



MARTEDI' DELL'ORDINE

ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA

*Tumori del mediastino
Tumori e malformazioni
della parete toracica*

6 MARZO 2012

TUMORI DEL MEDIASTINO

È la regione intratoracica compresa tra le due cavità pleuriche, che la delimitano lateralmente, mentre lo sterno e la colonna vertebrale ne sono rispettivamente il limite anteriore e posteriore; inferiormente esso è limitato dal diaframma, mentre superiormente comunica direttamente con le fasce cervicali a livello dello stretto toracico superiore.

Può essere suddiviso topograficamente in quattro territori: anteriore, superiore, medio e posteriore. Molti autori (Shields) considerano i primi due compartimenti come un'unica entità.

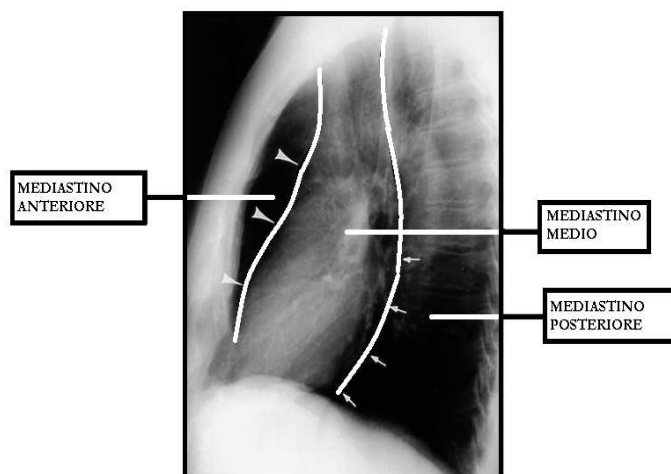


Figura 1. Regioni mediastiniche.

Il **mediastino antero-superiore** si trova dunque tra la faccia posteriore dello sterno e la riflessione anteriore del pericardio; superiormente si estende fino a un piano passante per il margine superiore della prima costa e contiene normalmente la parte prossimale dell'esofago, la trachea e il timo (o il residuo timico), oltre a grasso mediastinico e linfonodi; può inoltre occasionalmente ospitare una o più ghiandole paratiroidi o accogliere per continuità voluminosi gozzi tiroidei.

Il **mediastino medio** si estende posteriormente fino a comprendere tutto il contenuto pericardico (cuore e grandi vasi), la trachea a livello della sua biforcazione, gli ili polmonari, i nervi frenici e vaghi e linfonodi.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Il mediastino posteriore contiene infine l'aorta discendente, l'esofago e il dotto toracico; i nervi intercostali alla loro emergenza e la catena del simpatico (strutture del solco paravertebrale) pur non essendo anatomicamente parte del mediastino posteriore possono dare origine a neoformazioni che spesso lo sono.

Anomalie del contenuto mediastinico comprendono **tumori e malformazioni**.

Tabella 1. Localizzazioni preferenziali dei tumori nel mediastino

	Mediastino antero-superiore	Mediastino medio	Mediastino posteriore	
Nella adulta, la delle diverse compartimenti è mediastino 20% nel medio e per il mediastino Nella pediatrica, percentuali 18% e 39% in relazione alla incidenza delle patologie. terzi dei tumori del mediastino siano benigni, la localizzazione anteriore depone maggiormente per una diagnosi di malignità (il 60% delle masse anteriori sono infatti maligne).	Tumori del timo	Linfoadenopatie non linfomatose	Tumori neurogeni	popolazione localizzazione patologie nei tre per il 54% nel anteriore, per il mediastino 26% nel posteriore. popolazione invece, le cambiano (43%, rispettivamente) diversa possibili Benché due
	Linfoma	Linfomi	Cisti broncogene	
	Tumori a cellule germinali	Cisti broncogene	Cisti enterogene	
	Gozzo intratoracico	Cisti pericardiche	Ernie diaframmatiche	
	Cisti timiche		Meningocele	
	Adenomi paratiroidi		Ascessi paravertebrali	

Diagnosi

La diagnosi può essere occasionale, in pazienti asintomatici con masse piccole. I pazienti sintomatici sono più probabilmente affetti da neoplasia maligna (fino all'85% dei casi).

Sintomi aspecifici includono la tosse (60%), il dolore toracico (30%), la febbre (20%) e la dispnea (16%). Sintomi specifici possono invece essere locali, secondari alla compressione/infiltrazione di strutture adiacenti, o sistemici, secondari alla produzione di ormoni, citochine o anticorpi da parte del tumore.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

La radiografia del torace in due proiezioni è l'esame di primo livello nel sospetto di massa mediastinica. Se confermato, la TAC fornisce informazioni più precise sulla dimensione, i rapporti, la densità e la composizione della massa. La PET può essere un complemento utile per la stadiazione. La risonanza magnetica può essere utile in alcuni casi nella valutazione dei tumori neurogeni, per valutare l'estensione nel forame vertebrale e una eventuale invasione vascolare o cardiaca.

L'aspetto radiologico e il quadro clinico possono indicare al dosaggio sierico di sostanze quali alfa-fetoproteina, gonadotropina corionica, anticorpi contro la muscolatura striata o contro i recettori dell'acetilcolina, che possono rafforzare il sospetto diagnostico definitivo ed essere utili nel follow-up. L'ago-aspirato è utile in caso di sospette localizzazioni metastatiche; non ha nessuna utilità in caso di linfoma, mentre può essere di conforto in caso di sospetto tumore benigno. La diagnosi definitiva è biotica, oppure istologica dopo asportazione radicale.

La diagnostica invasiva più appropriata va scelta in base alla localizzazione:

- **biopsia diretta**, nel caso di masse ad.es. sovraclaveari;
- **mediastinoscopia cervicale** (descritta in dettaglio nel capitolo 4.2), per masse del mediastino medio;
- **mediastinotomia anteriore**: eseguibile in anestesia generale in caso di masse mediastiniche localizzate in sede retro-parasternale, quando non ci sia evidenza di interposizione di altre strutture, quali vasi o polmoni, tra queste e la parete toracica anteriore; attraverso una piccola incisione, si perviene alla massa previa asportazione del segmento di cartilagine costale corrispondente (di solito il II-III);
- **Toracoscopia (VATS)**, per masse anteriori, medie e posteriori localizzate al di sotto della pleura mediastinica corrispondente.

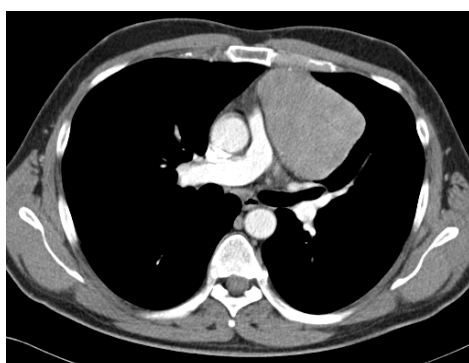


Figura 2. Accesso mediastinotomia anteriore contrassegnato in nero.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Tabella 2. Segni/sintomi da invasione di strutture mediastiniche.

Strutture anatomiche coinvolte	Sintomi/segni
Bronchi/trachea	Dispnea, emottisi, atelettasia e polmoniti post-ostruttive.
Esofago	Disfagia.
Colonna vertebrale	Paralisi, dolore.
Nervo frenico	Paralisi diaframmatica.
Nervo laringeo ricorrente	Disfonia, raucedine.
Ganglio stellato	Sindrome di Horner: ptosi palpebrale, miosi ed enoftalmo.
Vena cava superiore	Sindrome della vena cava superiore: edema a mantellina, circoli collaterali.



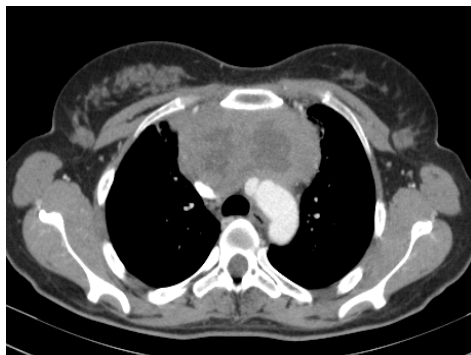


Figura 2. Masse del mediastino anteriore.

MEDIASTINO ANTERIORE

TIMOMA

Costituisce il 20% dei tumori del mediastino nell'adulto, con un'incidenza di 0.15/100000 abitanti. L'età media alla diagnosi è 50 anni. Si tratta solitamente di tumori solidi, ma in un terzo dei casi vi si associa una componente necrotica, emorragica o cistica. Solo un terzo dei pazienti presenta sintomi locali legati alla presenza della massa, quali dolore, tosse e dispnea. Il 50% dei pazienti con timoma, soprattutto le donne, è invece affetto da miastenia gravis (MG), che ne rappresenta il sintomo d'esordio, mentre solo il 10-15% dei pazienti affetti da miastenia ha un timoma. I sintomi di MG, legati alla produzione da parte del tumore di anticorpi anti-recettore per l'acetilcolina, sono rappresentati da diplopia, ptosi palpebrale, disfagia ed affaticabilità e di solito regrediscono dopo timectomia radicale, ma in un buon numero di casi tale beneficio è solo parziale o temporaneo. Altre possibili sindromi paraneoplastiche che possono associarsi ai timomi includono l'ipogammaglobulinemia, l'aplasia eritroblastica, il lupus eritematoso, la polimiosite, da possibile genesi autoimmunitaria e la sindrome di Cushing da produzione ectopica di molecole simili all'ACTH.

Le metastasi sono rare, ma possibili negli stadi avanzati di malattia (elettivamente pleuriche, polmonari e pericardiche). Molto più comune è invece l'invasività locale, più o meno estesa, dovuta all'infiltrazione della capsula presente fino al 34% dei casi.

L'asportazione chirurgica radicale rappresenta lo standard sia per i timomi invasivi che non invasivi. Il principio è quello di un'exeresi in blocco della neoplasia senza infrazione della capsula ed in continuità con il residuo timico ed il grasso mediastinico.

L'accesso chirurgico più utilizzato è la sternotomia mediana, benché siano possibili anche accessi più limitati (manubriotomia, in caso di masse piccole localizzate favorevolmente) o talvolta più estesi (clamshell o hemclamshell).

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Altre tecniche mini-invasive introdotte più di recente nella pratica chirurgica includono l'asportazione in VATS o mediante tecnica robotica. La definizione istopatologica e la stadiazione definitiva sono possibili solo dopo l'exeresi.

Tabella 3. Classificazione istopatologia di WHO.

CLASSE DI TIMOMA	CARATTERISTICHE ISTOLOGICHE
TIPO A	Midollare; timoma a cellule fusate.
TIPO AB	Misto.
TIPO B1	Prevalentemente corticale; linfocitico o organoide.
TIPO B2	Corticale.
TIPO B3	Epiteliale, squamoso, timoma atipico, carcinoma timico ben differenziato.

Tabella 4. Sistema di stadiazione sec. MASAOKA.

STADIO	GRADO DI INVASIONE	SOPRAVVIVENZ A A 5 ANNI %
I	Tumore macroscopicamente incapsulato senza invasione microscopica della capsula.	96-100
II	Invasione microscopica del grasso mediastinico e della pleura mediastinica o invasione microscopica della capsula.	86-95
III	Invasione macroscopica delle strutture mediastiniche (pericardio, vasi, polmoni).	56-69

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

IVa	Disseminazione pleurica o pericardica.	11-50
IVb	Metastasi per via ematica o linfatica.	

In caso di timoma invasivo, vi è indicazione alla radioterapia adiuvante. La chemioterapia neoadiuvante è invece indicata in caso di evidente invasione di strutture mediastiniche importanti, per limitare il più possibile l'estensione della resezione. Possono essere infine usate anche a scopo palliativo per i timomi metastatici o inoperabili. Lo stadio, il grado WHO, le dimensioni e la giovane età correlano tutti proporzionalmente con una prognosi peggiore.

TUMORI TIMICI RARI

Carcinoma timico. Si tratta di neoplasie epiteliali ad origine timica aggressive e invasive, con elevata capacità di metastatizzazione a distanza. Sono rare e colpiscono soprattutto uomini di età media. La diagnosi avviene, più spesso che nei timomi, già in fase localmente avanzata. Sono spesso presenti componenti cistiche o necrotiche. Possono essere classificati come tumori a basso o alto grado e possono insorgere nel contesto di timomi.

Carcinoide timico. È un tumore maligno raro che origina dalla componente neuroendocrina della ghiandola. Colpisce la IV-V decade ed è spesso associato alla sindrome di Cushing e alle sindromi multiendocrine (MEN I e II). Le metastasi sono comuni (due terzi dei pazienti) e la diffusione ai linfonodi regionali è frequente.

Il trattamento prevede l'exeresi chirurgica accompagnata da radioterapia e chemioterapia. La sopravvivenza a 5 anni dei pazienti resecati è del 60%.

TUMORI BENIGNI DEL TIMO

Cisti timiche. Sono rare lesioni con eziologia sconosciuta. Possono essere congenite o acquisite. Radiologicamente appaiono come cisti omogenee all'interno del residuo timico. La terapia prevede l'exeresi chirurgica.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Timolipoma. Sono neoplasie benigne costituite da tessuto adiposo che si sviluppano nel parenchima della ghiandola. Colpiscono i giovani di entrambi i sessi. Il trattamento prevede l'asportazione.

TUMORI A CELLULE GERMINALI

Derivano da cellule germinali primitive che residuano dallo sviluppo embrionale. Sono più comuni nei giovani maschi e rappresentano il 15% delle masse del mediastino anteriore. Questi tumori spesso producono alcuni markers come l'alfa-fetoproteina (AFP), l'antigene carcinoembrionario (CEA) e la gonadotropina corionica umana (beta-HCG) che possono orientare nella diagnosi, permettere di valutare la risposta alle terapie ed essere utili nel follow-up.

Tabella 5. Principali tumori a cellule germinali

TUMORI BENIGNI	Teratomi maturi (o con componente maligna < 50%)
TUMORI MALIGNI	<u>Seminomi</u> <u>Non seminomatosi:</u> Carcinoma embrionario Coriocarcinoma Tumori del sacco vitellino Teratocarcinoma Teratomi immaturi

Teratomi

Sono fra i tumori germinali più frequenti e si trovano esclusivamente nel mediastino anteriore; colpiscono entrambi i sessi e prevalgono negli adolescenti e nei giovani (III e IV decade).

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Istologicamente sono composti da tessuti originanti da tutti e tre i foglietti embrionari: ectodermico (cute, capelli, ghiandole sudoripare e denti), mesodermico (grasso, cartilagine, ossa, muscolo liscio), ed endodermico (epitelio respiratorio ed intestinale), con diverso grado di differenziazione, in base al quale si classificano come maturi (benigni) e immaturi (maligni). I teratomi maturi hanno rara tendenza alla trasformazione maligna. I teratocarcinomi sono teratomi con componente epiteliale maligna.

L'aspetto radiologico può essere suggestivo di benignità o malignità, ma la diagnosi definitiva è comunque post-operatoria dopo resezione chirurgica completa. Chemio e radioterapia adiuvante possono essere indicate.

Seminomi

Costituiscono il 25-50% dei tumori maligni a cellule germinali del mediastino con una prevalenza nel sesso maschile tra i 20 ed i 40 anni. I pazienti si presentano con dispnea, dolore sternale, astenia, tosse, febbre, ginecomastia e perdita di peso; il 10% dei pazienti presenta sindrome della vena cava superiore. Radiologicamente sono masse ingombranti lobulate ed omogenee.

Sono tumori sensibili alla radioterapia. Ancora dibattuto il ruolo della chemioterapia seguito da resezione chirurgica.

Tumori non seminomatosi

Gruppo di tumori maligni che prevalgono nel sesso maschile (III decade). Spesso sono associati a sindrome di Klinefelter. Alla diagnosi, l'85% dei pazienti è sintomatico con grosse masse che causano dolore toracico, tosse, emottisi, febbre e perdita di peso; la ginecomastia può svilupparsi in seguito al rialzo del beta-hCG. La chemioterapia è il trattamento di scelta.

ADENOMI PARATIROIDEI

Il 20% degli adenomi paratiroidei sono localizzati nel mediastino (l'80% dei quali nel mediastino anteriore). Possono manifestarsi con ipercalcemia. Sono tumori incapsulati, rotondi e di solito con un diametro < 3 cm. Il trattamento prevede l'exeresi chirurgica.

LINFOMI

I linfomi primitivi del mediastino sono più frequentemente di Hodgkin (70%) che non-Hodgkin (30%). Si tratta di pazienti quasi sempre con sintomi sistemici o da compressione locale. Sono patologie di pertinenza non chirurgica, prevedendo un trattamento chemio- e/o radioterapico. La chirurgia ha però un ruolo diagnostico fondamentale: il prelievo bioptico è

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

sempre necessario per la corretta tipizzazione istologica, al fine di individuare la chemioterapia più indicata.

MEDIASTINO MEDIO

LINFOADENOMEGALIE MEDIASTINICHE

Linfonodi di aumentate dimensioni localizzati intorno all'albero tracheo-bronchiale e all'esofago e nella finestra aorto-polmonare. La diagnosi differenziale include tumori (linfomi, metastasi da tumore polmonare, altre localizzazioni metastatiche), patologie infiammatorie (TBC, istoplasmosi) o patologie granulomatoze (sarcoidosi).

CISTI MEDIASTINICHE

Costituiscono dal 12 al 20% delle neoformazioni del mediastino, spesso congenite e asintomatiche, diagnosticate dunque occasionalmente. Originano da difetti dello sviluppo dell'apparato respiratorio (trachea e bronchi), del pericardio o del tubo digerente. Possono essere dunque:

- **BRONCOGENE:** sono le più frequenti, solitamente a contenuto aereo o misto a muco; possono infettarsi e dare sintomi, il tramite non è sempre evidente endoscopicamente o radiologicamente;
- **PERICARDICHE:** localizzate preferenzialmente all'angolo pericardio-frenico destro, sono a contenuto liquido;
- **ENTEROGENE:** contengono mucosa gastrica ectopica o tessuto pancreatico nel 50-60% dei casi, possono causare disfagia.

MEDIASTINO POSTERIORE

TUMORI NEUROGENI

Sono un gruppo di neoplasie che possono originare da ognuno dei componenti del sistema nervoso intratoracico (guaine nervose del sistema nervoso periferico e autonomo, paragangli). Comprendono circa il 15-20 % di tutte le masse del mediastino, ma il 95% insorge nel compartimento posteriore; la loro tipica sede di insorgenza è la doccia costo vertebrale, dove maggiore è il numero di strutture nervose presenti. La catena del simpatico ed i nervi

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

intercostali sono coinvolti nel 95% dei casi. La maggior parte (70-80%) sono benigni e asintomatici, identificati casualmente in corso di esami strumentali eseguiti per altri motivi. Nel bambino prevalgono le forme maligne e sintomatiche. I sintomi sono di tipo neurologico da compressione. Circa il 10% dei tumori neurogeni del mediastino si estende per continuità nel canale midollare, attraverso uno o più forami di coniugazione intervertebrali; in tal caso il tumore assume la configurazione a clessidra (dumb-bell) o a tappo di champagne. La morfologia di un tumore neurogeno paravertebrale a clessidra può essere precisata dalla TAC e meglio ancora dalla RMN.

La terapia di elezione è l'exeresi chirurgica. Per la resezione dei tumori a clessidra con estensione nel canale vertebrale può essere necessario associare alla toracotomia l'esecuzione di una o più laminectomie vertebrali. Nelle forme maligne, il carattere invasivo pone gravi problemi tecnici, impedendo spesso di ottenere la radicalità oncologica. È opportuno distinguere i tumori derivati dai nervi (40-60% dei tumori neurogeni del mediastino) da quelli che originano dalle cellule gangliari.

Tra le neoplasie a partenza dai nervi periferici (guaine nervose) ricordiamo:

Schwannomi: costituiscono il 75% di questo gruppo di masse ed originano da nervi intercostali o dai gangli simpatici (raramente dal nervo vago o dal nervo frenico). Sono tumori benigni ben capsulati costituiti da cellule di Schwann.

Neurofibromi: sono tumori benigni che derivano dai fibrociti delle guaine nervose dei nervi periferici. Si presentano come masse non capsulate, soffici, friabili ed associati alla neurofibromatosi multipla di Von Recklinghausen.

I corrispondenti tumori maligni delle guaine nervose sono lo **schwannoma maligno** (schwannosarcoma), raro e contrassegnato da una prognosi severa, e il **neurofibrosarcoma**.

Le neoplasie a origine dalle cellule gangliari e dalle catene simpatiche sono frequentemente aggressive e con una maggiore incidenza nell'età infantile.

Ricordiamo:

Ganglioneuroma: originano dalla catena del simpatico;

Ganglioneuroblastoma: è la forma più rara di queste neoplasie; la prognosi dipende dalle caratteristiche istologiche (prognosi sfavorevole). Sono colpiti entrambi i sessi, prevalentemente nella prima decade di vita. I sintomi sono dovuti alla dimensione della massa, all'estensione intraspinale o alle metastasi. La terapia prevede la resezione chirurgica seguita da radioterapia.

Neuroblastoma: tipico dell'infanzia e contrassegnato da elevata malignità. Origina dalle cellule gangliari simpatiche; talora possono sintetizzare catecolamine, con clinica caratterizzata da diarrea, sudorazione, vampate cutanee. E' utile il dosaggio dell'acido vanilmandelico e omovanilico urinario. La terapia prevede un approccio iniziale con chemio-radioterapia seguito dalla resezione chirurgica. La sopravvivenza a 2 anni è inferiore al 15%.

Feocromocitoma (paraganglioma cromaffine catecolamino-secrente): origina dai gangli simpatici, capace di provocare crisi ipertensive.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Paraganglioma non secernente (chemodectoma): origina dal plesso simpatico dei grandi vasi arteriosi del mediastino.

In tutto il mediastino, infine possono più raramente svilupparsi tumori ad origine mesenchimale, prevalentemente connettivale, che sono per il 50% benigni. Quelli maligni (fibrosarcomi, liposarcomi) hanno prognosi severa con frequenti recidive, nonostante i trattamenti radio e chemioterapici adiuvanti.

DEFORMITA' CONGENITE DELLA PARETE TORACICA

Pectus excavatum (o torace ad imbuto)

Rappresenta la malformazione congenita della parete toracica più frequente, con un'incidenza di 1/200 nati vivi, con maggiore incidenza tra le femmine. È caratterizzato da una depressione in senso posteriore, simmetrica o asimmetrica, della metà inferiore dello sterno e delle ultime cartilagini costali (più frequentemente dalla V all'VII). Ne consegue una diminuzione del diametro toracico antero-posteriore nella zona depressa, che può provocare anomalie anche funzionali. Si tratta di un difetto dello sviluppo scheletrico la cui eziopatogenesi è sconosciuta. In alcuni casi vi è un'associazione con altre malformazioni scheletriche come la scoliosi e con la sindrome di Marfan. In molti casi, accompagnandosi lo sviluppo dello scheletro a quello degli organi intratoracici, i pazienti possono essere scarsamente sintomatici. Diversamente, dispnea di varia entità, dolore, senso di oppressione toracica e palpitazioni possono però essere presenti, fino a un grado di grave alterazione della funzione cardiopolmonare, in presenza di un'estrema riduzione dello spazio mediastinico sterno-vertebrale documentabile radiologicamente. Il *pectus index* permette di valutare l'entità oggettiva del difetto, misurando alla TAC (Fig. 1 e 2) il rapporto tra diametro trasverso del torace e distanza tra la superficie posteriore dello sterno e faccia anteriore dei corpi vertebrali (normale < 2.5, patologico > 3.5). Le prove di funzionalità respiratoria e un ecocardiogramma possono oggettivare l'entità dei disturbi. I risvolti psicologici di questa patologia sono molteplici e da non sottovalutare nell'ambito di una valutazione complessiva dell'opzione chirurgica. La correzione chirurgica di questi difetti deve possibilmente essere effettuata durante l'adolescenza: questo per evitare la compromissione dello sviluppo (se effettuata troppo precocemente) e la difficoltà tecniche dovute alla presenza di cartilagini costali parzialmente ossificate (se effettuata più tardivamente). L'intervento attualmente considerato di scelta consiste nel "raddrizzare" il torace spingendo dall'interno con una barra di acciaio la parte di sterno dove è presente il massimo punto di incavo. Questo è particolarmente agevole quando la componente cartilaginea è fortemente rappresentata, come nei bambini e negli adolescenti. L'intervento di Nuss (che prende il nome dal chirurgo Donald Nuss) viene eseguito in anestesia generale utilizzando un toracoscopio che consente di guidare una barra di acciaio a forma di ferro di cavallo al di sotto dello sterno. La barra viene dunque rigirata di modo che la convessità spinga e fissi lo sterno più anteriormente nella porzione massimamente

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

è infossato. Si utilizzano normalmente due piccole incisioni laterali, attraverso le quali si crea il tramite per la barra; attraverso le stesse incisioni la barra viene rimossa dopo circa 3 anni.

Nella tecnica di Ravitch, invece, che è peraltro la tecnica di scelta nella correzione del petto carenato, attraverso una singola, ampia incisione orizzontale le cartilagini delle ultime coste vengono sezionate bilateralmente e mobilizzate assieme allo sterno; questo blocco viene poi riposizionato di modo da correggere il precedente difetto e fissato nella nuova posizione mediante punti riassorbibili o talvolta utilizzando apposite barre di fissaggio

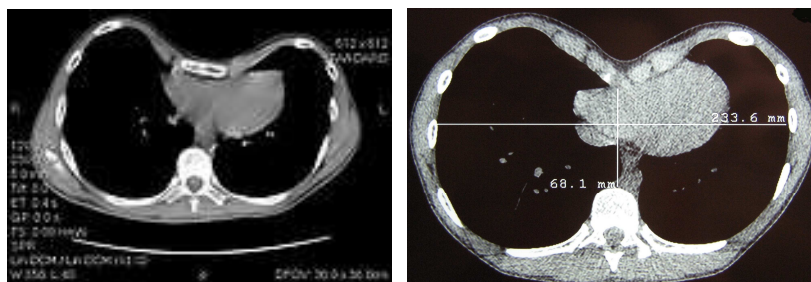


Figura 1-2. TAC torace: Pectus excavatum

Pectus carenatum (o torace a carena)

È una malformazione congenita caratterizzata dalla protrusione verso l'esterno dello sterno accompagnato dalle cartilagini costali. È seconda per incidenza rispetto al torace a imbuto.

Pectus arcuatum

È una malformazione congenita della parete toracica che consiste nella sporgenza anteriore della parte superiore dello sterno e di due o tre cartilagini costali (generalmente dalla seconda alla quarta), al di sotto della quale vi è una depressione dello sterno. Il trattamento è chirurgico e si basa sulla resezione della porzione di sterno sporgente, le cartilagini costali sporgenti devono essere accorciate e assottigliate, mentre la fossa sternale sottostante viene riempita con i frammenti di osso resecato.

Fissurazione dello sterno

È una patologia congenita caratterizzata dalla fissurazione verticale in genere della porzione superiore dello sterno. Il difetto risulta non solo palpabile, ma anche clinicamente visibile per la protrusione sottocutanea del polmone durante l'inspirazione. I pazienti affetti da tale malattia hanno in genere una funzionalità respiratoria normale e l'aspettativa di vita non ne risulta compromessa. Tuttavia la terapia chirurgica di questo difetto è consigliabile per proteggere le strutture sottostanti e va intrapresa in età infantile perché la maggiore flessibilità

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

della parete toracica facilita la chiusura delle bande sternali, che vengono riavvicinate mediante l'utilizzo di varie tecniche (dall'utilizzo di filo riassorbibile all'utilizzo di impianti protesi).

Sindrome di Poland

È una patologia congenita molto rara (1:30.000 nati vivi) che comporta agenesia parziale di una porzione dello sterno, ipoplasia della porzione anteriore di alcune coste, aplasia del muscolo pettorale e del dentato anteriore, ipoplasia mammaria e brachi-sindattilia omolaterale. Di solito si verifica a destra. Il trattamento chirurgico si basa sulla chiusura del difetto di parete con protesi rigide, rotazione del muscolo gran dorsale e mastoplastica additiva nelle donne.

NEOPLASIE DELLA PARETE TORACICA

Le neoplasie della parete toracica possono interessare sia i tessuti ossei che i tessuti molli e possono essere primitive o metastatiche, oppure derivare dall'invasione per contiguità di neoplasie di polmone, pleura, mediastino e mammella. Nel 25-50% dei casi può essere presente dolore. L'intervento chirurgico rappresenta l'unica modalità terapeutica con intento radicale, e può essere o meno associato a trattamenti adiuvanti a seconda dei casi.

NEOPLASIE BENIGNE

Condroma: è il più frequente tumore benigno della parete toracica. Origina a livello della giunzione condro-costale. Spesso è una massa non dolente e può accrescersi rapidamente. Radiologicamente si presenta come una massa lobulata contenente calcificazioni. Va esciso con un margine macroscopicamente sano di 2 cm.

Fibroma (o elastofibroma): è tipico dell'età adulta e frequentemente associato a traumatismi locali. Si presenta come una massa non dolente, in genere in sede sottoscapolare. Quando presente, la sintomatologia dolorosa è spesso dovuta alla sede di insorgenza. La terapia consiste nell'asportazione chirurgica.

Tumore desmoide: per la sua tendenza a recidivare necessita di margini di resezione chirurgica di 4 cm di tessuto sano. È formato da fibroblasti e collagene. Determina sintomatologia dolorosa.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Frequentemente si associa a pregressi traumatismi locali della parete. È fisso ai piani sottostanti ma non alla cute.

Osteocondroma: è un tumore raro, che insorge nelle prime due decadi di vita, caratterizzato dalla presenza di tessuto osseo maturo ricoperto da cartilagine. Nel caso in cui sia multiplo ha una maggiore tendenza a degenerare. L'exeresi chirurgica allargata ha un intento di radicalità.

Neurofibroma e lipoma.

NEOPLASIE MALIGNI

I tumori maligni primitivi della parete toracica hanno una prognosi buona dopo asportazione chirurgica radicale, se paragonata ad altre forme tumorali maligne dei tessuti molli di altre sedi dell'organismo.

Sarcomi dei tessuti molli: (fibrosarcoma, rabdomiosarcoma, liposarcoma, istiocitoma fibroso maligno, neurofibrosarcoma, emangiosarcoma e leiomiosarcoma): sono patologie neoplastiche molto rare. Il fibrosarcoma è rappresentato da una massa di grandi dimensioni, dolente e che frequentemente invade le strutture ossee. Il trattamento si basa sull'asportazione chirurgica e sulla chemioterapia adiuvante nei casi con grading elevato. Recidiva frequentemente a livello locale. Il rabdomiosarcoma viene trattato con un'ampia resezione chirurgica e polichemioterapia adiuvante. L'istiocitoma fibroso maligno viene trattato con ampia resezione chirurgica (anche nel caso di recidiva locale) e radioterapia per il controllo delle recidive locali. Il liposarcoma è un raro tumore, generalmente di basso grado, il cui trattamento pertanto si basa sull'asportazione chirurgica, anche in caso di recidiva locale. L'aspettativa di vita riflette il grado di malignità della neoplasia (sopravvivenza a 5 anni: 90% se di basso grado, 49% se di alto grado)

Condrosarcoma: è la neoplasia maligna primitiva della parete toracica più frequente (25% di tutte). Nell'80% nasce dalle coste e nel 20% dallo sterno. Generalmente è solitario. L'aspetto radiologico è quello di una neoformazione lobulata all'interno della midollare ossea (che può erodere la corticale) con all'interno calcificazioni puntiformi. La diagnosi si basa sulla biopsia escissionale della lesione, perché al suo interno si alternano aree a diverso grado di differenziazione. La terapia di scelta si basa su un'ampia resezione chirurgica, con margini di tessuto macroscopicamente sani di almeno 4 cm, data l'estrema radio- e chemio-resistenza di questo tumore. Pazienti con tumore di dimensioni inferiori a 6 cm hanno una prognosi migliore. La sopravvivenza dopo chirurgia radicale a 10 anni è del 96%.

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

Sarcoma di Ewing e tumore di Askin: il sarcoma di Ewing colpisce in età infantile e adolescenziale (è il tumore della parete toracica più frequente in età infantile). Molto spesso può essere multifocale. Entra in diagnosi differenziale con il tumore di Askin (tumore primitivo neuroectodermico, PNET) per la comune origine neuroectodermica. La diagnosi e la terapia di questi due tumori sono tuttavia sovrapponibili. I pazienti presentano dolore toracico, con presenza di massa palpabile, leucocitosi e aumento della VES. Radiologicamente è tipicamente pluristratificato a cipolla. La terapia chirurgica si basa sull'asportazione dell'intera costa per l'elevato rischio d'infiltrazione della corticale con resezione parziale delle coste contigue. Vi è indicazione alla radioterapia per il controllo delle recidive locali e alla poli-chemioterapia per diminuire il rischio di metastasi.

Osteosarcoma: la localizzazione costale di questo tumore è più rara rispetto alle ossa lunghe. È più frequente tra i 10 e i 25 anni e dopo i 40 anni in associazione con altre malattie. Esiste un'associazione tra lo sviluppo di questo tumore e pregressa esposizione a radiazioni (con una latenza di circa 10 anni), malattia di Paget e chemioterapia. Il trattamento è basato su una poli-chemioterapia neoadiuvante e sull'asportazione chirurgica.

Plasmocitoma solitario: rappresenta circa il 10%-30% dei tumori maligni primitivi della parete toracica. Il picco d'incidenza si ha dopo i 60 anni. Si localizza più frequentemente a livello delle coste, seguite da clavicola e sterno. Alla radiografia del torace si presenta come una lesione osteolitica. L'asportazione chirurgica del tumore non può prescindere dall'evidenza che ci si trovi di fronte a un'unica lesione, attraverso l'elettroforesi delle immunoglobuline del siero e delle urine ed esami radiologici (RX e TAC) dello scheletro. In tal caso il ruolo della chirurgia è sia diagnostico che terapeutico attraverso l'escissione della lesione. La radioterapia viene utilizzata allo scopo di ridurre il rischio di recidiva locale di malattia. Nel caso in cui la lesione sia refrattaria al trattamento radioterapico vi è indicazione ad una resezione chirurgica più ampia. La chemioterapia sistemica è indicata solo in caso di progressione della malattia. A 10-12 anni dal trattamento nel 35-55% dei casi insorge mieloma multiplo, per cui vi è la necessità di uno stretto follow-up.

Altre neoplasie maligne della parete comprendono linfomi e mielomi.

**MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012**

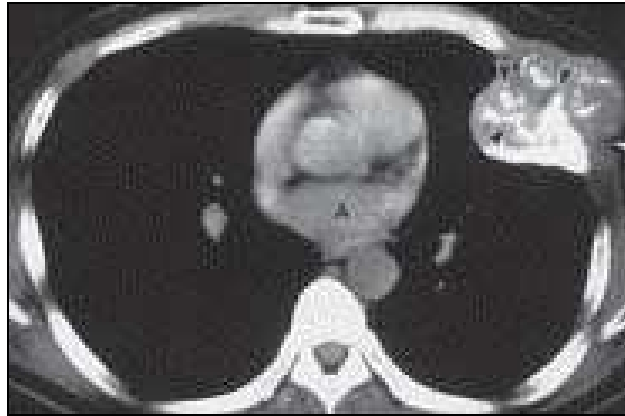


Figura 3. TAC torace: neoformazione della parete toracica di sinistra

Trattamento chirurgico

Resezione delle strutture della parete toracica: L'ampia resezione dei tumori della parete toracica non può per ovvi motivi prescindere dall'asportazione di tessuti molli e scheletrici contigui in misura più o meno importante. Molti autori concordano sulla necessità di avere almeno 4 cm di tessuto macroscopicamente sano. In alcuni casi può essere necessaria l'asportazione di tessuto polmonare, pericardio o timo se coinvolti dalla malattia.

Ricostruzione della parete toracica: avviene mediante l'utilizzo di materiali protesici come reti di Gore-Tex, Prolene, reti miste riassorbibili-non riassorbibili o con polimeri plastificanti di poliacrilamide. Non si attua ricostruzione della parete se vi è in atto un'infezione locale e quando la parte asportata è situata posteriormente e coperta dalla scapola. La ricostruzione dei tessuti molli della parete toracica può essere attuata mediante lembi muscolari (o muscolo-cutanei) e omento. I muscoli che possono essere utilizzati sono: grande dorsale, grande pettorale, retto dell'addome, dentato anteriore, obliquo esterno e trapezio. L'omento viene utilizzato in caso di sofferenza tissutale (per esempio in caso di necrosi post-radioterapia).

MARTEDI' DELL'ORDINE
ARGOMENTI DI CHIRURGIA TORACICA
6 MARZO 2012

A cura di
Francesca Pelosi
Segreteria Omceo Parma

Antonella Del Gesso
Ufficio Stampa Omceo Parma