

Carcinoma sebaceo della vulva: descrizione di un caso

E. GIACULLI, S. CARBONE, R. CATACCHIO, M.G. FIORE*, C. PALETTA,
M. MARINACCIO

RIASSUNTO: Carcinoma sebaceo della vulva: descrizione di un caso.

E. GIACULLI, S. CARBONE, R. CATACCHIO, M.G. FIORE,
C. PALETTA, M. MARINACCIO

Gli Autori riportano un caso di carcinoma sebaceo della vulva diagnosticato in una donna di 80 anni.

SUMMARY: Sebaceous carcinoma of the vulva: case report.

E. GIACULLI, S. CARBONE, R. CATACCHIO, M.G. FIORE,
C. PALETTA, M. MARINACCIO

The Authors report a case of a sebaceous carcinoma of the vulva, diagnosed in a 80-years woman.

KEY WORDS: Tumori vulvari.
Sebaceous carcinoma.

Introduzione

Le più frequenti neoplasie della vulva sono i carcinomi squamosi e i melanomi maligni (1). In circa il 60% di queste neoplasie è stato ritrovato HPV-DNA. Il carcinoma sebaceo è un tumore raro, aggressivo, maligno che deriva dall'epitelio duttale delle ghiandole sebacee (2). Tuttavia sebbene la vulva sia molto ricca di ghiandole sebacee, il carcinoma sebaceo in questa sede rimane un evento raro (3). In questo lavoro viene riportato un caso, osservato e trattato chirurgicamente nella nostra clinica.

Descrizione del caso

La paziente, una donna di 80 anni, è stata ricoverata presso la nostra clinica nel marzo del 2005. L'anamnesi familiare era muta.

All'esame obiettivo la paziente presentava in sede sovraclitoridea una tumefazione esofitica, ulcerata, rivestita da materiale sanioso (Figg. 1 e 2).

Quando la donna è giunta alla nostra osservazione riferiva incontinenza urinaria, bruciore, un senso di peso gravativo, scarse perdite ematiche e, soprattutto, riferiva da diversi mesi la presenza della tumefazione descritta.

L'ecografia pelvica eseguita nel nostro reparto e gli esami ematochimici erano nella norma. La radiografia del torace evidenziava una broncopatia cronica ostruttiva e un'ipertrofia del tessuto adiposo pericardico.

La paziente è stata sottoposta ad escissione del tumore in anestesia locale.

L'esame istologico è stato eseguito su sezioni di 4 micron di spessore, incluse in paraffina e colorate con ematossilina-eosina e PAS. Microscopicamente, la neoplasia risultava costituita da ampie isole di cellule epiteliali con caratteristiche morfologiche "basi-squamose", circondate da uno stroma denso sclero-ialino, con moderato infiltrato flogistico cronico (Fig. 3). Erano inoltre evidenti atipie nucleari, aree di necrosi emorragiche e numerose mitosi, tutti aspetti morfologici di malignità (Fig. 4). All'interno di queste aree si evidenziavano nidi di differenziazione sebacea, caratterizzati da cellule voluminose, con abbondante citoplasma chiaro, talora vacuolato, PAS negativo. È stata osservata una bassa percentuale di vacuoli intracitoplasmatici all'interno di queste cellule, caratteristica delle neoplasie annessiali a differenziazione sebacea altamente aggressive. A causa della presenza

Università degli Studi di Bari
Dipartimento delle Applicazioni in Chirurgia delle Tecnologie Innovative (DACTI)
(Direttore: M. Loizzi)
*Dipartimento di Anatomia Patologica e di Genetica
(Direttore: R. Ricco)

Pervenuto in Redazione: marzo 2006
© Copyright 2006, CIC Edizioni Internazionali, Roma



Fig. 1 - Descrizione macroscopica del carcinoma sebaceo della vulva.

di cellule tumorali sui margini di resezione del pezzo operatorio e in considerazione dell'età e dell'elevato rischio anestesilogico che controindicavano un approccio chirurgico radicale, la paziente è stata sotto-



Fig. 2 - Descrizione macroscopica del carcinoma sebaceo della vulva.

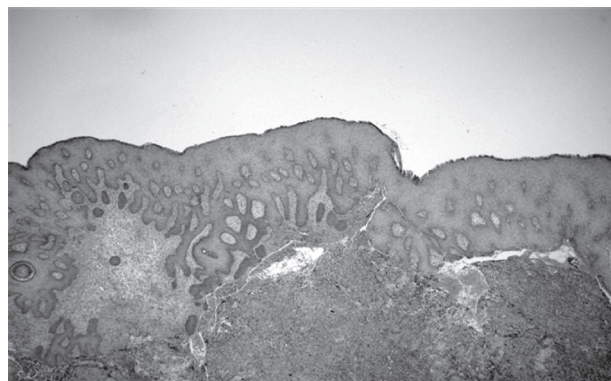


Fig. 3 - Neoplasia della cute vulvare a morfologia "basi-squamosa" (ematossilina-eosina, X25).

posta a 20 cicli di radioterapia pelvica adiuvante a partire dal mese di giugno dello stesso anno. Quattro mesi dopo il completamento della terapia radiante si osservò la comparsa di una tumefazione con caratteristiche necrotico-ulcerative, ricoperta da materiale sanioso, situata tra la faccia interna della coscia destra e l'inguine, riferibile a ricorrenza di malattia. La paziente è deceduta nel dicembre 2005.

Discussione

Il carcinoma sebaceo può insorgere in sede oculare (la più frequente localizzazione) o in sede extraoculare (generalmente testa e collo). La sede vulvare risulta quanto mai rara come dimostrato dal fatto che a tuttoggi in letteratura sono stati descritti solo pochi casi di carcinoma sebaceo in questa sede (7 casi sono stati riportati fino al 2003 e il caso da noi descritto sembra essere l'ottavo) (4). A causa della varietà dei quadri istologici e per le differenti manifestazioni cli-

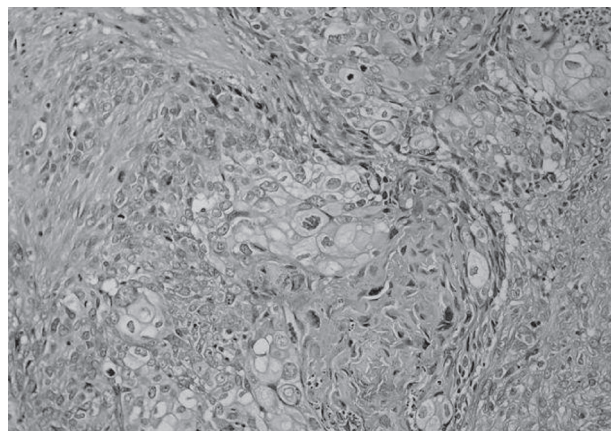


Fig. 4 - Cellule a differenziazione sebacea: cellule vacuolate con nuclei atipici. Sono evidenti alcune mitosi (ematossilina-eosina).

niche, la diagnosi è ritardata di mesi o anni. Infatti, anche nel caso descritto, la paziente è stata per lungo tempo priva di sintomi prima di giungere alla nostra osservazione.

I casi riportati in letteratura hanno descritto pazienti con un'età compresa tra i 31 e i 70 anni e con un'ampia variabilità istologica della neoplasia. La paziente occorsa alla nostra osservazione, data l'età di 80 anni, risulta la più anziana fra quelle descritte. Non possiamo confrontare le dimensioni delle lesioni (nel nostro caso il diametro massimo era di 7 cm) in quanto esse non vengono riportate negli altri *case-report*. La paziente è stata sottoposta ad un'escissione completa della neoformazione senza linfadenectomia inguinale, mentre nei casi precedenti le pazienti furono sottoposte ad emivulvectomia e linfadenectomia.

L'aspetto che sicuramente accomuna i casi descritti è l'aspecificità dei sintomi; infatti possono trascorrere diversi anni prima che le pazienti si rivolgano allo

specialista e la diagnosi tardiva peggiora senz'altro la prognosi.

È molto importante la radicalità dell'intervento, che però è influenzata da diversi fattori quali l'età della paziente e il performance status. Pertanto è necessario adattare la terapia ad ogni singolo caso.

L'approccio chirurgico migliore consiste in un'escissione completa della lesione con un margine di almeno 2 cm libero da malattia, completata da una linfadenectomia inguinale omolaterale alla lesione. Nel caso in cui i margini di resezione risultino positivi per la presenza di cellule tumorali si può associare la radioterapia adiuvante, non essendo ancora stato confermato il ruolo della chemioterapia in questo tipo di lesione.

Purtroppo, in considerazione della rarità della neoplasia, è difficile pensare all'impostazione di trials clinici che possano testare in modo prospettico la validità di atteggiamenti terapeutici combinati.

Bibliografia

1. CARLSON J.W., MC GLENNEN R.C., GOMEZ R., LONGBELLA C., CARTER J., CARSON L.F.: *Sebaceous carcinoma of the vulva a case report and Review of the literature*. Gynecologic Oncology 60, 489-491, 1996.
2. NELSON B.R., HAMLET K.R., GILLARD M., RAILAN D., JOHNSON T.M.: *Sebaceous carcinoma*. J. Am Acad Dermatol 33(1): 1-15; Jul, 1995.
3. ESCALONILLA P., GRILLI R., CANAMERO M., SORIANO M.L., FARINA M.C., MANZARBEITIA F., SAINZ R., MATSUKURA T., REQUENA L.: *Sebaceous carcinoma of the vulva*. Am J Dermatopathol. 21(5): 468-72, Oct, 1999.
4. KHANMISRA G., FIANDER A.N., DALLIMORE N.S.: *Sebaceous carcinoma of the vulva*. BJOG. Feb; 110(2): 227-8, 2003.