letteratura alcuni casi di sarcoma atipico del fegato. Ma soprattutto bisogna tener conto, per trarre un giudizio sulla sede primitiva, del quadro osservato al tavolo anatomico.

Infatti, era evidente che i rapporti più intimi del tessuto neoplastico erano con il diaframma, dove le fibre muscolari striate apparivano dissociate e gradualmente distrutte dalla proliferazione maligna.

Inoltre, il fegato appariva aggredito dall'esterno per opera di questa proliferazione neoplastica. L'invasione successiva a noduli metastatici nel contesto del viscere deve essere messa in rapporto con un comune meccanismo di propagazione per via sanguigna. Infatti furono visti numerosi rami portalì e sovraepatici, invasi da cellule sarcomatose.

Come assai spesso accade in tali casi, non è possibile asserire l'una piuttosto che l'altra sede di origine come quella più certa. Nemmeno si potrebbe escludere che il tumore sia iniziato dal connettivo sottosieroso del peritoneo diaframmatico o dalla capsula glissoniana del fegato.

La rapidità di invasione di tali tumori, a cui corrisponde anche l'assai rapido decorso della malattia, come si è visto nel nostro caso, rende ragione delle difficoltà di stabilire una sicura diagnosi anatomica di origine. Tuttavia si è creduto opportuno presentare questo caso come uno di quelli che maggiormente meritano di essere presi in considerazione nel gruppo piuttosto eterogeneo e non sempre ben documentato dei tumori maligni di probabile origine diaframmatica.

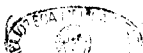
RIASSUNTO

È descritto un caso di sarcoma polimorfocellulare di probabile origine diaframmatica che si è sviluppato verso l'ipocondrio destro invadendo, attraverso la capsula glissoniana, il fegato.

Questo caso ha fornito l'opportunità di una rapida rassegna di quei casi assai rari della letteratura, nei quali fu meglio documentata la genesi diaframmatica primitiva della neoplasia. Sono ricordati in particolare, quei casi che, diagnosticati in vita, hanno permesso ai clinici di porre l'indicazione chirurgica.

BIBLIOGRAFIA.

- ABRIKOSOW A. - *Wirchow Arc.*, 280, 723, 1931.
 BINNEY H. - *Ann. Surg.*, 94, 524-527, 1931.
 PONAMY. - *Paris Chirurg.*, 4, 1051, 1912.
 CLARK. - *Tr. Path. Soc.*, London, 38, 324, 1886-87.
 DALZELL. - *Glasgow M. J.*, 27, 298, 1887.
 DONATI M. - *Atti e Mem. Soc. Lomb. Chir.*, 559, 1938.
 KIRSCHBAUM J. - *Am. Journ. of Cancer*, 25, 730, 737, 1935.
 MEYER. - *Virch. Arch.*, 227, 55-81, 1933.
 MUELLER W. - *Centralbl. f. allg. Path.*, 58, 353, 355, 1933.
 SAUERBRUCH. *Chirurgie der Brustorgane*. J. Springer, Berlin, 1925.
 SPANGENBERG, GATTINI, SLOER. *Prensa Med. Argentina*, 22, 17, 1935.





"IL POLICLINICO,"

PERIODICO DI MEDICINA, CHIRURGIA E IGIENE

fondato nel 1893 da Guido Baccelli e Francesco Durante

diretto dai proff. CESARE FRUGONI e ROBERTO ALESSANDRI

Collaboratori: Clinici, Professori e Dottori Italiani e stranieri

Si pubblica a ROMA in tre sezioni distinte:

Medica - Chirurgica - Pratica

IL POLICLINICO

italiana nel campo della medicina, della chirurgia e dell'igiene.

LA SEZIONE PRATICA

il movimento delle discipline mediche in Italia e all'estero. Pubblica accurate riviste in ogni ramo delle discipline suddette, occupandosi soprattutto di ciò che riguarda l'applicazione pratica. Tali riviste sono redatte da studiosi specializzati.

Non trascura di tenere informati i lettori sulle scoperte ed applicazioni nuove, sui rimedi nuovi e nuovi metodi di cura, sui nuovi strumenti, ecc. Contiene anche un ricettario con le migliori e più recenti formule.

Pubblica brevi ma sufficienti relazioni delle sedute di Accademie, Società e Congressi di Medicina, e di quanto si viene operando nei principali centri scientifici.

Contiene accurate recensioni dei libri editi recentemente in Italia e fuori. Fa posto alla legislazione e alla politica sanitaria e alle disposizioni sanitarie emanate dal Ministero dell'Interno, nonché ad una scelta e accurata Giurisprudenza riguardante l'esercizio professionale.

Prospetta i problemi d'interesse corporativistico e professionale e tutela efficacemente la classe medica.

Reca tutte le notizie che possono interessare il ceto medico: Promozioni, Nomine, Concorsi, Esami, Cronaca varia, dell'Italia e dell'Estero.

Tiene corrispondenza con tutti quegli abbonati che si rivolgono al « Policlinico » per questioni d'interesse scientifico, pratico e professionale.

A questo scopo dedica rubriche speciali e fornisce tutte quelle informazioni e notizie che gli vengono richieste.

LE TRE SEZIONI DEL POLICLINICO

per gl'importanti lavori originali, per le copiose e svariate riviste, per le numerose rubriche d'interesse pratico e professionale, sono i giornali di medicina e chirurgia più completi e meglio rispondenti alle esigenze dei tempi moderni.

PREZZI DI ABBONAMENTO ANNUO

| | Italia | Estero | |
|--|--------|--------|---|
| Singoli: | | | |
| 1) Alla sola sezione pratica (settimanale) | L. 70 | L. 115 | Il Policlinico si pubblica sei volte il mese. La Sezione medica e la Sezione chirurgica si pubblicano ciascuna in fascicoli mensili illustrati di 48-64 pagine ed oltre, che in fine d'anno formano due distinti volumi. La Sezione pratica si pubblica una volta la settimana in fascicoli di 32-36-40 pagine, oltre la copertina. |
| 1-a) Alla sola sezione medica (mensile) | » 55 | » 65 | |
| 1-b) Alla sola sezione chirurgica (mensile) | » 55 | » 65 | |
| Cumulativi: | | | |
| 2) Alle due sezioni (pratica e medica) | » 110 | » 165 | |
| 3) Alle due sezioni (pratica e chirurgia) | » 110 | » 165 | |
| 4) Alle tre sezioni (pratica, medica e chirurgia) | » 140 | » 195 | |
| Un numero della sezione medica e chirurgica L. 6, della pratica L. 4 | | | |

— Gli abbonamenti hanno unica decorrenza dal 1° di gennaio di ogni anno —

L'abbonamento non disdetto prima del 1° Dicembre, si intende confermato per l'anno successivo

Indirizzare Vaglia postale, Chèques e Vaglia Bancari all'editore del « Policlinico », LUIGI POZZI.

Uffici di Redazione e Amministrazione: Via Velina, 14 — Roma (Telefono 42-389)