



Università degli Studi di Padova
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia

SARCOMA EPITELIOIDE

-Caso clinico-

Dott. A. Serena

Caso clinico

Anamnesi:

- 49 anni
- Menarca 12 aa
- Cicli mestruali regolari per ritmo quantità e durata
- PARA 1001 (1 PS nel 1980)

- Safenectomia dx nel 1993
Polipectomia isteroscopica nel 2000
LPS asportazione cisti ovarica sx e miomectomia nel 2004

- Tiroidite cronica in terapia con Eutirox

Caso clinico

Day Surgery

09/02/05: “Cisti” del monte di Venere

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Asportazione “cisti” del monte di Venere

E.I.:

Sarcoma epitelioido di tipo prossimale a carico del monte di Venere

Caso clinico

Ricovero Ordinario (21/02/05-14/03/05)

21/02/05

Markers tumorali:

CEA 1.6 ug/l (< 5); TPA 16 U/l (< 55); **CA 19-9 52.9 kU/l (< 37)**; CA 125 14 kU/l (<35); CA 15-3 10.3 kU/l (< 31)

Ecografia TV:

CU a morfologia disomogenea per mioma intramurale della parete anteriore di 32 mm. Spessore endometriale di 3.2 mm. Bilateralmente campi annessiali liberi. Ovaio sx regolare; ovaio dx con 3 formazioni di cui 2 anecogene a margini netti e sottili di 25 mm ed una centrale di 23.8 mm a margini netti e contenuto disomogeneo con numerosi spot iperecogeni, non vascolarizzazione. Non free fluid.

Rx torace:

negativo

Caso clinico

Ricovero Ordinario (21/02/05-14/03/05)

21/02/05

TAC torace e addome completo con e senza mdc:

Utero ingrandito (7x6.5 cm) con profili bozzuti ed aspetto di tipo fibromatoso. In corrispondenza dell'ovaio destro alcune formazioni ipodense di tipo liquido.

In sede paramediana destra disomogeneamente ispessite le parti molli sottocutanee della parete anteriore e inferiore dell'addome da piani passanti per la sinfisi pubica fino a piani passanti per la regione inguinale in esiti di intervento; allo stesso livello a dx riconoscibili linfonodi rotondeggianti ed ovalari il maggiore a profili polibozzuti di circa 1.5 cm. Anche controlateralmente riconoscibili alcuni linfonodi inguinali.

Non linfoadenomegalie addominali e pelviche.

Caso clinico

Ricovero Ordinario (21/02/05-14/03/05)

22/02/05

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Vulvectomy radicale superiore con conservazione del clitoride, delle piccole labbra e della forchetta. Linfadenectomia inguino-crurale superficiale e profonda bilaterale

E.I.:

focolai multipli di residui di sarcoma epitelioide di tipo prossimale infiltrante il sottocute sino a ridosso del margine profondo laterale destro di exeresi.

16 linfonodi inguino-crurali esenti da metastasi

COLORAZIONI:

AE1: focale +

AE1/AE3: -

Ag epiteliale di membrana: positivo +++

CAM52: positivo +

CD 34: -

MIB1: positivo > 70%

MNF116: positivo +

Vimentina: positivo +++

Caso clinico

Ricovero Ordinario (21/02/05-14/03/05)

08/03/05

Consulenza radioterapica:

Non indicazioni all'esecuzione di RT

Consulenza oncologica:

Consigliata esecuzione di CT

Caso clinico

Ricovero Ordinario (21/02/05-14/03/05)

10/03/05

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Ulteriore exeresi di 2 cm del margine esterno dx verso la coscia per malattia residua, asportazione fino al piano muscolare

E.I.:

frammenti di cute e sottocute senza ulteriori focolai residui di neoplasia

Caso clinico

Ricovero Ordinario (28/04/05-13/05/05)

02/05/05: Nodulo sottocutaneo inguinale dx

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

I tempo) incisione obliqua inguinale dx e asportazione di nodulo sottocutaneo con riscontro di coinvolgimento della vena femorale comune. Linfadenectomia.

II tempo) isolamento arteria e vena femorale comune.

III tempo) innesto di materiale eterologo (Prolene) su difetto muscolo-fasciale in regione inguino-crurale dx.

E.I.:

nodulo sottocutaneo: recidiva di sarcoma epitelioide di tipo prossimale infiltrante massivamente i tessuti molli, fasciali e il muscolo scheletrico e localmente infiltrante un tronco nervoso. Neoplasia estesa fino a ridosso dei margini di exeresi senza superamento degli stessi.

Linfonodo inguinale destro e linfonodi iliaci esterni: micrometastasi a 1 linfonodo su 11 esaminati

Caso clinico

Ricovero Ordinario (28/04/05-13/05/05)

13/05/05

Consulenza radioterapia:

Paziente candidata a RT post chirurgia

Caso clinico

Ricovero Ordinario (23/05/05-27/05/05)

23/05/05: Nodulo coscia dx e nodulo coscia sx

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Asportazione di nodulo faccia interna coscia destra e ricostruzione con protesi in polipropilene. Asportazione di nodulo faccia interna coscia sx e sutura della cute

E.I.:

Tessuto fibroadiposo con massiva localizzazione di sarcoma epitelioide

Caso clinico

Ricovero Ordinario (23/05/05-27/05/05)

23-25/05/05

Consulenza oncologica:

Si consiglia esecuzione di CT e RT

Consulenza radioterapia:

RT dopo 2 cicli di CT

Esecuzione CT (6 cicli) con Epirubicina e Ifosfamide
Esecuzione RT pelvica con 45 Gy in 5 frazioni a livello
inguinale destro

Caso clinico

TAC addome e arti inferiori (14/06/05):

Bozzatura sospetta dei muscoli trasverso e obliquo addominale dx (3 cm), altra formazione ovoidale in parasinfisaria (2.5 cm). Lesione liquida alla radice coscia dx a contatto con il muscolo gracile compatibile con linfocele.

RMN addome inferiore e AAI (26/09/05):

Infiltrazione del m. gracile. Disomogeneità inguinali e parasinfisaria compatibili con esiti di RT.

TAC (01/12/05):

Persistenza della lesione a livello della radice della coscia dx. Non masse a livello della parete addominale.

Caso clinico

Ricovero Ordinario in Chirurgia Generale (22/12/05-21/01/06)

23/12/05

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Asportazione di porzione prossimale del m. gracile dx, di tessuto circostante e del piccolo labbro omolaterale.

E.I.:

Recidiva plurinodulare che giunge a ridosso delle aree di exeresi. Piccole labbra esenti da infiltrazione.

Caso clinico

Ricovero Ordinario in Chirurgia Generale (22/12/05-21/01/06)

10/01/06 : sarcoma plurinodulare coscia destra e parete addominale, deiscenza di ferita chirurgica della coscia destra

Paziente sottoposta ad intervento chirurgico:

Omentectomia, escissione di tubercolo pubico a dx, resezione parziale del m. retto addominale e dei m. laterali dell'addome con incisione ombelico-pubica. Asportazione di parete addominale sede di pregressa ferita chirurgica con tramite fistoloso (cicatrice di pregresso innesto di materiale eterologo). Ricostruzione della parete addominale con trasposizione di lembo peritoneale.

E.I.:

Parete addominale : sarcoma epitelioide di tipo prossimale con aspetti di invasione vascolare

Tubercolo pubico: tessuto fibroadiposo e muscolo-scheletrico esente da infiltrazione neoplastica

Omento: indenne.

Caso clinico

Ricovero Ordinario in Chirurgia Generale (22/12/05-21/01/06)

Consulenza chirurgia vascolare (12/01/06):

Vasi con copertura della sola cute e di sospensione peritoneale. Si sconsiglia rivascolarizzazione extranatomica per rischio infettivo del materiale protesico.

Consulenza chirurgia plastica (17/01/06):

Si consiglia trasposizione del muscolo sartorio in caso di reintervento chirurgico per ripresa della malattia.

TAC 02/03/06:

Focalità nodulari ipervascolarizzate a livello dei m.retti, localizzazioni a livello del margine anteriore della cresta iliaca dx, della regione inguinale, del compartimento anteriore della radice della coscia. Catena grossolana neoplastica avvolge la parete antero-laterale della vescica

Caso clinico

Ricovero presso lo IOV in data 06/03/06

Esecuzione RT palliativa a livello della coscia destra:

-21 Gy in 7 frazioni coscia dx

per impotenza funzionale arto inferiore destro (Probabile recidiva a livello del m. ileopsoas dx)

-20 Gy in 5 frazioni cresta iliaca dx

per localizzazioni a livello cresta iliaca dx

Sospesa CT (per mancata guarigione delle ferite chirurgiche)

Caso clinico

Eseguite sedute oncologiche in Day Hospital (IOV)

-Terapia antiemorragica con RT 15 Gy in 3 frazioni
per comparsa di ematuria

-Terapia antalgica: Oxycontin e Morfina Cloridrato

Decesso in data 20/04/2006

Caso clinico

Cronologia degli eventi

09/02/05 Asportaz. "cisti" monte di Venere

22/02/05 Vulvectomia radicale sup., asportaz. lfn inguino-crurali bilat.

10/03/05 Exeresi margine esterno dx fino al piano muscolare

02/05/05 Asportaz. nodulo sottocute, isolamento vasi femorali, innesto (Prolene)

23/05/05 Asportaz. noduli coscia dx e sx

Da maggio '05 CT 6 cicli, RT 45 Gy

23/12/05 Asportaz. porzione m. gracile e p. labbro dx

09/02/06 Asportaz. Omento, tubercolo pubico, resez. m. retto e laterali adome, asportaz parete addome sede di ferita, trasposiz. lembo peritoneale

Da marzo '06 RT 21 + 5 Gy palliativa

20/04/06 Decesso

Sarcomi dei tessuti molli

- Origine mesenchimale
- Tumori che insorgono da:
muscoli, tendini, sinovie, tess. adiposo, tess. connettivi
- Più comune insorgenza dalle estremità (50%) ma insorgono anche a livello della cavità addominale, retroperitoneo, tronco, torace, testa e collo
- Tumori rari 1% neoplasie età adulta
(Incidenza globale: 3-5/100.000/anno stabile)
- In Italia 1500 casi/anno
- 1° picco in età pediatrica, poi tendenza ad aumento costante con età dai 20 ai 60 anni
- Sopravvivenza globale: 55% a 5 anni

Sarcomi dei tessuti molli

- Per lo più sporadici
- Alcuni istotipi particolari:
 - Possono associarsi ad alcune malattie genetiche (Neurofibromatosi tipo I, Sdr Li-Fraumeni)
 - ↑ del rischio di insorgenza se esposizione lavorativa ad alcune sostanze (Cloruro di vinile, pesticidi)

Sede più frequente di metastatizzazione a distanza:

POLMONI (44-92%)

Sarcomi dei tessuti molli

- Rarità → impossibilità di screening
- Sottovalutazione masse dei tessuti molli → ritardo diagnostico
- < volume del sarcoma → > efficacia chirurgia

IMPORTANZA DIAGNOSI TEMPESTIVA



↑ POSSIBILITÀ TERAPIE LOCOREGIONALI

Sarcomi dei tessuti molli

PERENTORIO APPROFONDIMENTO DIAGNOSTICO:

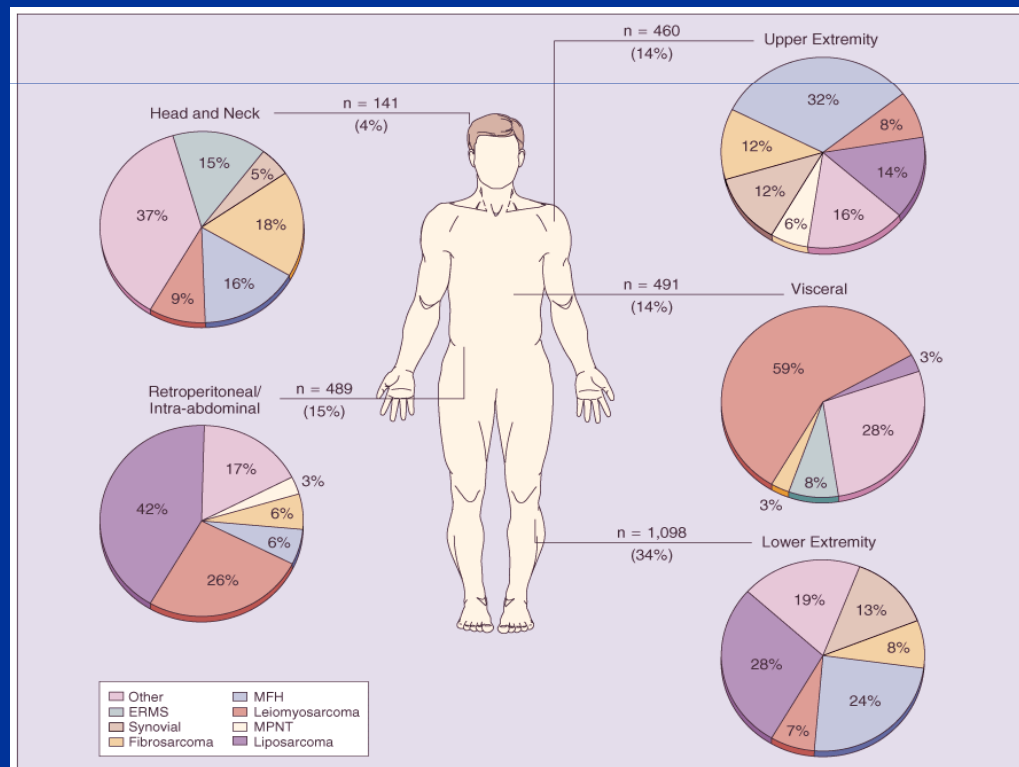
- MASSE DEI TESSUTI MOLLI CON $\emptyset > 5$ cm
- MASSE PROFONDE DI QUALSIASI DIMENSIONE

In tal modo ↓ interventi inadeguati che possono:

- Rendere necessari interventi di radicalizzazione
- Compromettere fattibilità di interventi conservativi
- Compromettere successivi interventi
- ↑ rischio di recidiva locale

Sarcomi dei tessuti molli

- Più di 50 tipi istologici diversi
- Incidenza diversa dei diversi tipi istologici in base ad età e sede
- Diverso decorso clinico in base alla sede di insorgenza



Sarcomi dei tessuti molli

Non concordanza nell'attribuzione dell'istotipo e del Grading —→ Servizi di Anatomia Patologica con esperienza

Diagnosi patologica:

- Descrizione macroscopica
- Stato dei margini (radicale, ampio, marginale, intralesionale)
- Istotipo WHO
- Grado di malignità

Sarcomi dei tessuti molli

Classificazione WHO distingue le neoplasie mesenchimali in:

- Neoplasie benigne
- Neoplasie a comportamento biologico intermedio
- Neoplasie maligne

Neoplasie a comportamento biologico intermedio:

- localmente aggressive non metastatizzanti (fibromatosi aggressiva)
- t. con tasso di metastatizzazione <2%

Sarcomi dei tessuti molli

Classificazione

Neoplasie a differenziazione:

Adipocitaria

Fibroblastica/miofibroblastica

“Fibroistiocitaria”

Muscolare liscia

Muscolare striata

Vascolare

Condro-ossea

Sinoviale

Neuroectodermica

Incerta

Liposarcoma (18%)

Fibrosarcoma (11%)

Istiocitoma fibroso maligno (18%)

Leiomioma sarcoma (17%)

Rabdomiosarcoma

Angiosarcoma, S. Kaposi

Condrosarcoma, osteosarcoma

Sarcoma sinoviale (7%)

Melanoma maligno

S. Ewing, S. epitelioid

Sarcomi dei tessuti molli

Classificazione:

Neoplasie a differenziazione incerta:

- T. ialinizzante angiectatico delle parti molli
- Istiocitoma fibroso angiomatico
- T. fibromixioide ossificante
- Mioepitelioma
- Sarcoma intinale
- Sarcoma epitelioide
- Sarcoma alveolare delle parti molli
- Sarcoma a cellule chiare
- Condrosarcoma mixoide extrascheletrico
- Condrosarcoma mesenchimale
- Mesenchimoma maligno
- T. desmoplastico a piccole cellule rotonde
- T. rabdoide extrarenale
- Pecoma

Sarcomi dei tessuti molli

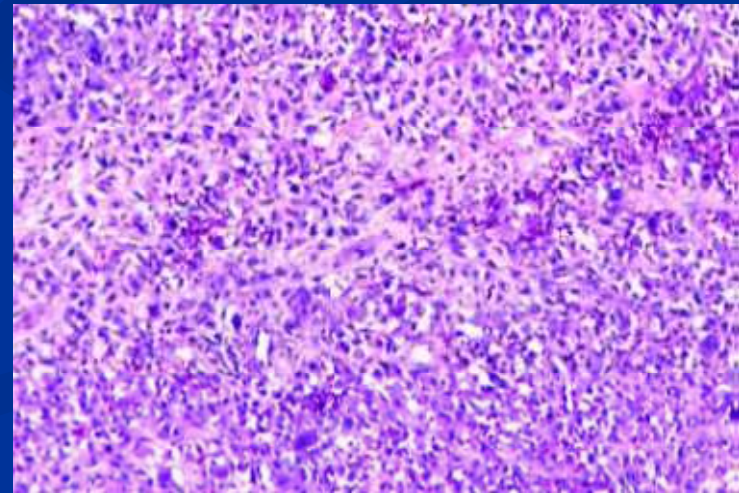
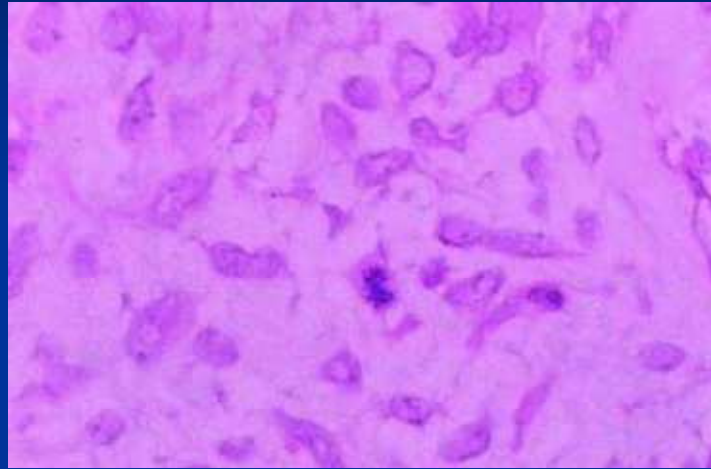
- I sarcomi più comuni sono il liposarcoma e l'istiocitoma fibroso maligno
- A livello del retroperitoneo le forme più comuni sono il liposarcoma e il leiomiomasarcoma
- A livello viscerale si repertano quasi esclusivamente sarcomi dello stroma gastrointestinale

Sarcomi dei tessuti molli

Comportamento biologico

- Comportamento biologico molto vario
- Grado istologico è fattore prognostico determinante e si basa su:

- numero delle mitosi
- cellularità
- presenza di necrosi
- differenziazione
- contenuto stromale



Sarcomi dei tessuti molli

Grading

Sarcomi a basso grado:

- Ben differenziati
- Minor cellularità
- Tendenza alla somiglianza al tessuto di origine per alcuni aspetti
- Anomalie citologiche meno evidenti
- Basso indice mitotico
- Crescita più lenta
- < rischio di metastasi
- Alto rischio di ricorrenza locale dopo chirurgia

Sarcomi dei tessuti molli

Grading

Sarcomi ad alto grado:

- Scarsamente differenziati
- Alta cellularità
- Cellule mesenchimali poco differenziate con anomalie nucleari marcate
- Alto indice mitotico
- Anaplasia
- Crescita rapida
- Invasione locale
- Metastasi precoci per via ematogena
- In genere fatali

Sarcomi dei tessuti molli

Grading

Classificazione della “French Federation of Cancer Centers”:

- Grado I: basso grado
- Grado II: grado intermedio
- Grado III: alto grado

Classificazione in 4 gradi (meno raccomandata):

- Grado I } basso grado
- Grado II }
- Grado III } alto grado
- Grado IV }

Sarcomi dei tessuti molli

Evoluzione

- Metastasi linfonodali in meno del 3% dei sarcomi dei tessuti molli dell'età adulta
- Le forme di basso grado sono considerate avere un basso rischio di metastasi a distanza (<15%)
- Le forme di alto grado hanno un elevato rischio di metastasi a distanza (>50%)
- Nelle lesioni delle estremità il polmone risulta la principale sede di metastasi per i sarcomi di alto grado
- Nelle forme viscerali il fegato risulta la principale sede di metastasi

-Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF: Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults: Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients. *Ann Surg* 217:72, 1993.

-Gadd MA, Casper ES, Woodruff JM, et al: Development and treatment of pulmonary metastases in adult patients with extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 218:705, 1993.

-DeMatteo RP, Lewis JJ, Leung D, et al: Two hundred gastrointestinal stromal tumors: Recurrence patterns and prognostic factors for survival. *Ann Surg* 231:51, 2000.

Sarcomi dei tessuti molli

Diagnosi

SEMPRE!! APPROFONDIMENTO DIAGNOSTICO SE:

- MASSE DEI TESSUTI MOLLI CON $\varnothing > 5$ cm
- MASSE PROFONDE DI QUALSIASI DIMENSIONE

FORTE
SOSPETTO

La diagnosi deve essere radiologica e patologica

Sarcomi dei tessuti molli

- In genere si presentano come una massa indolente
- Il dolore può essere presente comunque fino al 33% dei casi
- Il ritardo diagnostico è frequente
- Diagnosi differenziale con comuni masse delle estremità e del tronco (ematoma, stiramento muscolare)

Sarcomi dei tessuti molli

Diagnostica per immagini (diagnosi e stadiazione):

Ecografia (+ mdc):

- Dimensioni
- Rapporti con la fascia
- Forma, margini, ecostruttura
- Vascolarizzazione

TAC senza e con mdc:

- Dimensioni, estensione
- Compartimento anatomico interessato
- Rapporti con il fascio vascolo-nervoso
- Distanza dai reperi anatomici
- Delimitazione della massa rispetto all'edema peritumorale
- Eventuale interessamento scheletrico

RM:

- Dimensioni, morfologia
- Evidenzia il contrasto tra tessuto tumorale e tessuto sano
- Compartimento anatomico interessato
- Rapporti con il fascio vascolo-nervoso e con la fascia muscolare
- Distanza dai reperi anatomici
- Delimitazione della massa rispetto all'edema peritumorale e pseudocapsula
- Eventuale interessamento scheletrico

Sarcomi dei tessuti molli

Diagnostica per immagini (stadiazione):

- TAC con mdc del torace

Metastasi polmonari

- Ecografia/TAC addome a discrezione in assenza di sintomi, obbligatori se presenti sintomi

Metastasi addominali o epatiche
bassa probabilità (ma non escludibili)
in assenza di lesioni polmonari

Sarcomi dei tessuti molli

La diagnosi è patologica !

- Citologico: agoaspirato
- Biopsia con ago tranciante
- Biopsia incisionale
- Biopsia escissionale
- Accertamento intraoperatorio (congelatore)

Non considerato attendibile.
Giustificato solo in sedi critiche
o con difficile accesso.

Affidabilità diagnostica superiore.
Rischio contaminazione circostante.
Rischio sottostima del grading.

Rischio contaminazione circostante.

Non raccomandata.
Asportazione eseguita in genere in
assenza di preventiva diagnosi patologica

Può consentire intervento oncologico
adeguato se preceduto da idonea
stadiazione radiologica

Sarcomi dei tessuti molli

La diagnosi è patologica !

La scelta della metodica bioptica dipende da:

- Sede della lesione
- Tipo di lesione
- Esperienza

La biopsia deve seguire le regole della chirurgia oncologica per permettere l'asportazione in blocco al momento dell'intervento **anche del tramite bioptico**

Fondamentale è l'esame istologico e il **profilo immunoistochimico** per la corretta diagnosi

Sarcomi dei tessuti molli

Stadiazione

Grading	
G1	Ben differenziato
G2	Moderatamente differenziato
G3	Scarsamente differenziato
G4	Indifferenziato

TNM		
T1	< 5 cm	a: Superficiale
		b: Profondo
T2	> 5 cm	a: Superficiale
		b: Profondo
N1	Metastasi linfonodali	
M1	Metastasi a distanza	

Stadio			
	T1a-T1b	T2a	T2b
G1-G2	Stadio IA	Stadio IB	Stadio IIA
G3-G4	Stadio IIB	Stadio IIC	Stadio III
N1	Stadio IV		
M1			

Sarcomi dei tessuti molli

Terapia

Malattia locale limitata

Chirurgia

- Trattamento di prima istanza
- Controllo locale della malattia (\pm RT) nell'85-90% a 5 anni
- Deve avere margini sicuri e di qualità
- Necessario intervento radicale o ampio con resezione di tutto il compartimento anatomico in cui è situato il sarcoma
- Integrabile con RT (esterna, brachiterapia, IORT) o CT

Intervento RADICALE:

- sequele funzionali invalidanti
- non eseguibile se non insorge in un compartimento anatomico circoscritto

Intervento
AMPIO + RT

Sarcomi dei tessuti molli

Terapia

Malattia locale limitata

Chirurgia

Intervento AMPIO:

- Margini di tessuto sano di almeno 1 cm in tutte le direzioni
- In prossimità di strutture non sacrificabili almeno 1 mm di tessuto di qualità (periostio, perinevrio, avventizia vasale, fasce muscolari)

Intervento MARGINALE:

- La resezione cade nella zona reattiva circostante alla pseudocapsula tumorale
- Accettabile solo se non migliorabile (se non a costo di gravi danni)
- Sempre seguita da RT

Intervento INTRALESIONALE:

- Residuo macroscopico di malattia
- Va radicalizzato, non sanabile con RT

Sarcomi dei tessuti molli

Terapia

Malattia locale limitata

RT

- Finalizzata al controllo locale della malattia
- Pre o post operatoria
- Non può sanare un intervento chirurgico inadeguato

Alto grado
Sede profonda
 $\varnothing > 5 \text{ cm}$

Chirurgia sempre completata
da RT locale

CT

- Pochi farmaci moderatamente attivi:
Antracicline (Adriamicina, Epirubicina), Ifosfamida, Dacarbazina
- Efficacia in base all'istotipo
- Controversa l'utilità di CT adiuvante dopo chirurgia radicale
- Chirurgia condotta in modo errato non può essere sanata da CT adiuvante
- In casi selezionati può essere applicata CT neoadiuvante

Sarcomi dei tessuti molli

Terapia

Malattia localmente avanzata

Tumore non operabile oppure operabile solo con intervento demolitivo

Chirurgia demolitiva va considerata se possibile

CT preoperatoria

- Scopo citoreducente per consentire intervento chirurgico
- Scopo neoadiuvante per sterilizzare eventuali foci metastatici
- Tasso di risposta 30-40%, possibilità di intervento più conservativo 20-30%

RT preoperatoria

- Scopo citoreducente
- Aggiunta a CT concomitante ↑ efficacia, ma ↑ effetti tossici locali e sistemici

CT locoregionale

- Perfusione ipertermico-antiblastica con TNF o farmaci antiblastici (per controllo locale della malattia, non a distanza)

Sarcomi dei tessuti molli

Terapia

Malattia in fase metastatica

Malattia metastatica polmonare operabile

- Chirurgia se n° limitato metastasi se intervento ha possibilità di essere completo e fx accettabile
- Importanza per chirurgia: n° metastasi, posizione, sincrone o metacrone, tempo di progressione
- CT pre o postoperatoria
- Possibilità di **metastasectomie reiterate** in caso di ricaduta

Malattia metastatica polmonare non operabile o extrapolmonare

- Prognosi infausta in pochi mesi (sopravvivenza mediana 10-12 mesi)
- Non evidenza di efficacia di chirurgia per malattia metastatica solo extrapolmonare
- CT palliativa

Sarcoma epitelioide

Caratteristiche generali

- Descritto la prima volta nel 1970 (Enzinger)
- Raro sarcoma dei tessuti molli
- Si presenta in genere come una massa sottocutanea o del derma profondo a livello delle regioni distali e delle estremità
- In genere in adolescenti e giovani adulti
- I pazienti spesso sviluppano molte ricorrenze locali di malattia di lunga durata con conseguenti metastasi nel 30-50% dei casi

Sarcoma epitelioide

Aspetto e caratteristiche anatomico-patologiche

- Uno o più piccoli noduli duri a lento accrescimento non dolenti
- A volte aderenti ai piani
- A volte possibile ulcerazione superficiale
- Macroscopicamente si presentano di colorito bianco
- Microscopicamente: struttura simil-granulomatosa con noduli di cellule fusiformi ed epitelioidi che circondano aree con ialinizzazione e necrosi centrale
- Istogenesi sconosciuta

Sarcoma epitelioide

Diffusione e decorso clinico

- Disseminazione locale lungo aponeurosi, tendini, vasi e nervi
- Tendenza alla diffusione in senso centripeto
- Decorso lento con tendenza a recidivare anche dopo molti anni

-Metastasi

per via linfatica —> linfonodi

per via ematogena —> polmoni, encefalo

Prognosi grave: 75% recidive locali, 50% metastasi a distanza

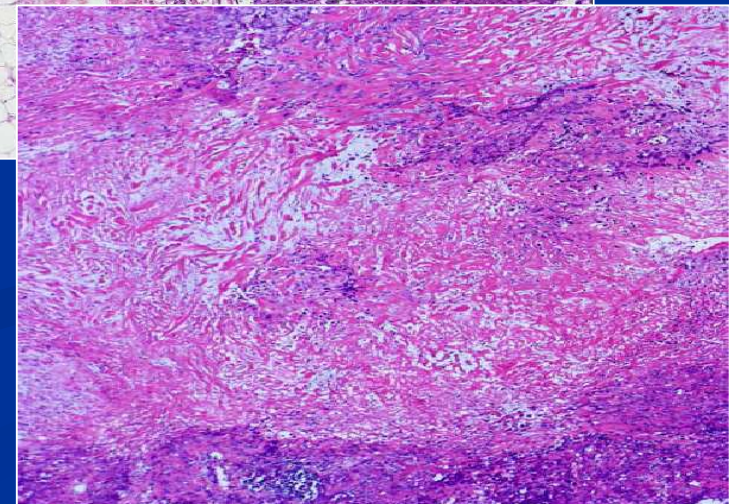
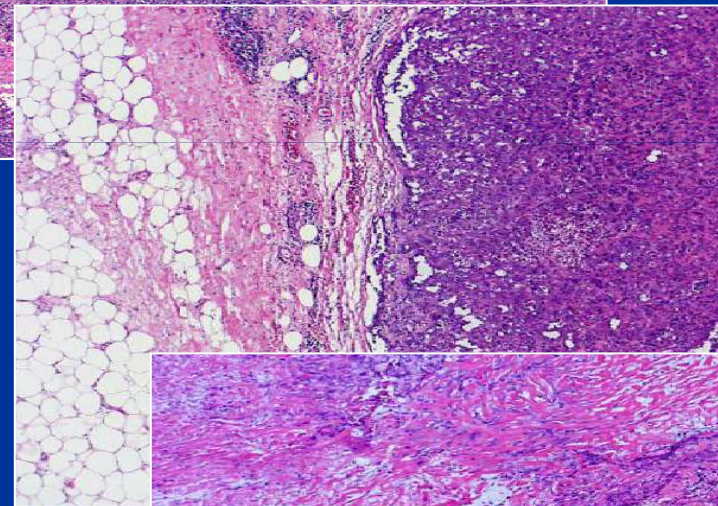
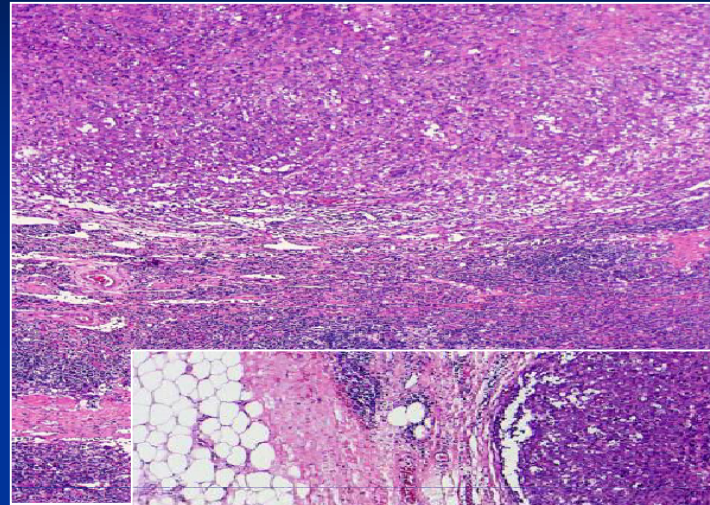
Sarcoma epitelioide

Trattamento

Chirurgia con escissione generosa + linfadenectomia + RT + CT

Sarcoma epitelioido di tipo prossimale

- Forma rara di sarcoma epitelioido
- Elevata aggressività (superiore alla forma classica distale)
- Detto “prossimale” o a “grandi cellule”
- Appare come una massa situata profondamente nei tessuti molli in parti prossimali del corpo
- Mostra strati di cellule larghe con nucleoli prominenti (che lo fanno somigliare ad un carcinoma scarsamente differenziato) e frequentemente con un fenotipo rabdoide
- DD altre lesioni epitelioidi



Sarcoma epitelioido di tipo prossimale

Tipo prossimale (Assiale)

- Pelvico, perineale e del tratto genitale
- Adulti giovani e di media età
- Spesso massa solitaria profonda dei tessuti molli
- Spesso manca di una struttura di tipo granulomatoso ma ricco di cellule
- Aggressività maggiore
- Metastasi più precoci

Tipo classico (Distale)

- Estremità (mano, polso)
- Giovani adulti
- A lenta crescita
- Formazione singola o multipla, superficiale o profonda
- Pattern granulomatoso con cellule epitelioidi e fusiformi
- Metastasi: 40%

Conclusioni

- !!! masse dei tessuti molli di grandi dimensioni ($\emptyset > 5$ cm) o profonde
- In caso di sospetto: accurato iter diagnostico
- Scelta della procedura bioptica più opportuna
- Valutazione in accordo con chirurgo, oncologo e radioterapista del migliore percorso terapeutico
- Importanza della radicalità della chirurgia
- Adeguato follow-up post chirurgico