Frontiera ORL
Periodico di Otorinolaringoiatria, Patologia Cervico Facciale, Audiologia e Foniatria
Anno IX, N. 1 · Gennaio 2019
ISSN 2038-4793

Il carcinoma verrucoso di Ackerman. Presentazione di un caso clinico

*Prof. Dott. Guillermo Stok, **Dra. Carolina Lòpez Sanabria.

Introduzione

Il carcinoma verrucoso di Ackerman è un raro tipo di carcinoma squamoso, ben differenziato, che può manifestarsi a livello delle corde vocali così come nella cavità orale.

Il carcinoma verrucoso fu dapprima descritto come un'entità fisiopatologica distinta dal dott. Ackerman nel 1948.

La laringe è il secondo sito più colpito, dopo la cavità orale. L'incidenza del carcinoma verrucoso della laringe varia tra 1% e il 2% di tutte le neoplasie maligne che colpiscono l'organo, soprattutto tra i 40 e i 69 anni. Esiste una chiara associazione tra il consumo di tabacco e il carcinoma verrucoso, così come la presenza del papilloma virus umano risulta essere un possibile fattore eziologico, in particolar modo i genotipi 16 e 18. E' un tumore verrucoso ben differenziato, a lenta crescita che invade le strutture locali senza dare metastasi a distanza, mentre le metastasi locali sono rare.

Macroscopicamente appare come una massa verrucosa con una notevole componente papillare sulla superficie epiteliale. Il quadro istologico del carcinoma verrucoso è quello di una lesione iperplastica epiteliale ben differenziata. Ciò che caratterizza questo tumore è la superficie densamente cheratinizzata e i margini profondi ben delimitati spesso descritti come "spinti al confine". Dal momento che la regione glottica è il sito più comune per il carcinoma verrucoso, il sintomo più frequente risulta essere la disfonia di lunga durata. Le recidive locali sono frequenti se il trattamento non è adeguato. L'andamento benigno permette un trattamento conservativo soprattutto attraverso l'uso dell'endoscopia laser. L'asportazione selettiva dei linfonodi non è indicata.

Caso clinico

Paziente obeso di 50 anni, con dispnea persistente che peggiora camminando e in posizione supina. Pervietà di flusso soprasternale e sopraclavicolare. Disfonia progressiva.

Storia di microchirurgia laringea nel 2013 per lesione papillomatosica della corda vocale di destra. La biopsia praticata nel 2013 confermava la diagnosi di lesione papillomatosica vegetante con abbondante componente vascolare.

Nel dicembre 2016 perveniva per dispnea e disfonia. Alla fibrolaringoscopia si evidenziava una lesione occupante lo spazio glottico, vegetante, cheratinizzata di tipo papillomatosico. La lesione della corda vocale destra e della mucosa veniva asportata mediante chirurgia laringea con laser a CO2. Non vi era invasione del legamento vocale. Le vie aeree erano pervie e il paziente veniva dimesso dopo 5 ore.

Al controllo al 1° mese vi era assenza di lesione ed eccellente qualità della voce e del respiro. La biopsia repertava la presenza di aree tumorali di aspetto papillomatoso e presenza di carcinoma verrucoso.

Discussione

Il carcinoma verrucoso è una forma di carcinoma a cellule squamose con specifiche caratteristiche cliniche, morfologiche e citogenetiche. Il termine carcinoma verrucoso si riferisce ai tumori squamosi mucosi esofitici o cutanei che si addensano sulla superficie epiteliale con aspetto micronodulare papillare.

Originano più frequentemente dalla cavità orale (55.9%) e nella laringe (35.2%). Sebbene la maggior parte dei pazienti siano maschi (60%), i tumori della cavità orale sono più comuni nelle femmine in età avanzata.

Nonostante il carcinoma verrucoso sia correlato al consumo di tabacco e alla presenza del papilloma virus umano, la sua eziologia non è ancor ben definita.

I tumori con coinvolgimento laringeo originano più frequentemente a livello delle corde vocali vere. L'incidenza del carcinoma verrucoso della laringe varia tra l'1 e il 2 % di tutte le neoplasie maligne che colpiscono l'organo con un picco di incidenza tra i 40 e i 69 anni. I sintomi più comuni del carcinoma verrucoso laringeo sono la disfonia e la dispnea gradualmente ingravescente. La diagnosi viene confermata solo mediante biopsia e in alcuni casi sono necessarie più biopsie tra l'epitelio e lo stroma sottostante. Alla laringoscopia, queste lesioni appaiono verrucose ed esofitiche, spesso gli aspetti istopatologici del carcinoma verrucoso sono descritti come lesioni squamose ben differenziate con invasione locale attraverso un'invaginazione intrastromale a crescita discendente contenenti sottili vasi sanguigni fibrosi.

Il carcinoma verrucoso è racchiuso in un quadro istologico che va da lesione iperplastica squamosa benigna a carcinoma a cellule invasive. Distinguere il carcinoma verrucoso da processi benigni può risultare difficile. Per definizione, tutti i carcinomi verrucosi sono classificati come ben differenziati (o grado 1).

Per differenziare il carcinoma verrucoso dalla cheratosi, dalla verruca volgare o dal carcinoma squamoso con aspetti verrucosi, è necessario ottenere margini profondi di escissione della lesione al fine di evidenziare la presenza di microscopici foci di carcinoma squamoso invasivo interni o adiacenti la lesione cheratosica.

Clinicamente la lesione appare grigiastra, esofitica, verrucosa che tende a crescere lentamente. Non sono associate metastasi ai linfonodi cervicali.

Il comportamento clinico del carcinoma verrucoso può essere distruttivo nonostante il suo aspetto microscopico ingannevolmente benigno. Queste lesioni possono crescere molto e infiltrare ampiamente fino a distruggere i tessuti adiacenti inclusa la cartilagine e l'osso. La presenza di linfoadenopatia cervicale è dovuta all'iperplasia secondaria dei linfonodi come risultato della reazione infiammatoria dell'interfaccia stromale del tumore.

Nel 94.9% dei casi riportati in letteratura, la malattia si è estesa solo localmente, con minima invasione delle strutture adiacenti (?) e metastasi regionali in un solo caso (0.8%). Metastasi a distanza non sono state evidenziate in nessun caso presentato. Nonostante la locale natura aggressiva, le metastasi del carcinoma verrucoso sono estremamente rare. La chirurgia è il trattamento principale riuscendo a raggiungere un tasso di controllo locale che va dal 77 % al 100%.

L'uso della radioterapia come trattamento è dubbio, per la scarsa quantità di casi clinici. Oltre ad avere un risposta parziale con la terapia radiante, alcuni lavori hanno evidenziato la possibile insorgenza del carcinoma anaplastico dopo radioterapia per la presenza del papilloma virus umano.

Conclusioni

I carcinomi verrucosi di Ackerman sono tumori rari. In caso di sospetta presenza tumorale, per evitare diagnosi errate, dovrebbe essere eseguita la resezione totale e non la biopsia superficiale.

Il trattamento di scelta è la chirurgia endoscopica o laringotomia. Il trattamento con radioterapia potrebbe fornire un'adeguata risposta e la possibile trasformazione in carcinoma anaplastico .

Reference

1- Ackerman LV: Verrucous carcinoma of the oral cavity. Surgery 1948;23:670-678.

2- Koch BB, Trask DK, Hoffman HT, et al. National survey of head and neck verrucous carcinoma: patterns of presentation, care, and outcome. Cancer. 2001;92:110-120.

3- Ishiyama A, Eversole LR, Ross DA, Raz Y, Kerner MM, Fu YS, et al. Papillary squamous neoplasms of the head and neck. Laryngoscope 1994; 104: 1446–52.

4- Gissmann L, zur Hausen H: Human papilloma viruses: Physical mapping and genetic heterogeneity. Proc Natl Acad Sci USA 1976;73:1310\x=req-\ 1313.

5- Varshney S, Singh J, Saxena RK, Kaushal A, Pathak VP. Verrucous carcinoma of larynx. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;56:54-56.

6- Mounts, P., Shah, K. V., and Kashima, H. Viral etiology of juvenile-onset and adult-onset squamous papilloma of the larynx. Proc. NatI. Acad. Sci. USA, 79: 5425â€”5429,1982.

7- Steinberg, B. M., Topp, W. C., Schneider, P. S., and Abramson, A. L. Laryngeal papillomavirus infection during clinical remission. N. Engl. J. Med.,308:1261â€”1264, 1983.

8- Dubal PM, Svider PF, Kam D, Dutta R, Baredes S, Eloy JA. Laryngeal verrucous carcinoma: a population-based analysis. Otolaryngol Head Neck Surg. 2015;153:799-805.

9- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Lyon, France: IARC Press; 2005. 10- Ferlito A, Recher G. Ackerman's tumor (verrucous carcinoma) of the larynx: a clinicopathologic study of 77 cases. Cancer. 1980;46:1617-1630.

11- Damm M, Ecke HE, Schneider D, Arnold G. CO2 laser surgery for verrucous carcinoma of the larynx. Lasers Surg Med. 1997;21:117-123. 12- Hyams VJ, Batsakis JG, Michaels L. Tumors of the upper respiratory tract and ear. Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology. Fascicle 1986;25: 72–6.

13- Rosai J. Ackerman's surgical pathology, 8th ed. vol. 1. St. Louis: Mosby, 1996: 223–55.

14- Batsakis JG, Hybels R, Crissman JD, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: verrucous carcinoma. Part 15. Head Neck Surg 1982;5: 29–38.

15- Van Nostrand AWP, Olofsson J: Verrucous carcinoma of the larynx: A clinical and pathologic study of ten cases. Cancer 1972;30:691-702.

Pubblicato il 10 febbraio 2019 · https://www.frontieraorl.it/it/carcinoma-verrucoso-ackerman-presentazione-un-caso-clinico/