

CONSIDERAZIONI SU UN CASO DI ANGIOMA DI TIPO GLOMICO DEI MUSCOLI STRIATI

di

F. SCALABRINO

E. TEDESCO

L'angioma glomico è, fra i tumori vascolari, quello di più raro riscontro.

Dai casi descritti in letteratura si rileva che la sede di impianto più frequente è il letto ungueale. Altra localizzazione è la guaina tendinea del vasto esterno (SEBASTIANI).

L'interesse del caso venuto alla nostra osservazione è legato sia alla sede di impianto veramente rara della neoplasia, sia al contributo che l'esatto inquadramento istologico del caso ci permette di apportare alla conoscenza di quell'aspetto sintomatologico frequente e caratteristico delle neoplasie vascolari, che è rappresentato dal dolore.

C. R. di anni 13, nata a Catania.

Menarca a 12 anni.

Anamnesi familiare: negativa.

Anamnesi personale remota: negativa.

Anamnesi personale prossima: Circa un anno addietro in occasione del menarca, la paziente ha iniziato ad accusare dolore alla regione anteriore della coscia destra all'unione del terzo medio con il terzo distale.

Il dolore è continuo con frequenti crisi accessionali, spesso a carattere urente.

Le esacerbazioni dolorose avvengono prevalentemente durante le ore notturne ed in concomitanza del periodo premenstruale.

Da circa sei mesi è comparsa progressiva ipotrofia quadricipitale con atteggiamento in lieve flessione del ginocchio.

La paziente è stata sottoposta a diverse terapie locali e generali, non meglio precisate, senza alcun beneficio.

Esame obiettivo: paziente in discrete condizioni di nutrizione e sanguificazione; cute e mucose visibili di colorito normale. Apparato linfoghiandolare periferico esplorabile indenne; muscoli tonici e trofici. Apparato scheletrico fi-

siologicamente sviluppato. Nulla di clinicamente rilevabile ai vari organi ed apparati ad eccezione di quanto si apprezza a carico dell'arto inferiore destro: Anca indifferente; ginocchio flesso per 15°; collo del piede e piede indifferenti. Ipotrofia quadricipitale con diminuzione perimetrale a 16 cm. dall'interlinea articolare del ginocchio per cm. 2 rispetto alla coscia sana.

Ginocchio freddo ed asciutto, con articularità attiva compresa tra 165° e 110°.

La sollecitazione passiva in flessione oltre i 110° è possibile ma suscita vivissimo dolore alla superficie anteriore della coscia all'unione del terzo medio con il terzo distale.

Cute normale per colorito e temperatura.

Nulla a carico del segmento gamba.

Sulla faccia anteriore della coscia all'unione fra terzo medio e terzo distale è presente un'area cutanea circolare di circa 2 cm. di diametro di iperestesia superficiale e profonda: la iperestesia cutanea è di tale intensità che il semplice sfioramento riesce intollerabile all'inferma.

Non è possibile praticare una palpazione profonda accurata che permetta di apprezzare l'esistenza di eventuali formazioni profonde data la notevole iperestesia della regione in esame.

L'inferma è stata sottoposta ad esplorazione chirurgica.

Operatoriamente si riscontra verso la faccia profonda del retto anteriore, indovato nel ventre muscolare, un nodulo della grandezza di un piccolo pisello, di aspetto carnoso, di colorito scuro rossastro, non peduncolato, asportabile dai piani muscolari contigui per la presenza di un piano di clivaggio.

Si è proceduto all'ablazione della formazione e si è ricostruito per piani la breccia operatoria.

La paziente immobilizzata in apparecchio gessato coscia piede a ginocchio esteso è stata sottoposta, in settima giornata, a revisione della ferita operatoria guarita per prima intenzione.

Rimossa dopo venti giorni definitivamente la tutela gessata, la paziente è stata sottoposta a massoterapia ed elettroterapia del quadricipite per due settimane.

Il controllo clinico, eseguito all'atto della rimozione della tutela gessata, mette in evidenza la completa scomparsa della sintomatologia dolorosa.

Ai successivi controlli dopo il trattamento fisioterapico e, quindi, a distanza di sei mesi, la paziente non accusa più alcun dolore.

Obiettivamente si constata il completo ripristino del trofismo quadricipitale.

Completa ed indolente appare l'articularità del ginocchio.

Esame istologico: il tessuto neoformato presenta, già a piccolo ingrandimento, una caratteristica di fondamentale ed immediato rilievo: la notevolissima ricchezza in vasi (Fig. 1).

Si tratta di diramazioni arteriolari a decorso tortuoso ed intrecciato, che spesso confluiscono in ampi canali vascolari a lume irregolare, spesso allungato, rivestiti di un sottile strato endoteliale e circondati da lamine di tessuto connettivo lasso.

Nel contesto di tale tessuto è possibile mettere in evidenza minuti fascetti nervosi, che non presentano alterazioni (Fig. 2).

L'esame a più forte ingrandimento permette di precisare alcuni aspetti, specie citologici, della neoformazione. E' così possibile mettere in evidenza la presenza di nidi cellulari in sede perivasale, che assumono spesso disposizione concentrica (Fig. 3).

Detti nidi sono costituiti da cellule chiare, ad abito epiteiloide, a citoplasma vacuolato, con nucleo centrale, vescicoloso, chiaro.

A volte queste cellule entrano in stretta connessione con le pareti dei

Considerazioni su un caso di angioma di tipo glomico ecc.

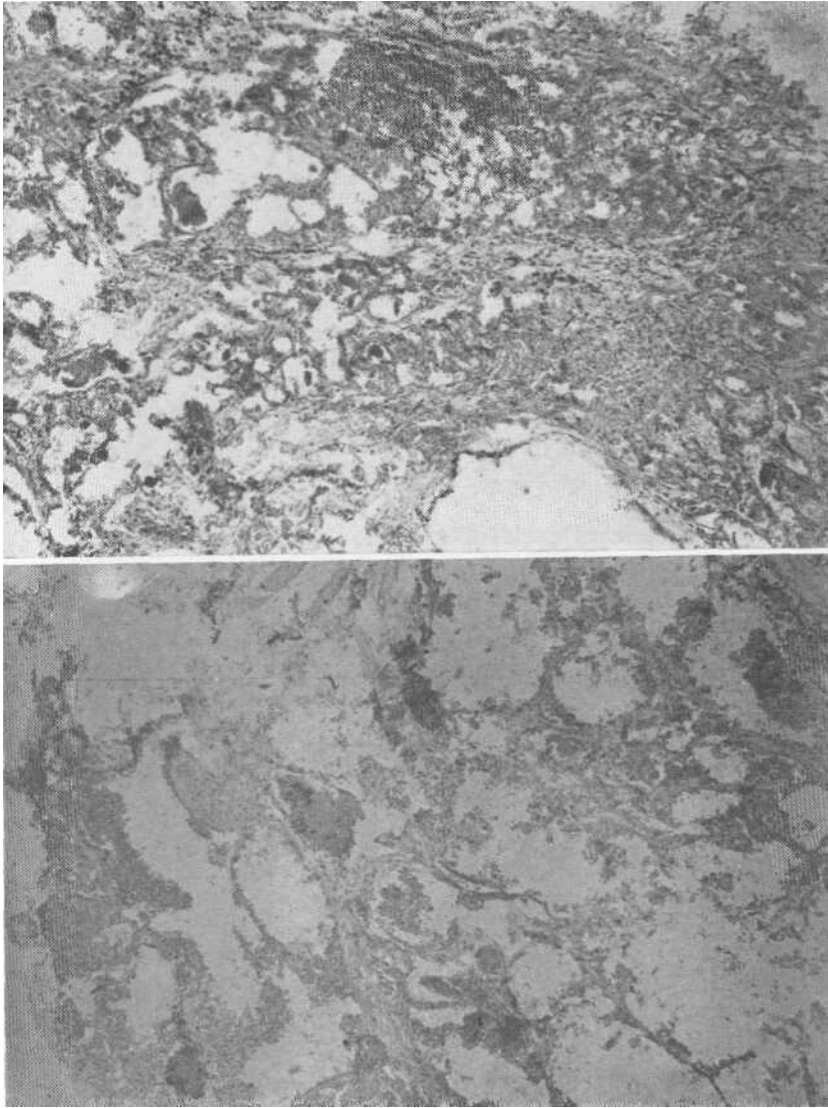


Fig. 1.

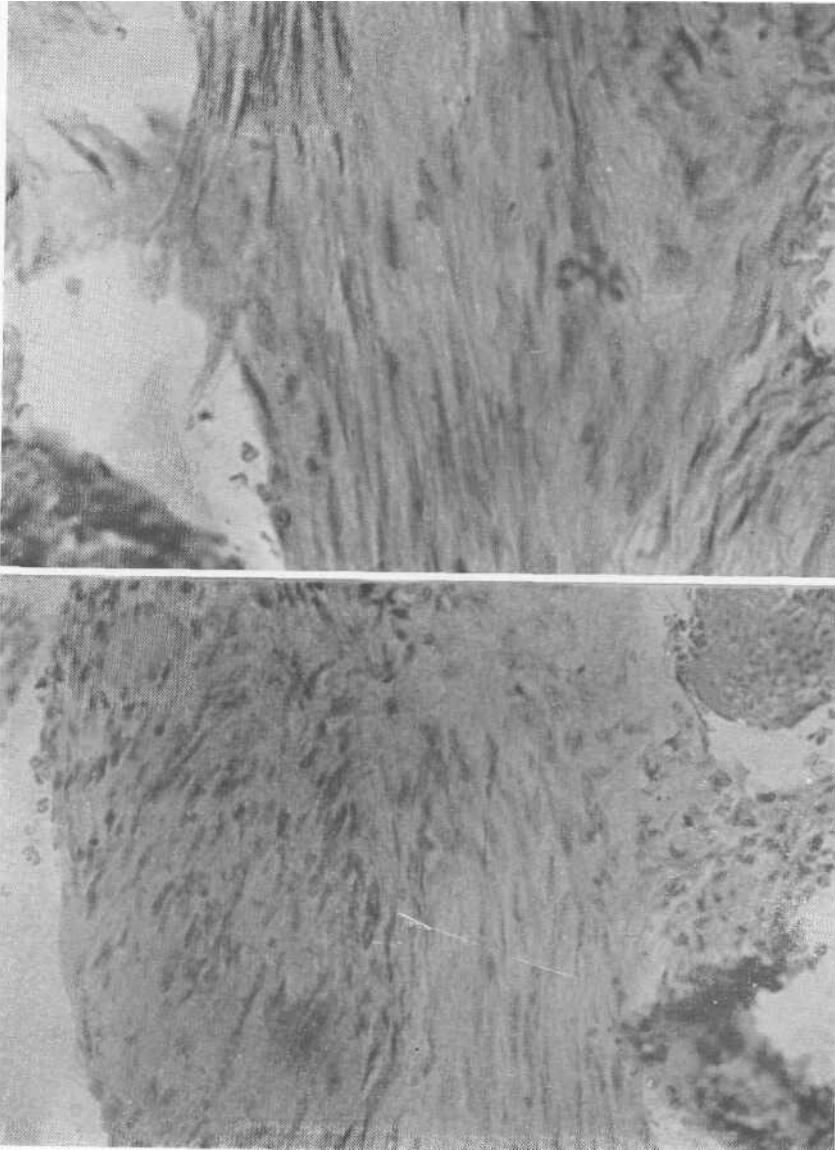


Fig. 2.

Considerazioni su un caso di angioma di tipo glomico ecc.

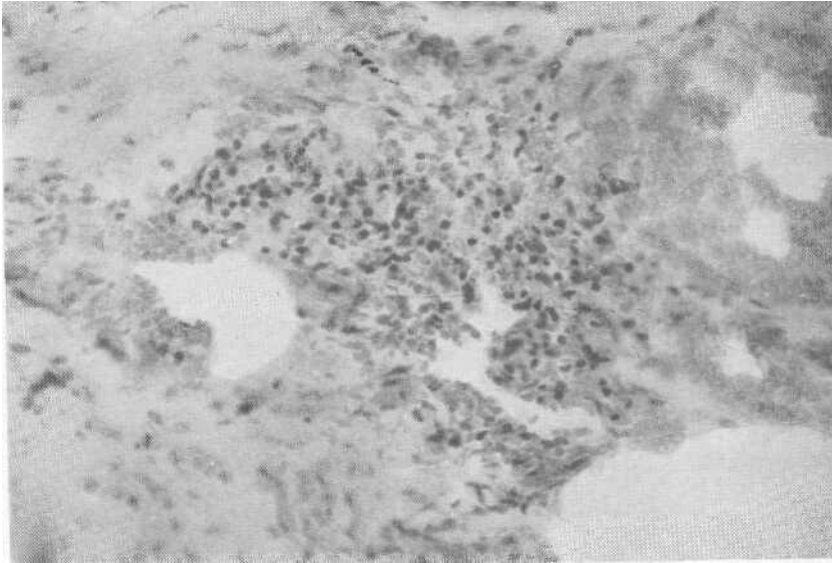


Fig 3

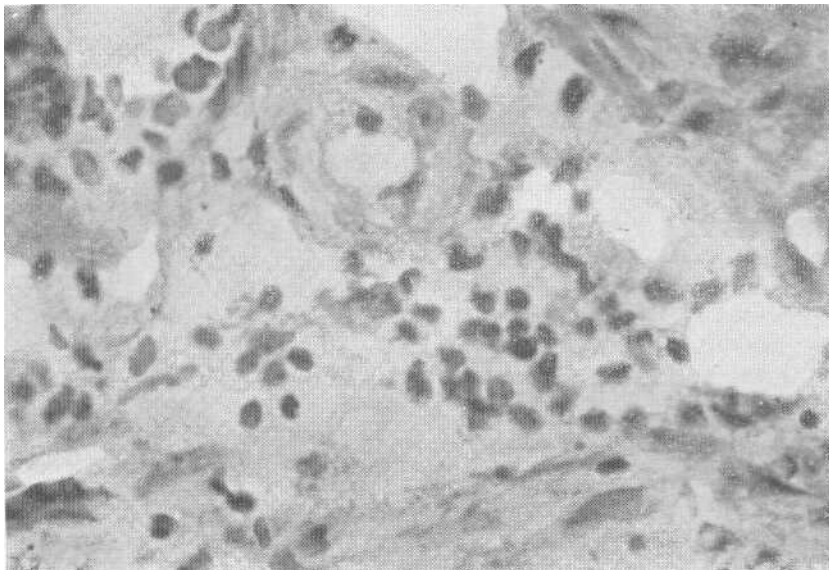


Fig 4.

vasi neoformati, a volte invece rimangono comprese, a piccoli gruppi, dal connettivo stromale lasso.

Le caratteristiche citologiche ora descritte, permettono di definire gli elementi osservati come « cellule glomiche » (Fig. 4).

Nel loro complesso i caratteri istologici descritti ci permettono di chiarire la natura della neoformazione in esame, che è da definire come angioma glomico.

Ricordiamo brevemente che il glomo è una particolare formazione neuro-artero-venosa, avente funzione termo e vaso regolatrice: i glomi nell'uomo si trovano fisiologicamente nel coccige, nel letto ungueale, nel periostio delle falangi terminali della mano.

Elemento caratteristico del glomo è la cosiddetta cellula glomica o cellula epitelioida (MASSON).

I tumori di derivazione glomica sono stati ben studiati da MASSON che ne distingue quattro tipi:

- 1°) Tipo epitelioida.
- 2°) Tipo angiomatico.
- 3°) Tipo neuromatico.
- 4°) Tipo degenerativo.

Nel secondo tipo l'elemento cellulare è poco rappresentato e predomina invece nel primo tipo.

La natura delle cellule glomiche è incerta.

E' stata in passato chiaramente definita come mioblastica, neuro-muscolare, angioneuromioblastica, angioblastica: comunque la maggioranza degli AA. e le teorie più recenti (MURRAY e STOUT), tendono ad identificare le cellule epitelioidi del tumore glomico con i periciti di ZIMMERMANN: si tratta di cellule neurovascolari con funzione contrattile propria, attraverso la quale viene regolato il lume capillare.

Discussione.

Lo studio clinico dei tumori vascolari a sede muscolare non conduce alla determinazione di riferimenti sintomatologici univoci. E' noto comunque (PIZZETTI e coll.) che gli emangiomi decorrono in alcuni casi silenziosamente, mentre in altri la sintomatologia dolorosa acquista valore preminente.

Prescindendo dai casi in cui l'algia è giustificata da evidenti rapporti di vicinanza del tumore con tronchi nervosi, non sembra esistere rapporto tra scatenamento dell'algia e volume della neoplasia: sembra piuttosto che i piccoli noduli angiomatici siano più frequentemente sintomatici (SCARFÌ, PERUSI).

Quest'ultima osservazione trova discordi PIZZETTI e Coll.

Per quanto riguarda la nostra osservazione e dalla revisione critica dei casi riportati dai vari AA., l'ipotesi del PERUSI sembrerebbe trovare rispondenza nel riscontro fatto sovente in letteratura di angiomi piccoli sintomatici e di angiomi di grande volume scarsamente o affatto dolorosi.

Vorremmo suggerire, a tal proposito, una suddivisione, a solo scopo clinico, degli emangiomi in silenti e sintomatici (dolorosi).

Tale distinzione vuole rimarcare il sintomo dolore come la più importante estrinsecazione clinica dell'angioma dei muscoli striati per sottolinearne soprattutto il riferimento diagnostico. Giova a tal proposito ricordare che secondo SHALLOW EPER e WAGNER solo il 18 % dei casi di angioma viene diagnosticato prima dell'accertamento chirurgico.

Sulla frequenza, modalità e patogenesi del dolore nell'angioma sono stati espressi vari pareri.

SHALLOW riferisce cifre del 60 % di casi in cui il dolore è presente, DAVIS riporta percentuali più alte (81 %).

PERUSI attribuisce al dolore valore di sintomo elettivo dell'angioma ed illustrando alcuni casi personali in uno studio istologico riferisce la presenza di tronchicini nervosi in seno alla neoplasia.

La patogenesi del dolore verrebbe così ad essere giustificata.

Per altri autori il dolore sarebbe da attribuire a ragioni flogistiche di vicinanza (PICCIOLI) a fenomeni trombotici in seno all'angioma (SOUTER), allo stimolo meccanico determinato da fleboliti. (VIANNAY).

Comunque venga interpretato il dolore nell'emangioma, è molto spesso un segno caratteristico, a volte unico, come è avvenuto nel nostro caso (in cui l'ipotrofia e la flessione del ginocchio sono da interpretarsi conseguenza di questo) e in cui il dolore è stato l'unico indizio diagnostico e, osservazione altrettanto significativa, causa di lunga, ostinata, afflizione, che costrinse l'inferma a sottoporsi alle terapie più disparate, prima di raggiungere, con l'ablazione chirurgica della neoplasia, la completa guarigione.

Il reperto istologico di tronchicini nervosi e il riscontro clinico del dolore sono stati descritti dal PERUSI che ha ritenuto il quadro istologico sufficiente a spiegare la patogenesi del dolore stesso negli angiomi.

Ora proprio nel nostro caso, l'indagine istologica ci ha permesso di individuare la natura glomica dell'angioma che di per sé stessa potrebbe spiegare le intense algie per la funzione ricettrice di stimoli che la cellula epiteloide esplica, ma riteniamo che il reperto istologico nel contesto del tessuto asportato di minuti fascetti nervosi rivesta particolare importanza nella spiegazione del dolore dell'angioma glomico da noi riscontrato.

Il PERUSI inoltre emise l'ipotesi che i piccoli noduli angiomatici siano più frequentemente sintomatici che non neoplasie di maggior volume.

Abbiamo già detto come una revisione critica dei casi riportati in letteratura sembrerebbe confermare questa ipotesi.

Circa l'interpretazione patogenetica del dolore riteniamo interessante ricordare che nello studio di piccole formazioni angiomatiche dovrebbe tenersi conto della possibilità di imbattersi in angiomi di tipo glomico ed in tal senso andrebbe approfondito e riguardato l'esame istologico praticato.

Questo perché l'interesse del caso da noi descritto, per la eccezionale sede di impianto di un angioma glomico, pone sotto nuova luce il sintoma dolore nei tumori vascolari dei muscoli striati così frequentemente riscontrato negli angiomi di piccolo volume e che tuttora trova discordi i vari AA. nel giustificare la patogenesi.

Riassunto

Gli AA. riportano un caso di angioma glomico dei muscoli striati venuto alla osservazione con una sintomatologia algica acutissima.

Sottolineano l'importanza del caso non solo per la rarità della sede d'impianto ma perché questo potrebbe permettere una giustificazione patogenetica del dolore nei tumori vascolari dei muscoli striati. Ricordano che nelle piccole formazioni angiomatiche dolorose dovrebbe essere tenuto conto delle possibilità di imbattersi in angiomi di tipo glomico e che in tal senso andrebbe approfondito l'esame istologico.

Résumé

Les AA. décrivent un cas de angioine glomique des muscles striés avec une symptomatologie douloureuse très aiguë qu'ils ont eu l'occasion d'observer.

On souligne l'importance du cas, pas seulement pour la rareté de la localisation mais aussi parce que ce cas pourrait donner une explication pathogénique de la douleur chez les tumeurs vasculaires des muscles striés. On rappelle que chez les petites formations angiomatices douloureuses il faudrait tenir compte de la possibilité de l'existence d'un angiome du type glomique et qu'il faudrait, de ce fait, approfondir l'examen histologique.

Summary

The AA. describe a case of glomic angioma of the striated muscles they have observed who showed a very acute pain syndrome.

The case is of interest not only on account of the unusual localization but further because it may offer a pathogenetic explanation of the pain in vascular tumours of striated muscles. Therefore many small painful angiomatic tumours might be of the glomic type and the histological investigation should bear in mind this possibility.

Zusammenfassung

Die Verff. bringen einen Fall von glomischen Angiom der willkürlichen Muskeln, den sie beobachtet haben und der bedeutende Schmerzen verursachte.

Der Fall ist von grossem Interesse, nicht nur in Anbetracht der ungewöhnlichen Lokalisation aber auch weil er eine pathogenetische Erklärung der Schmerzen in den vaskulären Geschwülsten der willkürlichen Muskeln liefern könnte.

Man weist darauf hin, dass man bei den keinen schmerzlichen angioma-tösen Neubildungen an diese Möglichkeit denken sollte und die histologische Untersuchung in diesem Sinne nachprüfen sollte.

Bibliografia

- ANGELETTI E.: *Angioma primitivo del muscolo retto dell'addome*. Chir. Org. Mov., 6, 449, 1922.
- ATTUBBATOM., CAGNAZZO R.: *Rilievi anatomico-clinici ed istologici su due casi di angioma muscolare*. La clinica ortopedica, Vol. IX, n. 6, 584, 1957.
- BARBACCI: Citato da Attubbato, Cagnazzo.
- BARTOLI: *Sugli angiomi dei muscoli striati con qualche considerazione a riguardo della patogenesi degli angiomi in genere*. Ann. Chir. Ital., IX fasc., 1, 16, 1932.
- BENDECK T. E., LOICHTEMBERGER F.: *Cavernous Haemangioma of striated Muscles; Review of the Literature and Report of two Cases*. Ann. Surg., 146, 1011, 1957.
- BONVALLET J. M.: *Gli angiomi dei muscoli scheletrici*. La Presse Med., 58, 135, 1950.
- CAMERA R.: *Eccezionale localizzazione di angioma muscolare causa di deformità ortopedica*. Chir. Org. Mov., 33, 402, 1949.
- CAPECCHI V.: *Sopra un caso di angioma del ginocchio con apparente origine dal ligamento crociato anteriore*. O.T.A.M., 18, 291, 1950.
- CHIAPPARA P.: *Angiomi muscolari. Considerazioni statistiche e cliniche*. La Clinica Ortopedica, Vol. IX, n. 5, 471, 1957.
- DAVIS J. S.: *Primary Intramuscular Haemangioma of Striated Muscles*. Arch. Surg., 28, 39, 1930.
- DE FELICE L.: *Gli angioematomi cavernosi dei muscoli striati e i loro problemi genetici*. Arch. De Vecchi per l'Anat. Pat. e la Med. Clin., 6, 939, 1944.
- KENNET J. G.: *Cavernous Haemangioma of Striated Muscles*. J. Bone J. Surg., 35 A, 717, 1953.
- LISTON R.: *Case of Erectil Tomour in the Popliteal Space-Removal*. Med. Chir. Trans. London, 1843.
- MASSON: *Tumeurs humaines*. Librairie Maloina, Paris, 1956.
- MURRAY N., STAUT A. P.: *The glomus tumor. Investigaton of its distribution and behaviour aud the identity of its epithelioid cells*. Amer. J. Path., 583, 18, 1942.
- MUSCATULO: Citato da Attubbato e Cagnazzo.
- PERUSI A.: *Ulteriori osservazioni sugli angiomi dei muscoli striati*. Scritti medici in onore di Ugo Camera, 252.
- PIZZETTI N., BASILE N., PENTIMALLI G.: *L'angioma muscolare*. Ort. e Traumat, app. loc., Vol. XXVIII, Fasc. III, 319, 1960.
- RUSSOLILLO N.: *Sugli angiomi dei muscoli*. La Riforma Medica, 65, 293, 1951.
- SCARFI G.: *Su due casi di angiomi muscolari*. Min. Ort., 6, 393, 1955.
- SEBASTIANI C.: *Raro caso clinico di tumore glomico*. La Clinica Ortopedica. Vol. XI, Fasc. IV, 347, 1959.
- SHALLOW T. A., EGER S. A., WAGNER F. B.: *Emangiomi primitivi dei muscoli striati*. Ann. Surg., 119, 700, 1944.
- SISTORI C., VERONESI V.: *Considerazioni morfologiche ed istologiche sui tumori glomici in base ad otto osservazioni personali*. Tumori, 40, 584, 1954.
- STOUT A. P.: *Hemangiopericitoma*. Cancer, 1, 1027, 1947.
- VERNONI G.: *Su Ai un caso di angettomia cavernoso angioblastica congenita, diffusa, totale, dei muscoli della gamba e del piede. Considerazioni sui cosiddetti angiomi e forme affini. Saggio di Classificazione unitaria*. Chir. Org. Mov., 8, 529, 1924.
- VON ALBERTINI A.: *Histologische Geschwulst diagnostitr*. Georg. Thieme Verlag Stuttgart, 1955.
- WATRON W. L., MCCARTHY L. D.: *Blood and Lymph Versel Tumowrs*. Surg. Gyn. and Obrt., 71, 569, 1940.