

Sistema Socio Sanitario



ATS Pavia

GRAND ROUNDS CLINICI DEL MERCOLEDÌ

con il Policlinico San Matteo

7° incontro

26 ottobre 2022

ore 13.00 - 14.00

Aula Magna "C. Golgi"
&
WEBINAR

Caso clinico: Massa addominale di natura imprecisata

Relatori:

- Luigi Pugliese (Chirurgia Generale 2)
- Richard Naspro (Urologia)
- Francesca Teresa Berton (Radiologia)
- Alessandra Viglio (Anatomia Patologica)
- Simona Secondino (Oncologia Medica)



Introduzione del caso

Luigi Pugliese
Chirurgia Generale 2

Generalità

- Maschio
- 40 anni
- Nessuna terapia domiciliare
- Ex fumatore
- BMI 27,7
- Pregressi interventi: emorroidopessi HPS (2019), chirurgia refrattiva per miopia bilaterale (2004)

Storia clinica recente

→ Ottobre 2021: primo riscontro incidentale di neoformazione retroperitoneale

Ecografia addominale:

“...massa ovalare ipoecogena retroperitoneale di 8,5 x 7 cm”

Storia clinica recente

→ Ottobre 2021: primo riscontro incidentale di neoformazione retroperitoneale

TC addome con mdc:

- Formazione rotondeggiante in sede retroperitoneale indissociabile dal duodeno di 8,4 cm di diametro massimo
- Pareti ispessite con debole c.e. e qualche setto interno con calcificazioni
- Compressione della vena cava inferiore sottorenale

Storia clinica recente

→ Ottobre - Dicembre 2021

RM addome (in altra sede): referto e immagini non disponibili

Storia clinica recente

→ Gennaio - Febbraio 2022:

Il paziente accede alla prima valutazione presso centro di riferimento nazionale per malattie rare/sarcomi dove riceve un primo inquadramento diagnostico

Marcatori tumorali (CEA, CA19.9 ecc., alfa-feto proteina, Beta-HCG...ecc.): **NEGATIVI**

Storia clinica recente

→ Febbraio 2022: sospetto di GIST della terza porzione duodenale

Ecoendoscopia #1 (in sedazione lieve)

“...neoformazione a stretto contatto con la parete duodenale al ginocchio inferiore da cui non si esclude possa originare...”

Tentativo bioptico fallito per scarsa compliance del paziente

Storia clinica recente

→ Maggio 2022: sospetto di GIST della terza porzione duodenale

Ecoendoscopia #2 (in sedazione profonda), con biopsia

- “.....la nota formazione ipo-iperecogena non sembra prendere origine dalla parete duodenale, che non risulta infiltrata..... Non significative linfadenomegalie...”

Storia clinica recente

→ Maggio 2022:

Esame istologico

“.....elementi epiteliomorfi, ***cellule epiteliali*** prive di atipie citologiche...”

Storia clinica recente

→ Giugno 2022: ripetizione imaging a scopo di re-stadiazione

TC torace-addome con mdc:

“...espanso a margini ben definiti di 8 cm di diametro, sito caudalmente alla C duodenale, a densità prevalentemente idrico-sovraidrica.

La formazione è posteriormente in rapporto con la VCI, compressa, e con la parete del tratto distale dell'aorta e dell'arteria iliaca comune destra. Sono presenti alcuni noduli verosimilmente linfonodali anterocavali del diametro max di 5 mm...”

Imaging

Francesca Teresa Berton
Radiologia



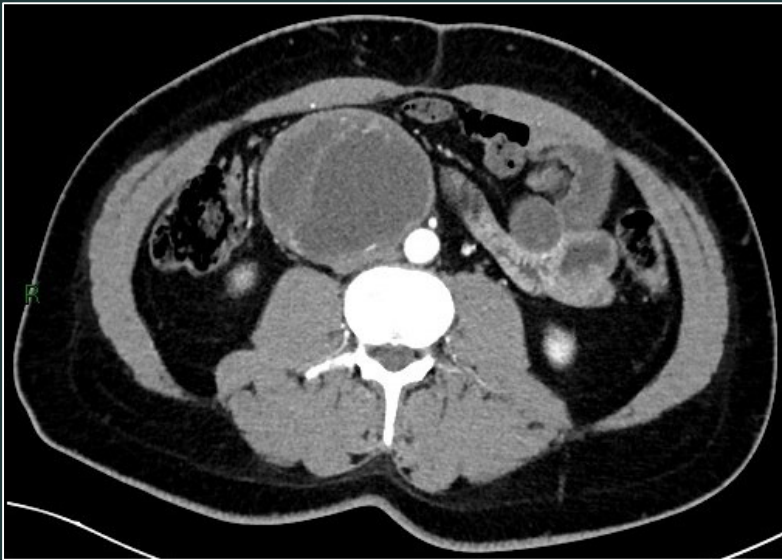
Massa retroperitoneale singola nella regione dei grossi vasi



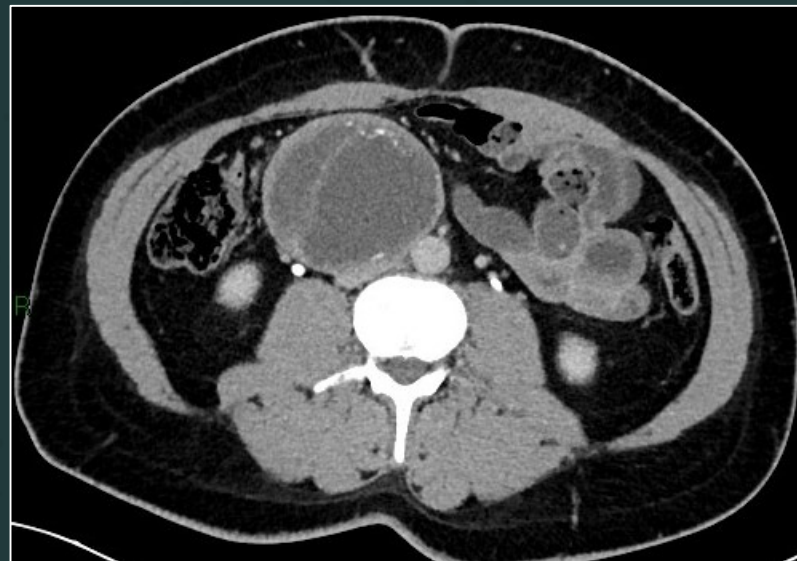
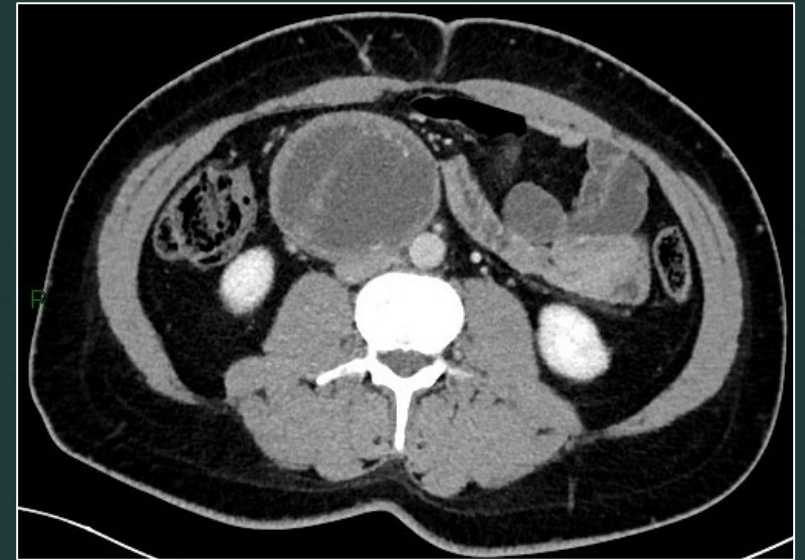


CARATTERISTICHE ALL'IMAGING

- Tessuto adiposo
- **aree cistiche**
- **calcificazioni, setti**
- aree emorragiche/necrotiche
- **Lesione solida o cistica?**



**Assenza di significativo
contrast enhancement**



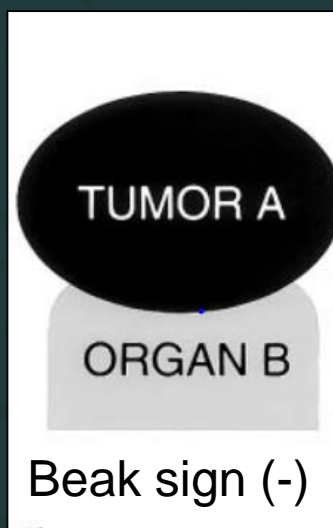
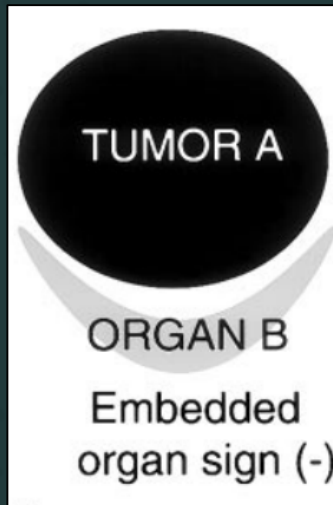
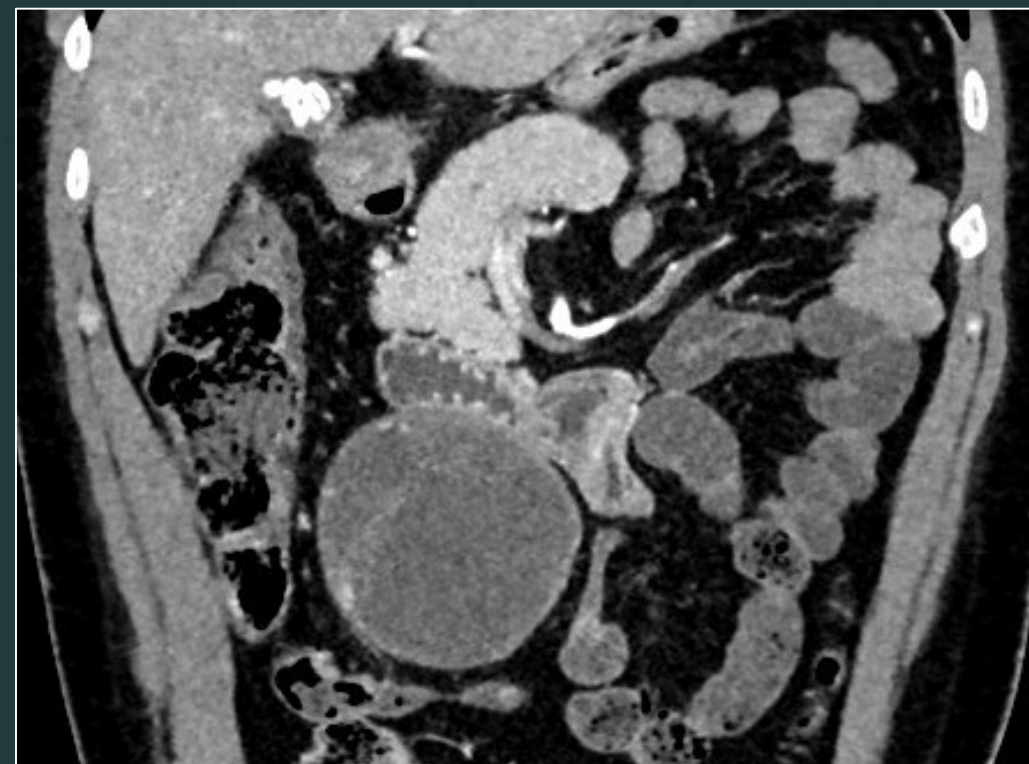


Table 1—Categories and subcategories of predominantly solid and predominantly cystic retroperitoneal lesions.

Category	Retroperitoneal lesions in adults	
	Solid	Cystic
Neoplastic	Lymphoma	Lymphangioma
	Liposarcoma	Cystadenoma
	Malignant fibrous histiocytoma	Cystadenocarcinoma
	Leiomyosarcoma	Cystic mesothelioma
	Neurogenic tumors	Mature teratoma
	Germ-cell tumors	
Non neoplastic	Retroperitoneal fibrosis	Müllerian cysts
	Extramedullary hematopoiesis	Epidermoid cyst
	Erdheim-Chester disease	Non-pancreatic pseudocyst
		Bronchogenic cyst
		Lymphoceles, urinomas, hematomas

➤ Calcificazioni/setti

- Sarcomi
- Tumori Neurogenici
- Tumori a cellule germinali
- Tumori stromali EXTRA-gastrointestinali

➤ Assenza di tessuto adiposo

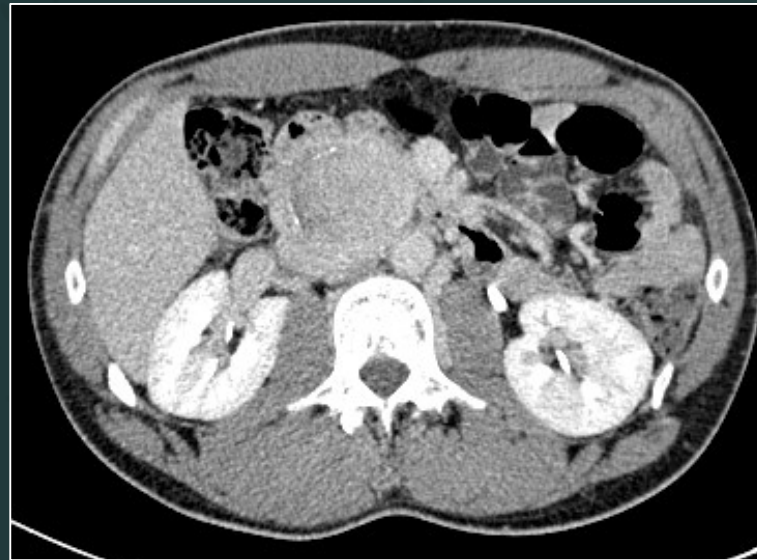
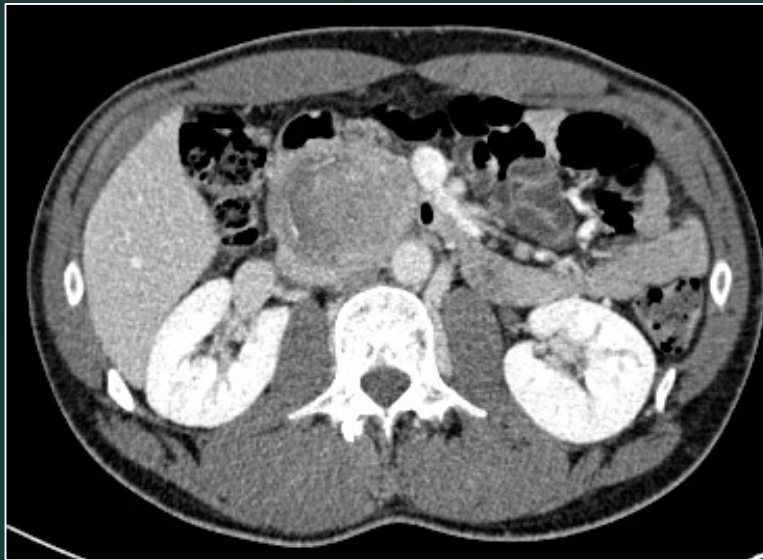
➤ Aspetto pseudocistico (stroma mixoide o necrosi)

- Sarcomi
- Tumori Neurogenici (ganglioneuroma)
- Linfonodi

Diagnosi differenziale



Diagnosi differenziale



Diagnosi differenziale



Valutazione chirurgica

Luigi Pugliese
Chirurgia Generale 2

Storia clinica recente

Agosto 2022: primo contatto col Policlinico San Matteo (Prof. Pietrabissa, Chirurgia Generale 2)

- Paziente ancora asintomatico
- Non calo ponderale
- Nessun segno clinico di nuova insorgenza

Esame obiettivo:

- Massa palpabile in regione paraombelicale destra, fissa sui piani profondi

Storia clinica recente

→ Agosto 2022: primo contatto col Policlinico San Matteo (Prof. Pietrabissa, Chirurgia Generale 2)

Programma:

→ ripetizione markers tumorali (non quelli germinali): NEGATIVI

→ NO BIOPSIA TRANS-ADDOMINALE: rischio di rottura e seeding peritoneale (“aspetto cistico” della neoformazione)

→ **ESPLORAZIONE CHIRURGICA E ASPORTAZIONE**

Storia clinica recente

Ipotesi diagnostiche:

- GIST duodenale?
- Tumore mesenchimale di basso grado (sarcoma...)?
- Tumore benigno neurogenico (Schwannoma, neurofibroma...)?
- Linfadenopatia da altro tumore?

Planning chirurgico

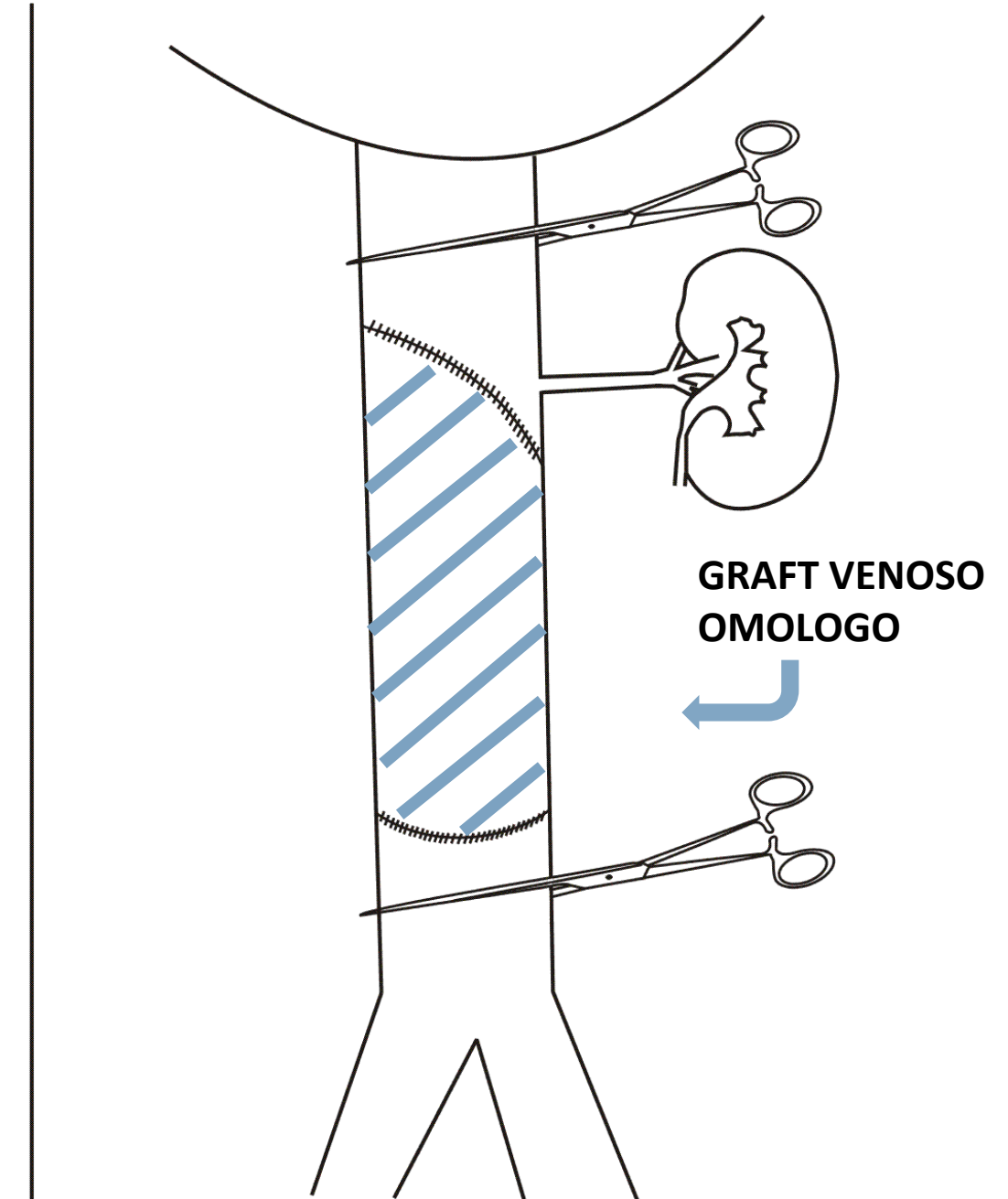
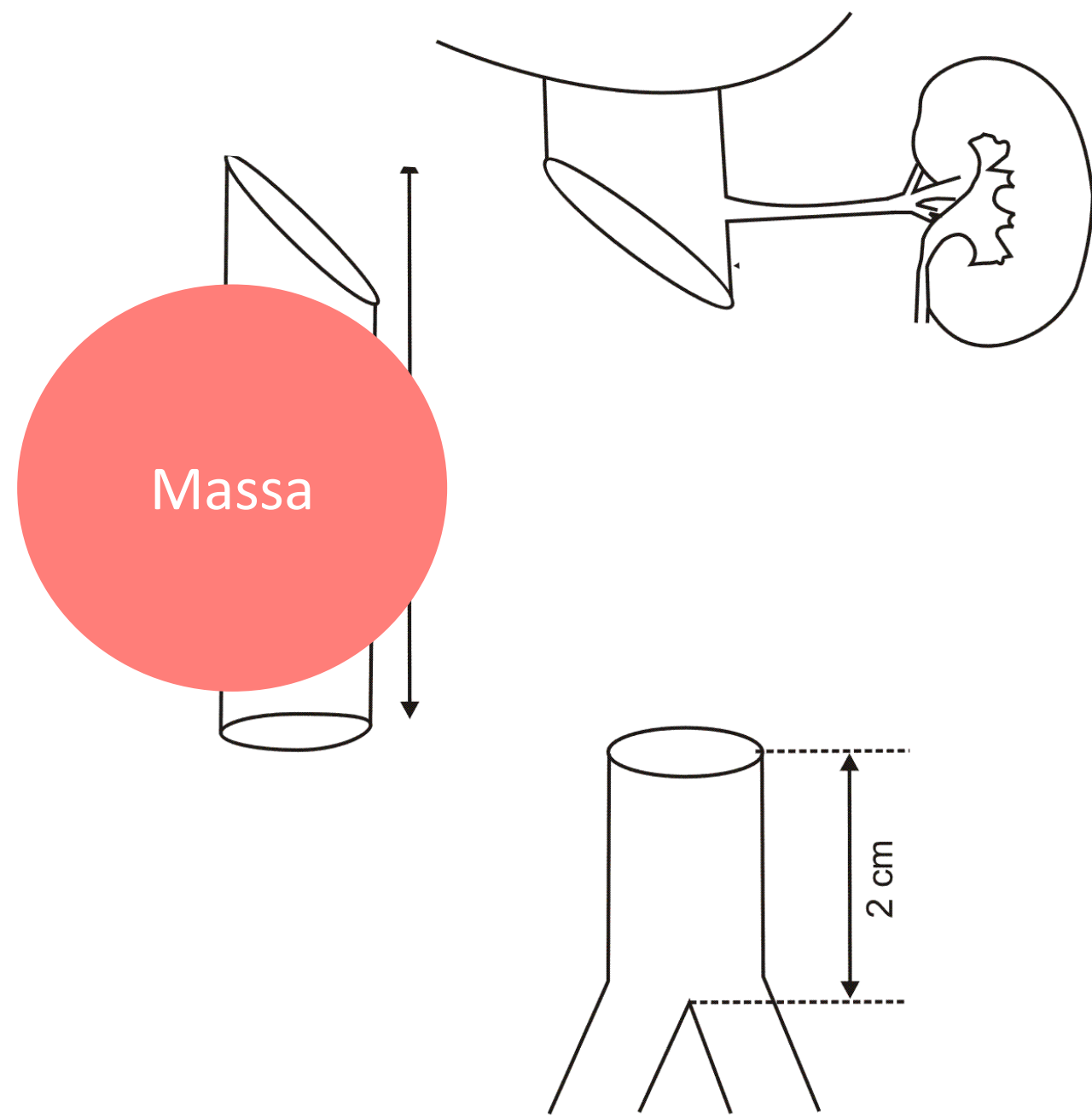
→ possibile infiltrazione della parete cavale (sospetto imaging e clinico)

→ resezione di segmento cavale per scopo di radicalità???



→ necessità di **graft venoso cavale omologo** per eventuale interposizione

(Banca dei Tessuti Cardiovascolari della Lombardia, Centro Cardiologico Monzino, Milano)



15 Settembre 2022: intervento chirurgico

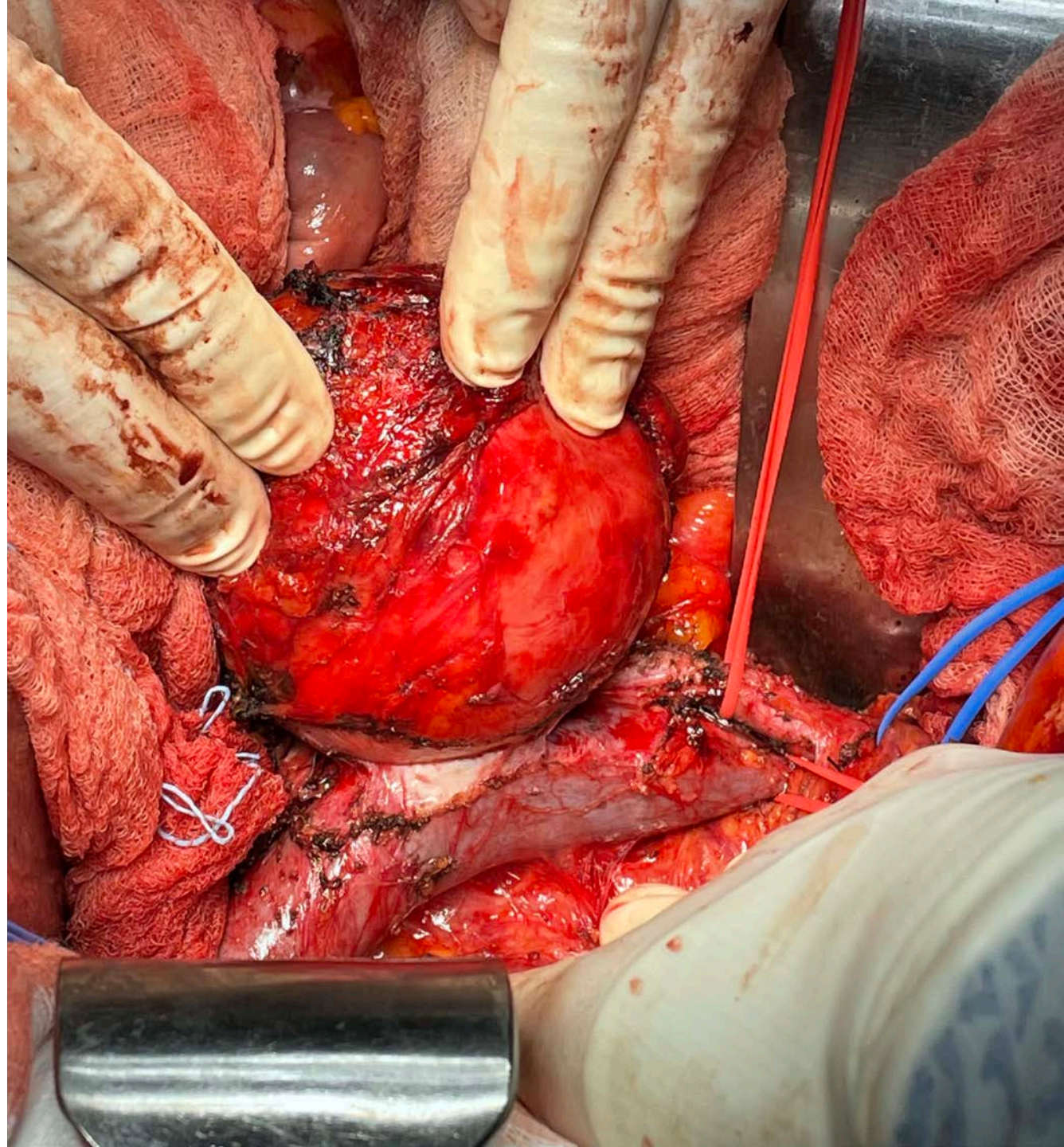
Luigi Pugliese
Chirurgia Generale 2

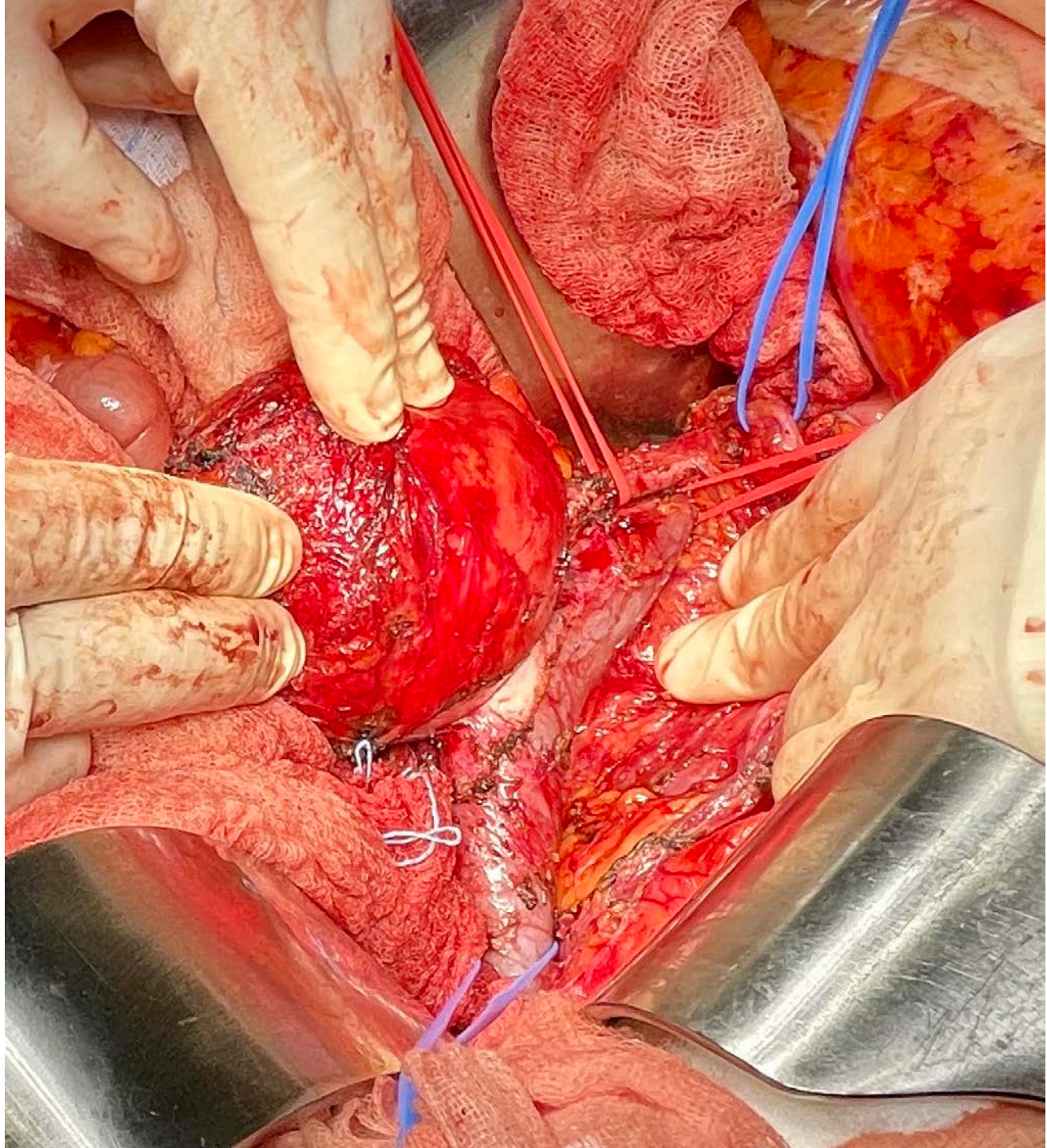
Atto chirurgico: esplorazione e valutazione dello stato locale

- Incisione mediana xifo-pubica
- Esplorazione della cavità: non segni di malattia oncologica a distanza
- Derotazione intestinale completa per esporre il piano aorto-cavale
- Situazione locale:
 - lesione duro-ligneo-fissa al piano cavale anteriore (infiltrazione parete cavale?)
 - limite inferiore a ridosso del carrefour venoso iliaco
 - tenacemente adesa al piano aorto-iliaco destro
 - coinvolgimento (infiltrazione?) di uretere destro e vasi gonadici destri
 - rapporto di stretta contiguità/adesione tenace con la terza porzione duodenale

Atto chirurgico: dissezione perilesionale e controllo vascolare

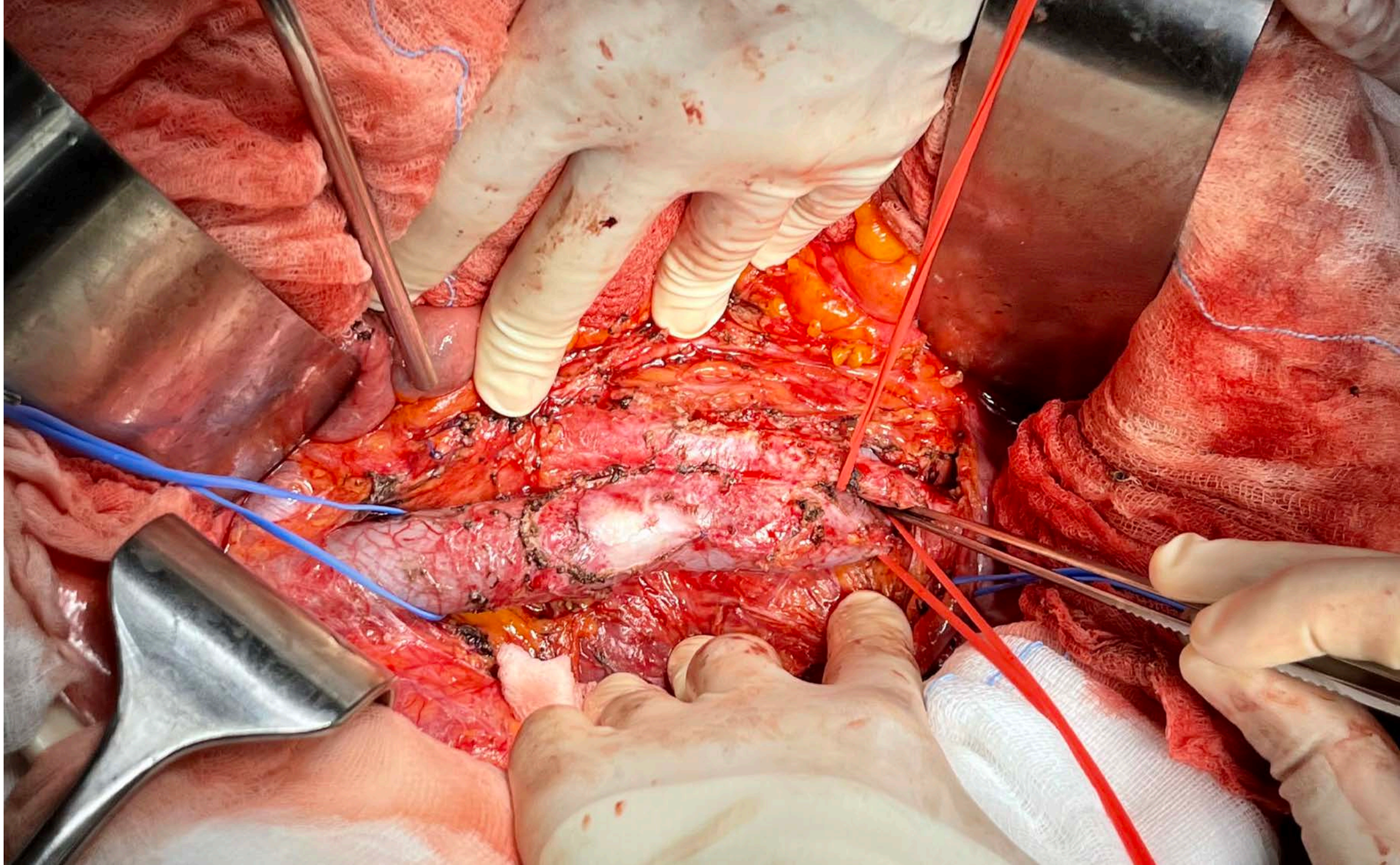
- Distacco della neoformazione dalla terza porzione duodenale (adesa per contiguità, ma non infiltrata)
- Distacco dell'uretere destro (adeso, ma non infiltrato) e legatura dei vasi gonadici
- Controllo vascolare:
 - Isolamento della vena cava a monte della lesione
 - Isolamento di arteria e vena iliaca comuni di destra, della vena iliaca comune sinistra





Atto chirurgico: fase demolitiva

- Scollamento progressivo della lesione dal piano aorto-iliaco
- Distacco graduale per via smussa dalla parete cavale anteriore su piano non patologico
- Appendicectomia di convenienza
- Tempi operatori: 4 h e 20 min





Decorso postoperatorio

- Trasferimento in TIPO al termine dell'intervento per monitoraggio
- Trasferimento in reparto in 1[^] gpo
- Buon controllo del dolore
- Profilassi antitromboembolica con Enoxaparina 4000 UI/die sc
- **Non complicanze chirurgiche**
- **Dimesso in 5[^] gpo**

Esame istologico

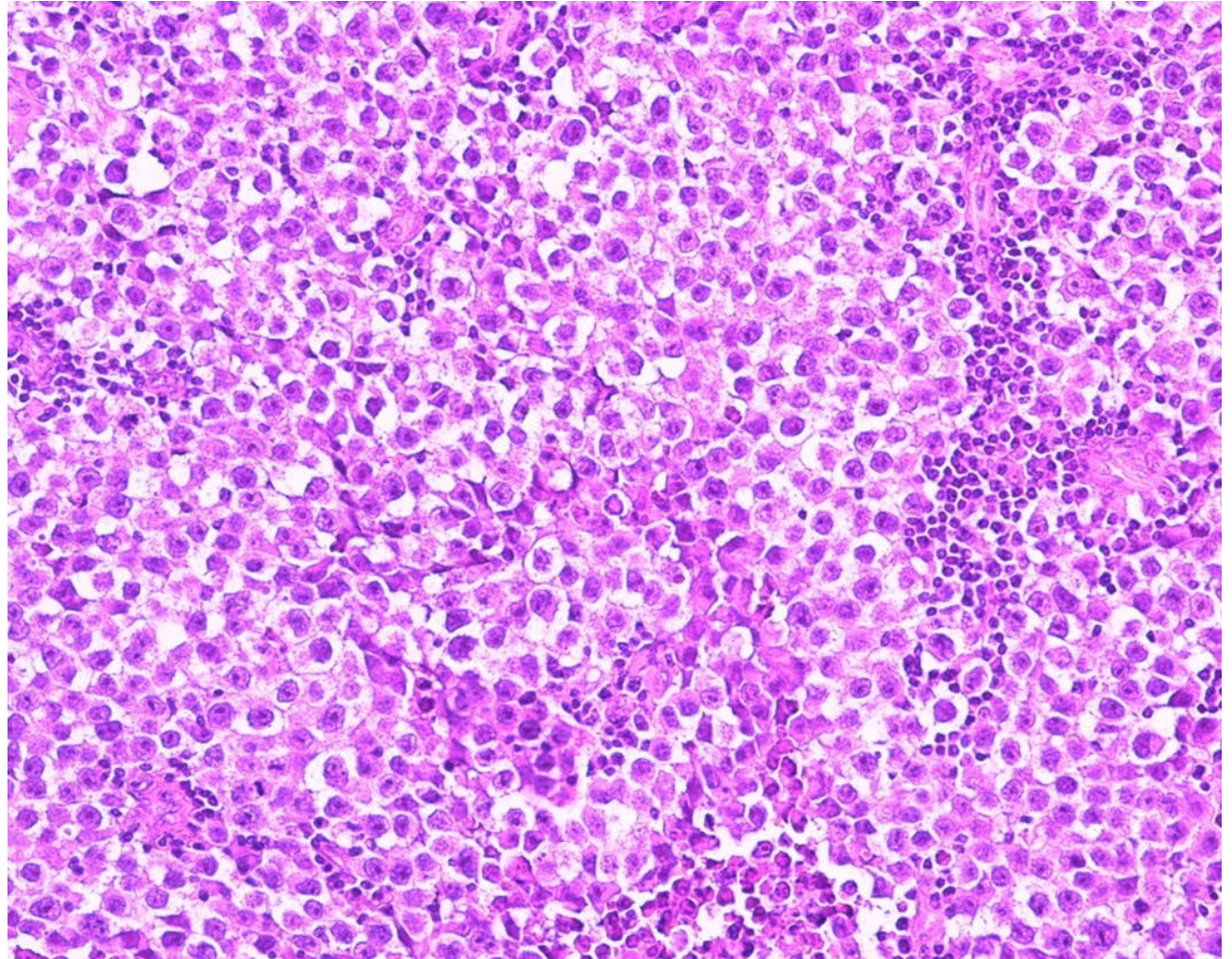
Alessandra Viglio
Anatomia patologica

**Cellule relativamente
uniformi, da tonde a
poligonali**

**Citoplasma chiaro, limiti
cellulari ben definiti**

**Nuclei con nucleoli
prominenti, 1-2 per nucleo**

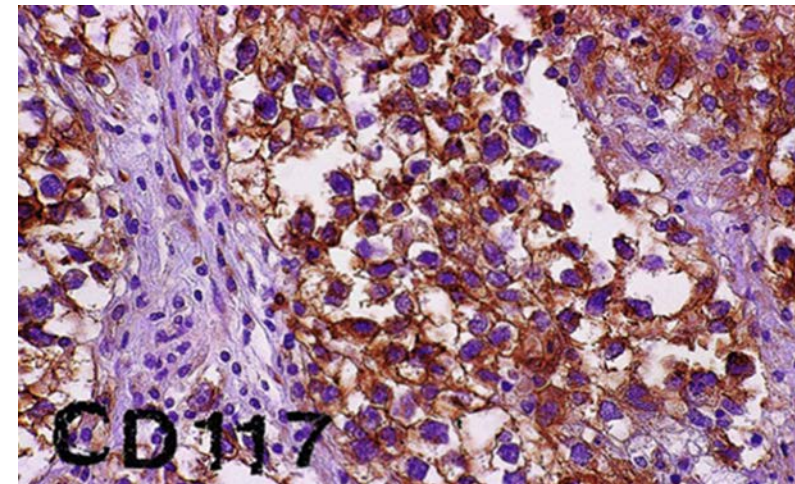
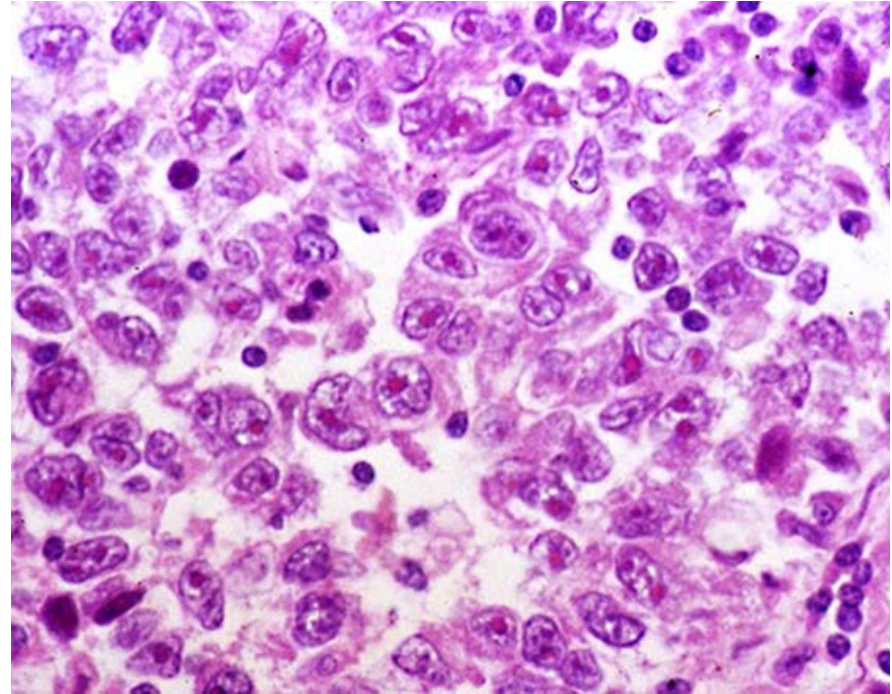
**Infiltrato linfoplasmacitico
di accompagnamento**



Profilo immunofenotipico

**Marcatori negativi: citocheratine AE1 AE3
S100
CD45, CD20, CD30
alfa fetoproteina**

**Marcatori positivi: D240
OCT3/4
PLAP
CD117**



Diagnosi istopatologica

- **«Localizzazione linfonodale, estesamente necrotica, di tumore a cellule germinali, con i caratteri del seminoma. Necessaria stadiazione completa»**
- **Localizzazione metastatica? Fenomeno del «burn out»: tumore a cellule germinali in sede extra gonadica con regressione spontanea del tumore in sede gonadica (Crit Rev Oncol Hematol 165:103452, 2021)**
- **Tumore primitivo? I tumori a cellule germinali rappresentano il 10 % circa delle neoplasie retroperitoneali (AMJ 2020.01.01)**

Valutazione urologica

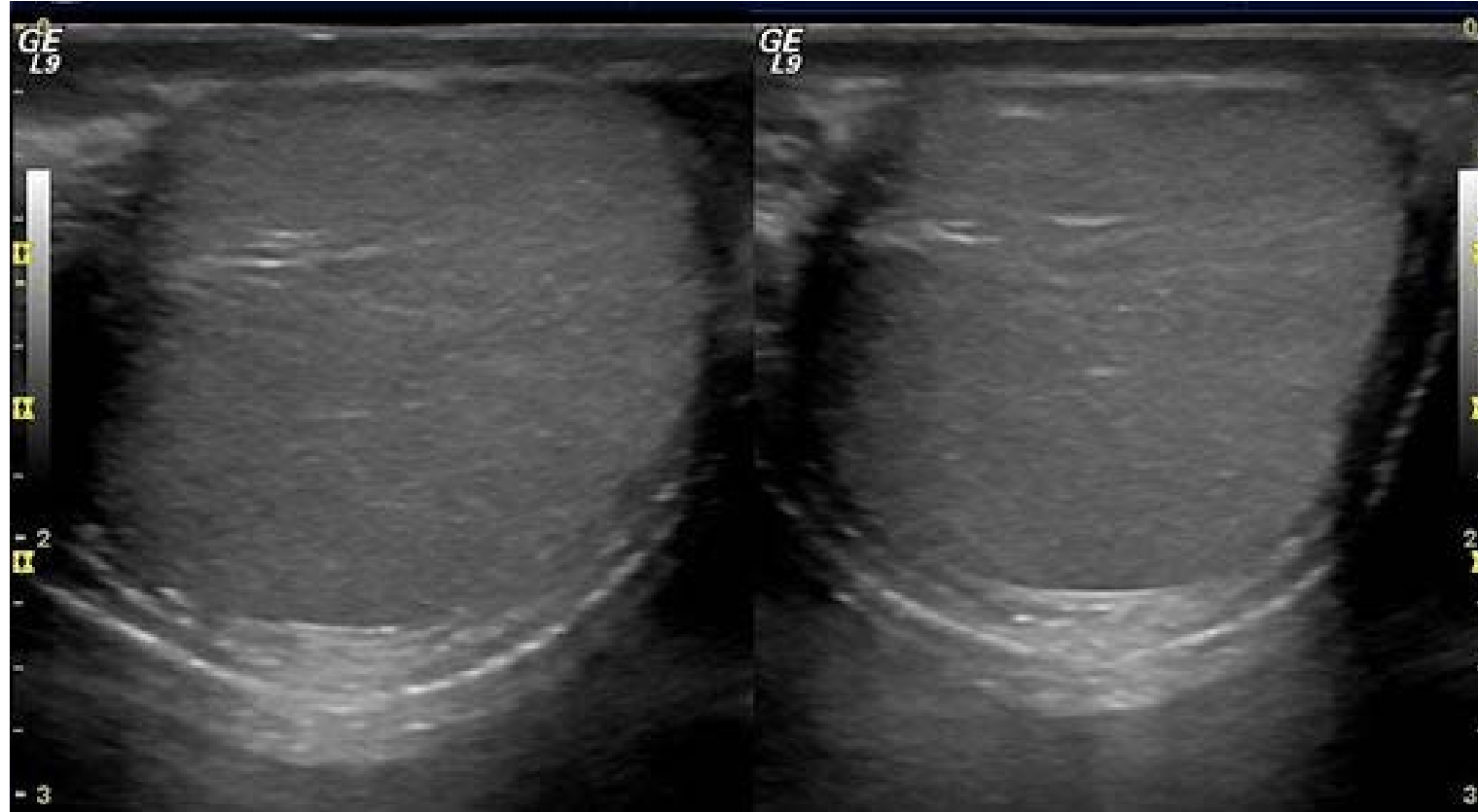
Richard Naspro
Urologia

Anamnesi Urologica Muta

ESAME OBIETTIVO UROLOGICO

Didimi ed epididimi nei limiti per morfologia, consistenza e volume, non noduli sospetti palpabili.

Non linfadenopatie in sede inguinale bilateralmente



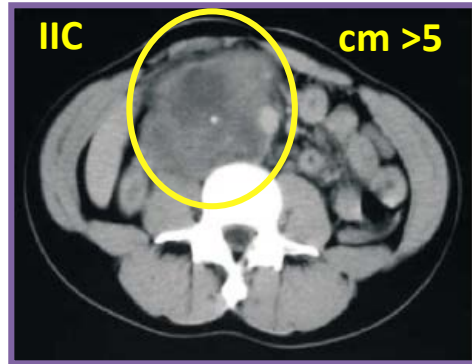
Ecografia Scrotale: Nei limiti, non aree sospette, piccole microcalcificazioni aspecifiche

Valutazione oncologica

Simona Secondino
Oncologia Medica



Tumori germinali: Malattia retroperitoneale



- Dosaggio **AlfaFP** e **BetaHCG**: se significativi non è necessaria la biopsia
- Dosaggio **LDH** come marcatore di massa
- Visita Urologica (ricerca primitivo)

Primitivo gonadico

OS=80-90% a seconda della categoria di rischio, determinata dal valore dei marcatori (alfaFP/BetaHCG)

Terapia= **3 cicli PEB**

Primitivo extragonadico (retroperitoneo)

In assenza di localizzazioni viscerali extra-polmonari

La sopravvivenza non cambia

OS=80-90% a seconda della categoria di rischio, determinata dal valore dei marcatori (alfaFP/BetaHCG)

Terapia= **3 cicli PEB**

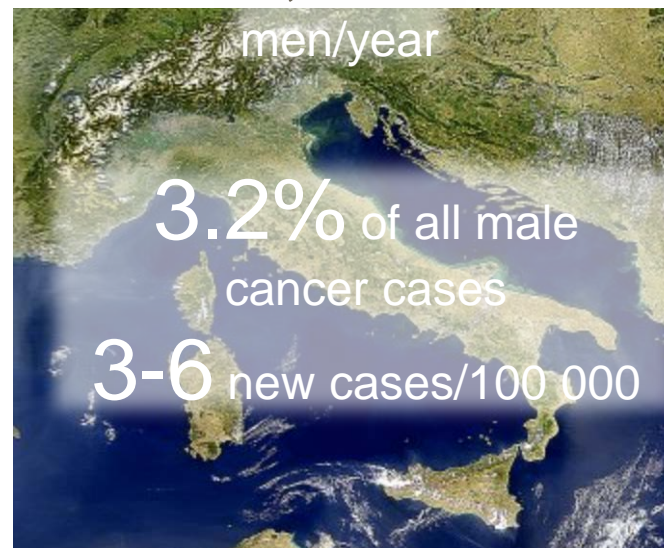


Tumore del testicolo: quali i numeri

21,500
men/year



2,300
men/year

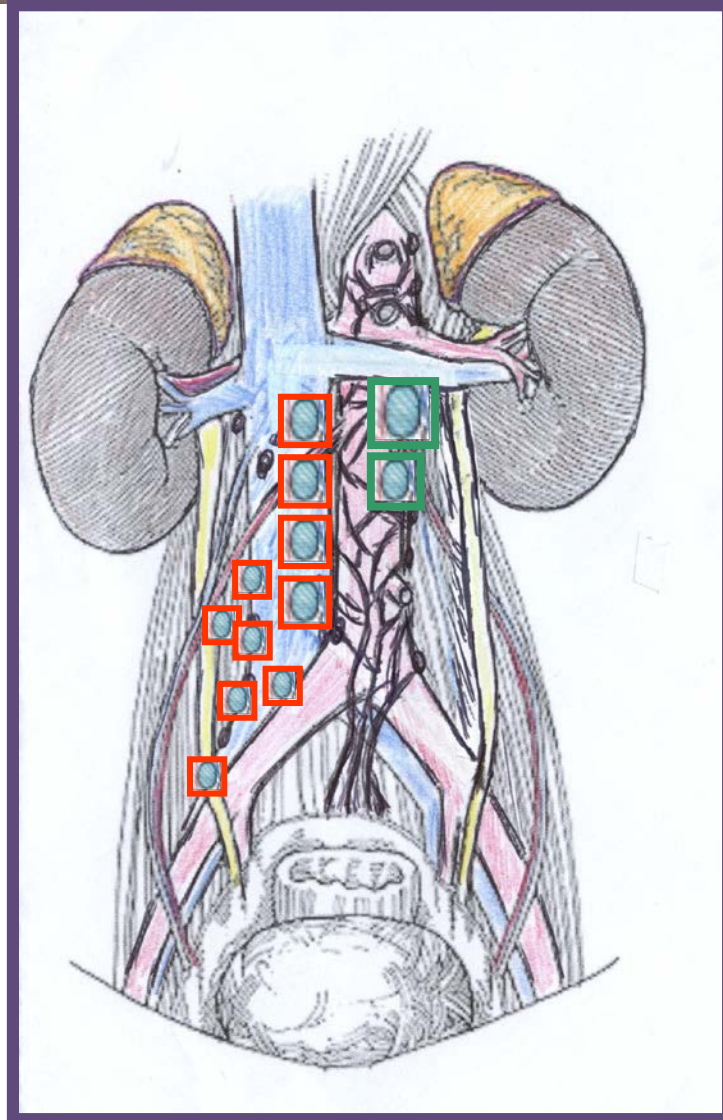


- Neoplasia maligna più frequente nell'uomo tra i 15 e i 40 anni
- **95%** primitive del testicolo; **5%** sede extragonadica (mediastino anteriore, retroperitoneo, epifisi)
- **40-50%** seminoma puro; **50-60%** non-seminoma



...Landing zone

Right testicular tumours



Left testicular tumours

Proseguendo la marcia linfatica:

- Tronchi lombari
- Cisterna chyli
- Condotta toracico
- Mediastino posteriore
- Sopraclaveare sinistra



Cosa sarebbe cambiato se...

Se avessimo effettuato una **PET**?

- Due scenari →



chirurgia



chirurgia

Se avessimo optato per una **biopsia**?

- Rischio di insemenzamento
- Rischio di campione negativo (1^a biopsia)

Dal punto di vista della **terapia**?

- Linfadenectomia?
- Chemioterapia?

*Grazie per
l'attenzione*
