

Processo diagnostico di una lesione orale inusuale

Challenging diagnosis of an unusual oral lesion

M. Gobbo^{a,*}, G. Ottaviani^a, K. Rupel^a, R. Bussani^b, V. Zoi^a, M. Franco^a, G. Tirelli^c, M. Biasotto^a

^a Divisione di Medicina e Patologia Orale, Ospedale Maggiore, Trieste

^b Istituto di Anatomia Patologica, Università degli Studi di Trieste

^c Dipartimento Testa e Collo, Università degli Studi di Trieste

Ricevuto il
12 febbraio 2014
Accettato il
10 giugno 2014

*Autore di riferimento
Margherita Gobbo
mgobbo@units.it

RIASSUNTO

OBIETTIVI. Il rhabdomyosarcoma è un tumore maligno dei tessuti molli che origina dal muscolo scheletrico; è stato inizialmente descritto nel 1854 e rappresenta più del 50% dei sarcomi dei tessuti molli nei giovani pazienti. Diagnosticare un rhabdomyosarcoma è spesso difficile dato che, clinicamente, non ha caratteristiche patognomiche e univoche.

MATERIALI E METODI. Si riporta il caso di un rhabdomyosarcoma facilmente confondibile con una lesione di origine odontogena, diagnosticato a un giovane di 24 anni. Per giungere alla diagnosi finale sono state necessarie più fasi e tecniche quali l'istopatologia, l'immunoistochimica e l'imaging, in aggiunta all'aspetto clinico.

RISULTATI E CONCLUSIONI. La diagnosi precoce delle lesioni maligne del cavo orale riveste un ruolo determinante per la prognosi. È necessario adottare un atteggiamento critico e consapevole per non incorrere in errori diagnostici e, conseguentemente, terapeutici. Inoltre è opportuno

che i casi sospetti o dubbi siano tempestivamente inviati a strutture specializzate di riferimento per ottimizzare la gestione del piano diagnostico-terapeutico.

PAROLE CHIAVE

- ▶ Tumore mesenchimale
- ▶ Tessuti molli
- ▶ Neoplasia maligna
- ▶ Istopatologia
- ▶ Patologia orale

ABSTRACT

OBJECTIVES. *Rhabdomyosarcoma, which was first described in 1854, is a malignant soft tissue neoplasm of skeletal muscle origin, which accounts for more than 50% of soft tissue sarcomas in children and adolescents. Clinical manifestations of rhabdomyosarcoma are not conclusive, making diagnosis challenging.*

MATERIALS AND METHODS. *We present a peculiar case of a young 24-year-old adult, who was diagnosed with oral rhabdomyosarcoma after a multi-step diagnostic process. In the diagnostic pathway,*

histopathology, immunohistochemistry and imaging were necessary and complementary to clinical features.

RESULTS AND CONCLUSIONS. Early diagnosis of malignant oral lesions has a key-role in determining their prognosis. A

conscious and critical attitude is mandatory to avoid diagnostic and therapeutic errors. Moreover, suspicious or doubtful cases should be immediately referred to specialized clinical settings, in order to optimize the management of their diagnostic and therapeutic plan.

KEY WORDS

- ▶ Mesenchymal neoplasia
- ▶ Soft tissues
- ▶ Malignant neoplasia
- ▶ Histopathology
- ▶ Oral pathology

1. INTRODUZIONE

Qualsiasi tessuto neoplastico che si accresce all'interno del cavo orale viene definito "tumore del cavo orale". Il cancro orale può insorgere come lesione primaria, come lesione metastatica proveniente da un tumore primitivo in altra sede o per diffusione da una struttura anatomica limitrofa. Tra le lesioni primarie, il carcinoma a cellule squamose rappresenta più del 90% delle neoplasie maligne del cavo orale ed è frequentemente diagnosticato in età adulta. Al contrario i sarcomi dei tessuti molli, che costituiscono meno dell'1% delle lesioni orali, sono diagnosticati raramente nei pazienti adulti (1%) e più frequentemente negli adolescenti (8-12 casi l'anno ogni 1.000.000 pazienti). Il rhabdomyosarcoma (RMS) è un tumore mesenchimale a differenziazione muscolare striata; è un tumore aggressivo e ad alto grado di malignità. Il RMS rappresenta più del 50% dei sarcomi dei tessuti molli nei bambini e negli adolescenti e la regione testa-collo è quella maggiormente interessata. Tra i RMS della regione testa-collo, circa il 10-12% dei casi si manifesta a carico dei tessuti molli, soprattutto a livello della lingua, del palato e della mucosa orale [1]. I RMS della regione testa-collo sono anatomicamente suddivisi in due categorie: parameningei e non parameningei [2].

Clinicamente i RMS possono essere molto insidiosi, dato che si manifestano come tumefazioni estese e ben definite a carico dei tessuti molli, in certi casi dolenti, in altri del tutto asintomatiche. La tumefazione può associarsi ad asimmetria facciale ma anche a complicanze che dipendono dal sito e dalla diffusione della massa iniziale, come ostruzione nasale, rinolalia, epistassi, scolo purulento, paralisi nervosa [3]. Istologicamente, secondo la classificazione di Horn et al. del 1958 [4], esistono quattro tipi di RMS:

- ▶ la variante *embrionale* riproduce diverse fasi dell'embriogenesi del muscolo scheletrico;
- ▶ la variante *botrioide* mostra uno stroma mixoide molto pronunciato e una cellularità altrettanto spiccata;
- ▶ la variante *alveolare* presenta aggregati di cellule tondeggianti/ovalari scarsamente differenziate, setti fibrosi a perdita centrale di coesività;
- ▶ infine, la variante *pleomorfa* mostra cellule di varia morfologia disposte casualmente e ben separate tra loro.

Una positività immunoistochimica per desmine e mioglobine rappresenta solitamente un valido aiuto diagnostico [5]. Per completezza espositiva si riporta di seguito la classificazione della World Health Organization [6] che contempla i seguenti sottotipi: embrionario (che include le va-

rianti a cellule fusate, botrioide e anaplastico), alveolare e pleomorfo. In relazione al caso clinico presentato, la classificazione utilizzata è quella di Horn et al. [4].

Prima del 1960 i pazienti affetti da RMS orale avevano una prognosi infausta, con un indice di mortalità prossimo al 90%. Con l'avvento della terapia multimodale (combinazione di chirurgia e regimi chemioterapici e/o radioterapici) la sopravvivenza a 5 anni è aumentata fino al 60-70%; ciononostante, in presenza di metastasi a distanza la sopravvivenza purtroppo crolla a meno del 30% [7].

In questo lavoro presentiamo un caso di RMS orale diagnosticato a un paziente molto giovane. L'iter diagnostico è stato particolarmente difficoltoso a causa delle caratteristiche cliniche e istologiche della lesione.

La discussione di questo caso, inoltre, dovrebbe incoraggiare gli specialisti ad assumere un atteggiamento di maggiore consapevolezza e impegno, spronandoli a non sottovalutare l'estrema variabilità clinica di diverse patologie del cavo orale, eventualmente contando sull'aiuto di strutture e medici specializzati.

2. MATERIALI E METODI

2.1 DESCRIZIONE DEL CASO

A maggio 2012 un paziente di 24 anni di sesso maschile è stato riferito dall'odon-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3130068>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3130068>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)