



Voluminosa massa dell'anca destra: un caso di mixoma juxta-articolare in età pediatrica

Federico Ciucio, Gloria Pelizzo, Mario Mosconi, Francesco Pelillo, Francesco Benazzo

*Clinica Ortopedica e Traumatologica, Università degli Studi di Pavia,
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia.*

Mixoma juxta-articolare in età pediatrica: case report

Il mixoma juxta-articolare è un tumore benigno raro che si localizza preferenzialmente a livello delle grandi articolazioni. Presentiamo un caso di un ragazzo di 12 anni che si caratterizza per peculiarità relative a età di insorgenza, localizzazione, dimensione della massa e sintomatologia associata.

Juxta-articular myxoma in pediatric patient: case report

The juxta-articular myxoma is a rare benign tumor localized at the base of larger articulations. Here is presented a study of a twelve years old male, with the major focus on age, localization of tumor, size and associated symptomatology.

Introduzione

Il mixoma juxta-articolare è un tumore benigno raro del connettivo, con un picco di incidenza compreso tra la terza e la quinta decade di vita. Sono frequentemente riportati casi di pazienti che superano i settanta anni di età che solitamente presentano le lesioni di dimensioni maggiori. Istologicamente il mixoma juxta-articolare è caratterizzato da un accumulo anormale di stroma mucinoso e da una cellularità composta quasi unicamente da cellule mesenchimali; scarsamente capsulato tende ad invadere i tessuti molli circostanti. Si localizza più frequentemente a livello delle grosse articolazioni, in particolare quella del ginocchio (88% dei casi); seguono spalla e gomito. La sua insorgenza avviene in maniera caratteristica su regioni sede di flogosi o con storia di trauma. La diagnosi è clinica e radiologica (RMN). Il trattamento consiste nell'asportazione chirurgica della lesione. Particolarmente alta è la percentuale di recidiva che si attesta al 34%. Nei casi riportati in letteratura la massa asportata presenta dimensioni che variano da 0.6 a 12 cm.

Caso clinico

P.A., 12 anni, accede presso i nostri ambulatori per la comparsa di una voluminosa tumefazione palpabile a livello del gluteo destro, apparentemente non associata a limitazioni funzionali dell'anca. I genitori non sono consanguinei e l'anamnesi familiare è muta. Il paziente ha sempre goduto di buona salute e nega traumi recenti di natura accidentale o sportiva.

Il ragazzo riferisce di aver notato la comparsa della tumefazione una settimana prima dell'arrivo alla nostra attenzione e l'aumento delle sue dimensioni in pochi giorni. Ciò è confermato anche da due ecografie ravvicinate eseguite nei giorni precedenti, che evidenziano un aumento di circa 5 cm a tre giorni di distanza. L'esame obiettivo locale evidenzia una tumefazione interessante l'intero gluteo di destra, dalla consistenza teso elastica, non dolente né dolorabile. Non sono presenti reticoli venosi superficiali o discromie della cute. L'arco di movimento dell'anca è completo sia ai movimenti attivi che passivi e libero da dolore. Il paziente deambula senza zoppia e senza riferire alcuna sintomatologia algica anche durante lo svolgimento delle attività quotidiane.

Si sottopone il paziente ad accertamenti per valutare le condizioni di salute generale: esami ematochimici comprensivi di emocromo con formula, funzionalità epatica e renale, indici di flogosi ed elettroliti, che risultano nella norma; ecografia addome completo ed ECG, anch'essi nella norma. Lo studio della tumefazione viene condotto attraverso Rx di bacino ed anca destra in due proiezioni che non mostrano alcun interessamento osseo. Successivamente viene eseguita RMN arto inferiore destro con mezzo di contrasto che dimostra formazione pseudo ovoidale di 10x15x8 cm tra il medio e il grande gluteo, con pareti capsulate e ben definite e presenza di tralci e setti intrinseci. Non sono evidenti fenomeni infiltrativi sui tessuti circostanti, ma un importante effetto massa sui muscoli glutei. Dopo somministrazione di mezzo di contrasto si apprezza solo una debole diffusione endostrutturale con irregolarità della capsula limitatamente in corrispondenza del passaggio delle strutture artero-venose (Figura 1). Viene eseguita PET total body che non mostra alcuna attività metabolica a livello della lesione. Si decide pertanto di eseguire biopsia a cielo aperto.

L'analisi anatomico-patologica del campione chirurgico evidenzia lembi di tessuto fibroconnettivale, con focale rivestimento sinoviale e con adeso tessuto adiposo nel cui contesto sono riconoscibili fibroblasti di aspetto reattivo, istiociti, linfociti e vasi neoformati con focali aspetti di degenerazione mixoide. La diagnosi istologica depone quindi, in prima istanza, per una borsa articolare con flogosi cronica. A distanza di due mesi dall'esecuzione della RMN, si procede quindi ad exeresi completa della lesione e suo invio per esame anatomopatologico (Figura 2). Il referto dell'esame istologico definitivo descrive un campione di 10 X 17 X 8 cm capsulato, di consistenza gelatinosa e di aspetto multilobulare al taglio; l'indagine microscopica evidenzia la presenza di cellule di aspetto fusato e stellato disperse in abbondante matrice mucoide, in assenza di caratteri di atipia citologica, ipercromasia nucleare e di mitosi, deponendo per una diagnosi di mixoma juxta-articolare (Figure 3 e 4).

Il decorso post operatorio si è svolto regolarmente e il paziente è stato dimesso in pochi giorni. A 12 mesi di distanza dall'intervento il ragazzo gode di buona salute ed è ritornato a svolgere le normali attività quotidiane. Non ci sono state recidive ad un anno.

Discussione

Abbiamo ritenuto il nostro caso interessante per alcuni aspetti che discordano notevolmente dai dati disponibili in letteratura. Il primo dato rilevante è l'età del paziente, 12 anni. In letteratura sono stati descritti soltanto 2 casi pediatrici, uno in un bambino di 5 anni, l'altro in una bambina di 9 anni, men-

tre i restanti casi riguardano pazienti dalla 3° decade (Figura 5). L'altro aspetto rilevante è la localizzazione: l'88% dei casi colpisce l'articolazione del ginocchio mentre nel nostro caso è interessata l'anca. Il dato è rilevante anche rispetto agli altri 2 casi pediatrici descritti, entrambi localizzati all'articolazione del ginocchio. Altro aspetto peculiare è la storia clinica del paziente che è negativa sia per patologie di tipo infiammatorio che per traumi nella sede della massa. Inoltre il bambino al momento della prima visita risultava completamente asintomatico e questa è una particolarità poiché la letteratura riporta casi ove la sintomatologia algica è sempre presente, spesso primo motivo di visita specialistica anche con lesioni non apprezzabili macroscopicamente. Un altro dato notevole di considerazione è la discrepanza dimensionale tra l'imaging preoperatorio e la massa asportata, che è di circa 2cm; il dato potrebbe essere indice di un rapido accrescimento della lesione, come più volte descritto in letteratura. Data la consistenza gelatinosa della massa tuttavia una discrepanza così piccola non ci consente di escludere una compressione in vivo della massa da parte dei tessuti circostanti.

Il trattamento prescelto è stato l'asportazione chirurgica dell'intera massa previa biopsia diagnostica; tale decisione è avvalorata dal largo consenso in letteratura sull'alto tasso di recidiva di questo tipo di tumori mixoidi nel caso di una resezione incompleta. La percentuale di recidiva è stimata intorno al 34% per i mixomi juxta-articolari, che si differenziano per il comportamento biologico localmente più aggressivo rispetto ai mixomi intramuscolari.

Tabelle e figure



Figura 1. RM bacino, taglio coronale in sequenza T2. In corrispondenza del grande trocantere di destra si evidenzia voluminosa neoformazione iperintensa localizzata tra medio e grande gluteo. La lesione esercita effetto massa sul grande gluteo di destra.



Figura 2. Aspetto intraoperatorio della neoformazione.

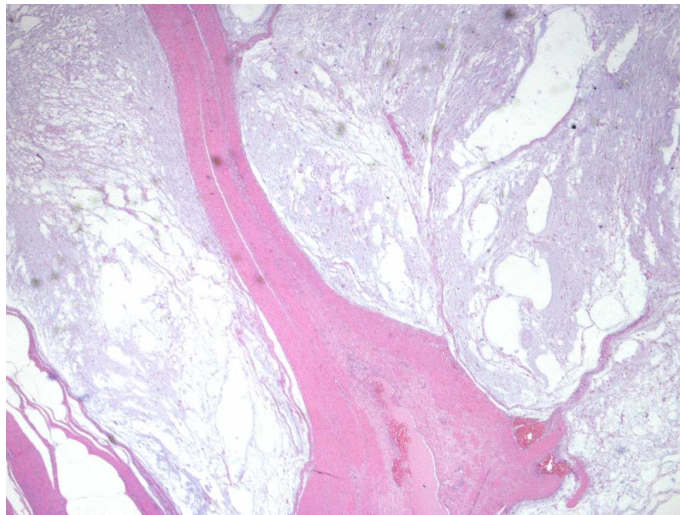


Figura 3. Aspetto istologico della lesione. Ampie aree mixoidi seppimentate da tralci fibrosi.

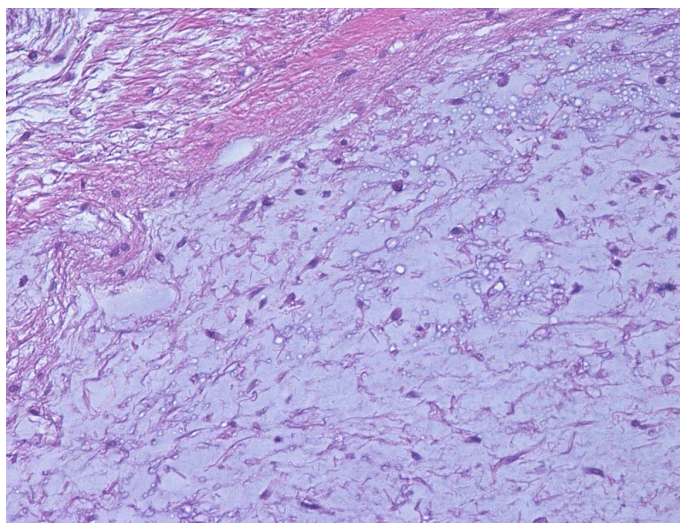


Figura 4. Aspetto istologico della lesione. Maggiore ingrandimento delle aree mixoidi, che mostrano scarsa cellularità costituita soprattutto da elementi fusati o stellati, privi di atipie e/o di mitosi.

	Sesso	Età	Sede	Dimensioni
R.J.P. Korver et al	M	5y	ginocchio	4
A.Daluski et al	F	9y	ginocchio	3
I.Abkari et al	M	30y	polso	6
P.G. Echols	M	68y	spalla	9
D.G.King	F	79y	ginocchio	20

Figura 5. Casi della letteratura con specificato età e sesso del paziente, sede della lesione e sue dimensioni.

Bibliografia

1. Meis JM, Enzinger FM. Juxta-articular myxoma: a clinical and pathologic study of 65 cases. *Hum pathol* 1992;23:639-646.
2. Corver RJP, Theunissen PHMH, Van De Kreeke WT et al. Juxta-articular myxoma of the knee in a 5 year old boy: a case report and review of the literature. *Eur Radiol* 2010;20:764-768.
3. Sumika O, Masanori H, Jeanne M et al. Juxta-articular myxoma and intramuscular myxoma are two distinct entities. *Virchows Arch* 2002;440:12-15.
4. Daluski A, Seeger LL, Doberneck SA et al. A case of juxta-articular Myxoma of the knee. *Skeletal radiol* 1995;24:389-391.
5. King DG, Saifuddin HV, Preston GJ et al. Magnetic resonance imaging of juxta-articular myxoma. *reeves Skeletal Radiol* 1995;24:145-147.