

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PAVIA

FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

CLINICA OTORINOLARINGOIATRICA

Direttore: Prof. M. CHERUBINO

ANATOMIA E CLINICA DELLE
TUMEFAZIONI CRONICHE CERVICALI.

Relatore:

Chiar.mo Prof. M. CHERUBINO

Tesi di Laurea

di

GUIDO BROICH

Matr. n. 130794/53

Anno Accademico 1979-80

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PAVIA

FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

CLINICA OTORINOLARINGOIATRICA

Direttore: Prof. M. CHERUBINO

**ANATOMIA E CLINICA DELLE
TUMEFAZIONI CRONICHE CERVICALI.**

Relatore:

Chiar.mo Prof. M. CHERUBINO



Tesi di Laurea
di
GUIDO BROICH
Matr. n. 130794/53

Anno Accademico 1979 - 80

I N D I C E

A. PREMESSA	pag. 1
B. SINTESI DELLE STRUTTURE ANATOMICHE DEL COLLO E DEL LORO SVILUPPO EMBRIO-GENETICO	" 5
I. Embriologia	" 5
II. Anatomia	" 16
a. Limiti e fascie	" 16
b. Breve descrizione delle regioni anatomiche del collo	" 24
A. Regioni anteriori propriamente dette	
1° Regione sopraioidea	
2° Regione sottoioidea	
3° Regione prevertebrale	
B. Regioni laterali del collo	" 35
1° Regione paratidea	
2° Regione sternocleidomastoidea	
3° Regione sopraclaveare	
C. Strutture linfonodali del collo	" 51
C. Semeiotica	" 61
I. Esame diretto del malato	" 83
II. Esami strumentali	" 84
a. Radiografia del collo senza mezzo di contrasto	" 84

b. Radiografia del collo con mezzo di contrasto	pag. 88
c. La scintigrafia	" 91
d. L'ecografia	" 97
e. Gli esami endoscopici	" 101
III. La biopsia	" 104
IV. Visione d'insieme della semeiotica di linfonodi cervicali	" 106
D. TUMEFAZIONI PATOLOGICHE DEL COLLO	" 111
I. Processi neoplastici benigni e maligni	" 111
a. Neoplasie metastatiche della regione cervicale	" 111
1° Neoplasie della regione orofa ringolaringa e facciale	" 111
2. Neoplasie metastatiche a partenza extracervicofacciale a focolaio primifivo noto	" 122
3. Neoplasie metastatiche a focolaio primario ignoto al momento del riscontro cervicale	" 122
b. Neoplasie primitive del collo	" 123
1° Neoplasie vascolari	" 128
2° Neoplasie neurogene	" 132
3° Paragangliomi	" 138
4° Lipomi, lipomatosi, liposarcomi	" 152
5° Cheloidi, fibromi, desmoidi, fibrosarcomi	" 157

6° Tumori muscolari	pag. 160
7° Tumori partenti dall'osso e dalla cargilagine	" 165
8° Sarcoma sinoviale	" 168
9° Sarcoma indifferenziato	" 170
10° Tumori della ghiandola tiroide	" 171
11° Tumori delle ghiandole salivari	" 181
12° Carcinomi cutanei epidermoidali	" 195
13° Tumori a partenza degli annessi cutanei	" 201
14° Melanomi	" 205
c. Tumori sistemici a primitiva diagnosi cervicale	" 210
1. Linfomi non Hodgkin	" 210
2. Linfoma di Hodgkin	" 219
3. Leucosi	" 222
4. Istiocitosi X	" 224
II. Processi non neoplastici	" 227
a. Cisti e fistole del collo	" 227
1. Cisti disontogenetiche	" 227
2. Cisti parassitarie del collo	" 234
3. Cisti sebacea	" 235
b. Tumefazioni tiroidee non neoplastiche	" 235
1. Tiroidi ectopiche	" 235
2. Gozzo	" 238
3. Tiroiditi	" 241

c. Tumefazioni aerate cervicali	pag.	244
1. Laringocele	"	244
2. Tracheocele	"	246
3. Diverticoli faringo esofagei	"	246
d. Tumefazioni non neoplastiche dell'osso ioide, dei muscoli e delle borse sierose	"	248
e. Tumefazioni da ritenuto o migrato corpo estraneo	"	249
f. Tumefazioni paratiroidee	"	249
g. Tumefazioni timiche	"	250
h. Dilatazioni vascolari	"	251
1. Dilatazioni arteriose traumatiche	"	251
2. Aneurismi	"	252
3. Fistole artero-venose congenite	"	254
4. Flebectasie delle vene del collo	"	255
i. Processi infiammatori ed infettivi che danno una tumefazione cervicale	"	256
1. Tubercolosi	"	256
2. Sarcoidosi	"	259
3. Actinomicosi	"	261
4. Toxoplasmosi	"	262
5. Sifilide	"	264
6. Linfadenite cronica aspecifica	"	265
7. Flemmone ligneo di Reclus	"	266
8. Brucellosi	"	267

k. Malattie non neoplastiche delle ghiandole salivari	pag. 268
1. Sialoadeniti croniche semplici e specifiche	" 268
2. Calcolosi salivare	" 270
3. Malattia di Mikulicz	" 272
4. Sindrome di Sjögren	" 274
E. DESCRIZIONE DI ALCUNI CASI CLINICI DI PARTICOLARE INTERESSE PRESENTATISI NELLA CLINICA ORL DI PAVIA NEGLI ULTIMI 7 ANNI	" 276
1° Caso - Paraganglioma	" 276
2° Caso - Paraganglioma vagale	" 279
3° Caso - Sarcoma sinoviale dell'aritenoidoide	" 281
4° Caso - Carcinoma eccrino, varietà epidermotropa di Pincus	" 283
5° Caso - Granuloma eosinofilo	" 286
6° Caso - Toxoplasmosi	" 289
7° Figure relative ai casi clinici	
BIBLIOGRAFIA	" I

P R E M E S S E

Le tumefazioni cervicali croniche sono situazioni patologiche gravate da una notevole complessità derivante a loro dalla altrettanto grande diversificazione delle strutture anatomiche della regione, che ne possono venire colpite, dalla complessità dello sviluppo embriologico e dalla situazione di zona di passaggio tra capo e tronco che spetta al collo. Questa regione è pertanto direttamente coinvolta in un gran numero di processi che possono esprimersi nel reperto clinico di una tumefazione cronica. Non è privo di importanza sottolineare l'enunciato prettamente clinico del termine tumefazione cervicale cronica specialmente

in vista di una definizione che deve essere fatta immediatamente. Si tratta della considerazione di tumefazioni primarie e secondarie. Sono considerate secondarie non solo quelle tumefazioni espressioni di un processo patologico extracervicale, ma tutte quelle che non vengono prodotte dalla prima manifestazione della malattia, anche se questa ha sede intracervicale come per esempio nel caso di una metastasi latero-cervicale di un tumore laringeo primitivo di un qualunque viscere della regione cervico-facciale.

Discutendo sulle patologie che possono risultare con il quadro clinico di una tumefazione cervicale cronica è essenziale ricercare immediatamente un inquadramento nosologico che in questa sede si presenta particolarmente arduo. Bisogna senz'altro tenere conto della diversa natura istologica del processo e della sua sede topografica, se è parte del collo o se è espressione di una patologia che ha invaso questa regione solo secondariamente ed infine, dell'incidenza e dell'importanza clinica che hanno le varie patologie.

Volendo introdurre quest'ultimo concetto della revisione clinica della patologia del collo, una prima divisione deve essere

fatta tra i processi espansivi e tutte le altre patologie non neoplastiche del collo. Questo sia per l'importanza clinica della diagnosi di "neoplasia" sia per la preponderante incidenza di esse sulla pratica clinica. Per le neoplasie che possono colpire il collo si è pertanto seguito lo schema di elencare prima le forme secondarie, molto più frequenti, e poi quelle primarie, ordinate secondo la loro origine istologica. Infine vengono trattate quelle forme di tumore sistemico che colpiscono il collo, che sono i linfomi e le leucemie, non classificabili nella divisione delle forme primarie e secondarie.

Per i processi non neoplastici l'approccio nosologico di cui prima non è mantenibile. Questo sia per la presenza di forme sistemiche, di gruppi di patologie già esaurientemente classificate indipendentemente dalla sede nel collo (come le malattie infiammatorie), sia per la diversità sotto tutti i punti di vista delle malattie da trattarsi.

Si è pertanto seguito uno schema misto nel quale vengono mantenute le classificazioni interne dei gruppi di malattie, iniziando con le tumefazioni cistiche e le forme disontogenetiche, fatte se-

guire dalle patologia infiammatorie, trattate a parte per le loro caratteristiche del tutto peculiari.

Alla trattazione sistematica si è fatta precedere un richiamo breve all'embriologia ed all'anatomia della regione, senza la cui profonda conoscenza ogni discorso sulle malattie del collo è impensabile. In un successivo capitolo sono raggruppate le nozioni essenziali sui metodi di indagine semeiologica a disposizione del medico per indagare sulle tumefazioni croniche del collo. A questo capitolo è annessa una trattazione particolare della semeiotica del linfonodo in merito alla grandissima importanza che questa struttura rivesta nell'ambito delle tumefazioni cervicali.

Alla trattazione sistematica segue infine uno sguardo su alcuni casi particolarmente interessanti presentatisi nella pratica degli ultimi 7 anni della Clinica ORL di Pavia con discussione della rispettiva storia clinica e con aggiunta documentazione istologica del caso.

SINTESI DELLE STRUTTURE ANATOMICHE DEL COLLO E DEL LORO
SVILUPPO EMBRIOGENETICO

I - Embriologia

Le strutture del collo si sviluppano in netta corrispondenza allo sviluppo facciale prendendo origine da una serie di ispessimenti mesodermici e rientranze da un lato endodermiche, da un lato ectodermiche che nel loro complesso danno il cosiddetto apparato branchiale. Queste strutture originano come ispessimenti mesodermici ai lati della prima porzione dell'intestino cefalico e hanno il loro massimo sviluppo verso la fine del primo mese di gravidanza con una lunghezza dell'embrione di circa 5 mm. Si formano così gli archi branchiali, strutture mesodermiche che delimitano rientranze ectodermiche all'esterno, dette solchi branchiali

e rientranze endodermiche all'interno, dette tasche branchiali. Gli archi sono nel numero di 5 di cui l'ultimo incostante e rudimentale. Questi archi convergono verso la linea mediana ventrale dell'embrione, però solo il primo arco, o arco mandibolare, riesce a congiungersi con l'arco controlaterale, gli archi successivi si distanziano maggiormente man mano che si spostano caudalmente delimitando così un'area triangolare con apice in alto detta area mesobranchiale e che per la concavità ventrale dell'embrione viene ad appoggiare sull'eminanza cardiaca.

L'evoluzione dell'apparato branchiale si conclude nel corso del secondo mese di vita endouterina, alla cui fine non sono più rilevabili gli archi come tali.

Il primo arco branchiale è struttura fondamentale per la formazione delle strutture facciali. Da esso derivano le cartilagini costituenti la cartilagine di Meckel ventralmente e si staccano dorsalmente due processi simmetrici distanti sulla linea mediana, che costituiscono i processi mascellari. Da queste cartilagini dorsali si formeranno anche l'incudine ed il martello. Ricordiamo che l'osso mandibolare si forma per ossificazione

membranosa e che la cartilagine del Meckel è destinata a regredire. Si forma inoltre la muscolatura innervata dal nervo trigemino.

Seguono la prima tasca, internamente, ed il primo solco branchiale, esternamente, che sono separati da una sottile lamina mesodermica detta lamina otturante di His, struttura analoga è alla base dei solchi e delle tasche successive. Dalla prima tasca si forma l'orecchio medio nelle sue strutture epiteliali e la tromba d'Eustachio. Dal primo solco origina invece il condotto uditivo esterno.

Con il 2° arco iniziano le strutture dell'apparato branchiale che daranno origine al collo propriamente detto, che infatti risulta originato dal 2°, 3° e 4° arco branchiale.

Dal 2° arco prenderanno origine la cartilagine di Reichert, struttura di partenza della staffa (si noti la diversa origine di martello e staffa e pertanto anche dei muscoli tensore del timpano, di pertinenza del trigemino e stapedio, di pertinenza del facciale), l'apofisi stiloide del temporale, il legamento stiloioideo, le piccole corna e della parte superiore del corpo dell'osso

ioide, ed i muscoli di pertinenza del nervo facciale.

Il secondo arco, o arco ioideo, prende uno sviluppo preponderante tale, da sovrastare all'esterno gli archi 3° e 4° ed i solchi dal 2° in poi e da saldarsi caudalmente al tronco, così da creare una insenatura accogliente queste strutture ed aperta solo anteriormente in corrispondenza dell'area mesobranchiale. Questo spazio è detto seno precervicale di His ed è destinato ad una rapida obliterazione nello sviluppo normale.

Dal 2°-3°-4° solco branchiale non origina pertanto alcuna struttura normale, queste strutture ectodermiche avranno invece notevole importanza patologica, come vedremo. Dalla 2° tasca entodermica origina l'epitelio delle tonsille palatine e delle zone circostanti, secondo alcuni ne deriva anche la fossetta del Rosenmüller. Dal 3° arco branchiale prende origine la cartilagine per le grandi corna e la maggior parte del corpo dell'osso ioide. Inoltre ne origina il muscolo stilofaringeo di pertinenza del n. glosso faringeo.

Dalla 3° tasca branchiale originano gli abbozzi del timo e delle paratiroidi inferiori che saranno trascinate caudalmente durante la migrazione del timo.

Dal 4° arco e dal 5° arco rudimentale prendono origine le cartilagini per lo scudo tiroideo, la cricoide e l'aritenoida e i muscoli innervati dal vago, che sono i muscoli laringei, costrittori faringei e del palato molle eccetto il tensore del velo.

Dalla 4° tasca infine originano le paratiroidi superiori e l'abbozzo accessorio del timo e dalla 5° tasca il corpo ultimo branchiale che darebbe origine alle cellule C della tiroide, secondo alcuni (secondo altri le cellule C deriverebbero dalla cresta neurale).

I disturbi nella embriogenesi di queste strutture, che interessano in questa sede, sono le difettose oblitterazioni del seno precervicale di His. Dalle inclusioni epiteliali residue, gen. di pertinenza del 2° solco branchiale, originano le cisti laterali del collo, le fistole branchiali e rare proliferazioni carcinomatose, i cosiddetti carcinomi branchiali. Le cisti originate dal solco branchiale sono tappezzate da epitelio pavimentoso pluristratificato. Le cisti invece originate da abbozzi derivanti dalla 2° tasca mostrano un epitelio mucoso. Si intuisce così fa-

cilmente il perchè del tragitto delle fistole che si estendono in effetti dalla tonsilla al margine anteriore dello SCM, corrispondente alla apertura sull'area mesobranchiale del seno di HIS. Le cisti sono distribuite lungo questo tragitto ideale. Le fistole possono essere complete, cieche interne o cieche esterne.

Possono originare cisti e fistole anche dal primo solco e dalla prima tasca branchiale. Esse hanno sede in zona pre-auricolare e in un'area estendentesi lungo il margine inferiore della mandibola. Il ritrovamento di cisti "epidermoidi" in queste sedi potrebbe ricondursi ad una ontogenesi branchiale, almeno in certi casi.

Ultima struttura importante da considerare è una invaginazione entodermica che si forma nel pavimento dell'intestino faringeo in una zona che corrisponderà ad una sede dietro al tubercolo impari della lingua e che si approfondisce dando origine al dotto tireoglosso o dotto di Bochdalek. Esso compare in 17esima giornata di sviluppo embrionale. Alla 7° settimana la tiroide risulta in posizione definitiva davanti alla trachea e il dotto

di Bochelalek scompare definitivamente tra la 8° e 9° settimana lasciando sulla lingua il foramen coecum^e dando origine con la sua estremità caudale alle cellule follicolari della tiroide. Il lobo piramidale del Morgagni della tiroide ne è un residuo frequente. La fusione anteriore dell'osso ioide, di origine dal 2° e 3° arco branchiale, sull'area mesobranchiale, porta l'osso a stretto contatto con il dotto tireoglossso tanto che questo può essere posizionato anteriormente, posteriormente o internamente all'osso, questo fatto è di eminente importanza per la chirurgia della cisti mediana del collo e delle fistole. La mancata obliterazione porta alle fistole e cisti mediane del collo con la loro caratteristica aderenza all'osso ioide. Ricordiamo che alla formazione della lingua concorre il mesoderma dei quattro archi branchiali. L'origine è ben ricalcata dalla innervazione che in effetti comprende il VII, IX e X paio di nervi cranici.

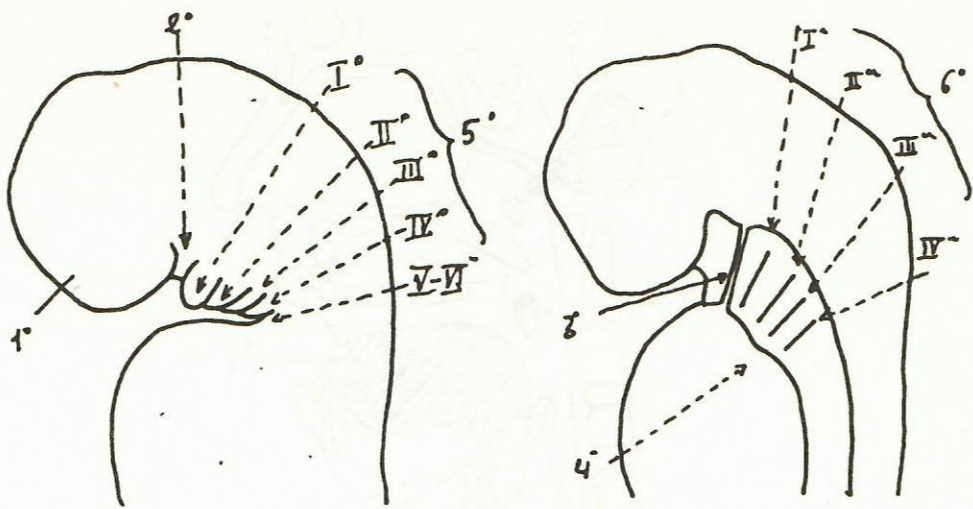


Fig. 1 : Estremità cefalica di un Embrione di 5 settimane

1:Processo frontale; 2:Processo mascellare; 3:membrana faringea;
4:intestino faringeo; 5:archi branchiali; 6:tasche branchiali;

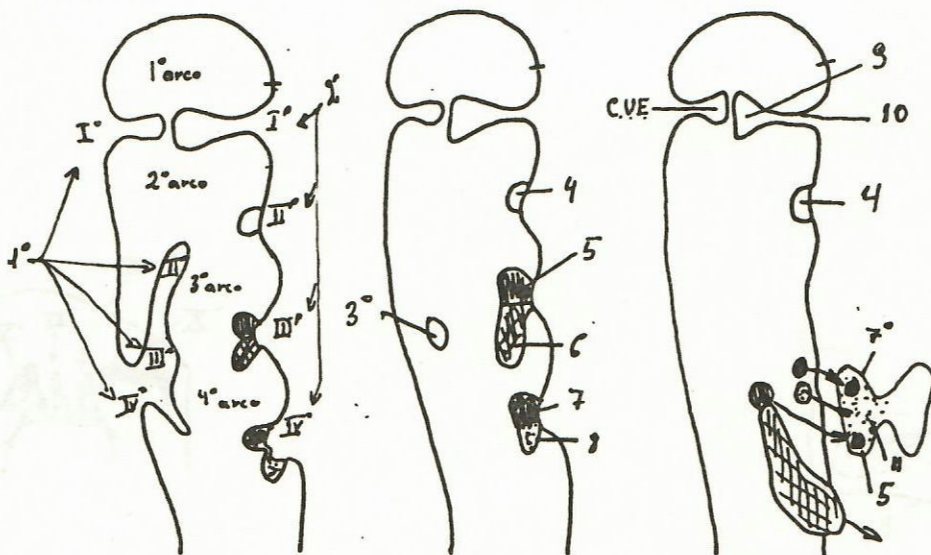


Fig. 2 : Schema di sviluppo dei solchi branchiali epiblastici e delle tasche branchiali

1:tasche branchiali; 2:solchi branchiali; 3:seno cervicale di His; 4:tonsilla palatina; 5:paratiroide inferiore; 6: timo; 7: paratiroide superiore; 8:corpo ultimo-branchiale; 9: Cavità della cassa del timpano; 10:Tromba di Eustachio; (11:cellule C della tiroide- oggi si pensa ad una origine dalla cresta neurale)

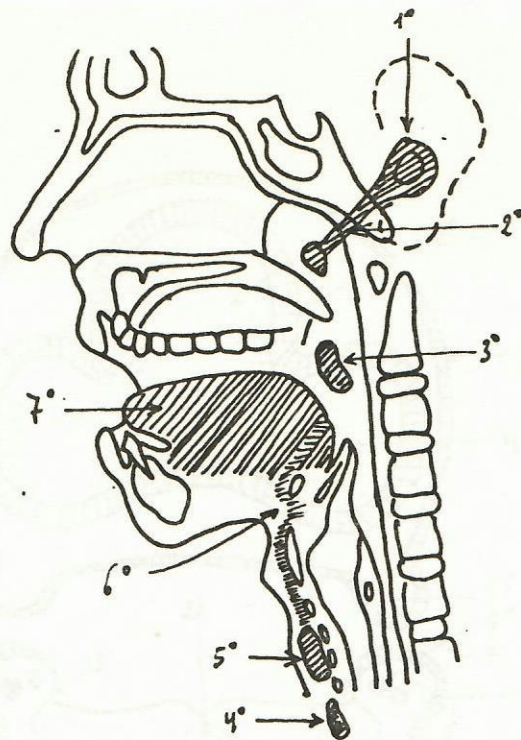


Fig. 3 : I derivati dall'intestino faringeo

1:epitelia della cassa del timpano; 2:tromba di Eustachio;
 3:tonsilla palatina; 4:timo; 5:tiroide e paratiroidi; 6:
 tragitto del dotto tireoglossso; 7:lingua;

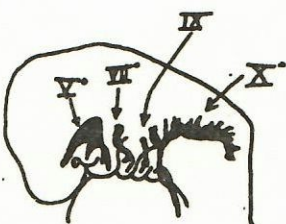


Fig. 4 : Innervazione degli archi
 branchiali

V-trigeminico IX-glossofaringeo
 VII-facciale X -vago

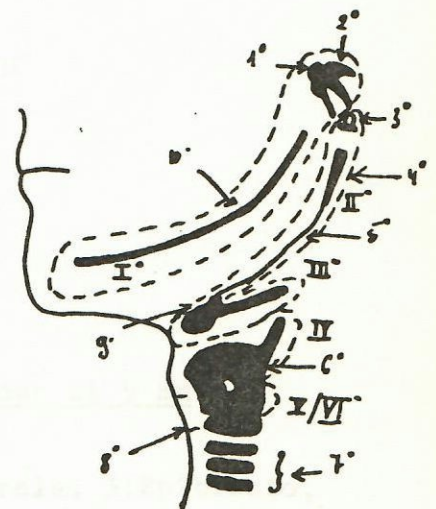


Fig. : Evoluzione delle cartilagini degli archi
 branchiali

1:martello;2:incudine;3:staffa;4:apofisi stiloide;5:
 lig.stilo-ioide;6:cart.tiroide;7:cart.tracheali;8:
 cart.cricoid;9:osso ioide;10:cart. di Meckel;

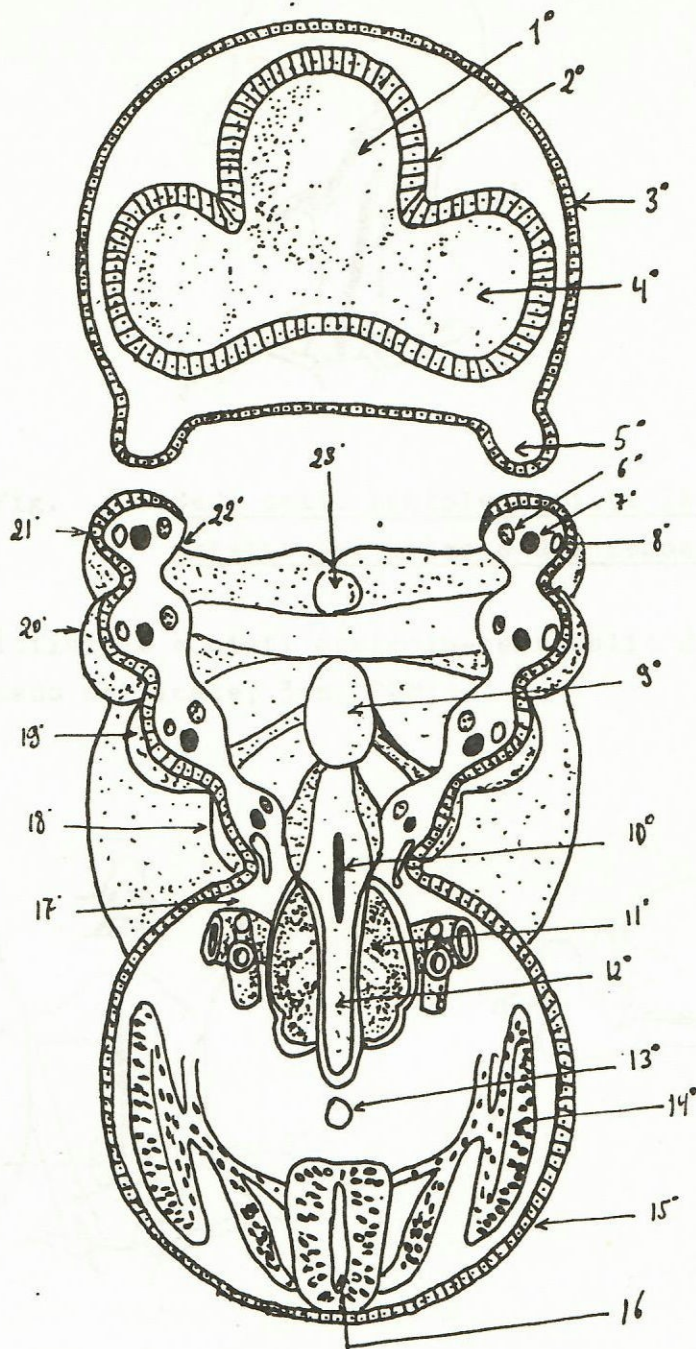


Fig. 5 : Sezione orizzontale di un embrione di 5 mm

1:prosencefalo; 2:epitelio del tubo neurale; 3:Epiblasto;
 4:vescicola ottica; 5:processo mascellare; 6:cartilagine;
 7:arteria; 8:nervo; 9:copula; 10:orefizio della doccia
 tracheale; 11:abbozzi polmonari; 12:esofago; 13:corda; 14:
 miotomo; 15:epiblasto; 16:tubo neurale; 17:6° arco; 18: 4°
 arco; 19:3° arco; 20:2° arco; 21:1° arco; 22:entoderma; 23:
 tubercolo impari;

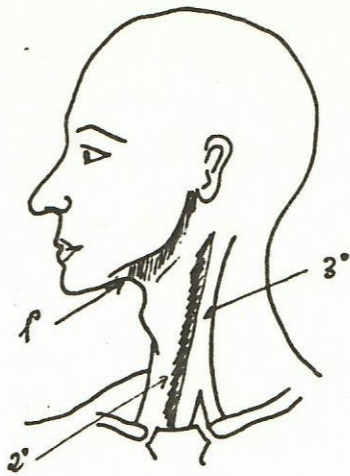


Fig. 6 : Sedi delle fistole e cisti laterocervicali di origine dal primo e dal secondo solco branchiale

1: fistole e cisti auricolo-cervicali; 2: fistole e cisti del seno cervicale; 3: m. SCM;

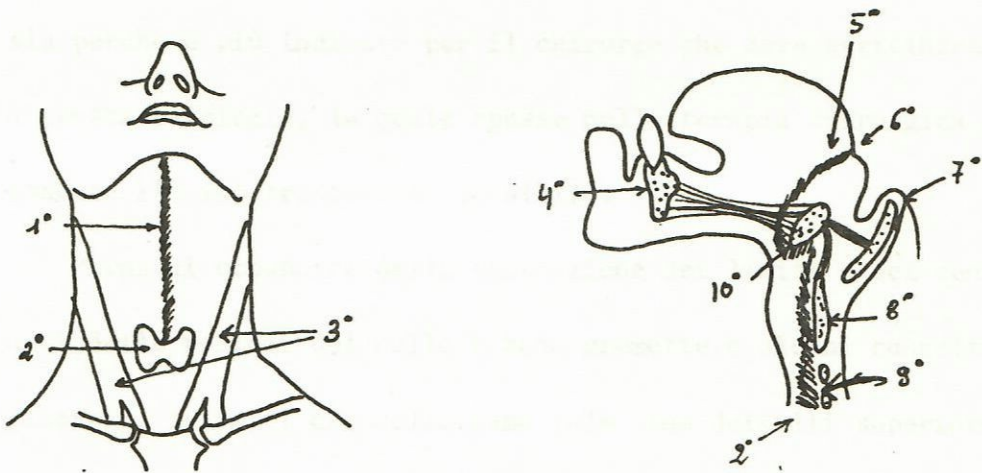


Fig. 7 : Sedi delle fistole e cisti mediane del collo

1: proiezione del dotto tireoglossco sulla linea mediana del collo; 2: tiroide; 3: m. SCM; 4: mandibola; 5: Dotto tireoglossco; 6: foramen coecum; 7: epiglottide; 8: cart. tiroide; 9: cart. tra-cheali; 10: osso ioide;

Anatomia

La conoscenza dell'anatomia del collo è premessa indispensabile per ogni discussione delle malattie che possono colpire questa regione. Per fare un breve richiamo ho ritenuto più utile allo scopo seguire un concetto più topografico che sistematico nella descrizione, sia perchè rende meglio conto della sede delle tumefazioni, sia perchè è più indicato per il chirurgo che deve avvicinarsi a questa patologia, la quale spesso nella terapia chirurgica riconosce l'unico trattamento possibile.

Prima di occuparci della trattazione dei limiti e dei contenuti delle regioni del collo è bene premettere alcuni concetti generali. I limiti del collo come tale sono definiti superiormente, come segue: in avanti: margine inferiore della branca orizzontale e margine posteriore della branca ascendente della mandibola; in addietro: linea partente dalla articolazione temporo-mandibolare, che segue il processo mastoideo e termina sulla protuberanza occipitale esterna.

I limiti inferiori invece sono

in avanti: margine superiore dello sterno e delle clavicole
in addietro: linea convenzionale tra le due articolazioni
acromio-clavicolari e passante per il processo spinoso di C₇.
In questa sede verranno descritte solo le regioni anteriori
del collo escludendo la cosiddetta regione nucale che esula
dall'interesse specifico delle tumefazioni cervicali anche se
in questa sede possono trovarsi lipomi, tumori muscolari o os-
sei vertebrali, del resto del tutto analoghi ai tumori di que-
sto tipo sviluppatasi in altra sede del corpo.

Il collo è una regione di passaggio tra testa e tronco e
come tale riveste un significato fisiologico del tutto parti-
colare che si riflette nelle strutture anatomiche in esso con-
tenute. Non può però essere trascurato che nel collo è alloggia-
to l'apparato della fonazione e ghiandole endocrine come la ti-
roide e la paratiroide. Passiamo a considerare ora le regioni
del collo, gettando prima però uno sguardo l'insieme alle for-
mazioni aponeurotiche, di primario interesse sia ontogenetico
che per la diffusione dei processi neoplastici ed infiammatori
del collo.

La trattazione sarà necessariamente ridotta all'essenziale con attenzione più che altro ai richiami topografici ed ai limiti delle sezioni così essenziali per ogni approccio chirurgico. Non si è potuto approfondire la parte sistematica sia per motivi di spazio sia perchè non pertinente in questa sede e si rimanda espressamente alla classica ed insuperabile trattazione fatta in merito nel ben noto trattato di Anatomia Umana del Testut-Latarjet e nel Trattato di Anatomia Topografica del Testut-Jakob.

Le regioni del collo: una prima generale suddivisione scinde il collo in due regioni, una posteriore, o regione della nuca, ed una anteriore (reg. tracheliana sec. alcuni). Le due regioni sono divise da un piano frontale passante dai proc. trasversi delle vertebre cervicali al margine anteriore del muscolo trapezio. La regione posteriore accoglie così la colonna vertebrale e i muscoli relativi. Essa ha una importanza solo relativa per la clinica del collo, limitata ai processi patologici a carico delle vertebre e delle strutture nervose in esso contenute.

La regione anteriore a sua volta si divide in regioni anteriori

propriamente dette, che sono: due regioni superficiali; la regione sopraioidea e la regione sottoioidea ed una regione profonda, la regione prevertebrale, e regioni laterali, che sono: la regione parotidee, la regione sternocleidomastoidea o carotidea, la regione sopraclavicolare.

Le strutture aponeurotiche del collo: le fascie che suddividono il contenuto del collo in varie regioni sono di estrema importanza clinica e chirurgica, costituendo esse una, se pur incompleta, resistenza alla diffusione dei processi patologici del collo che ne possono anche venire guidati nella loro espansione tanto da minacciare il mediastino nelle raccolte purulente profonde e aprirsi verso l'esterno in quelle più superficiali. I piani fasciali costituiscono importanti guide per il chirurgo nella dissezione della regione, anche se non sempre questi foglietti aponeurotici sono di facile scollabilità.

Distinguiamo una aponeurosi cervicale superficiale, media e profonda, detta anche fascia prevertebrale.

La prima circonda tutto il collo immediatamente sotto il connettivo del sottocutaneo ed accoglie in rispettivi sdoppiamenti

i muscoli SCM e trapezio. In basso si inserisce sul manubrio dello sterno sul quale uno sdoppiamento crea lo spazio soprasternale di Gruber. Profondamente ad essa incontriamo la fascia cervicale media che include anch'essa vari muscoli (sternoioidei, sternotiroidei, tiroidei) ed è tesa da un m. omoioideo all'altro e che si continua in basso verso il mediastino con un setto divisorio che scende sul pericardio dividendo il mediastino anteriore da quello posteriore, con i vasi arteriosi alloggiati nel m. posteriore e quelli venosi extrapericardici in quello anteriore. Inoltre la fascia cervicale media invia un setto divisorio verso il labbro posteriore del manubrio dello sterno. Questa disposizione rende conto dell'isolamento del mediastino anteriore dalle regioni del collo e del fatto che i processi patologici del collo, generalmente alloggiati tra fascia media e profonda, tendono se mai a farsi strada verso il mediastino posteriore (Condorelli, in Dogliotti e Bobbio, Trattato di Tecnica Operatoria).

Lo spazio più importante per la patologia del collo è comunque senza alcun dubbio quello compreso tra fascia media e fascia

prevertebrale, essendo in questo contenute tutte le principali strutture viscerali e vascolonervose del collo. Queste strutture presentano proprie guaine che sono:

a) guaina viscerale - circonda trachea, esofago e ghiandola tiroide della quale forma, addensandosi, la capsula. Essa fornisce guaine ai muscoli propri della faringe il che gli ha valso il nome di fascia bucco-faringea. In avanti è in connessione con la fascia cervicale media e lateralmente con la guaina vascolare. Dagli angoli postero-laterali si dipartono due prolungamenti verso la fascia prevertebrale e che fungono da organi sospensori e di fissazione dei visceri alla colonna vertebrale.

b) guaina vascolare- avvolge gli elementi del fascio vascolonervoso del collo a cui aderisce strettamente. Invia un prolungamento laterale verso la vena giugulare esterna, detto fascia venosa trasversale del collo.

Queste strutture dividono così uno spazio previscerale ed uno spazio retroviscerale normalmente non in comunicazione tra di loro.

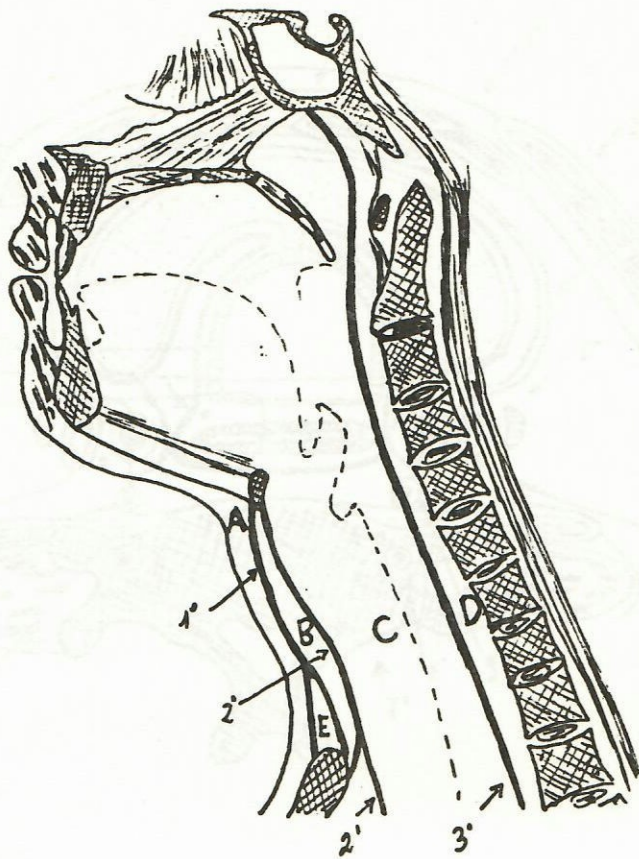


Fig. 8 : Loggie del collo, sezione sagittale

A:loggia superficiale; B:seconda loggia tra fascia cervicale superficiale e media; C:terza loggia tra fascia cerv. media e profonda;D:loggia prevertebrale; E:spazio sovrasternale di Gruber;

1:fascia cervicale superficiale; 2:fascia cervicale media con suo 2':prolungamento mediastinico sec. Condorelli; 3: fascia prevertebrale;

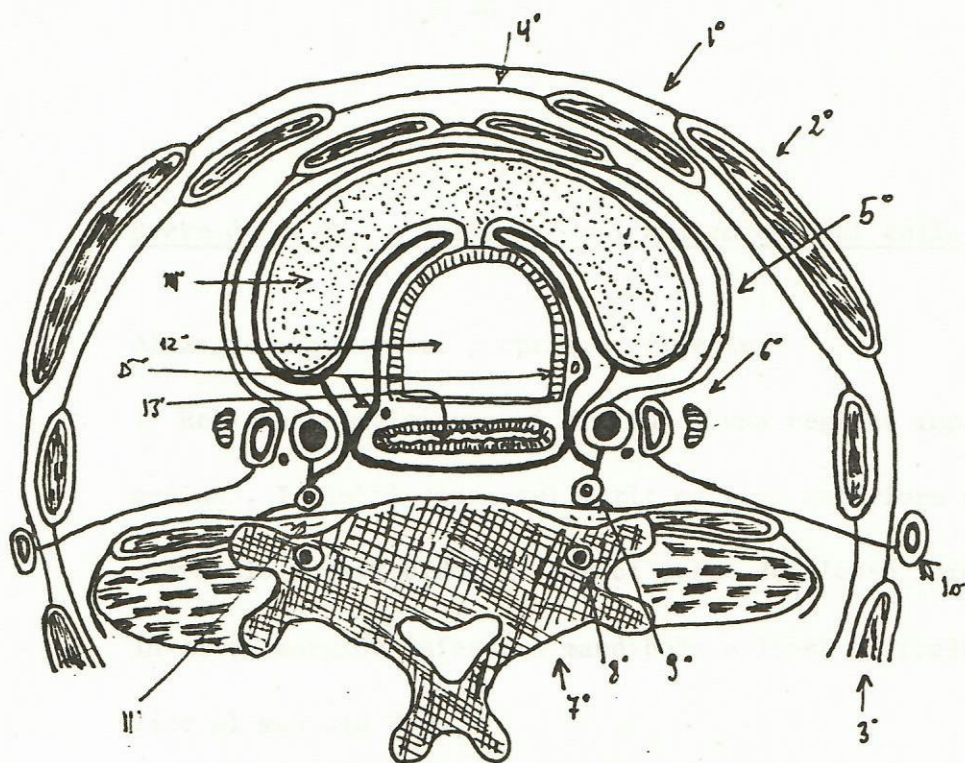


Fig. 9 : Visione d'insieme degli spazi fasciali del collo
in una sezione orizzontale della zona inferiore

1: fascia cervicale superficiale; 2:m.sternocleidomastoideo;
 3:m. trapezio; 4:fascia cervicale media; 5:fascia vascolare
 del collo; 6:fascio vascolonervoso del collo; 7:vertebra
 cervicale; 8:a. vertebrale; 9:tronco del simpatico avvolto
 da un segmento sagittale della fascia vascolare; 10:v.giu-
 gulare esterna avvolta dalla fascia venosa trasversa del
 collo; 11:fascia cervicale profonda; 12:trachea; 13:esofa-
 go; 14:tiroide avvolta nella propria capsula continuazione
 della guaina tracheo-esofagea; 15:n.ricorrenti;

Breve descrizione delle regioni anatomiche del collo

A) Regioni anteriori propriamente dette

1° Regione sopraioidea: si tratta di una regione impari e mediana. I limiti sono: sui lati: margine anteriore muscoli sternocleidomastoidei; in basso: corpo dell'osso ioide.

In alto: margine inferiore mandibola e linea di prolungamento fino al muscolo SCM.

Limite profondo: muscolo miloioideo e muscolo ioglosso in addietro.

La fascia cervicale superficiale in questa sede prende il nome di fascia sopraioidea e si inserisce in alto alla mandibola e ai lati si continua con la fascia parotidea formando un "setto interghiandolare" tra parotide superiormente e sottomandibolare inferiormente.

Il contenuto della regione è dato dai muscoli: digastrico, stiloioideo, miloioideo ed ioglosso, dalla ghiandola sottomandibolare e della sua loggia, dai linfonodi, vasi e nervi.

In essa riscontriamo inoltre due punti di repere chirurgici importanti per la legatura dell'art. linguale, che sono:

1° il triangolo di Beccard: serve per reperire l'art. linguale prima che questa abbia emessoⁱ i suoi collaterali - la legatura provoca una emostasi completa.

Limiti: posteriormente: margine post-musc.ioglosso, anteriormente e superiormente: ventre post. m. digastrico e m.stiloiideo.

2° il triangolo del Pirogoff: l'art.linguale ha già emesso il primo collaterale, l'art.dorsale della lingua -- emostasi parziale.

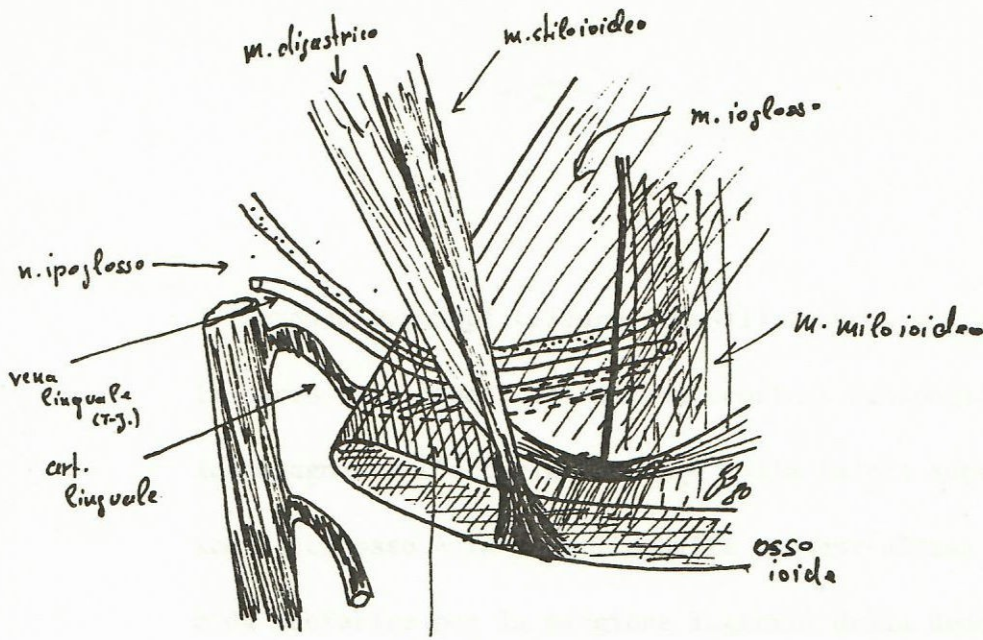
Limiti: postero-inferiormente: ventre post.m.digastrico (e suo tendine intermedio)^e m.stiloiideo

superiormente: nervo ipoglosso

anteriormente: marg.post.m.miloiideo.

NOTA: Esiste una diatriba terminologica rispetto a due vene che accompagnano rispettivamente il n.ipoglosso e l'art.linguale.

Secondo Testut-Jakob (pag.23 vol.II) la vena linguale accompagna il n.ipoglosso e l'art. è accompagnata da cosiddette vene linguali profonde.

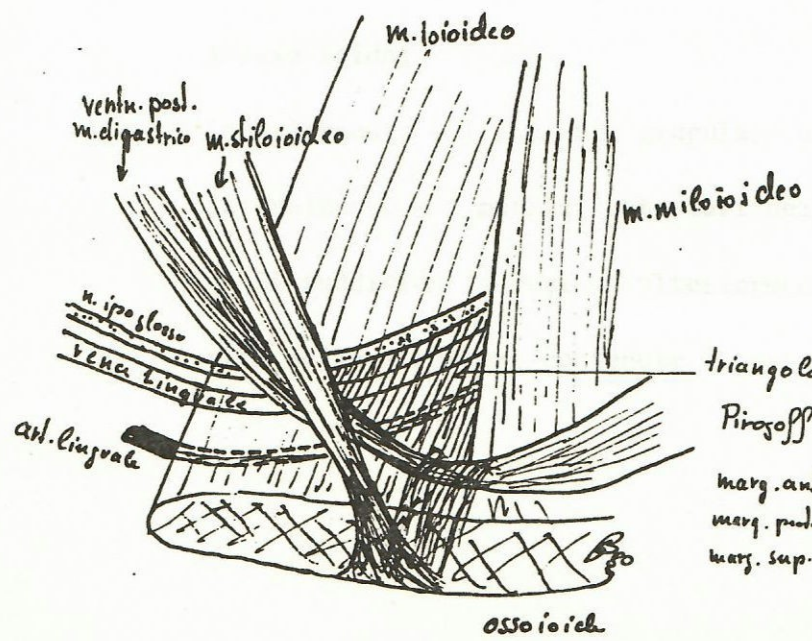


triangolo di
Beclard

marg. post.: m. iogloss
 marg. inf.: grande corno osso
 ioide
 marg. ant.-sup.: m. stiloioideo e ventre
 post. m. digastrico

TRIANGOLO DI BECLARD

Fig 10



triangolo di
Pirogoff

marg. ant.: m. mилоioideo
 marg. post.-inf.: m. stiloioideo e ventre post. m. digastrico
 marg. sup.: n. ipogloss

TRIANGOLO DI PIROGOFF

Fig 11

Secondo Pernkopf (figure 310-311) la vena che accompagna il nervo ipoglosso è detta vena comitans n.hypoglossi e quella accompagnante l'arteria linguale sulla faccia superiore del muscolo ioglosso è la vena lingualis. . Quest'ultima terminologia è da preferire per la maggiore logicità della denominazione che contiene un esatto enunciato topografico.

2° Regione sottoioidea - E' una regione impari e mediana che costituisce la parte antero-inferiore del collo.

I suoi limiti profondi si estendono in alto fino al faringe escluso, e in basso fino alla regione prevertebrale, esofago compreso. I limiti superficiali della regione sono definiti:
superiormente - una linea orizzontale tesa tra i margini anteriori dei muscoli sternocleidomastoidei e passante per il corpo dell'osso ioide;
inferiormente - l'incisura giugulare dello sterno;
lateralmente - i margini anteriori dei due muscoli SCM.

Si suddivide la regione ulteriormente in verità della complessità delle strutture contenute in essa, nel seguente modo:

- Regione sottoioidea propriamente detta - è l'insieme delle parti molli della regione sopra delimitata che sta al davanti della tiroide e del condotto laringo-tracheale. Essa comprende la fascia sottoioidea, parte della aponeurosi superficiale, con lo spazio soprasternale di Gruber. Sotto questa si trovano i muscoli sottoioidei, che sono: il m. sternioideo, il m. omoioideo, il m. sternotiroideo, il m. tiroioideo.

In rapporto con il muscolo omoioideo si descrive un altro punto di repere importante del collo, corrispondente alla biforcazione della arteria carotide comune, e che è eletto "triangolo omoioideo di Velpeau" limitato come segue: in alto: dal grande corno dell'osso ioide

medialmente: dal muscolo omoioideo

lateralmente: dal muscolo sternocleidomastoideo.

A questi muscoli è annessa la fascia cervicale media che è tesa tra i due muscoli omoioidei, che in alto si inserisce al corpo dell'osso ioide, in basso allo sterno e prosegue verso il torace come già descritto. Anteriormente fascia media e superficiale si fondono costituendo una specie di rafe mediano detto anche "linea alba sottoioidea".

Profondamente a questo si trovano le seguenti strutture:

- 1° l'osso ioide
- 2° la membrana tiroidea
- 3° la laringe
- 4° la tiroide e le paratiroidi
- 5° la porzione cervicale della trachea.

Da tutte queste strutture possono avere origine tumefazioni che si esprimono esternamente sul collo.

3° La regione prevertebrale - Regione profonda, impari e mediana che corrisponde alla faccia anteriore della colonna vertebrale.

I limiti sono: in alto- l'osso occipitale
in basso - la prima vertebra toracica
ai lati - i processi trasversi delle vertebre cervicali.

In avanti è limitata dalle regioni della faringe e dell'esofago, divisi da essa dalla fascia prevertebrale che è considerata appartenente alla regione prevertebrale. La regione contiene inoltre i muscoli prevertebrali, l'arteria vertebrale, la vena vertebrale e il tronco dell'ortosimpatico con i 3 gangli: cervicale superiore, sotto la base del cranio; cervicale medio,

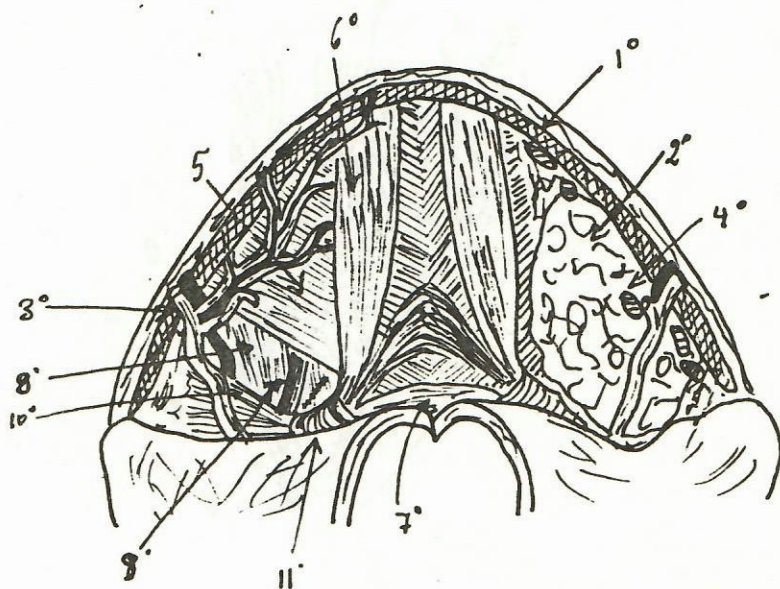


Fig. 12 : Regione sopraioidea, piano sottofasciale

1:mandibola; 2:ghiandola sottomandibolare; 3:a. e v.facciale;
 4:linfonodi; 5:m. miloioideo; 6:ventre anteriore m.digastrico
 7:osso ioide; 8:m. ioglosso; 9:n. ipoglosso e vena comitans ;
 10:m. stiloioideo; 11:tendine intermedio del m. digastrico.

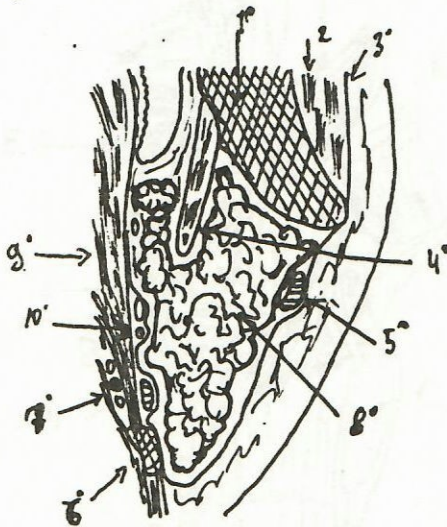


Fig. 13 : Sezione frontale della regione sottomandibolare

1:mandibola; 2:m.massetere; 3:fascia superficiale; 4:m.milo-
ioideo; 5:linfonodo sottomandibolare; 6:osso ioide; 7: arte-
ria linguale; 8:ghiandola sottomandibolare; 9:m. ioglosso ;
10:n. ipoglosso;

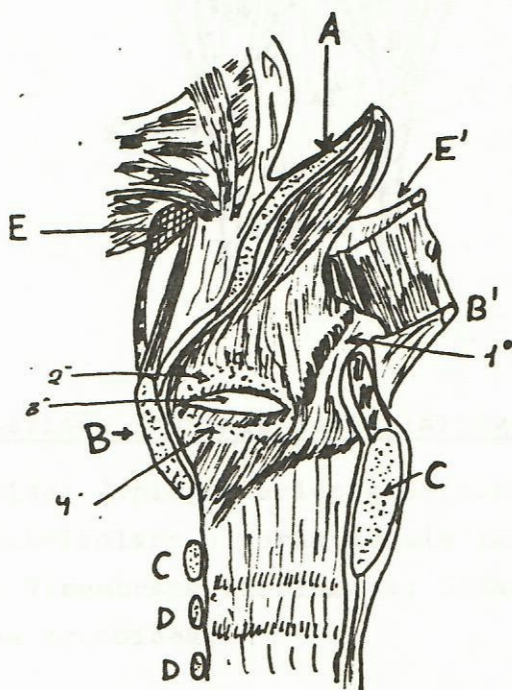


Fig. 14 : Sezione sagittale della laringe, seg. destro

A;epiglottide; B:cartilagine tiroidea con B':il suo corno superiore; C:cartilagine cricoide; D:cartilagini degli anelli tracheali; E:osso ioide con E' il suo grande corno ; 1:rilievo formato da un linfonodo prearitenoideo; 2:corda vocale falsa; 3:introito al ventricolo laringeo ; 4:corda vocale vera.

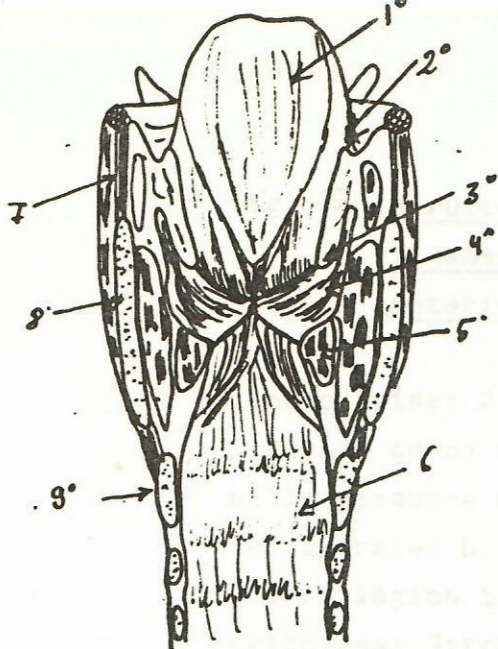


Fig. 15 : Sezione frontale della laringe, segmento anteriore

1:epiglottide; 2:pieghe ariepiglottiche; 3:vestibolo laringeo;
 4:plica ventricolare o corda vocale falsa; 5:corda vocale vera
 6:trachea; 7:membrana tiroioidea; 8:cartilagine tiroidea; 9:
 cartilagine cricoidea;

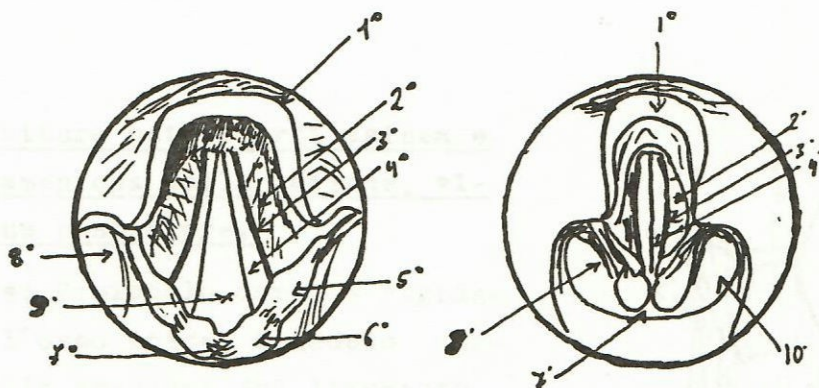


Fig. 16 : Immagine laringoscopica in espirazione forzata (vocale "e") a destra e in inspirazione, a sinistra

1:epiglottide; 2:corda vocale falsa; 3:introito al ventricolo di Morgagni; 4:corda vocale vera; 5:tubercolo cuneiforme; 6:tubercolo cornicolato; 7:commissura interaritenoidica; 8:plica ariepiglottica; 9:trachea; 10:seno piriforme.

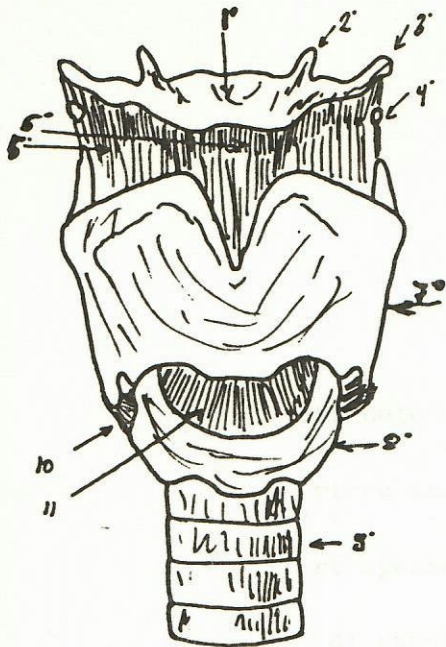
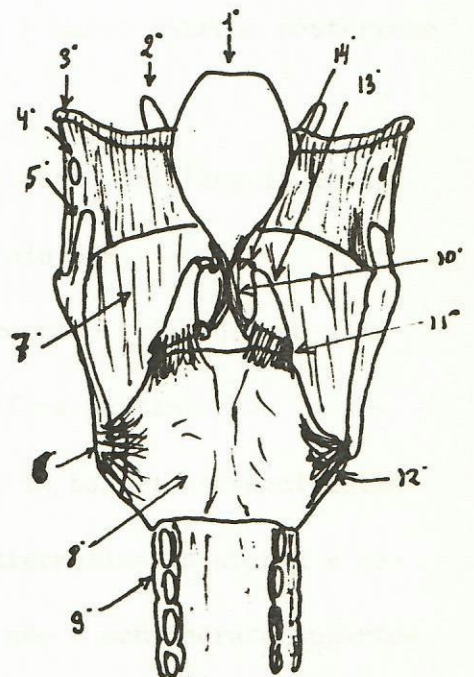


Fig: 17 : Struttura osteo-cartilaginea e ligamentosa della laringe, visione anteriore.

1:osso ioide; 2:piccolo corno dell'osso;
3:grande corno dell'osso; 4:nodulo cart.
nello spessore del 5:ligamento tiroioid-
deo laterale; 6: lig. tiroiideo mediale;
7:cartilagine tiroidea; 8:cartilagine
cricoidea; 9:trachea; 10:lig. cricotiroi-
deo; 11:Lig.cricotiroideo medio;

Fig. 18 : Struttura osteo-cartilaginea e ligamentosa della laringe, visione posteriore.

1:epiglottide; 2:piccolo corno e 3:gran-
de corno dell'osso ioide; 4:nodulo car-
tilagineo nello spessore del ligamento
tiroiideo; 5:corno superiore e 6: corno
inferiore della 7:cartilagine tiroidea;
8:cart. cricoidea; 9:trachea; 10:lig.ti-
roepiglottico; 11:lig. cricoaritenoido
posteriore; 12:ligamento cricotiroideo ;
13:cart. aritenoida; 14:cart.corniculate



piccolo ed incostante sul punto dove l'arteria tiroidea inferiore incrocia il bronco del simpatico; e il cervicale inferiore spesso fuso col primo ganglio toracico prendendo il nome di ganglio stellato e che è situato innanz. alla 1° art. costo-vertebrale.

B) Regioni laterali del collo - sono tutte regioni pari.

1° Regione parotidea: limiti superficiali: anteriormente: margine post. ramo asc. mandibola.

posteriormente: processo mastoideo e margine anteriore del muscolo SCM

superiormente: condotto uditivo esterno e parte estrema posteriore dell'arcata zigomatica

inferiormente: breve linea orizzontale tratta dall'angolo della mandibola al margine anteriore del muscolo SCM

Profondamente si estende fino al processo stiloideo ed alla parete laterale della faringe. Essa confina pertanto con le regioni: temporale, in alto; sopraioidea, in basso; sternocleidomastoidea posteriormente; masseterina e zigomatica in avanti e faringea medialmente. La regione faringea non è considerata appartenente al collo nella trattazione del Jakob.

La regione parotidea contiene la fascia parotidea, superficiale espansione supero-posteriore della fascia cervicale superficiale e sotto alla quale riscontriamo una fossa profonda, detta loggia parotidea, accogliente il principale organo della regione, la ghiandola parotide. La ghiandola è rivestita profondamente dalla fascia parotidea profonda, anch'essa da considerarsi emanazione della fascia cervicale superficiale, e che riveste successivamente il ventre posteriore del muscolo digastrico, il processo stiloideo ed il legamento stiloideo, i tre muscoli che con legamento stiloideo e stilomandibolare costituiscono "il mazzetto del Riolo" e cioè stilofaringeo, stiloglosso e stiloideo.

La fascia giunge fino alla faringe ove si riflette in avanti e ricoprendo parte del muscolo pterigoideo interno giunge al margine posteriore della branca mantenuta della mandibola ove si ricongiunge con la fascia parotidea superficiale.

La ghiandola parotide emette un prolungamento anteriore o masseterino che penetra nell'omonima regione accompagnando il dotto parotideo di Stenone. La regione è attraversata dalla arteria carotidea esterna, che nel decorso intraparotideo fornisce le arterie

auricolare posteriore, numerosi rami parotidei e termina con l'arteria temporale superficiale e l'arteria mascellare interna. Nella regione decorre inoltre la vena giugulare esterna formata da vena temporale superficiale e vena mascellare. Esistono linfonodi divisi nei gruppi superficiale, tra fascia superficiale e fascia esterna parotide e profonda, intraparotideo e iuxtacarotideo.

Due nervi attraversano la ghiandola, il nervo facciale, uscito dal foro stilomastoideo, che nella ghiandola si divide nei suoi due rami terminali, il ramo temporo-facciale ed il ramo cervico-facciale, e il nervo auricolotemporale, ramo del nervo mandibolare, che è un nervo sensitivo e raggiunge la regione temporale.

2° Regione sternocleidomastoidea o carotidea - La regione corrisponde al muscolo sternocleidomastoideo ed i suoi limiti sono:

anteriormente: margine anteriore del muscolo SCM

posteriormente: margine posteriore del muscolo SCM

superiormente: processo mastoideo

inferiormente: clavicola e incisura giugulare dello sterno.

Profondamente la regione si estende fino alla colonna vertebrale. In sede sottocutanea e soprafasciale si incontra il muscolo platisma e sotto ad esso la vena giugulare esterna. I nervi più rilevanti

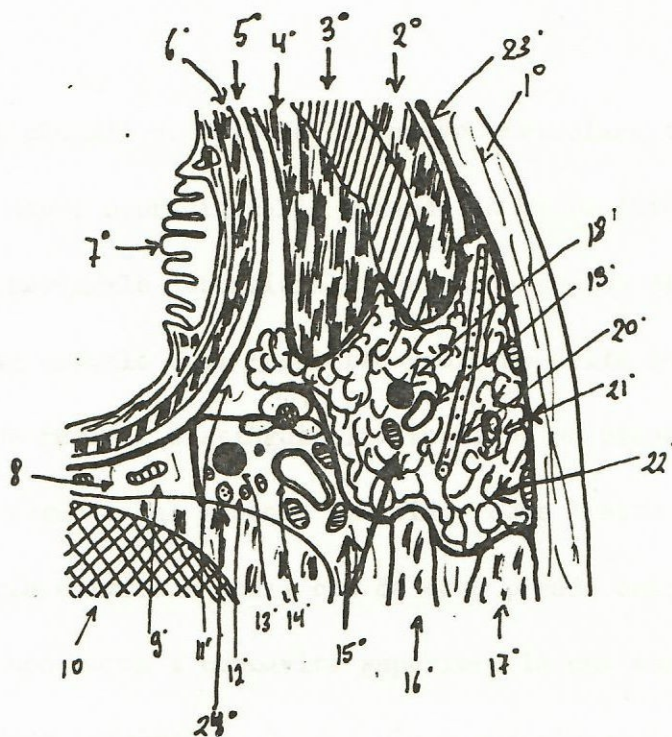


Fig. 19 : Loggia parotidea, sezione orizzontale a livello medio

1:piano cutaneo; 2:m. massetere; 3:osso mandibolare; 4:m.pterigoideo interno; 5:aponeurosi faringea; 6:m.costrittore sup. della faringe; 7:tonsilla palatina; 8:spazio retrofaringeo e 9:i linfonodi di Gillette e Sappey, presenti (uno o due) normalmente solo nel bambino; 10:osso vertebrale; 11:spazio pre-stiloideo; 12:spazio retrostiloideo; 13:a. carotide interna ; 14:v. giugulare interna; 15:linfonodi retrostiloidei e parotidei; 16:m. digastrico; 17:m.sternocleidomastoideo; 18:a.ca - rotide esterna; 19:v. giugulare esterna; 20:nervo facciale ; 21:fascia cervicale superficiale; 22:ghiandola parotide; 23:dotto parotideo di Stenone; 24:nervi della loggia retrostiloidea: n.accessorio, n.vago, ganglio cervicale superiore, n.glossofaringeo e n.ipoglosso.

sono il piccolo occipitale, il nervo auricolare trasverso del collo e i nervi sopraclaveari. Andando in profondità si incontra la fascia cervicale superficiale che fa da guaina al muscolo SCM.

Sotto al muscolo e al foglietto profondo della sua guaina si trovano due regioni distinguibili: in basso un piano muscolo-aponeurotico formato dal muscolo omoioideo come limite superiore e dalla fascia cervicale media che da esso prende origine. Il muscolo esegue una curva a concavità superiore la cui sommità corrisponde al tendine intermedio. Questo piano muscolo-aponeurotico è di particolare importanza nella preparazione chirurgica della regione, perchè il muscolo omoioideo serve da guida allo scollamento essendo esso in posizione sicuramente superiore ai grossi vasi del collo che ne risultano protetti. L'angolo antero-inferiore della regione è attraversato dal muscolo sternoioideo.

Ai limiti superiori della regione invece affiora il ventre posteriore del muscolo digastrico che è coperto in parte dalla parotide e costituisce così un passaggio verso quella regione già descritta.

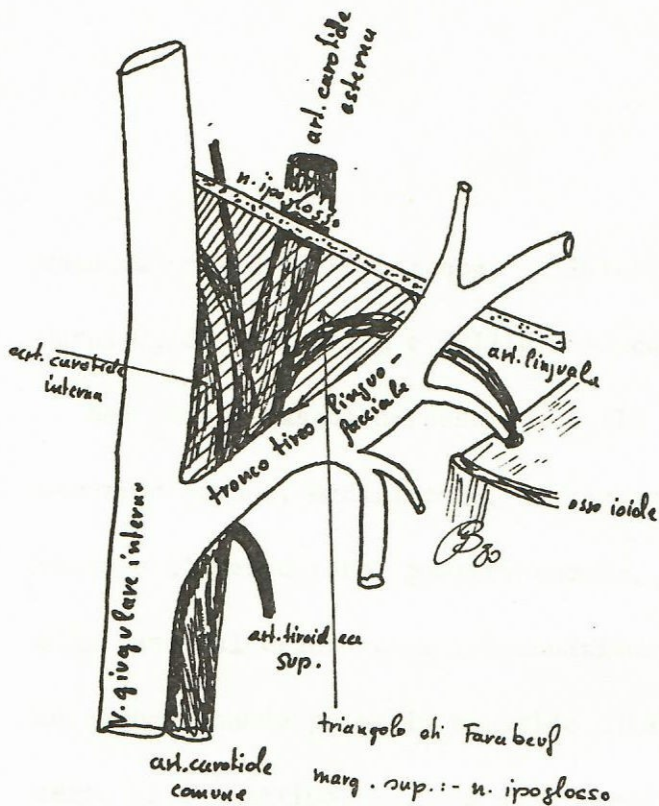
Nei $2/3$ superiori della regione sotto il muscolo SCM affiora uno strato di connettivo adiposo contenente numerosi linfonodi e circondante il fascio vascolo-nervoso del collo. Questi linfonodi costituiscono i linfonodi profondi del collo o linfonodi della cate-

na giugulare che drenano la maggior parte dei linfatici della faccia, della nuca e della porzione cervicofacciale delle vie digerente e respiratoria. Si uniscono in alto con i linfonodi laterofaringei ed in basso con quelli della fossa sopraclaveare e del mediastino. Questi linfonodi sono colpiti frequentemente da processi patologici neoplastici e non, come vedremo, ed è da tenere presente che le normali aderenze che la capsula linfonodale contrae con la guaina vascolare del collo diventano ancora più strette nei processi patologici, tanto da rendere generalmente impossibile di salvare la vena giugulare interna negli interventi di svuotamento linfonodale laterocervicale per carcinomatosi metastatica linfonodale in questa sede.

Sotto il piano descritto alla dissezione si incontra un certo numero di tronchi vascolari e nervosi che sono: l'arteria succlavia e la sua vena, la carotide comune e i suoi rami di biforcazione, la vena giugulare interna, il nervo ipoglosso col suo ramo discendente ed il nervo vago.

Arteria e vena succlavia passano in basso la regione per entrare nella regione succlavia. L'arteria carotide comune, della quale la regione prende anche il nome, entra nella regione a livello

dell'art. sternoclavicolare ove a destra origina dall'arteria anonima. A sinistra origina direttamente dall'arco aortico. A livello del margine della cartilagine tiroidea si biforca dando origine all'arteria carotide esterna e a quella interna. Arteria carotide comune e interna non danno alcun collaterale nella regione. I rami dell'arteria carotide esterna sono in successione l'arteria tiroidea superiore, l'arteria linguale, l'arteria facciale e l'arteria occipitale. All'origine la carotide esterna è posta davanti e medialmente a quella interna, si porta lateralmente dopo un decorso di 10-12 mm. Come punto di repere dell'arteria carotide esterna si descrive il triangolo di Farabeuf delimitato da margine anteriore vena giugulare, posteriormente; tronco tireo-linguofacciale anteroinferiormente, e nervo ipoglosso superiormente, nel fondo di tale triangolo si trova sicuramente la carotide che in questa sede ha generalmente già emesso l'arteria tiroidea e mostra come collaterale l'arteria linguale. E' da notare comunque una certa variabilità di questa disposizione che non costituisce comunque problema se si tiene presente il decorso tipicamente riflesso verso il basso dell'arteria tiroidea superiore. Nella biforcazione si trova il glomo carotideo, struttura chemocettrice inner-



TRIANGOLO DI FARABEV

Fig 20

triangolo di Farabev

marg. sup. :- n. ipoglosso

marg. post. :- v. giugulare int.

marg. ant.-inf. :- tronco venoso tiroide-linguo-facciale

vata dal nervo di Hovelacque, collaterale del IX (nervo di Hernig), da rami del X e dell'ortosimpatico cervicale.

Nel fascio vascolonervoso del collo sono raccolte l'arteria carotide comune, medialmente, la vena giugulare interna, lateralmente e il nervo vago, posteriormente. La vena giugulare inizia alla base del cranio come continuazione del seno laterale e scende accompagnando prima la carotide interna e poi quella comune, verso il mediastino. La vena viene generalmente legata ed asportata negli interventi di svuotamento radicale laterocervicale. Il nervo ipoglosso esce dallo spazio mandibolo-faringeo situato profondamente al m. digastrico ed attraversa la parte superiore della regione incrociando prima l'arteria carotide interna e poi quella esterna, ove forma il succitato triangolo del Farabeuf, ed entra nella regione sopraioidea. Incrociando l'arteria carotide esterna esso emette il ramo discendente che decorre sulla faccia laterale del fascio vascolo-nervoso e si anastomizza a livello del tendine intermedio del muscolo omoioideo con il ramo discendente del plesso cervicale formando "l'ansa dell'ipoglosso" che invia filamenti ai muscoli omoioideo, sternioideo e sternotiroideo (il m. tiroioideo è innervato direttamente dall'ipoglosso).

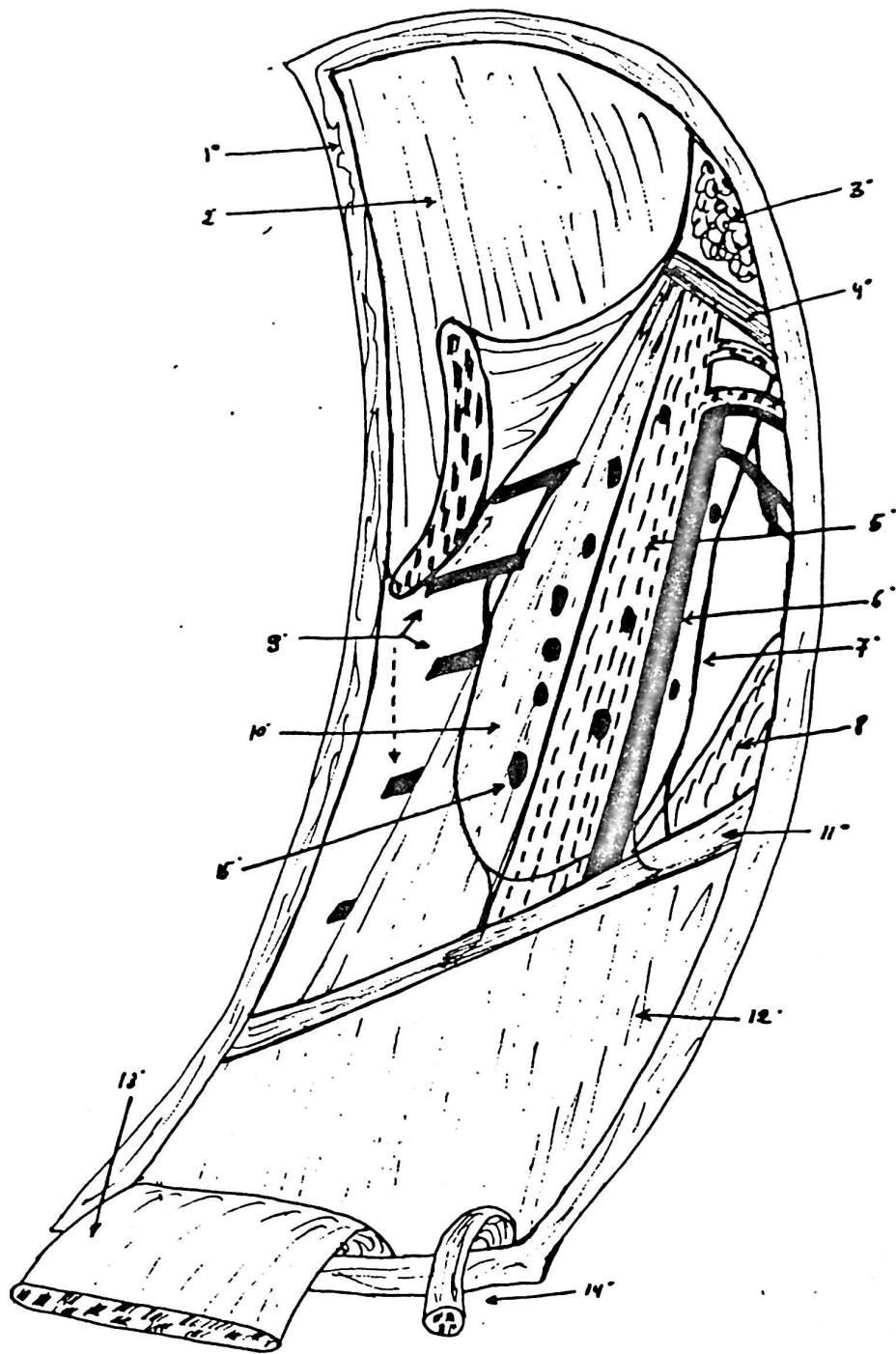


Fig. 21 : Regione Sternocleidomastoidea, piano sottomuscolare

1: sezione della cute; 2: m. SCM, capo superiore sezionato e ribaltato; 3: ghiandola parotide; 4: m. digastrico; 5: v. giugulare interna; 6: a. carotide comune (e esterna in alto); 7: ansa del nervo ipoglosso; 8: ghiandola tiroide; 9: rami anteriori dei n. cervicali; 10: m. scaleno anteriore; 11: m. omioideo; 12: fascia cervicale media; 13: m. SCM, capo clavicolare e 14: capo sternale, sezionati e ribaltati; 15: linfonodi della catena giugulare

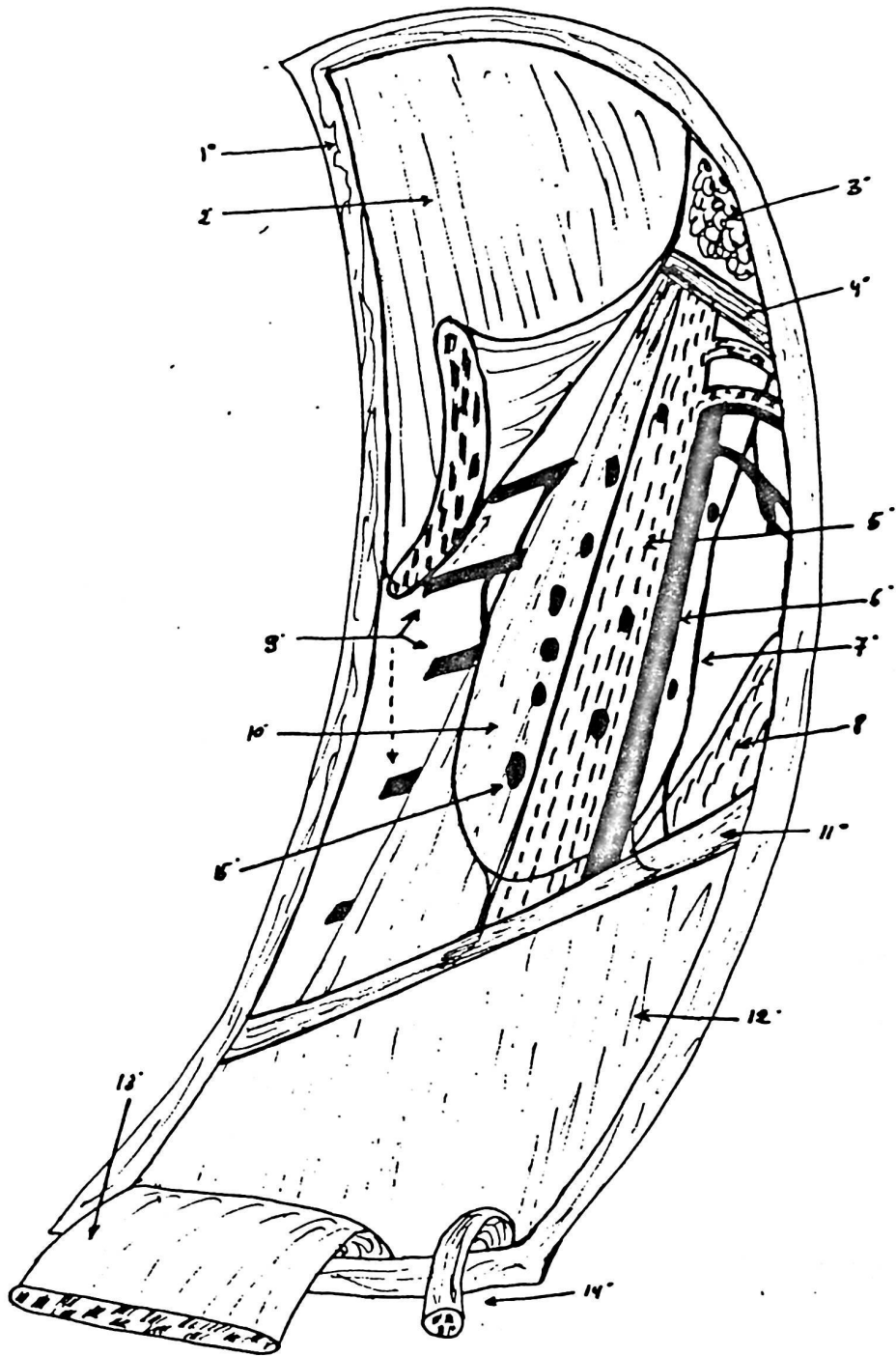


Fig. 21 : Regione Sternocleidomastoidea, piano sottomuscolare
 1: sezione della cute; 2: m. SCM, capo superiore sezionato e ribaltato; 3: ghiandola parotide; 4: m. digastrico; 5: v. giugulare interna; 6: a. carotide comune (e esterna in alto); 7: ansa del nervo ipoglosso; 8: ghiandola tiroide; 9: rami anteriori dei n. cervicali; 10: m. scaleno anteriore; 11: m. omioideo; 12: fascia cervicale media; 13: m. SCM, capo clavicolare e 14: capo strenale, sezionati e ribaltati; 15: linfonodi della catena giugulare

Infine come ultimo piano costitutivo della regione si incontra un piano osteomuscolare formato dai processi trasversi delle vertebre cervicali e dai muscoli che vi si inseriscono di cui i primi ad essere incontrati sono gli scaleni ed in alto, l'elevatore della scapola. In questo piano si incontra inoltre il plesso cervicale, diviso in superficiale e profondo. Dalla parte profonda partono 10 rami di cui 2 di particolare importanza: il ramo discendente già descritto, il nervo frenico che segue il margine mediale del muscolo scaleno anteriore per passare nella regione sopraclavare.

3° La regione sopraclavare - È posta tra la regione SCM e la nuca ed è l'ultima regione del collo che descriveremo. I limiti sono anteriormente il margine posteriore del muscolo SCM; posteriormente, il margine anteriore del muscolo trapezio, inferiormente (base della regione) la parte media del corpo della clavicola e superiormente (apice della regione) il punto di convergenza dei due muscoli SCM e trapezio. In profondità si estende fino alla parete laterale della colonna cervicale.

Nei piani soprafasciali della regione si incontra il muscolo platisma che si continua dalla regione SCM e la vena giugulare esterna

oltre a vasi e nervi minori. La vena giugulare esterna appare sul lato mediale e passa oltre il muscolo omoioideo per perforare poi fascia cervicale superficiale e media e gettarsi nella vena succlavia (in corrispondenza della piega di Dittel). La fascia cervicale superficiale riveste tutta la regione e si sdoppia poi nuovamente al limite posteriore di essa per sviluppare il muscolo trapezio. In basso si fissa alla clavicola e si continua con la fascia del muscolo grande pettorale.

Sotto la fascia si riscontra un quadro analogo a quello della regione precedentemente descritta con una suddivisione in una zona alta, di connettivo e linfonodi, ed una zona bassa, costituita da un piano muscolo aponeurotico dato dal ventre posteriore del muscolo omoioideo e dalla fascia cervicale media.

Ricordiamo che il ventre posteriore del muscolo omoioideo prende inserzione sul lato mediale dell'incisura della scapola. I due triangoli che vengono così a formarsi vengono anche detti triangolo omo-trapeziano il superiore e omoclaveare l'inferiore. A questo triangolo omoclaveare corrisponde in profondità un fascio vascolo nervoso formato da art. e vena succlavia e dai rami nervosi diretti al plesso brachiale. Sollevato il piano muscolo-aponeurotico si vede la

oltre a vasi e nervi minori. La vena giugulare esterna appare sul lato mediale e passa oltre il muscolo omoioideo per perforare poi fascia cervicale superficiale e media e gettarsi nella vena succlavia (in corrispondenza della piega di Dittel). La fascia cervicale superficiale riveste tutta la regione e si sdoppia poi nuovamente al limite posteriore di essa per sviluppare il muscolo trapezio. In basso si fissa alla clavicola e si continua con la fascia del muscolo grande pettorale.

Sotto la fascia si riscontra un quadro analogo a quello della regione precedentemente descritta con una suddivisione in una zona alta, di connettivo e linfonodi, ed una zona bassa, costituita da un piano muscolo aponeurotico dato dal ventre posteriore del muscolo omoioideo e dalla fascia cervicale media.

Ricordiamo che il ventre posteriore del muscolo omoioideo prende inserzione sul lato mediale dell'incisura della scapola. I due triangoli che vengono così a formarsi vengono anche detti triangolo omo-trapeziano il superiore e omoclaveare l'inferiore. A questo triangolo omoclaveare corrisponde in profondità un fascio vascolo nervoso formato da art. e vena succlavia e dai rami nervosi diretti al plesso bradiale. Sollevato il piano muscolo-aponeurotico si vede la

loggia sopraclaveare, regione di passaggio tra collo, mediastino e ascella e pertanto dalle pareti imperfette che però possono essere riassunte come formate posteriormente dai muscoli scaleni posteriore e anteriormente dallo scaleno anteriore. La base della loggia corrisponde attraverso la prima costa al torace e così all'apice polmonare.

Il contenuto della loggia sopraclaveare è costituito da arterie, vene, nervi e linfonodi. Le arterie sono rappresentate dall'arteria succlavia e dai suoi rami che provengono dalla regione SCM (porzione prescalenica) per portarsi tra i muscoli (porzione intrascalenica) e poi lateralmente ad essi (porzione postscalenica). Nelle prime due porzioni l'arteria succlavia dà 7 collaterali: arteria vertebrale, arteria tiroidea inferiore, arteria toracica interna, arteria intercostale suprema, arteria cervicale profonda, arteria soprascapolare, arteria trasversa del collo.

Le vene sono principalmente rappresentate dalla vena giugulare interna che qui si getta nel tronco brachiocefalico e dalla vena succlavia, altra radice del suddetto tronco. Inoltre troviamo la vena giugulare esterna che perforata la fascia cervicale media nella piega falciiforme di Dittel^e si getta nella vena succlavia. A si-

nistra si nota inoltre lo sbocco del dotto toracico che, riflettendosi in avanti a livello della settima vertebra cervicale rimonta più o meno in alto sulla regione ed incrocia con concavità inferiore l'arteria succlavia. Questo dotto è di estrema importanza per il chirurgo che deve evitarne la sezione tenendo presente la variabilità anatomica del suo decorso. I nervi della regione sono costituiti dal nervo frenico e dal plesso brachiale.

I linfonodi costituiscono i linfonodi profondi della regione sopraclaveare che drenano la parte posteriore del cuoio capelluto, la nuca, i tegumenti della parte anteriore dell'ascella, la regione mammaria e gruppi linfonodali ascellari. A destra la linfa è raccolta dal dotto linfatico destro, analogo al dotto sx però raccogliente solo la metà sopra diaframmatica della linfa dell'emisfero destro.

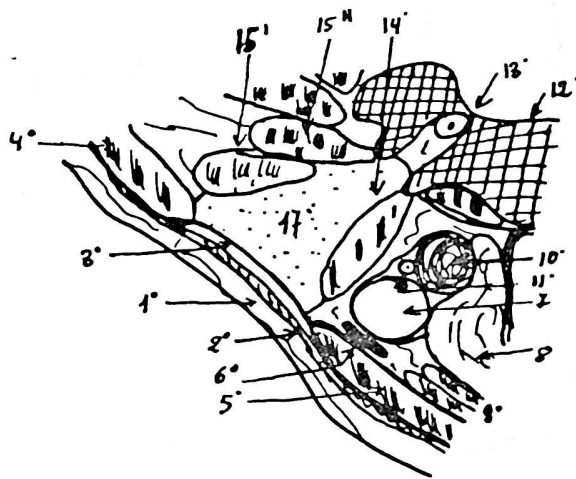


Fig: 22 : Loggia sopraclaveare, sezione orizzontale schematica della parte inferiore

1:piano cutaneo; 2:m. platisma; 3:fascia cervicale superficiale; 4:m. trapezio; 5:m.sternocleidomastoideo; 6:tendine intermedio del m. omioideo; 7: vena giugulare interna; 8:tiroide; 9:m. sottoioidei; 10:arteria carotide comune; 11:nervo vago; 12:sesta vertebra cervicale; 13: un nervo spinale; 14:m. scaleno anteriore; 15' e 15"m.scaleno posteriore.

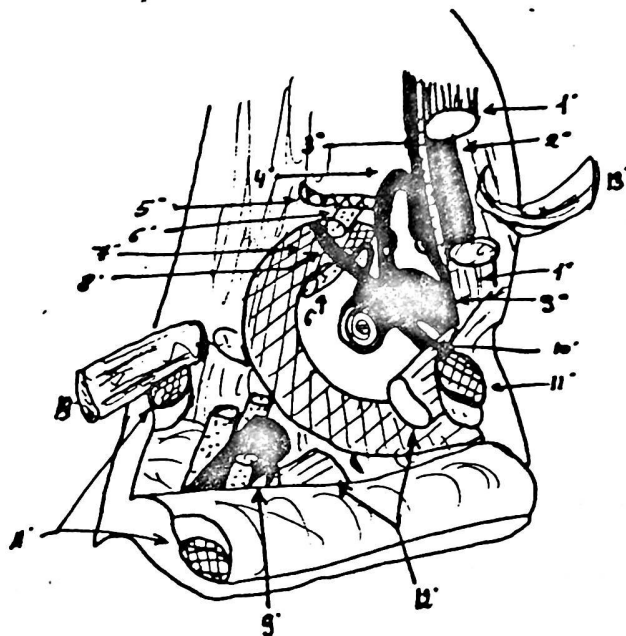


Fig. 23 : Piano profondo della fossa sopraclaveare di destra

1:V. giugulare interna; 2:A. carotide comune; 3:nervo vago;
 4:a.tiroidea inferiore; 5:proc. trasverso della 7.vertebra
 cervicale; 6:rami del plesso brachiale; 7:prima costa; 8: a.
 cervicale profonda; 9:a.succlavia; 10:a. mammaria interna;
 11:clavicola, sezionata e ribaltata nel tratto intermedio;
 12:v. succlavia; 13:m. omioideo.

Strutture linfonodali del collo

Per concludere è opportuno gettare ancora uno sguardo d'insieme alle strutture linfonodali ed ai sistemi di drenaggio del collo e, conseguentemente, della testa.

Adottando la classica ma sempre valida descrizione del Testut sono da distinguere: 1° il cerchio linfonodale pericervicale, 2° i linfonodi sottolinguali e retrofaringei, 3° i linfonodi cervicali anteriori, 4° i linfonodi cervicali laterali e 5° i linfatici della cute e del collo.

1° cerchio linfonodale pericervicale - In questo raggruppamento proposto come tale per la prima volta da Poirier e Cunéo, vengono compresi sei gruppi linfonodali: occipitale, mastoideo, parotideo, sottomandibolare, facciale e sottomentale. Si noti come tutti questi gruppi, con eccezione di quello facciale, sono compresi nelle regioni del collo.

A) I linfonodi occipitali vengono divisi a loro volta in superficiali, sottofasciali e sottomuscolari ed hanno sede intorno alla linea nucale superiore all'inserzione dei muscoli SCM e trapezio. Sono generalmente in numero di cinque. Essi drenano il cuoio capelluto e le regioni cutanee e profonde della parte superiore della nuca. I vasi afferenti si portano ai linfonodi laterali

del collo e sp. alla catena spinale di essi.

B) Gruppo mastoideo e retroauricolare - I linfonodi sono del numero di uno o due e si trovano sulla faccia superficiale dell'inserzione mastoidea del muscolo SCM. Sono più sviluppati nell'infanzia e possono mancare nell'adulto. Essi drenano la faccia mediale dell'orecchio, la parte posteriore della regione temporale e la zona parietale del cranio e mettono capo ai linfonodi posteriori della vena giugulare interna.

C) Gruppo parotideo - Viene costituito da tre gruppi, un gruppo superficiale o preauricolare, lungo i vasi temporali superficiali; un gruppo sottofasciale extraghiandolare, distinti in superiore ed inferiore e già contenuto nella loggia parotidea; ed un gruppo profondo intraghiandolare disposto lungo la vena giugulare esterna ed il nervo facciale. Il gruppo superficiale e quello extraghiandolare drenano la regione frontale, la radice del naso, la palpebra superiore, la metà laterale della palpebra inferiore, il padiglione dell'orecchio, nella sua faccia laterale, il condotto acustico interno, parte della tromba di Eustachio, la guancia e il labbro superiore, il gruppo intraghiandolare riceve invece la linfa dalla pa-

rotide, dalla cute frontale e temporale, dalla ghiandola lacrimale, dalla membrana del timpano e dalla tromba di Eustachio. A questo vasto territorio si aggiunge la mucosa della guancia e della gengiva corrispondente ai molari. I vasi efferenti seguono tre vie: retroghiandolare, alla catena giugulare interna, alla vena giugulare esterna e lungo la carotide esterna con stazione ultima sempre nella catena giugulare interna.

D) Gruppo sottomandibolare - Esso è disposto lungo il margine inferiore, la faccia interna della branca orizzontale della mandibola, il labbro inferiore, la parte laterale del mento, del naso, delle gengive, dei denti, la parte interna delle palpebre, la parte anteriore della lingua, le ghiandole sottomascellare e sottolinguale ed infine il pavimento della bocca. Gli efferenti si gettano nella catena giugulare mediale.

E) Gruppo facciale e buccale - Questo gruppo non fa parte delle regioni del collo. Sono piccoli linfonodi disposti lungo i linfatici della testa con vicinanza alle arterie e vene facciale. Essi gettano nei linfonodi sottomandibolari.

F) Gruppo sottomentale - Il gruppo è appoggiato sul m. miloioideo nello spazio delimitato dai ventri dei digastrici. Esso drena i denti mediali inferiori, il labbro inferiore, il pavimento della bocca e la punta della lingua e mette capo ai linfonodi della catena giugulare interna.

2° gruppo linguale e retrofaringeo - Il gruppo linguale, non appartenente alle regioni del collo è costituito da piccoli linfonodi incostanti disposti lungo il decorso dei linfatici linguali. Il gruppo retrofaringeo è distinto in linfonodi mediali incostanti e laterali, posti all'altezza dell'atante al davanti della fascia prevertebrale. Da questi linfonodi mediali può partire nel bambino un flemmone retrofaringeo. Questa patologia è rarissima nell'adulto ove il linfonodo generalmente manca e non deve essere confuso con una colata di caseum dovuta ad un morbo di Pott delle vertebre cervicali. Il gruppo nel suo insieme drena verso i linfonodi laterali della catena giugulare interna. I linfonodi mediali sono generalmente due, presenti solo in età giovanissima e vengono detti anche linfonodi di Sappey e Gillette.

3° Linfonodi anteriori del collo - Vengono distinti due gruppi: i linfonodi della catena giugulare anteriore ed i linfonodi iuxtaviscerali.

A) Catena giugulare anteriore - E' formata da piccoli linfonodi in sede sottofasciale e in rapporto alla vena giugulare anteriore. I linfatici efferenti fanno capo alla catena giugulare interna o direttamente ai dotti linfatici.

B) Linfonodi iuxtaviscerali - Sono costituiti dai gruppi prefaringeo, pretiroideo, pretracheale e dalle catene ricorrenti, più importanti, poste ai lati della trachea. Ricevono la linfa dei visceri del collo e si gettano nella catena giugulare interna.

4° Linfonodi cervicali laterali

A) Linfonodi laterali superficiali - Sono costituiti dai linfonodi della catena giugulare esterna che accompagna l'omonima vena. Essi si gettano nella catena giugulare interna.

B) Linfonodi laterali profondi - Sono contenuti nel tessuto celluloadiposo perivascolare del collo e della loggia sopraclaveare e costituendo la via finale comune di quasi tutto il distretto linfatico cervico-facciale sono di primaria importanza per il chirurgo

quando è da valutare l'estensione dell'invasione linfatica di un tumore cervicale maligno.

Si differenziano vari gruppi:

B 1 - Catena giugulare interna che accompagna l'omonima vena e che nella quale si distingue un gruppo di linfonodi posti lateralmente, dai quali parte il tronco linfatico giugulare, e un gruppo anteriore, di cui un linfonodo craniale, più sviluppato, è anche detto linfonodo sottodigastrico di Kuttner. Un altro linfonodo di questa catena è il linfonodo di Krause, vicino al foro lacero posteriore.

B 2 - Catena del nervo accessorio spinale che è satellite del ramo laterale di detto nervo e scorre sotto il muscolo trapezio. Si estende tra la catena giugulare in alto e la catena cervicale trasversa in basso.

B 3 - Catena cervicale trasversa - E' disposta trasversalmente e si estende dall'estremità inferiore della catena del n.accessorio spinale alla confluenza fra vena giugulare interna e vena succlavia. I linfonodi accompagnano il decorso della vena e dell'arteria trasverse del collo. Il linfonodo mediale di questa catena,

che costituisce il gruppo linfonodale sopraclaveare, è detto linfonodo di Troisier.

Ho ritenuto opportuno procedere a questa esposizione dettagliata della situazione linfatica della testa e del collo causa la grande importanza semeiologica rivastita dai linfonodi sia nei processi acuti sia in quelli cronici che colpiscono queste regioni. E' importante notare ancora che i linfonodi accompagnati la vena giugulare interna, raggruppati anche sotto il nome di plesso linfatico giugulare sono una stazione obbligata per il procedere e diffondersi dei processi maligni di quasi tutta la testa ed il collo, il che rende così frequente il riscontro di tumefazioni laterocervicali neoplastiche metastatiche. Sul fatto succitato e sulla situazione anatomica che vede questi linfonodi compresi in un tessuto cellulo-adiposo di relativamente facile aggedibilità chirurgica si basa il concetto dello svuotamento radicale laterocervicale in caso di neoplasia con metastasi linfonodali loco-regionali. Con questa operazione si toglie la via finale comune dei linfatici cervico-facciali.

Le vie di drenaggio della laringe sono divise in una rete sopra-gottica, che portano alla catena giugulare interna nei suoi gruppi

superiore e medio, ed in una rete sottoglottica, che dà collettori anteriori per i linfonodi prelaringei e pretracheali e posteriori per i linfonodi della catena ricorrentiale (detta anche paratracheale). Il piano glottico emette pochi linfatici. Esistono comunque numerose anastomosi che non permettono una previsione esatta e costante delle vie di diffusione linfonodali dei tumori ed è comunque da tenere presente la via di drenaggio anteriore che non passa nella catena giugulare ma fa capo ai linfonodi mediastinici, sfuggendo così all'intervento chirurgico.

Si può schematizzare la situazione del drenaggio linfonodale come da figura .

Il linfonodo di Krause, situato in vicinanza del foro lacero posteriore e drenante il rinofaringe alto può divenire causa, se invasato da metastasi carcinomatosa o, raramente, tbc, di paralisi posteriori associate dei nervi IX, X e XI, prima ancora dell'evidenza del processo neoplastico rinofaringeo.

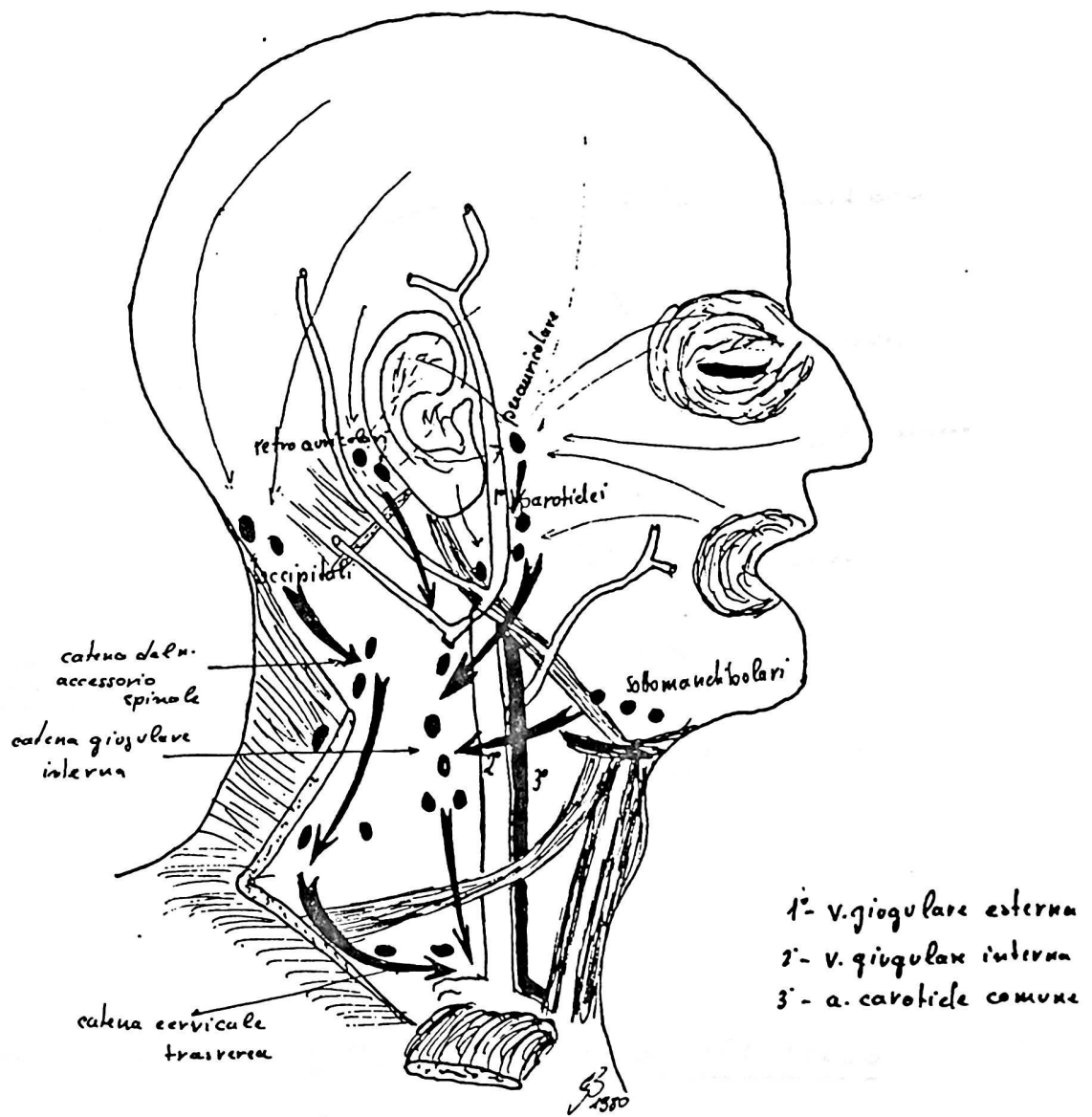


Fig. 24

LINFATICI DELLA TESTA E DEL COLLO

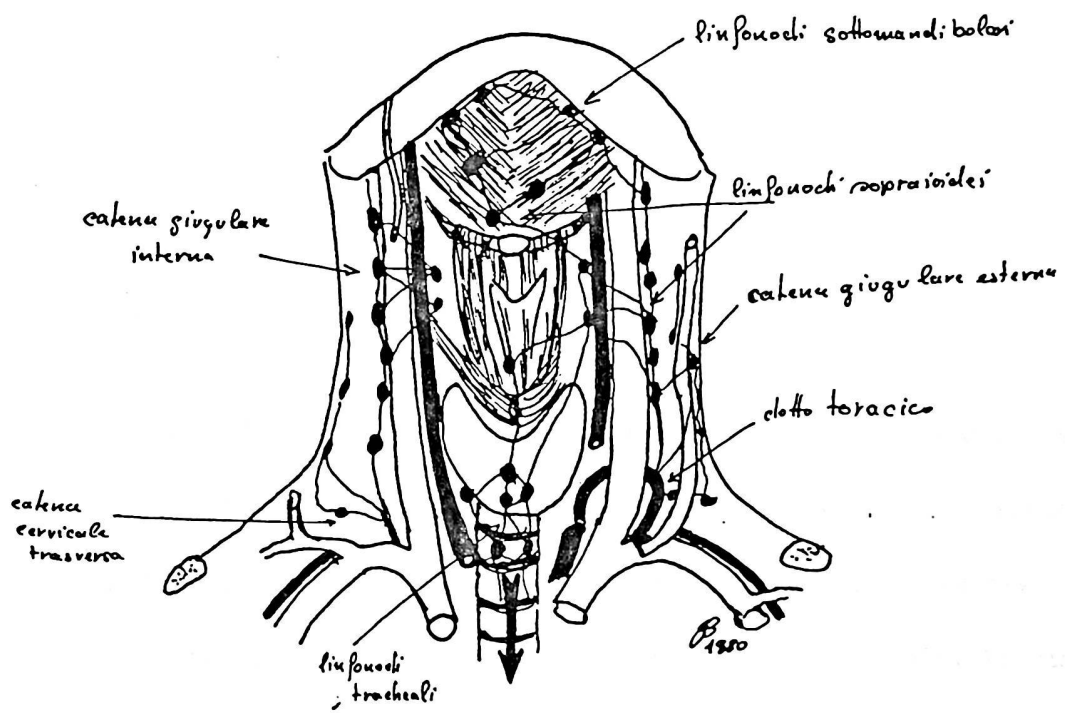


Fig 26

LINFONODI DELLA TESTA E DEL COLLO

S E M E I O T I C A

L'approccio semeiologico alle tumefazioni del collo si avvale in prima istanza dell'esame diretto il quale, insieme all'anamnesi, sarà di indicazione e guida per un successivo approfondimento dell'indagine con metodi strumentali. Verranno perciò esaminati prima l'esame diretto del malato e poi i presidi strumentali a disposizione del medico nell'indagine diagnostica.

1° Esame diretto del malato - Prima ancora di procedere all'esame diretto propriamente detto è essenziale una anamnesi, la più accurata possibile, che indaghi specialmente su malattie sistemiche note pregresse, come tubercolosi, sifilide ed altre, sulla pre-

senza di processi morbosi conosciuti al malato presenti nelle regioni adiacenti o profonde del collo e particolarmente sullo stato dell'apparato dentario. Poi si procede alle domande concernenti la tumefazione vera e propria con ricerca della sua modalità d'insorgenza, che può essere acuta stabilizzata, subdola cronica o con processi di riacutizzazione susseguentesi. E' inoltre necessario indagare su eventuali eventi lesivi pregressi o su altre possibili tumefazioni, andate o meno in remissione, che siano insorte a livello cervicale o anche in altra sede. Così si ha un primo indirizzo d'indagine che può a volte essere fondamentale. E' comunque sempre da tenere presente che, specialmente nel campo delle tumefazioni croniche cervicali, la medicina non è matematica e la presenza di carcinoma epidermoidale accertato non è sicuro indizio che una tumefazione apparentemente linfonodale laterocervicale sia di origine metastatica; si veda a proposito che il 46% ca. delle biopsie risultate nel reperto di "tiroide ectopica" all'esame anatomico-patologico, vennero fatte in pazienti con cancro laringeo, nella supposizione diagnostica di metastasi da carcinoma epidermoidale.

L'esame diretto del malato riconosce le classiche fasi di ispezione, palpazione, percussione ed auscultazione. Per l'ispezione

del collo si fa assumere alla testa del paziente una posizione tale da tendere la cute della regione esaminata ed aumentare così la visibilità della zona. Si studia in prima istanza l'atteggiamento del collo. Le posizioni abnormi possono riconoscere alterazioni primitive vertebrali, muscolari e neurogene. Segue poi l'esame della forma e simmetria del collo. Le alterazioni simmetriche con aumento di volume possono essere date da un gozzo diffuso (collo proconsolare), da interessamento simmetrico delle ghiandole salivari, da una tumefazione della parte superiore (collo ad imbuto rovesciato) e da una lipomatosi cervicale realizzante il collo leonino o collo di Madelung.

Le tumefazioni cervicali vengono ispezionate per rilevarne la forma, il volume approssimativo, la eventuale molteplicità e specialmente la sede esatta, la quale, permettendo di localizzare la tumefazione in una delle regioni del collo, è già un indice diagnostico differenziale molto importante. Si osserva inoltre lo stato della cute soprastante per rilevare eventuali cambiamenti di colore, ulcerazioni o sbocchi fistolosi.

La cresta tiroidea costituisce una salienza fisiologica più prominente nell'uomo che nella donna nella quale sarà invece visi-

bile, certe volte, una intumescenza mediana inferiore corrispondente all'istmo della tiroide. In soggetti magri è talvolta possibile vedere un rilievo corrispondente alla ghiandola sottomandibolare o osservare la pulsazione carotidea al margine anteriore dello SCM. Questi reperti non patologici sono da tenere distinti da tumefazioni della regione. Specialmente la pulsazione carotidea non è da confondere con la "danza delle arterie" tipica della insufficienza aortica o con aneurismi.

Un turgore evidente delle giugulari che formano una tumefazione allungata non pulsante sul collo è indice invece di un ostacolato ritorno venoso con insufficienza ipodiastolica destra del cuore (in pericardite, stenosi tricuspide ecc.) in cui viene pertanto immediatamente ricercata la eventuale presenza di stasi venosa epatica o di un ingombro mediastinico.

Dopo l'ispezione si procede alla palpazione del collo. Se l'ispezione di una tumefazione va eseguita con collo in posizione chirurgica, la palpazione viene fatta a capo leggermente flesso in modo da rilasciare i vari piani costituiti della regione e permettere alla mano in accesso, ostacolato il meno possibile dai piani soprastanti, alla tumefazione.

L'esame si estende sistematicamente dalle regioni mediane a quelle laterali, nella palpazione delle prime si preferisce generalmente una posizione anteriore o laterale rispetto al malato, per quella laterale^{dr} il medico si porta talvolta posteriormente. E' comunque da notare che alcuni autori raccomandano una posizione posteriore per effettuare una palpazione bimanuale e pertanto comparativa, della tiroide.

L'estrema mobilità del collo permette di spostare il capo durante l'esame in modo da avere una situazione sempre ottimale nel punto esaminato. Per esaminare i muscoli e con questo stabilire se una eventuale tumefazione si trova al davanti o al di dietro di un dato piano muscolare si fa contrarre al paziente quel gruppo muscolare apponendosi al movimento del capo.

Essenziale è infatti una diagnosi il più esatta possibile della sede di una tumefazione del collo, perchè la grande quantità di strutture cervicale rende le patologie della regione di una varietà notevolissima. Si sono così stabiliti certi punti di repere, di generalmente facile rilievo, che devono aiutare a fare diagnosi di sede, i più significativi dei quali sul lato del collo sono: la clavicola, il capo clavare del muscolo SCM, il capo sternale di

questo muscolo, la vena giugulare esterna, il bordo antero-esterno del muscolo trapezio, la 1° costa palpabile nella fossa sopraclaveare col suo tubercolo di Lisfranc per l'inserzione dello scaleno anteriore, il polso succlavio percepibile in questa sede, il polso carotideo lungo il fascio vascolo-nervoso del collo (percepibile ancor meglio se si comprime la carotide a livello della cricoide contro l'apofisi trasversa della VI° vertebra cervicale, il cui tubercolo anteriore è detto anche tubercolo di Chassaignac, ed infine il processo mastoideo in alto insieme al rilievo dell'osso mandibolare facilmente palpabile. Nella regione mediana, si osservano la fossetta del giugulo, la prominente laringea con sottostante cricoide facilmente apprezzabile alla palpazione e sopra di essa, l'osso ioide. Tra scudo laringeo e osso ioide si apprezza il solco sottoioideo, largo circa 1 cm e sotto la cricoide, nella fossa giugulare, è apprezzabile la trachea e, ad una mano esperta, l'istmo parenchimoso tiroideo secondo alcuni (41), secondo altri la tiroide normale non è palpabile (10). Si noti inoltre che i visceri mediani del collo sono solidali tra loro e si spostano in blocco con la deglutizione. Essi hanno poca spostabilità verticale passiva e invece facile spostabilità laterale.

Così si procede, successivamente, alla ricerca della mobilità dei tegumenti sulle strutture sottostanti rilevando aderenze nei processi infiammatori o tumorali e potendo rilevare i rapporti tra tumefazione e cute e tumefazioni e piani sottostanti. La sensibilità cutanea può essere alterata per processi neoplastici che hanno distrutto nervi sensitivi.

Il rapporto di una tumefazione con i muscoli può essere indagata facendo contrarre questi, tenendo conto che le formazioni sopramuscolari verranno accentuate e quelle sottomuscolari (per esempio: adenoma tiroideo) ridotte. Le tumefazioni che invece si trovano in stretto rapporto con il fascio vascolo-nervoso mostreranno pulsazioni trasmesse, gli aneurismi invece saranno caratterizzati da pulsazioni espansive.

La riducibilità di una tumefazione ne indica la costituzione in continuità con altri visceri cavi del collo (per esempio laringocele), fatto che viene comprovato, nelle tumefazioni aerate, dalla espansibilità sotto colpi di tosse. Le tumefazioni che partono da strutture proprie dell'apparato laringo-tracheale o che hanno preso aderenza con esse, ne seguiranno le escursioni durante la deglutizione.

Si possono ora descrivere le modalità di palpazione propria di ogni regione del collo.

a) Zona sopraioidea - L'ispezione viene fatta a testa estesa e la palpazione a testa flessa. Quest'ultima può essere unimanuale o bimanuale. La palpazione unimanuale si effettua affondando le prime falangi della dita medialmente alla mandibola e scivolando verso la linea mediana, cercando di avvicinare eventuali tumefazioni al piano duro dell'osso mandibolare. Il medico è posto posteriormente rispetto al malato, che è sempre seduto, per il lato destro; anteriormente per la sinfisi mentoniera e sul lato sinistro del malato per la palpazione dell'emimandibola sinistra, per permettere un migliore allineamento delle quattro dita palpanti con la mandibola (in questa discussione ci si riferisce ovviamente sempre solo al medico destrimane!).

La palpazione bimanuale viene fatta dal basso con la mano sinistra, con medico sempre in posizione frontale al malato, e dall'alto introducendo una o due dita della mano destra in bocca sotto la lingua. Si crea così un ulteriore piano d'appoggio (mano sx) che permette di apprezzare con più sensibilità le strutture del pa-

vimento buccale. I metodi succitati informano sullo stato delle ghiandole sublinguali e sottomascellari, i linfonodi della regione della mandibola e sulla presenza di eventuali fistole, cisti, flemmoni o tumori del pavimento buccale. Particolare importanza riveste la palpazione bimanuale per la ricerca della calcolosi del dotto di Wharton.

b) Regione sottoioidea - In questa regione sono di primaria importanza le alterazioni a carico della mobilità e spostabilità degli organi contenuti. E' inoltre importante ricercare l'eventuale aderenza all'albero laringo-tracheale e la situazione sopra o sottomuscolare di tumefazioni della regione.

L'esame dello scudo tiroideo viene fatto in una posizione frontale rispetto al malato.

Particolare importanza riveste in questa regione l'esame della ghiandola tiroide. Questa ghiandola non è apprezzabile allo stato normale (10, 42), ma basta un minimo ingrandimento per renderla facilmente rilevabile. La ghiandola ed ogni tumefazione partente da essa si sposta in modo solidale con le escursioni dell'albero laringo-tracheale ed ha una sede sottomuscolare.

Solo se la tumefazione ha un volume tale da darle rapporti particolari con le strutture ossee (gozzo retrosternale) può mancare la mobilità tipica.

Per la palpazione certi autori raccomandano di effettuare un esame bimanuale con medico posto posteriormente al malato (Prof. Campani, lezioni AA. 1977-78). Le tumefazioni possono essere dovute a processi neoplastici, maligni o benigni, ad iperplasie reattive endocrine, i gozzi o a tiroidite (tumefazione cronica nella tiroidite di Hashimoto!)(10)

c) Regione sternocleidomastoidea - L'esame della regione si deve fare a paziente con capo in flessione passiva sul collo. Il muscolo sternocleidomastoideo diventa così afferrabile, sollevabile e spostabile. Le dita possono circondarlo parzialmente e così accedere alla loggia del fascio vascolo-nervoso del collo ed ai linfonodi del rispettivo tessuto cellulo-adiposo corrispondenti alla catena giugulare interna. Tra il margine anteriore dello SCM e la faccia laterale dello scudo laringeo è apprezzabile il polso carotideo che si rende ancora più evidente se l'arteria viene compressa, a livello della cricoide contro il tubercolo di Chassaignac della VI

vertebra cervicale. Più in alto sono apprezzabili la carotide interna ed esterna dopo la biforcazione della carotide comune, esse corrispondono all'altezza laringea. E' possibile distinguere i due rami carotidei tramite l'esame del comportamento del polso temporale, alla compressione selettiva dei due rami carotidei: se scompare è stata compresa la carotide esterna. La palpazione viene generalmente effettuata con medico posto di fronte al malato. Essa permette il rilievo della maggior parte delle tumefazioni che colpiscono il collo che si rendono evidenti proprio in questa regione. Verranno analizzati i caratteri della tumefazione descrivendone la grandezza, i margini, la consistenza, la superficie, la spostabilità sui piani profondi o superficiali. Inoltre si cercherà il rilievo di pulsazioni trasmesse - la tumefazione mostra espansione solo in una direzione - od espansive - la tumefazione mostra espansione lungo tutti i suoi diametri. Infine si ricercherà la riducibilità della tumefazione e il suo rapporto con la respirazione forzata o no e con l'alimentazione (reflusso esofageo alla compressione). A carico del muscolo SCM si possono rilevare centri di ossificazione o altri procedi solidali con suddetto muscolo.

d) Regione sopraclaveare. Questa regione può essere palpata con medico in posizione anteriore, con palpazione unimanuale, o in posizione posteriore, con palpazione bimanuale delle due fosse contemporaneamente a scopo comparativo. E' necessario che la fascia cervicale superficiale sia completamente rilasciata, il che si ottiene flettendo la testa e, nella palpazione unimanuale ovviamente, portando il mento omolateralmente. Questa manovra viene completata dall'innalzamento dell'arto superiore dal lato dell'esame. Così si aumenta la regione esposta alla palpazione con lo spostamento posteriore del margine anteriore del muscolo trapezio, senza provocarne la messa in tensione, causa il contemporaneo rilasciamento dato dall'innalzamento e dalla rotazione della scapola.

Si palpano così il tubercolo di Lisfranc sulla prima costa, che corrisponde all'inserzione del muscolo scaleno anteriore e la costa stessa. La presenza di una eventuale costa cervicale si rileva sotto forma di una salienza dura, dolente con presenza di eventuali parestesie ed alterazioni del polso brachiale indotte dalla abduzione e retropulsazione dell'arto esteso.

Più in alto sono apprezzabili i processi trasversi delle vertebre cervicali. In basso ci si avvicina alla cupola pleurica e la palpa-

zione scatenerà dolore o rileverà una tumefazione dura e profonda se ci sarà flogosi o infiltrazione da carcinoma in questa sede. Lateralmente allo SCM si rileva la pulsazione della arteria succlavia lungo il margine superiore della clavicola e, più lateralmente, dietro ad essa. Possono rivelarsi aneurismi e metastasi linfoghiandolari carcinomatose, come tumefazioni linfonodali di ogni tipo, in questa sede che costituisce la zona di congiunzione con l'ascella e così con tutto l'arto superiore.

Per quanto riguarda la percussione, essa trova scarsa applicazione a livello cervicale e viene effettuata praticamente solo nelle tumefazioni paralaringee unilaterali che possono essere tumefazioni ~~agrate~~ (laringocele) o digestive (diverticolo di Zenker) nel qual caso ^{si} può rivelare un suono aereo dalla tumefazione.

L'auscultazione ha anch'essa indicazioni ridotte e trova applicazione nelle tumefazioni aeree, ove può rivelare un soffio nei corpi mobili in trachea, o, principalmente, negli aneurismi e nelle fistole arterovenose e non è così generalmente, a differenza degli altri distretti del corpo un tempo obbligato di un esame della tumefazione ma viene eseguita dopo sospetto diagnostico di una delle patologie nominate.

Nel distretto cervicale acquista invece importanza un altro esame, che per la sua facile esecuzione fa parte dell'esame diretto del malato, si tratta della endoscopia diretta del cavo orale o indiretta della laringe tramite lo specchietto laringeo.

L'esame del cavo orale dà informazioni sull'eventuale spostamento di strutture visibili da parte di tumefazioni comprimenti dall'esterno (come per esempio uno spostamento della loggia tonsillare). Inoltre permette di ricercare una eventuale localizzazione primaria di un tumore metastatico laterocervicale o di verificare se una tumefazione evidente all'esterno ha prodotto alterazioni alla mucosa oro-faringea con ulcerazioni o infiltrazioni.

L'esame viene effettuato utilizzando la luce riflessa. Dell'esame obiettivo endorale interessano in questa sede solo quelle manovre, che sono finalizzate alla diagnosi di una tumefazione cervicale. L'esame del pavimento orale è già stato descritto. Per l'esame orofaringoscopico ci si avvale dell'aiuto di una abbassalingua, che serve non solo per abbassare la lingua, ma anche per spostarla eventualmente verso un lato. Il paziente viene invitato a pronunciare la lettera "a" che produce un fisiologico abbassamento del dorso della lingua sul pavimento buccale. La regione più

sollevata della lingua viene poi spinta in basso con lo strumento, evitando che questo tocchi la base linguale ove provoca riflessi di deglutizione e, talvolta, conati di vomito, specialmente in casi con iperestesia faringea.

L'esame può essere reso difficile in persone con lesioni nervose o bambini che non possono o non vogliono aprire la bocca. Esso può essere impossibile nei casi di trisma, id. est. contrazione tetanica dei muscoli masticatori; o in casi di edema cospicuo della guancia come anche in caso di fratture della mandibola o lesioni a carico della articolazione temporo-mandibolari.

Con quest'esame si apprezzano tutte le strutture endorali tra cui lingua, denti, guance, palato, arco mandibolare, pilastri palatini, ugola, tonsille e parete faringea posteriore, strutture che possono essere secondariamente spostate o invase da tumefazioni cervicali o essere a loro volta la sede primaria di un processo morboso che si è secondariamente esteso al collo.

La mucosa normale ha un colorito roseo, riflettente la luce perchè bagnata dalla saliva, ed è liscia. Oltre agli spostamenti meccanici descritti notiamo un segno funzionale, che è indice di lesione del IX paio dei nervi cranici e può così essere in rela-

zione con una patologia espansiva, si tratta del "segno della tendina" dato da uno spostamento laterale della parete faringea posteriore verso il lato sano durante la stimolazione.

Specialmente la loggia tonsillare è di primaria importanza e deve essere esaminata accuratamente, visto che ad essa in sede laterofaringea corrispondono molte strutture possibili di espansione, tra cui i glomi carotidei ed i vasi stessi. I veri aneurismi, scambiati per accessi tonsillari, possono dare emorragie rapidamente fatali alla biopsia incautamente eseguita.

Sia per l'esame ipofaringoscopico sia per quello laringoscopico ci si avvale dell'aiuto dello specchietto laringeo, che è costituito da uno specchio rotondo montato ad angolo ottuso su un supporto. Questo strumento che ha acquistato col tempo un'importanza non sopravvalutabile nella quotidiana pratica ORL, merita qualche cenno storico.

Lo specchio laringeo venne abbozzato da un cantante, Manuel Garcia, che lo studiò per permettere la auto-visione delle proprie corde vocali nel 1859. La prima utilizzazione medica dello specchio laringeo invece è merito della scuola otorinolaringoiatrica di Vienna ove il Turk, nel 1857 cercò - con ancora poco successo - di appli-

care lo strumento. Cito le parole del Prof. Massei della R. Università di Napoli, edite sul primo fascicolo del secondo anno degli "Archivi Italiani di Laringologia" dell'Aprile 1882:

"Ci volle invece il genio, la perseveranza e la naturale sveltezza di Czermak perchè spuntasse il sospirato giorno. Nel novembre del 1857 il Prof. Czermak, togliendo a prestito da Türk gli specchi laringei, superò le difficoltà che avevano arrestato il suo predecessore: combinando la illuminazione con la riflessione, mettendo a profitto la luce artificiale, lo specchio dei dentisti si mutò come per incanto nello specchio laringeo e le comunicazioni ai periodici scientifici ed alle accademie furono associate ad esperimenti pratici che Czermak eseguiva su di sè medesimo (...)"

Nell'esame laringoscopico indiretto l'esaminatore deve disporre di una sorgente luminosa, dello specchio frontale e dello specchietto laringeo. Lo specchietto deve venire riscaldato a temperatura corporea verificata al tatto col dorso della mano, per impedire che l'umidità dell'aria espirata dal malato condensi su di esso.

L'osservatore è posto davanti al paziente, il quale protrude la lingua che viene afferrata con una garza dalla mano sinistra,

tra pollice ed indice, dall'osservatore. Se è destrimane e la sorgente di luce è posta a sinistra. Concentrata la luce sul fondo delle fauci viene introdotto con dolcezza lo specchio fino a livello dell'ugola in modo che la superficie riflettente si interponga con un angolo di 45° nel raggio di luce orizzontale dello specchio frontale che così raggiungerà con decorso verticale il piano laringeo dal quale verrà riflesso e decorrendo a ritroso la via descritta, raggiunge l'occhio dell'osservatore. Si rammenta che essendo la lunghezza focale dello specchio frontale di circa 50 cm e il tragitto dalla bocca al laringe di circa 15 cm, l'osservatore dovrà distare di ca. 35 cm dalla rima buccale del malato. Posto lo specchietto in situ si fa pronunciare una "e" al paziente, provocando così in innalzamento del velo, dell'epiglottide e laringe. IL quadro sarà in adduzione delle corde vocali durante la pronuncia della vocale e, per l'abduzione si fa respirare profondamente il paziente.

L'esame speculare (indiretto) permette di esaminare solo le parti alte dell'ipofaringe, tra le quali la base della lingua, le vallecule glosso-epiglottiche, la porzione superiore dei seni piriformi e la parete posteriore faringea .Per indagini sui segmenti

inferiori è necessario l'uso di un laringoscopio, rigido o a fibre ottiche, che verrà descritto tra le tecniche strumentali, perchè non più di esecuzione routinaria.

L'esame così fatto richiede comunque discreta esperienza per permettere una buona visualizzazione del piano laringeo specialmente nelle persone in stato di eccitazione, nei bambini ed in tutte le condizioni di iperriflessia. Conati di vomito possono essere scatenati ancora prima di avere portato lo specchietto in posizione in certe persone con iperreflessività su base psichica.

E' essenziale evitare il riflesso laringeo che viene generalmente scatenato dalla parete faringea posteriore, ma una non infrequente estensione dell'area riflessogena al palato molle o ad altre strutture buccali dell'orofaringe può rendere impossibile l'esame, nel qual caso bisogna ricorrere all'anestesia locale. Questa viene effettuata nei tre tempi di anestesia orofaringea (tramite nebulizzatore), anestesia delle vallecule glossoepiglottiche (tramite un'apposita siringa a punta smussa) e anestesia dei seni piriformi.

Un'altra causa di impossibilitata visione del piano glottico è data da un eccessivo ristagno di saliva nelle vallecule glosso-

epiglottiche, che accompagna spesso i tumori maligni della laringe e dell'esofago. In questo caso si ripete l'esame dopo iniezione di 1 mg di atropina i.m. qualche minuto prima. In caso di ulteriore visione insufficiente si passa alla laringoscopia diretta tipo Kleinsasser o all'uso, di recente introduzione, del nasofaringoscopio a fibre ottiche (65,66).

L'esame è sempre rivolto a rivelare lo stato delle mucose e gli eventuali spostamenti delle strutture visibili per processi espansivi sottostanti. A ciò si aggiunge la ricerca di eventuali sedi tumorali primarie in caso di metastasi laterocervicali da carcinoma o sarcoma in sede ignota.

L'esame della laringe viene effettuato in modo analogo, sempre servendosi dello specchietto laringeo. Si ricorda che l'immagine riflessa mostra l'epiglottide in alto e le corde vocali in basso, l'immagine così creata viene anche detta "rovesciata".

Si vedono così la V linguale e la valecule glosso-epiglottiche con le rispettive pliche, l'epiglottide che si continua lateralmente con due rilievi diretti in basso e posteriormente, che sono le pliche ariepiglottiche e che terminano sulle aritenoidi. Queste ultime

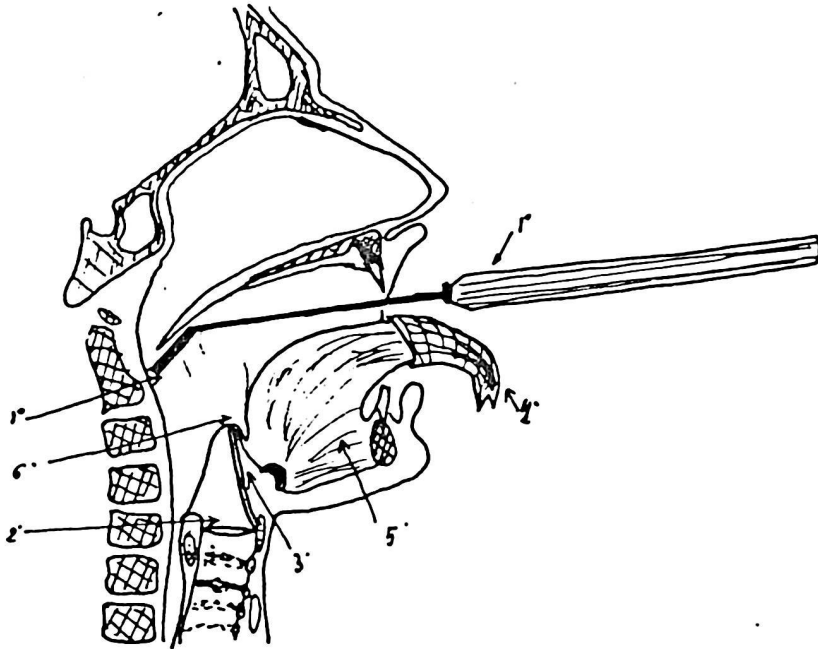


Fig. : Posizione dello specchio laringeo nella laringoscopia indiretta

1:specchio laringeo; 2:piano glottico; 3:epiglottide; 4:garza di trazione sulla lingua; 5:lingua; 6:vallecule glossoepiglottiche.

sono visibili come due tubercoli in basso nell'immagine laringoscopica. All'interno dello spazio così formato si nota il vestibolo laringeo che termina con due ripiegature antero-posteriori della mucosa, detta false corde. Sotto queste e sporgenti medialmente nello spazio triangolare lasciato dalle corde false, sporgono bianche e lucenti, le corde vocali vere. Tra corde vocali vere e false è spesso rilevabile una linea scura che corrisponde all'apertura del ventricolo laringeo di Morgagni.

Una visione completa della laringe è possibile imponendo movimenti orizzontali allo specchietto. Se l'epiglottide copre permanentemente il vestibolo laringeo è possibile uncinarla dopo appropriata anestesia.

La laringoscopia indiretta può mostrare gli effetti sulla mobilità cordale di lesioni dei nervi cranici, eventualmente prodotte da processi espansivi cervicali (paralisi laringee) o, e questo costituisce la grande maggioranza di casi di tumefazione laterocervicale, permette di rilevare la sede primitiva di un tumore che ha prodotto metastasi laterocervicali.

Per un esame più approfondito si procede alla laringoscopia diretta, che deve essere fatta sempre in anestesia, meglio se generale e che non appartiene pertanto più agli esami routinari ma viene effettuata solo dietro opportuno indirizzo diagnostico.

II° Esami strumentali - Gli esami strumentali sono la logica conseguenza dell'esame diretto dell'iter diagnostico di una qualsiasi malattia in generale e delle tumefazioni croniche cervicali in particolare. Come tali essi devono essere eseguiti in forma mirata e mai come gruppo routinario di esami non finalizzati che non farebbero altro che recare fastidio e danno al paziente ed eventuali conseguenze medico-legali al medico.

Col crescere delle capacità tecniche dell'uomo questi esami sono andati moltiplicandosi e specialmente negli ultimi tempi si assiste alla scoperta di sempre nuovi e raffinati metodi come l'ecografia e la tomografia assiale computerizzata total-body applicabile anche al collo.

Partendo dagli esami più classici esamineremo in ordine:

a) Radiografia del collo senza mezzi di contrasto

1° Rx semplice

2° Xerografia

3° Tomografia

4° TAC

b) Radiografia con mezzo di contrasto

1° Radiografia del collo con mezzo opaco in faringe

2° Sialografia

3° Angiografia

4° Linfografia

c) Scintigrafia

d) Ecografia

e) Gli esami endoscopici

facendone una breve rassegna, rimandando per ulteriori notizie alle pubblicazioni in merito.

a) Radiografia del collo senza mezzi di contrasto.

1° Radiografia semplice del collo - Si tratta di un esame preliminare che è di utilità relativamente ridotta a causa della non

visibilità delle strutture molli del collo. In opportune proiezioni si possono comunque apprezzare deviazioni della trachea da compressione estrinseca e riduzioni conseguenti del lume di essa. Inoltre il laringocele mostrerà una immagine aerea o un livello idro-aereo abbastanza indicativa, ma non sempre diagnostica. Dopo un primo esame di controllo si passerà senz'altro ad altre tecniche radiologiche più capaci di dare informazioni sulle strutture molli del collo.

2° La Xerografia - Con questa tecnica viene realizzata una immagine netta dei tessuti molli tramite l'accordimento di lasciar andare i raggi X non su una pellicola radiografica ma su una piastra di alluminio rivestita di selenio e carica positivamente cosicchè il raggio ne provoca lo scarico in funzione della sua intensità. Le differenze di carica vengono poi riprodotte su carta. Il sistema permette una risoluzione molto più elevata dell'immagine e viene utilizzato specialmente per lo studio della laringe e della trachea. Una xerografia laterale permette di studiare le vallecule, l'epiglottide, le pieghe ariepiglottiche, le eminenze aritenoidi ed i ventricoli. La xerografia non può comunque sostituire la radiografia con contrasto positivo della laringe per le proiezioni antero-posteriori nelle quali l'immagine densa della colonna disturba il quadro (73).

La xerografia permette di osservare: il grado di distruzione delle cartilagini laringee nei carcinomi sopraglottici o glottici, i corpi estranei che sono ben distinti dalle strutture laringee normali e le lesioni traumatiche della cartilagine. Inoltre permette di valutare l'entità di una stenosi laringea o tracheale permettendo di distinguere tra compressioni da processi estrinseci o intrinseci alle strutture laringotracheali.

I corpi estranei sono generalmente ben visibili anche se poco radioopachi e restano ben distinguibili dall'immagine della mucosa tracheale.

Occorre comunque tenere presente che si tratta di un esame che è da farsi non in modo routinario ma solo dietro preciso quesito diagnostico assorbendo il malato una dose di raggi X almeno quattro volte superiore di quella di una normale radiografia.

3° La Stratigrafia e Tomografia - questo esame, più vecchio della xerografia alla quale può venire utilmente associato, si basa sul principio fisico dello sfuocamento di tutti i piani attraversati dal raggio Rontgen ad eccezione di uno, che fa da fulcro ad un movimento combinato tubo radiografico-lastra.

L'esame non aumenta di per sè il contrasto delle strutture esaminate, ma sfuocando, sfumando i vari piani mette a risalto un piano solo, libero dalle immagini sovrapposte anteriori e posteriori. Anche questo esame è di principale utilità nello studio della laringe.

Si è pertanto sempre nel campo della ricerca del tumore primitivo in caso di lesione neoplastica metastatica laterocervicale e non di una ricerca diagnostica diretta su questa massa.

4° La tomografia assiale computerizzata - In questo nuovissimo procedimento i dati della stratigrafia vengono elaborati da un calcolatore e questo permette una visualizzazione molto netta delle strutture esaminate. L'esperienza nell'uso di questa metodica a livello cervicale è purtroppo molto minore di quella fatta sul massiccio facciale e sul neurocranio, e questo specialmente per le limitazioni che l'elevato costo della apparecchiatura pone alla sua diffusione, specie in Italia. Esistono comunque ricerche a proposito da un paio d'anni e la buona delimitazione dell'immagine laringea anche a laringe spostata promette una utilizzazione crescente del metodo (74).

b - Esami radiografici con mezzo di contrasto

1° Radiografia del collo con mezzo opaco in faringe - questo esame, che viene effettuato generalmente durante e dopo un piccolo sorso di bario da parte del malato, permette di osservare i contorni della oro- ed ipo-faringe in versione antro-posteriore senza essere disturbati dall'immagine della colonna vertebrale. Esso può essere effettuato in radioscopia, il che permette una valutazione dinamica della funzionalità delle strutture faringee e dell'epiglottide. Si vedono bene le vallecule e i seni piriformi. L'esame può esser fatto anche a carico della laringe (laringografia) depositando previa anestesia un liquido radio-opaco vischioso sulla laringe. La visualizzazione della laringe risulta completa e con qualche vantaggio rispetto alla tomografia in riguardo al vestibolo laringeo ed all'epiglottide. L'esame è sempre indicato per la ricerca di una localizzazione carcinomatosa primaria laringea in caso di metastasi laterocervicale di origine da definirsi. Ovviamente l'esame è utilissimo anche per la ricerca dei corpi estranei.

2° La Sialografia - Entriamo ora nel campo degli esami più specificamente volti alla diagnosi di una tumefazione cervicale. Questo esame viene effettuato introducendo un sottile ago nei dotti di Wharton o di Stenone ed iniettando successivamente un liquido radioopaco.

Si possono così visualizzare i dotti salivari di vario ordine, che possono essere alterati in calibro e decorso od ostruiti da calcoli radiotrasparenti che non erano visibili alla radiografia diretta.

Generalmente i tumori maligni producono una interruzione brusca dei dotti e quelli benigni tendono più a divaricarli e deformarli. Possono essere riscontrati scialodochiti, scialodocoectasie e calcoli salivari.

3° L'Angiografia (75, 76) - Questo esame trova un numero di indicazioni vastissime su cui non è il caso soffermarci in questa sede. L'esame consiste nella iniezione di un mezzo opaco in un vaso ematico rendendolo così visibile con tutti i suoi collaterali. Esso ci informa perciò su anomalia a carico dei vasi.

Le anomalie che possono così venire ricercate e che possono essere alla base di una tumefazione cervicale sono gli aneurismi,

le fistole arterovenose, i tumori vascolari e i paragangliomi con la loro ricca vascolarizzazione. L'esame è indicato nelle tumefazioni: di persone con storia di paraganglioma positiva, che siano pulsanti o accompagnate da segni cutanei di vascolarizzazione anomala, che mostrino un fremito. Anche un aumento locale della temperatura al di fuori di processi infiammatori acuti può far supporre una alterata irrorazione vascolare.

E' da notare che, quando nell'aneurisma con notevole trombo murale l'angiografia può essere anche falsamente negativa, nel paraganglioma l'esame dà generalmente una immagine estremamente tipica ed è sempre indicativo questo esame (44) (E' ovvio che in questi casi bisogna sempre astenersi da avventurosi tentativi di biopsia, scatenanti - anche nel paraganglioma - emorragie gravissime).

L'esame deve comunque essere richiesto solo dietro un preciso sospetto diagnostico, essendo esso invasivo e non privo di rischi. Howieson riporta nel 1974 una incidenza di deficit neurologici permanenti di ca. l'1% (77). Si possono avere lesioni vasali o complicanze emboliche. Il mezzo di contrasto può a sua volta scatenare reazioni idiosincrasiche difficilmente prevedibili e rea-

zioni chemiotossiche con danneggiamento endoteliale. L'esame è controindicato nelle coagulopatie o durante terapia anticoagulante, nelle arteriopatie obliteranti croniche periferiche e in gravidanza.

4° La Linfografia - Data la distribuzione anatomica dei linfatici e la pratica impossibilità di raggiungere tutte le stazioni linfonodali profondi, questo esame non ha ancora a livello cervicale l'applicazione che trova nei distretti inferiori del corpo. Esso serve per visualizzare la struttura dei linfonodi e viene effettuato iniettando lentamente tramite un iniettore apposito un mezzo di contrasto in un linfatico periferico, e seguendo la progressione di questo mezzo di contrasto. L'isolamento dei linfatici è possibile solo in alcune stazioni superficiali.

c) La Scintigrafia - Questo esame, insieme alla curva di captazione dello iodio, riveste una importanza notevolissima per quanto riguarda la diagnostica delle tumefazioni tiroidee. L'impiego di radionuclidi in otorinolaringoiatria si è comunque esteso anche alla scansione delle ghiandole salivari delle strutture ossee

e cartilagini, della struttura cerebrale, del dotto lacrimale e, tramite l'uso del gallio-67 anche all'indagine su processi infiammatori e neoplastici in genere del collo, ove si ha il deposito di questo radionuclide nei macrofagi e nelle cellule reticoloendoteliali.

1° Scintigrafia tiroidea - Questa è una delle prime applicazioni dei nuclidi radioattivi nella diagnosi medica. Essa si basa sulla somministrazione di I^{131} che entra nel pool della jodio e dà così una immagine della funzionalità delle varie zone tiroidee.

Si possono registrare sia l'emissione totale della ghiandola nell'arco delle 48 ore (curva di captazione), con un collimatore fisso sul paziente, sia disegnare mappe statiche della tiroide tramite un movimento del collimatore (Scintigrafia). Ultimamente si sono costruiti apparecchi di rilevazione che consistono in molti piccoli rilevatori disposti sulla zona da esplorare e che permettono (come nella ecografia B-sean real-time) una visione sia spaziale che dinamica nel tempo dell'organo. Un radionuclide di recente impiego, che ha il vantaggio di avere una emivita di sole 6 ore e che si stabilizza nella ghiandola già dopo venti minuti (e non dopo 6-12 ore come I^{131}) e il tecnezio Tc-99.

TIREOGRAMMA

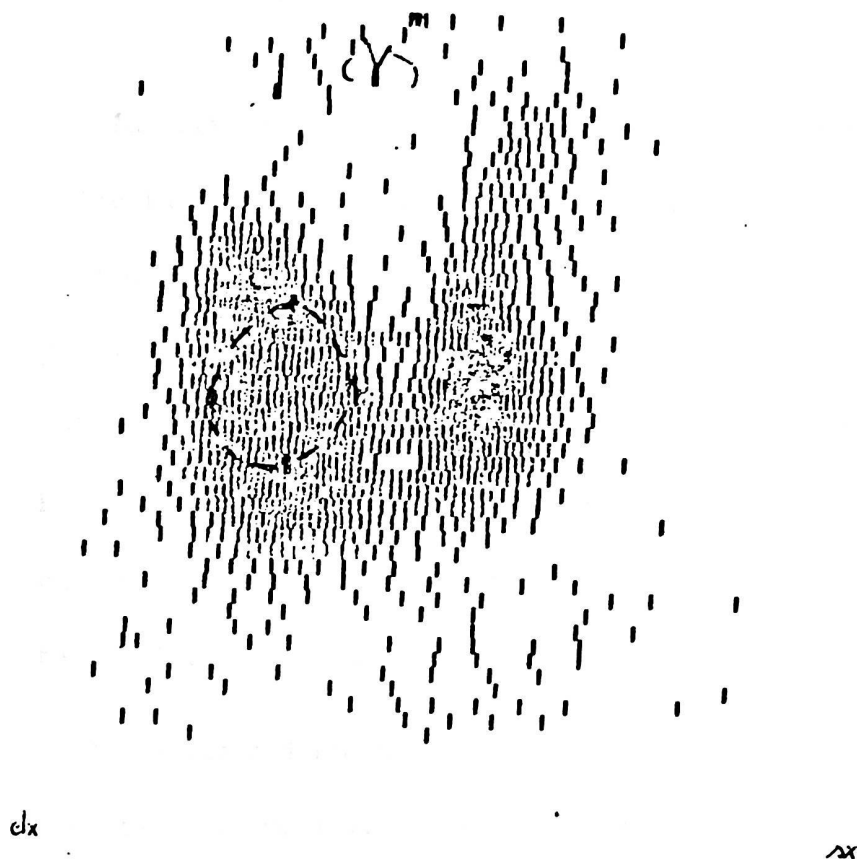


Fig. 26 - Scintigrafia. Esempio di nodulo "freddo": valori di normofunzionalità tiroidea alla captazione (max 244:33%). Disomogenea distribuzione del tracciante per la presenza di un'area di ipocaptazione interessante il terzo medio-inferiore del lobo dx in corrispondenza della formazione nodulare palpabile. Normale la conformazione del lobo sx.
Caso D.C., donna di anni 35.

La curva di captazione ha un eminente valore nella indagine sulle funzionalità globale tiroidea ed è così indicata nei mixedemi e nel morbo di Basedow. La scintigrafia dà invece indicazioni topografiche sulle strutture della ghiandola che viene ridisegnata sulla carta in misura della funzionalità delle sue componenti. Essa trova applicazione specialmente negli adenomi tiroidei, nel carcinoma, nella tiroidite di Hashimoto e nella ricerca di tessuto tiroideo funzionante in sede ectopica.

2° Scansione delle ghiandole salivari - L'esame viene effettuato iniettando in vena una soluzione di pertecnato Tc-99, lo stesso radionuclide che viene captato anche dalla tiroide. La scansione rileva una captazione immediata da parte delle ghiandole. Si riprendono immagini in rapida successione fino a 20 minuti dopo l'iniezione. L'entità della captazione al ventesimo minuto ci informa sia sulla forma della ghiandola salivare (sull'immagine si vedono le sottomandibolari e le parotidi contemporaneamente) sia sulla loro funzionalità. La captazione normale è simmetrica, asimmetrie dx/sx sono più indicative delle intensità assoluta raggiunta dalla radiazione captata.

Si possono osservare noduli "caldi", coincidenti con tumori funzionanti (t. di Warthin) o zone "fredde" che possono anche portare alla esclusione totale di una ghiandola nella ostruzione dei dotti da lunga data e sulla s. di Sjogren (79). Sono freddi anche i tumori misti della parotide.

Dopo 20 minuti si dà uno stimolo secretagogo al paziente (caramella acida, succo di limone) e si osserva il passaggio del radionuclide attraverso i dotti nella cavità orale, indicando così la pervietà dei dotti. Una ghiandola funzionalmente esclusa può richiedere ulteriori indagini sialografiche ed ecografiche.

E' importante che con questo esame si può esprimere per la prima volta una diagnosi differenziale non istologica tra tumori salivari.

3° Scansione delle ossa - L'esame mette in evidenza l'attività osteoblastica e l'iperemia di una zona ossea lesa e viene effettuato con fosfato di tecnezio-99. Causa l'esiguità delle strutture ossee interessanti per la diagnosi differenziale delle tumefazioni del collo (osso ioide), questo esame non ha molta importanza in questa sede, a differenza del notevole impiego che trova nell'indagine del massiccio facciale.

I tumori dell'osso evocano generalmente una reazione osteoblastica periferica che è facilmente e precocemente rilevabile con questo esame.

La scansione può inoltre indicare la presenza di invasione ossea da parte di tumori vicini, p.e. della lingua e del cavo orale.

Le cartilagini laringee non captano di norma il fosfato di* tecnesio, a meno che non siano almeno parzialmente calcificate. In questo caso la scansione può dimostrare fratture laringee, invasioni di tumori sopraglottici e, più raramente focolai artritici crico-aritenoidei (gota, artrite reumatoide).

4° Rilevamento di tumori ed infezioni - Il citrato di gallio-67 mostra una certa tendenza ad essere captato da alcuni neoplasmi e da alcuni infezioni da piogani. Non è chiara la causa di questa affinità del citrato di gallio per i tumori, normalmente esso si accumula nei lisosomi dei macrofagi e delle cellule reticolo-endoteliali. Il gallio-67 serve specificamente per permettere una ricerca di localizzazioni di linfomi repertati nel collo ed esprimere uno staging della malattia (79). Esso si accumula bene anche

nel carcinoma squamoso anche se con alterne fortune, ha valore solo il reperto positivo, la mancanza di rilevamenti non ha valore clinico.

Leucociti marcati sono stati usati per ricercare delle infiammazioni e bleomicina marcata con Indio-III per i tumori, ma i risultati non permettono ancora un uso sicuro diagnostica-
di questi metodi.

L'uso della scansione con radionuclidi serve soprattutto per aggiungere informazioni sullo stato funzionale di un organo alle nozioni dovute agli altri esami diretti, radiografici ed ecografici. Bisogna tenere inoltre presente che con le odierne apparecchiature la risoluzione del quadro non scende sotto il mezzo centimetro.

d) L'ecografia - Questo è l'esame forse più interessante, insieme alla tomografia assiale computerizzata, che è stato reso possibile dai progressi tecnici dell'ultimo decennio. Il concetto fisico è quanto mai semplice, si ha l'emissione di un treno d'onde sonore ad alta frequenza, dai 2.5 ai 10 MHz, da una sonda, la quale capta successivamente gli echi riflessi dalle strutture in-

contrate dal suono, si tratta di nient'altro della applicazione medica del ben noto "sonar" sviluppato come allarme antisommergibile già nella prima guerra mondiale. Siccome le varie strutture del collo hanno densità acustica differente, gli echi saranno modulati in forza e in tempo di percorso. La seconda informazione viene utilizzata dalla cosiddetta "modalità A" (A-scan), nella quale una serie di picchi tracciati su carta indica gli strati tessutali attraversati e permette così una valutazione quantitativa della distanza tra le varie superfici riflettenti. La prima informazione viene invece utilizzata nella "modalità B" (B-scan) nella quale un trasduttore viene spostato sulla regione da esplorare e disegna una mappa degli echi ricevuti su uno schermo fluorescente. Si disegna così una immagine di sezione del segmento corporeo analizzato, che può essere poi fotografata con una pellicola a sviluppo istantaneo.

Oggi è possibile graduare finemente, tramite una analisi computerizzata, la luminosità dei punti sullo schermo in funzione della forza degli echi e/o del loro tempo di percorso (ecografia con "scala dei grigi") (102) che permette una migliore visualizzazio-

ne o anche, tramite l'uso di trasduttori multipli, realizzare l'ecografia "real-time" nella quale le scansioni vengono effettuate contemporaneamente in tutta la sezione del corpo analizzata. Questo metodo può dare preziose informazioni sulla funzionalità e sulla mobilità delle strutture esaminate.

Nell'esame del collo si usa generalmente una scansione tipo B facendo sonogrammi a sezioni distanti circa 0.5 cm l'uno dall'altro, iniziando dalla incisura soprasternale. Tra trasduttore e pelle può essere posto uno strato di liquido oleoso o una borsa d'acqua che migliora la immagine ma rende l'esame molto più indaginoso. Più aumenta la frequenza, meno i suoni penetrano nei tessuti, i trasduttori più usati sono pertanto quelli di 2.5-3.5 Hz per le lesioni profonde o tumefazioni grandi e di 5 Hz per le esplorazioni superficiali.

Le strutture cistiche compaiono come formazioni nettamente definite e non danno nessun eco entro la loro circonferenza. Le masse solide sono meno ben definite e mostrano molti echi nel loro ambito, le loro proprietà acustiche non sono molto differenti da quelle dei tessuti circostanti. Un aspetto intermedio è of-

ferto dagli ematomi e dagli ascessi che, in rapporto al loro stadio di evoluzione, producono un numero maggiore o minore di echi. I liquidi risultano trasparenti ed i solidi ecogenici.

Una eccezione è offerta dal tessuto linfomatoso che produce pochi echi a causa della sua struttura interna estremamente uniforme. L'igroma cistico e l'emangioma cavernoso sono invece molto ecogenici a causa di numerosi setti che suddividono la tumefazione.

Le cartilagini laringee sono invece generalmente ben visibili, particolarmente la cartilagine tiroidea, a causa della loro struttura nettamente differente di quella dei tessuti vicini. E' stato proposto di ruotare la testa del paziente e facendo incidere i suoni perpendicolarmente a ciascuna ala dello scudo tiroideo, e questo ha permesso di migliorare ulteriormente l'immagine. Si possono così indagare processi infettivi, neoplastici o traumatici che abbiano lesa la integrità della cartilagine. Queste erosioni carcinomatose sono visibili precocemente, molto prima che con la stratigrafia o con la xerografia.

I vasi, essendo a contenuto liquido, sono ben visualizzabili con le attuali tecniche e si può indagare sul loro decorso, sugli

aneurismi, i tumori vascolari, le fistole artero-venose e i paragangliomi, senza procedere ad un esame rischioso e spesso mal tollerato dal paziente come l'angiografia. Nelle tumefazioni tiroidee l'ecografia può permettere di distinguere tra masse cistiche e solide.

La tecnica ecografica è assolutamente innocua e sarà certamente usata in futuro in modo routinario per aiutare e restringere la diagnosi differenziale nel campo delle tumefazioni croniche cervicali. E' a questo fine essenziale indagare ulteriormente sulla ecogenicità sia delle strutture normali, sia delle forme patologiche, una elaborazione matematica dei dati potrebbe inoltre permettere una maggiore risoluzione dell'immagine.

e) Gli esami endoscopici - Vengono raccolti sotto questa denominazione tutti quei procedimenti che permettono la visualizzazione diretta di cavità del corpo, servendosi di sistemi illuminanti e sistemi ottici. Nel campo analizzato in questa sede interessano quei procedimenti che permettono di visualizzare l'interno di laringe, faringe e trachea, permettendo così di ricercare eventuali coinvolgimenti di queste strutture in un processo morboso

generale, degli spostamenti e delle compressioni estrinseche e, soprattutto di ricercare la presenza di un neoplasma maligno in sede primaria o secondaria che abbia coinvolto il collo producendo una tumefazione in esso.

Oltre alla visione diretta, non assistita da strumentazione se non quella illuminante, possibile solo per la cavità buccale e per parte dell'orofaringe, disponiamo, tutto sommato, di due grandi gruppi di strumenti endoscopici, che sono quelli rigidi e quelli flessibili a fibre ottiche.

Gli endoscopi rigidi, conformati variamente in funzione della regione da esplorare, di varia lunghezza e diametro, sono dei tubi di metallo cavi, dritti, sono provvisti di dispositivi prossimali o distali atti a portare la luce sull'asse di progressione del tubo. Questi strumenti richiedono generalmente l'anestesia generale per essere usati, ma presentano il vantaggio di avere un lume interno relativamente ampio, il che è utile specialmente per l'estrazione di corpi estranei. Nella laringoscopia diretta un grosso tubo spatuliforme, il laringoscopio, viene introdotto in orofaringe e spinto fino sul piano glottico. L'aggiunta di un

microscopio operatorio realizza l'intervento descritto da Kleinsasser e tramite il quale sono anche effettuabili certe operazioni endolaringee (80).

I più nuovi strumenti rigidi invece di ricondurre la luce dalla zona osservata all'osservatore nel semplice lume del tubo endoscopico, dispongono di un sistema di lenti che permette una visione migliore. Così nei nasofaringolaringoscopi rigidi un prisma finale permette di esplorare sia il primo glottico, sia il rinofaringe ruotando semplicemente lo strumento di 180°.

Notevolmente meglio tollerati dal paziente sono i più moderni strumenti flessibili a fibre ottiche ove la luce di ritorno dall'oggetto percorre un secondo cavo di fibre ottiche. Lo strumento consiste pertanto di due fasci di fibre ottiche ed almeno un canale vuoto attraverso il quale possono essere introdotte apposite pinze o aspiratori. Il nasofaringolaringoscopio flessibile ha un diametro di 4 mm il che lo rende ben tollerato anche nei bambini senza che ci sia bisogno di ricorrere all'anestesia. Lo stesso vale per l'esofagoscopio ed il broncoscopio a fibre ottiche.

Lo strumento è mobile e specialmente la regolabilità della

punta del nasofaringolarinoscopio permette una visualizzazione del rinofaringe finora non raggiungibile.

D'altra parte la mancata fissabilità dello strumento e le sue dimensioni ridotte ne sconsigliano l'uso per le biopsie laringee mirate e specialmente esso è notevolmente inferiore alla tecnica di Kleinsasser per la visualizzazione e microchirurgia della laringe.

Il laringoscopio flessibile resta così uno strumento di facile applicazione ambulatoriale alla pari dello specchietto laringeo, del quale amplia notevolmente gli orizzonti diagnostici. Nei casi dubbi resta sempre incontrastata la tecnica di Kleinsasser. I campi dell'uso degli strumenti a fibre ottiche stanno tuttavia allargandosi costantemente e l'innocuità e l'atraumaticità di questo esame endoscopico di effettuabilità ambulatoriale, lo affiancano alla ecografia.

III° La Biopsia - Questo esame è di così fondamentale importanza per la diagnosi di certezza e di alcune delle tumefazioni del collo, là dove è indicato, che ho volute tenerlo distinto dal gruppo degli esami di cui prima.

La biopsia ha una frequenza direttamente proporzionale alla difficoltà di diagnosi di una patologia e così si capisce come possa costituire in questo campo un esame finale quasi costante. Più che le indicazioni per la biopsia è forse opportuno elencare le controindicazioni. La biopsia non deve essere fatta in modo assoluto se si sospetta di trovarsi davanti ad un aneurisma o una fistola ateromatosa, ed è controindicata come descritto nell'apposito capitolo, nel sospetto di paraganglioma (44). La puntura esplorativa, a sua volta, è un esame da bandire perchè il suo fine, quello di accertare una cavità, ne indica l'uso in situazioni ove può essere dannosa, come provocare la rottura di un aneurisma. Anche il laringocele non ne costituisce un'indicazione, visto la facile infettibilità della lesione e le gravi conseguenze di una infezione sull'intervento chirurgico di escissione.

La biopsia si rende generalmente superflua nelle cisti disontogenetiche e nei linfonodi tubercolari nello stadio colliquativo.

Anche nei casi ove non si effettua la biopsia, o per controindicazione o per inutilità nella determinazione della condotta terapeutica, che è quasi sempre chirurgica, è ovviamente d'obbligo

l'esame istologico del pezzo operatorio, se la tumefazione viene asportata. Molte volte è utile l'esame estemporaneo intraoperatorio per decidere sulla radicalità dell'intervento da effettuarsi. Inoltre la biopsia può favorire, essendo un atto traumatico, la disseminazione di un tumore e così non viene in genere effettuata nelle tumefazioni delle ghiandole salivari, destinate comunque alla asportazione chirurgica.

VI Visione d'insieme della semeiotica dei linfonodi cervicali.

I linfonodi cervicali possono essere primariamente o secondariamente colpiti nel corso di tutti i processi neoplastici maligni della regione. Inoltre possono produrre tumefazione linfonodale: l'istiocitosi, la tubercolosi, la sarcoidosi, la toxoplasmosi, la lue, la brucellosi e la linfadenite cronica aspecifica. Possono venire inoltre facilmente confuse con linfonodi le tiroidi ectopiche.

Per l'invasione metastatica dei linfonodi è spesso di primaria importanza accertare quale gruppo linfonodale tra quelli descritti nel capitolo dell'anatomia è colpito, perchè questo può dare un indirizzo verso la sede del tumore primitivo.

Le linfoadeniti croniche hanno generalmente un andamento lento con interessamento plurighiandolare e dolenzia lieve o scarsa. I linfonodi sono, almeno inizialmente, circoscritti e mobili e non si hanno sintomi funzionali a livello del collo. La tumefazione può essere autoctona o secondaria a processi in altre sedi, che vanno esaminate, in funzione dell'anatomia dei gruppi linfonodali colpiti. Le caratteristiche dei linfonodi nelle singole malattie sono descritte trattando di queste.

L'ispezione permette di vedere i linfonodi fino ad 1 cm. di diametro nei bambini inferiori a 12 anni, nell'adulto l'ispezione rivela solo la tumefazione, se abbastanza cospicua senza che si possa trarre una conclusione rispetto alla eventuale origine linfonodale di essa.

Sono più accessibili alla palpazione i linfonodi superficiali, per i quali minimi ingrandimenti possono essere apprezzati. Per i linfonodi profondi sono palpabili quelli della parte inferiore della catena giugulare interna e quelli inferiori dello scaleno.

I principali caratteri dei linfonodi, apprezzabili alla palpazione, possono essere così riassunti:

Volume - può variare a seconda che sia interessato un linfonodo o che avvenga la fusione di più linfonodi in pacchetti linfonodali

Forma - Le linfoghiandole hanno una caratteristica forma ovoide allo stato normale, questa forma può essere persa in seguito ad aderenze periadenitiche contratte con altri linfonodi o con i tessuti circostanti o per confluenza di linfonodi durante processi infiammatori o neoplastici.

Si può rammentare che i linfonodi sono confluenti nelle metastasi carcinomatose, nei linfomi non Hodgkin e nella tubercolosi colliquativa, essi restano invece adesi tra loro ma non confluenti nei linfomi di Hodgkin (esclusi gli stadi molto tardivi) e nella leucemia linfoide cronica.

Dolorabilità - sono generalmente non dolorabili le adeniti luetiche, le metastasi carcinomatose e linfomatose, le localizzazioni nel morbo di Hodgkin e nella leucemia linfoide, ma anche nelle altre patologie il dolore è prevalentemente ridotto.

Mobilità - Essa deve essere esaminata rispetto alla cute e rispetto ai piani profondi. La mobilità viene persa nei processi periadenitici e infiltrativi.

Sono mobili le adeniti luetiche, le localizzazioni linfonodali del morbo di Hodgkin ed inizialmente anche le localizzazioni dei linfomi non-Hodgkin e le metastasi carcinomatose.

Sono invece fisse le adeniti tubercolari causa i costanti processi periadenitici e negli stadi avanzati la metastasi carcinomatosa e le localizzazioni linfomatose.

Consistenza - Può essere molle: nei processi di fluidificazione, come nell'adenite tbc colliquativa.

- elastica: nelle adenopatie flogistiche (le forme croniche tendono però ad essere sempre più dure, tanto da realizzare una consistenza duro-elastica, causa i processi fibrosi interni al linfonodo)

- duro-elastica: nel m. di Hodgkin, nel linfoma, nelle adeniti luetiche

- duro-lignea: nei linfonodi calcifici tbc e nelle metastasi linfonodali carcinomatose.

I linfonodi vanno ricercati palpatoriamente nelle loro rispettive regioni e cioè quelli sottomentonieri e sottomandibolari in quella sopraioidea, i cervicali superficiali e profondi nella regione SCM e quelli sopraclaveare nella regione omonima. I lin-

fonodi previscerali del gruppo anteriore del collo possono essere apprezzati contro il rilievo duro-elastico dell'albero tracheo-bronchiale, quelli parotidei occipitali ed iuxtaauricolari saranno compressi invece contro l'occipite, il temporale o le strutture ossee limitante la loggia parotidea, per l'esame della quale si uncina la branca montante della mandibola a dite flesse, stando il medico in posizione anteriore rispetto al malato.

TUMEFAZIONI PATOLOGICHE DEL COLLO

I - Processi neoplastici benigni e maligni

Come già prospettato nella Premessa, l'ordine con cui verranno trattate queste patologie si ispira ad un criterio prevalentemente clinico specialmente per quanto riguarda i processi neoplastici maligni del collo. Verranno pertanto analizzate prima le neoplasie metastatiche, di gran lunga più frequenti, poi i tumori primitivi ed infine i tumori sistemici a primitiva diagnosi latero-cervicale.

a- Neoplasie metastatiche della regione cervicale

1 - Neoplasie metastatiche di origine orofaringo-laringea e facciale: (MLC = Metastasi Latero-Cervicale)

Le tumefazioni cervicali secondarie a tumore epidermoidale maligno delle regioni cervicofacciali costituiscono la maggior parte delle tumefazioni cervicali riscontrate. Alcuni dati statistici sono stati elencati a parte, si noti come il 71.25% delle tumefazioni carcinomatose laterocervicali sia di origine laringo-faringea, il 16.56% della lingua e del cavo orale escluse le labbra, il 2.5% dal labbro e dalla faccia, lo 0.93% dal naso, lo 0.31% dall'orecchio, l'1.87% dal rinofaringe (escluse le forme linfoepiteliomatose) e, questo è di particolare interesse, che nel 6.56% dei casi l'origine sia extracervicofacciale o addirittura ignota. L'1.56% del totale dei ricoveri per MLC da ca. (iscritto nel 6.56% di prima) è rimasto senza definitivo esito diagnostico e non si è riusciti a rintracciare la sede primitiva del carcinoma. Questi valori si riferiscono alla popolazione maschile. I rapporti, tirando la somma, nella popolazione femminile sono:

percentuale dei ricoveri sui ricoveri totali per localizzazione carcinomatosa al collo:

a partenza faringo-laringea:	37.64%
a partenza linguale e orale:	14.11%
a partenza facciale:	2.35%

a partenza dall'orecchio:	1.17%
" " dal naso:	1.17%
" " dal rinofaringe:	16.47%
" " extracervico- facciale:	24.70%
" " rimasta ignota:	2.35%

Un esame comparativo permette di vedere che se le metastasi latero-cervicali carcinomatose da sedi primarie in orecchio e naso restano pressochè invariate, come anche quello di partenza del labbro (2.50% maschi e 2.35% femmine) e della lingua, le metastasi da cancro faringolaringeo sono dimezzate di frequenza relativa nella donna. Dal 4.96% dei ricoveri per MLC sui ricoveri totali negli uomini si scende allo 0.99% nelle donne, che è un rapporto di 1:5.

Le metastasi da neoplasia rinofaringea salgono invece notevolmente nel sesso femminile ove raggiungono il 16.47% contro l'1.87% negli uomini, analogo rapporto si riscontra per le metastasi da carcinoma a partenza da sedi extracervicali o tiroidee.

Non sono state considerate le metastasi da tumori delle ghiandole salivari trattati in altra sede ed i linfomi.

La ricerca mostra una incidenza notevolmente inferiore dei processi maligni laringofaringei metastatizzanti nel collo nella donna ed una maggiore diversificazione delle sedi principali, risulta però anche che non è esatto considerare, nella donna, la patologia da carcinoma del collo una rarità, essa costituisce (escluse le ghiandole salivari!) il 2.62% dei ricoveri ed un terzo circa è dovuto a neoplasie faringolarinee.

Dal punto di vista anatomopatologico i carcinomi metastatici cervicali ricalcano la struttura del tumore d'origine, che è nella gran maggioranza un carcinoma epidermoidale. Fanno eccezione i tumori secondari a neoplasie tiroidee, che ne ricalcano la struttura (vedi questi), quelli delle ghiandole salivari (vedi questi) e certi tumori di origine extracervicale, specialmente i carcinomi broncogeni che danno frequentemente metastasi laterocervicali e conservano il loro aspetto adenocarcinomatoso tipico, il che permette al patologo di indirizzare il clinico verso le probabili origini. Analogo discorso vale per i tumori gastrici. Bisogna tenere presente che il reperto di metastasi laterocervicale come primo segno (a sede primaria ignota) è sempre un indice prognostico molto infausto, il segno di Troiser, dato dalla invasione dell'omonimo linfoganglio

prescalenico non è certo utile per una diagnosi precoce di tumore gastrico.

Questi linfonodi si presentano come masse duro-ligee, indolenti e spostabili sui piani superficiali e profondi all'inizio, poi invece aderenti e confluenti in pacchetti anche di notevoli dimensioni che deformano il collo.

L'adenopatia metastatica può essere monolaterale e bilaterale. Le metastasi sarcomatose sono meno dure di quelle carcinomatose e possono presentare una consistenza duro-elastica.

Questi reperti semeiologici sono assolutamente inefficienti per una diagnosi di metastasi tumorale cervicale. La diagnosi viene indirizzata dai caratteri suesposti, dalla asimmetria della lesione, e, soprattutto dal riscontro di un processo maligno o supposto tale nelle regioni tributarie ai linfonodi in esame.

Diventa così fondamentale la conoscenza delle direzioni del flusso linfatico, esposte nel Capitolo dell'Anatomia. Nella pratica clinica la coordinazione: "territorio con neoplasia del ganglio drenante" è meno assoluta ma sempre prevalente. Esiste comunque una certa variabilità sul fatto in quale linfonodo si manifesterà la prima metastasi, il che è spiegato da tre concetti:

primo - i territori di drenaggio sono spesso embricati e sovrapposti

secondo - la cellula neoplastica può passare un linfonodo senza fermarsi o dando micrometastasi non evidenti ed insediarsi solo nei linfonodi più a valle (salto di linfonodo)

terzo - un riflusso linfatico per stasi momentanea realizzabile nelle più svariate situazioni, può provocare l'insediamento di cellule neoplastiche in linfonodi non satelliti della regione. Questa stasi può essere peraltro anche provocata da un embolo neoplastico in una via linfatica.

In grandi linee si sono elencati come fattori indicativi

- 1 - il ganglio metastatico è omolaterale alla lesione
 - 2 - la diffusione obbedisce ad un eclettismo regionale ma interessa di preferenza il ganglio satellite
 - 3 - la diffusione metastatica segue una via discendente,
- fattori che vanno presi come indicativi per il comportamento della maggioranza ma che non sono assoluti, tanto che le eccezioni sono frequenti.

Si sono fatti vari elenchi dei tumori che possono metastatizzare in sede cervicale. In questa sede ho voluto riunirli tutti sotto

la dizione semplice di sede extracervicale perchè ogni elenco è limitativo. In linea di principio ogni tumore maligno può manifestarsi in sede cervicale, anche se con varia frequenza. Basti ricordare che la linfa dell'alluce sbocca in regione sopraclaveare sinistra nell'albero venoso per chiarire il concetto del collo come una specie di crocevia ove ogni disseminazione per via linfatica prima o poi deve approdare, fermandosi o no nella regione.

Gli elenchi in merito sembrano pertanto di nessuna utilità concettuale e di ridotto uso pratico.

La diagnosi finale di una metastasi cervicale resta sempre bioptica, anche in caso di carcinoma accertato nella regione è buona regola inviare i linfonodi isolati al patologo per escludere la non poi tanto rara associazione con tiroidi ectopiche o altre cause di tumefazione non neoplastica. I linfonodi asportati durante un intervento di svuotamento laterocervicale vanno sempre esaminati uno per uno dal patologo. L'uso di inviare (o esaminare) una parte del reperto in base al suo aspetto macroscopico è da condannare perchè i reperti non esatti sono facili a prodursi e non si riesce ad avere una esatta informazione sul rapporto tra estensione del processo neoplastico ed entità della reazione infiammatoria perifocale.

la dizione semplice di sede extracervicale perchè ogni elenco è limitativo. In linea di principio ogni tumore maligno può manifestarsi in sede cervicale, anche se con varia frequenza. Basti ricordare che la linfa dell'alluce sbocca in regione sopraclaveare sinistra nell'albero venoso per chiarire il concetto del collo come una specie di crocevia ove ogni disseminazione per via linfatica prima o poi deve approdare, fermandosi o no nella regione.

Gli elenchi in merito sembrano pertanto di nessuna utilità concettuale e di ridotto uso pratico.

La diagnosi finale di una metastasi cervicale resta sempre bioptica, anche in caso di carcinoma accertato nella regione è buona regola inviare i linfonodi isolati al patologo per escludere la non poi tanto rara associazione con tiroidi ectopiche o altre cause di tumefazione non neoplastica. I linfonodi asportati durante un intervento di svuotamento laterocervicale vanno sempre esaminati uno per uno dal patologo. L'uso di inviare (o esaminare) una parte del reperto in base al suo aspetto macroscopico è da condannare perchè i reperti non esatti sono facili a prodursi e non si riesce ad avere una esatta informazione sul rapporto tra estensione del processo neoplastico ed entità della reazione infiammatoria perifocale.

D'altra parte nella pratica clinica è spesso possibile non procedere alla biopsia, specialmente se si presenta una adenopatia fissa e confluyente cervicale in portatore di carcinoma cervico-faciale accertato.

Tra le biopsie effettuate su una tumefazione latero-cervicale negli anni 1973-1979, per quanto riguarda le metastasi si sono avuti i seguenti reperti:

ca. epidermoidale ben differenziato:	34 casi
ca. anaplastico:	9 casi
linfoepitelioma di Schmincke:	4 casi
pseudosarcoma sec. Goellner e Iane:	2 casi
ca. tiroideo sicuro (non tir. ectop.)	2 casi
Adenoma pleomorfo salivare	nessun caso
tumore di Warthin	" "
Adenocarcinoma salivare	1 caso
Cilindroma	1 caso
Ca. mucoepidermoide	nessun caso
Microcitoma	1 caso

Esclusi i linfomi, trattati in altra sede, vennero inoltre repertate metastasi di

sarcoma indifferenziato di origine ignota	1 caso
condrosarcoma mixoide a part. laringea	1 caso

Due forme istologiche nominate meritano ora una breve caratterizzazione e sono:

Il linfoepitelioma di Schmincke- Si tratta in ultima analisi di un carcinoma a cellule transizionali in sede rinofaringea, caratterizzato da trabecole e masse di elementi fusati e poligonali di origine epiteliale e a volte fuse in sincizio immersi in uno stroma fibroso, nel quale vi è una abbondante infiltrazione linfoide stromale di valore però oggi massimamente ritenuto non neoplastico e che ha dato il nome alla lesione (99). Le cellule epiteliali mostrano nucleo grande, rotondo o reniforme, con poca cromatina e 1-2 nucleoli. E' particolarmente difficile la diagnosi anatomo-patologica in base alle sole metastasi laterocervicali. Si noti che l'associazione di un notevole infiltrato linfatico non neoplastico ed una neoplasia è presente anche in Seminoma e carcinoma midollare della tiroide p.e.. Il comportamento è analogo a quello di un carcinoma epidermoidale, la sede alta rinofaringea conferisce un particolare carattere insidioso alla lesione tanto da produrre sintomi solo in uno stadio avanzato.

Una osservazione interessante a carico dei carcinomi naso-faringei è stata fatta da Henle e coll. che nel 1970 rinvennero alti titoli serici di anticorpi anti EB-Virus nei portatori. I titoli di anticorpi contro il virus di Epstein Barr in portatori di carcinomi della testa e del collo erano costantemente bassi. Il significato di questo reperto è tuttora oscuro (57, 97).

- Pseudosarcoma secondo Goellner e Lane

Questa entità dal nome discutibile, descritta come tale inizialmente da Lane (59) nel 1957 consiste nella associazione di un carcinoma epidermoidale orale, faringeo e laringeo, generalmente di ridotte dimensioni e ben differenziato, con una massa anche voluminosa polipoide, di tessuto proliferante che all'esame istologico mostra tutte le caratteristiche di un sarcoma, con atipie cellulari citoplasmatiche e nucleari. Questo tessuto, che costituisce generalmente la causa della visita medica e che induce alla biopsia e ad errori di diagnosi istopatologica, nasconde spesso il coesistente carcinoma, vera lesione maligna, aggravando così notevolmente il decorso clinico della lesione. Il tessuto pseudosarcomatoso non metastatizza mai nei casi riportati, nè la sua esten-

sione o il suo volume influenzano in alcun modo la prognosi che resta invece legata in modo netto alla estensione e sede del carcinoma epidermoidale associato.

Anche considerazioni epidemiologiche depongono per una primaria insorgenza del carcinoma, essendo i malati nel 6°-7° decennio di vita ed essendoci un rapporto di 7 a 3 (59) e di 23 a 2 (58) di uomini e donne.

Si pensa ora che il tessuto "pseudosarcomatoso" sia una reazione istiocitica e fibroblastica al carcinoma (58). Questa reazione sarcomatoide al tumore epiteliale deve essere pertanto tenuta presente ogni volta che venga fatto reperto di "sarcoma" in base ad una biopsia, sia perchè l'indirizzo clinico è ben diverso, sia perchè il carcinoma originario è generalmente ancora passibile di escissione radicale, se ne viene tempestivamente individuata la sede. Intervento chirurgico e successivo trattamento radioterapico, ove necessario, saranno pertanto basati unicamente sul carcinoma epidermoidale, senza tenere conto della presenza del tessuto reazionale sarcomatoide.

Nella Clinica ORL di Pavia si sono avuti due casi di "pseudosarcoma", un uomo e una donna, nel periodo 1973-1979.

Sia infine permesso di proporre di sostituire la dizione, di per se priva di significato e giustificabile solo da una non completa comprensione del fenomeno di iperplasia mesenchimale, di "pseudosarcoma", con quella, più corrispondente alle nuove acquisizioni istopatologiche (58) in merito, di "carcinoma epidermoidale con reazione sarcomatoide", nella quale è pur sempre presente l'accento al pericolo di ~~misconoscimento~~ istologico, ma è anche definito il valore patologico e clinico della forma.

2° - Neoplasie metastatiche a partenza extracervicofacciale a focolaio primitivo noto.

Questo tipo di metastasi è già stato discusso nel precedente paragrafo in occasione della discussione della casistica clinica. Le forme istopatologiche ricalcano il tumore d'origine mostrando se mai la tendenza, in certi casi ad una maggiore atipia cellulare.

3° - Neoplasie metastatiche a focolaio primario ignoto al momento del riscontro cervicale (86)

Anche questo gruppo è già stato discusso. Lo schema da seguire è sempre: accertamento biotico del tipo istologico, ricerca di processi neoplastici nelle sedi orofaringolarinee e facciali, con par-

ticolare attenzione alla regione drenata dal gruppo linfonodale e infine, in caso di negatività, esami generali dell'organismo per stabilire la sede primaria. Cioè resta comunque talvolta impossibile a livello clinico (sarà se mai l'anatomopatologo a dare il risultato al tavolo settorio), come risulta dalla analisi della casistica riassunta nella tabella a fine capitolo.

(Per quanto riguarda la classificazione clinica dei tumori del collo si rimanda alla bibliografia N. 81, 82 e 91).

b. Neoplasie primitive del collo

Si comprenderanno in questo capitolo tutti quei processi espansivi maligni o benigni che hanno la loro sede primitiva nel collo, secondo la definizione già data nella premessa, secondo la quale sono considerati primitivi solo quei processi la cui prima manifestazione patologica corrisponde al primo riscontro clinico.

Questa definizione restrittiva ed eminentemente clinica si impone a causa della prevalenza di processi neoplastici intracervicali come i carcinomi faringolaringei che danno metastasi

Ricoveri per Metastasi Laterocervicali su 7823
ricoveri in generale avvenuti nella Clinica ORL
di Pavia

Siede d'origine	ricoveri	pazienti	rapporto ricoveri per paziente	% sui ricoveri totali	% sui ricoveri per MLC	% sui pazienti ricoverati per MLC
Laringe e Faringe	260	173	1.50	3.32	64.19	68.65
Lingua e Cavo Orale	65	37	1.75	0.83	16.04	14.68
Labbro e Faccia	10	8	1.25	0.13	2.46	3.17
Rinofaringe	20	11	1.81	0.25	4.93	4.36
Naso	4	3	1.33	0.05	0.99	1.19
Orecchio	2	2	1.00	0.02	0.49	0.79
Extracervicale	37	13	2.84	0.47	9.13	5.15
Ignota	7	5	1.40	0.09	1.72	1.98
TOTALE	405	252	media 1.61	5.17	100	100

Numero totale dei ricoveri: 7823

Questi dati si ripartiscono sulla popolazione maschile e femminile
come segue (Tab. IX2-3-4)

Tabella No. 2/

Metastasi Laterocervicali, Uomini (periodo 1975-78)

Seede d'origine	ricoveri totali	pazienti	rapporto ricoveri per paz.	% sui ricoveri totali (4591)	% sui ricoveri per MLC (320)	% sui pazienti ric. per MLC (210)
Laringe/ Faringe	228	159	1.43	4.96	71.25	75.71
Lingua e Cavo Orale	53	29	1.83	1.15	16.56	13.80
Labbro e Faccia	8	6	1.33	0.17	2.50	2.85
Rinofaringe	6	3	2.00	0.13	1.87	1.42
Naso	3	2	1.50	0.06	0.93	0.95
Orecchio	1	1	1.00	0.02	0.31	0.47
Extracervicale	16	7	2.28	0.34	5.00	3.33
Ignota	5	3	1.66	0.11	1.56	1.42
TOTALE	320	210	rapp.medio 1.62	6.97	100	100

Numero totale dei ricoveri: 4591

Tabella No. 3

Metastasi Laterocervicali Donne, (periodo 1974-1978)

Sede d'origine	ricoveri totali	pazienti	rapporto ricoveri per paziente	% sui ricoveri totali	% sui ricoveri per MLC	% sui pazienti ricoverati per MLC
Laringe/ Faringe	32	14	2.28	0.99	37.64	33.33
Lingua e Cavo Orale	12	8	1.50	0.37	14.11	19.04
Labbro e Faccia	2	2	1.00	0.06	2.35	4.76
Rinofaringe	14	8	1.75	0.43	16.47	19.04
Naso	1	1	1.00	0.03	1.17	2.38
Orecchio	1	1	1.00	0.03	1.17	2.38
Extracervicale	21	6	3.50	0.65	24.70	14.28
Ignota	2	2	1.00	0.06	1.35	4.76
TOTALE	85	42	media 1.69	2.62	100	100

Numero totale dei ricoveri: 3232

Nota: Si noti anche la notevole ampiezza di variazione nel numero di ricoveri per paziente, molto più ampio che per i pazienti maschili, con media però del tutto analoga ($\sigma = 1.69 : 1.62$)

Tabella No 4

Quadro riassuntivo sinottico per le percentuali di ricoveri
in generale e numero di pazienti ricoverati per MLC

Sede d'origine	sui ricoveri per MLC			sui pazienti ricoverati per MLC		
	uomini (320)	donne (85)	totale (405)	uomini (210)	donne (42)	totale (252)
Laringe e Faringe	71.25	37.64	64.19	75.71	33.33	68.33
Lingua e Cavo Orale	16.56	14.11	16.04	13.80	19.04	14.68
Labbro e Faccia	2.50	2.35	2.46	2.85	4.76	3.17
Rinofaringe	1.87	16.47	4.93	1.42	19.04	4.36
Naso	0.93	1.17	0.99	0.95	2.38	1.19
Orecchio	0.31	1.17	0.49	0.47	2.38	0.79
Extracervicale	5.00	24.70	9.13	3.33	14.28	5.15
Ignota	1.56	1.35	1.72	1.42	4.76	1.98

nel collo e la cui inclusione in questo capitolo vanificherebbe ogni tentativo nosologico. Valga questo però anche per rammentare che in fondo ogni classificazione resta artificiosa e giustificata non tanto dalle malattie quanto mai varie e polimorfe, quanto dai fini di chiarezza di descrizione imposta ad ogni trattazione sistematica. Verrà seguito un criterio preminentemente anatomico-patologico in questo capitolo, combaciando esso nel miglior modo con la realtà clinica nell'ambito di queste malattie.

1° Neoplasie vascolari

I tumori vascolari vengono generalmente distinti in amartomatosi, benigni e maligni. Gli amartomi sono malformazioni già presenti alla nascita che però conservano per un certo periodo una loro capacità accrescitiva più o meno spiccata. Tra gli amartomi possono essere compresi anche quelle malformazioni non tumorali che sono le teleangectasie, rappresentate dai nevi aracneiformi la malattia di Rendu-Osler e la malattia di Sturge-Weber.

a) Gli Angiomi - Sono lesioni amartomatose presenti nel bambino e crescenti con esso per un certo periodo. Essi entrano in uno stato stazionario verso la pubertà.

Tutti gli angiomi presentano tipicamente un vaso afferente ed un vaso efferente, unici, il che acquista sempre più importanza nella terapia. In funzione se essi formano tessuto vascolare ematico o linfatico vengono distinti in Emangiomi e Linfangiomi.

L'emangioma può essere capillare o cavernoso, come anche il linfangioma.

L'emangioma capillare è formato da vasi piccoli e colpisce prevalentemente la cute, il sottocute, il cavo orale e le labbra ed organi interni come fegato, rene e milza. Esso si presenta come una chiazza rosso-bluastro poco rilevata sanguinante al minimo trauma e che può coprire ampie zone di faccia e collo. La lesione è ben delimitata e la trasformazione maligna è eccezionale, anche se essa non presenta alcuna capsula.

L'emangioma cavernoso è costituito da canali molto più grossi e forma una massa spugnosa di 1-2 cm. in genere (può essere raramente anche molto più estesa) esso è generalmente coperto da cute normale. La sua associazione in fundus oculi, cervelletto, tronco encefalico,

fegato e pancreas costituisce una MEN II (m. di Sipple), la malattia di von Hippel-Lindau.

L'emangioma sclerosante o dermatofibroma è oggi non più considerato un tumore vascolare ma uno xantoma fibroso benigno ben vascolarizzato (64).

IL linfangioma capillare si distingue dall'emangioma capillare per la mancanza di emazie nei capillari del tessuto tumorale. Esso predilige testa, collo e ascella ove risiede negli strati sottocutanei e sottofasciali. Esso si presenta come un rilievo bianchiccio facilmente deprimibile. Il linfangioma cavernoso forma una massa più cospicua deprimibile, particolarmente frequente nelle labbra, ove dà la macrocheilia e nella lingua (macroglossia).

Una forma con dilatazioni vasali molto ampie è il linfangioma cistico che predilige le sezioni del collo, ove verrà descritto tra le malattie cistiche a cui viene associato per ragioni di diagnosi differenziale. Nel collo esso è detto anche Hygroma Colli.

Tutte queste lesioni non sono capsulate e la terapia è o chirurgica, non sempre possibile, o sclerosante. La presenza di un solo vaso afferente dovrebbe in teoria permetterne l'esclusione con conseguente trombizzazione e riassorbimento della ~~am~~artia.

b. Angioendotelioma - Si tratta di una neoplasia benigna a partenza dall'endotelio vascolare. Il tumore è ben delimitato ma non capsulato e cresce con fasci solidi di cellule endoteliali disposte a vortice. Esso si mostra come una massa solida, di colore grigio-pallido o rossastro, di consistenza compatta e del diametro di 3-4 cm. Il tumore non sembra generalmente passibile di malignizzazione. La sua sede più frequente è la cute. Si distinguono Emangio- e Linfangioendoteliomi in funzione dell'endotelio di partenza, anche se la distinzione non è sempre possibile nella realtà clinica.

c. Angiosarcoma - Si tratta della variante maligna del tumore endoteliale. Il tumore è più frequente nei giovani e colpisce oltre alla cute anche gli organi interni. Esso ha margini mal definiti e forma una massa voluminosa, carnosa, di tessuto grigio-biancastro e di consistenza molle. Sono frequenti le necrosi centrali. Istologicamente il tumore mostra vari gradi di anaplasia cellulare con abbozzi vascolari o solo ammassi cellulari non strutturati. Spesso l'anaplasia è spiccata e si osservano cellule giganti e frequenti mitosi. Il quadro può assomigliare ai fibrosarcomi o ai leiomiomasar-

comi, il tumore non presenta però le fibrille tipiche del secondo. Le metastasi sono ematogene e la prognosi varia da settimane ad anni.

Due quadri meno ben definiti, nominati in questa sede più per completezza, sono:

a) Sarcoma di Kaposi: E' costituito da masse tumorali multiple e diffuse in cute e visceri che sembrano essere un angiosarcoma a localizzazioni multiple, la genesi è comunque molto discussa.

b) Angiopericitoma: si tratta di un tumore dei tessuti molli superficiali a partenza dei periciti vasali, posti al di fuori della membrana basale endoteliale. Il comportamento è generalmente maligno, almeno il 50% metastatizza a distanza, dando cioè il quadro dell'angiopericitosarcoma.

Il chemodectoma verrà descritto in sede separata per la sua importanza in patologia cervicale.

2° Neoplasie neurogene - Le neoplasie a partenza del tessuto nervoso sono molteplici. Per il discorso sulle tumefazioni croniche cervicali sono di interesse però solo quei tumori che possono col-

pire il sistema nervoso periferico, partendo dalle cellule nervose derivate dalla cresta neurale, attenendosi alla nota classificazione di Kernohan. Saranno tenuti distinti i melanomi, ai quali verrà dedicato un capitolo a parte.

Non sono note proliferazioni a partenza del Neuroblasto o neurocito periferico. Rimangono così i tumori a partenza della linea delle cellule migranti. Da queste cellule migranti derivano tre linee cellulari accertate: i melanoblasti, le cellule di Schwann e il simpatogonio. Inoltre ne derivano direttamente o indirettamente attraverso il simpatogonio le cellule interessate e nel morbo di Sipple. Dal simpatogonio derivano il Simpatoblasto, il Feocromoblasto e il paraganglioblasto. I tumori pertinenti agli ultimi due tipi vengono descritti nel prossimo paragrafo.

Restano pertanto da descrivere in questa sede i Schwannomi o neurinomi ed i tumori della serie simpatica. Al capitolo si associano i tumori neuro-connettivali come i neurofibromi.

A) Schwannoma - Questo tumore parte dalla cellula di Schwann, elaboratrici di collagene e strutture fibrillari stromali, che

sostituiscono l'oligodendrocita del SNC nel sistema nervoso periferico. L'intimo coinvolgimento delle strutture nervose da cui parte il tumore ne rende difficile l'asportazione chirurgica, anche se il tumore è capsulato e a crescita espansiva e non infiltrativa, con un comportamento patologico benigno. Si tratta di noduli multipli e formazioni cistiche che sfilacciano il nervo. Le cellule sono ordinate a fasci con nuclei tipicamente a palizzata. La sede in assoluto più frequente del tumore è l'VIII° paio di nervi cranici, ma esso può insorgere anche in sede cervicale ove origina dal X e XII paio dei nervi cranici come anche dal plesso brachiale, con una certa frequenza. Esso può inoltre originare nelle ghiandole salivari, a partenza del VII°, in questa sede costituisce spesso una sorpresa operatoria.

L'inizio è generalmente subdolo, lento, insidioso, si ha in genere una piccola massa rotondo-ovalare, liscia, mobile posta all'angolo retro-mandibolare (se parte del X° paio, evenienza più frequente) o alla base del collo. Il tumore ha limiti netti, consistenza duro-elastica, molle o fluttuante (in funzione della degenerazione mucosa più o meno presente) e può fissarsi in seguito parzialmente ri-

spetto ai movimenti di verticalità. Tipico per i tumori del X° paio è il riflesso della tosse frequentemente evocato dalla palpazione. Col tempo si evidenziano deficit a carico del nervo colpito, come p.e. emiplegia linguale per il XII e disturbi della motilità laringea e viscerale parasimpatica se è colpito il vago.

La diagnosi è solo di sospetto in queste sedi, anche se i segni neurologici indifizzano fortemente è necessaria la biopsia pre- o intraoperatoria. L'unica terapia possibile è quella chirurgica, i tumori sono radioresistenti.

Sono discutibili i casi di neurinomi a comportamento maligno con invasività locale e metastasi a distanza citati da alcuni autori e negati da altri. Se esistono, si tratterebbe comunque di casi del tutto eccezionali.

B. Tumori della serie simpatica - Questi tumori a sede profonda sono rari nel collo e partono dalla catena del simpatico cervicale. E' utile tenere questi tumori neurogeni ben distinti dal neurinoma per le loro caratteristiche evolutive ben distinti e non solo per esattezza istologica.

Originariamente vennero distinti quattro tipi di tumore, che erano il simpatogonioma, il simpatoblastoma, il ganglioneuroblastoma e il ganglioneuroma. Oggi si tende a comprendere i primi due tipi sotto il nome di Neuroblastoma.

B.1 - Neuroblastoma - Si tratta di un tumore dell'infanzia, molto raro nel collo. L'80% viene osservato sotto i 5 anni di età (96). Il tumore si presenta con cellule piccole ad aspetto linfocitosimile generalmente disposte a nidi e formanti le cosiddette rosette. Il 50% insorge nella midollare surrenale. Lo stroma è ricco di vasi e rosette disposte intorno ad una zona centrale fibrillare.

La neoplasia ha consistenza molliccia con aree necrotiche e calcificate, causa la sua sede profonda non è comunque possibile un esame clinico degno di nota. Si pensa che se insorge in bambini inferiori a 2 anni di età possa evolvere in ganglioneuroma, lesione benigna, quando invece il neuroblastoma è una neoplasia estremamente maligna che si diffonde rapidamente con due tipi di metastatizzazione, le cosiddette forme di Hutchinson (colpisce le ossa ed è più lento nella sua evoluzione) e di Pepper (colpisce il fegato ed è rapidamente mortale). La neoplasia costituisce il più frequente tumore dell'età infantile precoce.

B.2 - Ganglioneuroma - E' la forma benigna dei tumori della serie simpatica. Spesso deriva dalla maturazione di un neuroblastoma, specialmente se questo era insorto prima del secondo anno di età. La fase di passaggio ove le cellule sono ancora più linfocitosimili che ganglionari è detta ganglioneuroblastoma. L'aspetto istologico è simile ma con meno atipie. Il tumore forma spesso ponti "a clessidra" nei fori trasversali vertebrali. La causa della evoluzione verso una maturazione è ignota, forse è correlata con una notevole risposta immune. Si noti il comportamento analogo della Istiocitosi X.

a) Neurofibroma - Questi tumori possono presentarsi isolati o realizzare il quadro di una neurofibromatosi di Recklinghausen. I neurofibromi si presentano come piccole tumefazioni bernoccolute generalmente in correlazione con un nervo o originanti da terminazioni nervose. Istologicamente si ha una notevole proliferazione fibromatosa prevalente sulla componente nervosa.

Nella malattia di Recklinghausen i tumori sono multipli ed alcuni di essi possono raggiungere dimensioni notevoli. Essi coprono tutta la cute e si associano generalmente ad altre mal-

formazioni specialmente ossee e^a turbe endocrine, come turbe della pigmentazione (macchie caffè-latte).

E' ovvio che in queste forme talvolta imponenti la terapia chirurgica è spesso senza senso, ed inoltre si sono verificati casi di progressione maligna proprio in concomitanza di un intervento chirurgico.

Generalmente non si hanno fenomeni compressivi al collo.

In casistica è presente un caso di localizzazione neurofibromatosa alla laringe, in un uomo.

3. Paragangliomi (44, 89) - Vengono detti paragangliomi i tumori derivanti dalle cellule paragangliari. Queste cellule, secondo la nota ipotesi di Masson, oggi accettata in larga maggioranza, derivano dalla cresta neurale e migrano verso la periferia associati alle cellule gangliari del sistema simpatico. Le strutture così costituite prendono il nome di paragangli e comprendono anche la midollare surrenale. La funzione endocrina catecolamino-secerne-nte è posseduta maggiormente da appunto quest'ultimo organo, ma è variamente riscontrabile anche nei paragangli extrasurrenali (100, 101). I tumori paragangliari sono catecolamino-secerenti nel 2-6% (44) dei casi. Le cellule paragangliari extrasurrenali

contengono piccole quantità di catecolamine sempre rilevabili con la fluorescenza da formaldeide, meno frequentemente invece capaci di dare una reazione cromaffine.

Alcuni paragangli hanno una riconosciuta e ben studiata funzione chemocettrice, sono specialmente i glomi carotidei ed aortici. Queste strutture operano in stretta associazione con i pressocettori situati nella parete del seno carotideo. Per meglio intendere queste strutture, tuttora comunque al centro di attive ricerche, è utile fare un inquadramento anatomofisiologico dei glomi carotidei ed aortici (45,46,47).

Il glomo carotideo è posto sulla biforcazione aortica e 3 glomi minori, uniti sotto il termine di "Glomus aorticum" sono posti sull'arco aortico in relazione con l'arteria polmonare, l'arteria succlavia a sinistra e con il tronco brachiocefalico a destra, vasi arteriosi dai quali essi ricevono anche la loro irrorazione arteriosa. Il glomo carotideo è innervato da fibre derivanti dal n. del seno di Hering, ramo del IX in prima linea. Gli stimoli partenti dal glomo aortico vengono raccolti in varie fibre nervose che entrano a far parte del nervo vago (non esiste

in genere nell'uomo il nervo apposito, come nel coniglio). Entrambe le strutture glomiche ricevono inoltre fibre efferenti simpatiche. I pirinofori delle fibre afferenti sono poste nel ganglio petroso (IX) e nel ganglio nodoso (X) rispettivamente. La velocità di conduzione delle fibre varia da 7 a 12 m/sec. (48). La ulteriore distribuzione centrale delle fibre è tuttora discussa, esse raggiungono comunque il sistema dei tre centri: respiratorio, apneustico e pneumotassico. Il diametro delle fibre nervose è di 2-5 μ m.

Oltre all'efferente ortosimpatica è supposta anche una efferente parasimpatica.

La struttura microscopica dei glomi è complessa e mostra primariamente una notevole vascolarizzazione. Il flusso ematico attraverso questi corpiccioli (il glomo carotideo ha un peso medio di 2 mgr) è notevolissimo, è di ca. 0.04 ml/min. per glomo e cioè di 2000 ml/100 g. min. contro un flusso renale di 420 ml/100 g. min. e cerebrale di 54 ml/100 g. min (47). I glomi contengono ampi sinusoidi, tanto da ridurre la distanza massima delle cellule dal torrente ematico ad appena 30 μ m. Esistono numerose anastomosi governate da sfinteri mioepiteliali, che si aprono a pCO_2 ematica elevata. La funzione di esse è discussa. Fibre simpatiche si portano alla parete dei vasi arteriosi.

Le cellule costituenti il glomo sono state origine di notevole confusione più terminologica che reale. E' appropriato abbandonare per ora ogni terminologia particolare (44) e seguire invece l'indicazione di certi autori chiamando i due tipi di cellule glomiche specifiche semplicemente tipo I e tipo II (46, 47). Le cellule di tipo I contengono una catecolamina, forse dopamina, e mostrano sinapsi reciproche con le terminazioni nervose amieliniche con le quali prendono rapporto. La direzione dell'informazione non è pertanto chiaribile morfologicamente. La dopamina inibisce la scarica nei nervi del glomo carotideo, sembra pertanto che le cellule del I tipo abbiano attività regolatrice più che recettoriale. Le cellule del II tipo circondano le cellule del I tipo con un aspetto gliale, nelle loro propaggini inglobano anche i nervi presenti nel glomo.

Per quanto riguarda la fisiologia del glomo è già stato accennato al flusso ematico notevolissimo presente in questa formazione, al quale corrisponde un consumo di ossigeno analogo a quello del muscolo cardiaco, se riportato a 100 mg di tessuto. La caduta di O_2 è però minima causa la enorme quantità di sangue che passa il glomo. Esistono zone con pressione parziale di O_2 inferiore, il che è importante per l'attività recettoriale del glomo (49). A

livello del glomo un meccanismo autoregolatore mantiene la perfusione costante nell'ambito delle pressioni tra 80 e 150 mmHg. Adrenalina e stimolazione ortosimpatica riducono la perfusione.

Il glomo reagisce a tre stimoli ematochimici, che sono: una diminuzione della pressione parziale di O_2 , un aumento di quella di CO_2 ed un abbassamento del pH (aumento di H^+ liberi). Si nota però anche una intensa scarica se cade la perfusione del glomo, che potrebbe simulare una diminuita pO_2 . L'innervazione efferente ortosimpatica aumenta la sensibilità del glomo, forse anche attraverso una riduzione della perfusione. La sensibilità alla pCO_2 è condizionata dalla pO_2 del sangue, i due stimoli si potenziano e la somma totale è maggiore della somma dei due singoli stimoli.

Il meccanismo di stimolo sembra far perno sugli ioni H^+ , il deficit di O_2 provocherebbe una acidosi metabolica locale, le cellule sembrano reagire a causa di minime alterazioni nel meccanismo della glicolisi, il che depone per una situazione respiratoria sempre al margine dell'insufficienza delle cellule glomiche.

Il risultato dell'eccitazione dei glomi è comunque univoco, quale anche sia stato lo stimolo eccitatore, obbedendo così alla

legge delle energie nervose specifiche di Müller. In stato di pO_2 normale lo stimolo della pO_2 e del pH sui chemocettori è minimale. L'importanza della pCO_2 è soprattutto in rapporto con l'area chemocettrice del pavimento del IV° ventricolo. Le risposte al pH tra 7.3 e 7.5 sono altrettanto abolite da una denervazione chemocettoriale.

E' importante che l'inalazione di O_2 puro toglie lo stimolo chemocettore periferico, aumentando anche di molto la soglia della sensibilità alla aumentata pCO_2 e può così provocare ipoventilazione anche se c'è ipercapnia.

Sul circolo i chemocettori hanno una attività notevolmente inferiore dei pressocettori del seno carotideo. Una loro stimolazione notevole può condurre a scarica simpatica e vasocostrizione con ipertensione. Sulla frequenza cardiaca l'effetto è meno univoco e si sono osservati sia la tachicardia che la bradicardia. Quest'ultima sembra essere l'effetto diretto, la tachicardia invece appare come dovuta all'irradiazione ai centri cardiaci dell'eccitazione respiratoria.

Oltre che in questi due gruppi di glomi si osserva tessuto paragangliare nelle più svariate sedi del corpo umano, sempre con

la tipica vascolarizzazione e con l'accumulo di cellule a grappoli nell'interstizio intercapillare (Zellballen).

I tumori partenti dal tessuto paragangliare sono circondati da una confusione nosologica non indifferente. D'accordo con certi autori (44) sembra opportuno adottare la classificazione proposta da Glenner e Grimley (43, 93), che è la seguente:

A. Paragangliomi surrenali - feocromocitoma

B. Paragangliomi extrasurrenali: - branchiometrici: carotidei
giugulari
laringei
succlavi
aortici
polmonari

- intravagali

- aortico-simpatici

- viscerali-autonomi

Ai fini pratici operatori questi tumori vengono poi suddivisi in funzione dei loro rapporti con i vasi in tre gruppi:

- I° gruppo - tumore localizzato non aderente ai vasi
- II° gruppo - " aderente e parzialmente circondante i vasi
- III° gruppo - " circondante strettamente i vasi

Per le ragioni qui discusse sono pertinenti solo i paragangliomi branchiomericici e quelli intravagali.

Caratteristiche macroscopiche del tumore

E' opportuno ricordare che il paraganglioma carotideo è sinonimo di chemodectoma, tumore della ghiandola carotidea di Luschka, tumore del paraganglio intercarotideo di Kohn e glomangioma, termini sotto i quali viene descritto in letteratura..

La tumefazione intercarotidea ha un volume da un uovo di piccione ad un'arancia ed è ben delimitata. Si tratta di tumori capsulati, di colore grigio-brunastro e rosso porpora e di consistenza duro-elastica. Più raramente sono emorragici e spugnosi. Al taglio presentano un aspetto omogeneo e generalmente compatto,

tanto da essere detto "patato tumor" da alcuni autori! Esiste per l'altro chi asserisce che il tumore sia generalmente di dimensioni più ridotte. Il tumore prende connessioni intime con i vasi vicini, tanto da rendere impossibile il più delle volte un facile clivaggio della neoformazione. Questa situazione non deve essere fraintesa come un atteggiamento invasivo del tumore che è, come già detto, sempre ben capsulato. Accrescendo può sborgere a livello della mastoide e verso il cavo faringeo senza provocare alterazioni a carico di cute o mucosa. Il più delle volte si apprezza una pulsazione trasmessa a carico della tumefazione.

Quadro microscopico

Microscopicamente questi tumori somigliano al tessuto normale già descritto. Sono formazioni molto vascolarizzate con cellule dette principali o, poco felicemente, anche da autori molto noti (13); epitelioidi, analoghe alle cellule del I° tipo. Queste cellule sono disposte in gruppi distinti (Zellballen) e tralci di cellule, divise generalmente da una trama capillare notevole.

I Zellballen sono più larghi ^{del} ma resto di aspetto analogo a quelli normali del glomo carotideo. Un altro tipo è data dalla prevalenza di cellule fusate (varietà sarcomatoide) o da abbondanza vascolare esagerata.

I tipi cellulari comprendono in primo luogo la cellula principale, ovoide o poliedrica con citoplasma debolmente eosinofilo, granuloso, a volte alcune cellule hanno aspetto oncocitario. I nuclei sono vescicolosi e sono possibili inclusioni intracitoplasmatiche e nucleari. La capsula è a volte sottile o inesistente. (Lack 89). Si ha aumento della parete vasale per sclerosi, degenerazione mixoide ed ipertrofia muscolare liscia. Nel tumore si osserva una reazione linfoide con presenza di linfociti e plasmacellule, il tumore mostra una crescita intra ed extramurale. I granuli citoplasmatici si colorano in marrone o nero con la colorazione di Grimelius (89).

Nei paragangliomi maligni si osserverebbero a volte necrosi centrali dei Zellballen, invasione dei vasi e mitosi, ma deve essere ribadito il concetto che non è possibile una diagnosi istologica di benignità o malignità del tumore. E' comune un certo pleiomor-

fismo ed ipercromatismo che non rappresentano indice di malignità. Le forme extrasurrenali maligne sono eccezionali.

I feocromocitomi sono maligni in un 10% dei casi. Certi autori dividono i paragangliomi carotidei in comuni (70% dei casi) e con istologia simile all'organo normale, adenomatosi (15 dei casi) con pronunciata apparenza epiteliale delle cellule ed angiomaso (15% dei casi) con sinusoidi vascolari particolarmente ampi (10, 52, 53, 54).

Sintomatologia clinica

Il primo sintomo clinico è generalmente costituito da una tumefazione accrescentesi lentamente nella regione carotidea, a limiti ben definiti e consistenza dura o duro-elastica. La tumefazione dimostra generalmente una pulsatilità trasmessa. In mesi o anni può raggiungere il diametro di un mandarino o più, un accrescimento più rapido può far sospettare una malignità della lesione.

Generalmente il tumore non dà disturbi funzionali, anche se alcuni autori hanno descritto una iperriflessia sinusale negata

nettamente da altri (13). I sintomi sono in ordine di frequenza: tumefazione al collo (98%), che mostra recente aumento di volume in un terzo dei casi, pulsatilità in un quinto ed è dolorabile solo raramente (5-6%). Seguono alla tumefazione le cefalee (25%) il dolore locale e le vertigini, poi ipertensione, disfagia e disfonia. Si hanno cioè segni di compressione e segni vascolari cerebrali. I paragangliomi carotidei si espandono lungo il margine anteriore del m. SCM, quelle giugulari verso l'alto nelle regioni laterali del collo, quelli vagali e simpatici non hanno sede fissa. La tumefazione è spostabile lateralmente e solo poco longitudinalmente.

I tumori vagali possono produrre deficit dei nervi cranici IX, X, XI e XII. La diagnosi differenziale comprende le metastasi carcinomatose e tiroidee, i linfomi, le cisti branchiali, i neurofibromi, gli Schwannomi, i ganglioneuromi, gli emangiopericitomi e gli emangiomi.

La tumefazione può colpire ogni età senza prevalenza di sesso. L'angiografia dà un reperto positivo che, quanto riferito rispetto ai casi analizzati in merito, sembra essere privo di falsi negativi ed è così fortemente indicativa.

La terapia è solo chirurgica. Siccome la tumefazione va comunque indagata chirurgicamente, alcuni sconsigliano a ragione la biopsia in questi casi, nei quali dal tessuto fortemente irrorato può provenire una emorragia notevole. La biopsia verrà fatta a cielo scoperto per indirizzare il chirurgo nella sua opera di escissione. Causa le strette aderenze che il tumore ha con i vasi del collo, e tra questi in particolare, con la carotide, e con i nervi, l'escissione può essere particolarmente difficile o anche pericolosa. Secondo un recente studio della Mayo Clinic (44) si consiglia pertanto di asportare il tumore solo se delle classi cliniche I e II e non operare con escissione la III classe ove i rischi per la vita dovuti all'operazione risultano superiori che quelli dati dal tumore, visto la malignizzazione estremamente rara. Lack et al. riferiscono in una loro recente pubblicazione (85) comunque 9 casi di paraganglioma carotideo maligno su 72 casi esaminata ed uno dei due casi presentatisi nella Clinica ORL di Pavia ha dimostrato anch'esso un decorso maligno (vedi ultimo capitolo).

Secondo altri i rischi operatori sarebbero più sopportabili, tanto da proporre l'escissione della biforcazione della carotide

esterna e shunt in dacron per la carotide interna. Sembra comunque più oculato il procedimento proposto dalla Mayo Clinic e condiviso anche da altri autori (55).

Un fatto infine, che è di riconoscimento abbastanza recente è la frequenza pluricentrica del tumore, tanto che il reperto di un altro paraganglioma, anche a distanza di tempo, non implica un peggioramento della prognosi e non ha significato di metastasi. L'incidenza di tumori multipli raggiungerebbe il 25% nei bambini e il 5-10% negli adulti. I paragangliomi si iscrivono così nella MEN II o morbo di Sipple. Si ricorda che la poliadenomatosi I comprende adenomi principalmente nelle sedi: isole di Langerhans (insulinoma, glucagonoma, Gastrinoma, S. di Zollinger-Ellison e VIPoma, S. di Verner-Morrison) paratiroidi, adenipofisi, tiroide, corticosurreni. Nella MEN II si vede un interessamento delle cellule C della midollare tiroidea e della midollare surrenale. Si associa tumori del sistema nervoso come neurofibromi e del sistema vascolare come l'angiomasiosi della retina e del cervello (S. di VonHippel-Lindau).

Le due MEN hanno regioni di sovrapposizione ed attendono ancor'oggi una migliore definizione.

Sono stati riscontrati due casi di paraganglioma nella casistica della clinica che verranno descritti,

... alla fine del presente lavoro nel capitolo dei casi clinici particolarmente interessanti.

4. Lipomi, Lipomatosi, Liposarcomi - I tumori del tessuto adiposo sono relativamente frequenti in sede cervicale, tanto che il lipoma può essere considerato il tumore benigno più frequente del collo. Si distinguono (sec. Anderson e la scuola Pavese di Anatomia Patologica)

Lipoma: il lipoma è una delle neoplasie più frequenti anche per quanto riguarda tutto il corpo nel suo insieme. Si tratta di masse multiloculate rotondeggianti incluse in una debole capsula fibrosa che può essere invasa senza che ciò abbia significato di malignità (64). La sede più frequente è il sottocutaneo, anche se possono colpire il mediastino e il retroperitoneo ove il Caccarelli riferisce un caso del peso di ben 80 Kg. Nei muscoli pos-

sono avere un atteggiamento infiltrante senza però mostrare atipie. Nel collo si localizza specialmente in zona nucale (l. superficiale) o perifarinea (l. profondo). La sua presentazione clinica è generalmente tipica. Si tratta di una massa molle, indolente, mobile e ben definita alla palpazione. Generalmente è coperto da pelle integra. E' comunque possibile che processi infiammatori fissino la lesione, il che non deve sviare il medico. Anche in queste sedi il lipoma può raggiungere dimensioni raramente imponenti. E' molto rara se non eccezionale la trasformazione maligna.

L'unica terapia possibile è quella chirurgica.

Nella Clinica ORL di Pavia nel periodo 1973-79 sono stati accertati per biopsia 13 casi, tutti uomini. E' comunque da tenere presente che questo numero è poco indicativo perchè molti casi, specialmente nelle donne, non presentano problemi di diagnosi differenziale, ed è anche possibile che non si proceda alla exeresi chirurgica se questa può comportare dei rischi al paziente. Moltissimi casi inoltre non giungono neanche all'osservazione del medico causa l'esiguità della maggioranza delle lesioni.

Una forma particolare di lipoma è la:

Lipomatosi cervicale o collo di Madelung. Questa è una condizione pseudo tumorale dovuta probabilmente a squilibri metabolici od endocrini o a fattori ereditari. E' stata inoltre notata una distribuzione analoga ai neurofibromi e si è chiamato in causa una alterazione del sistema nervoso, senza che nessuno di queste ipotesi sia a tutt'oggi minimamente accertata.

Si tratta di una invasione simmetrica da tessuto adiposo di tutto il collo che procede dagli strati superficiali a quelli profondi. Si hanno caratteristiche tumefazioni molli, voluminose, multilobate, a contorni imprecisi. Generalmente le tumefazioni non sono dolenti, ma col tempo si possono avere compressioni sugli organi del collo con gravi disfunzioni a carico dei vasi, dei nervi e della trachea. La cura medica o radioterapica è, se mai, palliativa, la sola terapia efficace è quella chirurgica, la malattia può richiedere più interventi.

Nella casistica è presente un caso di lipomatosi del collo.

Ibernoma. E' un tumore molto raro nell'uomo che parte dal grasso bruno. Colpisce giovani adulti e si presenta nella nuca (ed

ascelle, reg.interscapolare, mediastino). Si tratta di lesioni benigne, capsulate, non recidivanti.

Non risulta alcun caso.

Lipoblastomatosi - E' una lesione menzionata qui per ragioni di completezza. Essa viene detta anche lipoma fetale e si presenta formato da cellule grasse fetali di forma stellata immerse in uno stroma molto vascolarizzato. La lesione è benigna e colpisce i primi anni di vita e deve essere differenziata dal liposarcoma mixoide, di aspetto istologico simile ma prediligente l'età adulta.

Liposarcoma (87) - E' il più frequente dei tumori maligni dei tessuti molli di cui, da solo, costituisce il 20%, ciò però non toglie, che esso sia raro in assoluto, e particolarmente in regione cervicale. Esso si presenta con preferenza nelle regioni profonde, il retroperitoneo è la sua sede preferenziale, in questa sede può raggiungere un volume di anche 8-10 Kg. Si tratta di grosse masse multinodulari molli di colore giallo con aree cistiche ed emorragiche. Se ne distinguono tre forme istologiche:

Liposarcoma ben differenziato - Mantiene una chiara architettura lobulare ed è costituita da lipociti maturi con aree di tessuto mixoide e cellule fusate ed, a volte, bizzarri lipoblasti. E' una lesione border-line recidivante. Tende a progredire verso la malignità nel retroperitoneo.

Liposarcoma mixoide - E' la forma più frequente. Esso ha un aspetto embrionale con cellule stellate su un fondo mixoide e con numerosi vasi. Nelle forme meno differenziate sono presenti cellule anaplastiche e lipoblasti giganti dall'aspetto schiumoso pseudoxantomatoso.

Liposarcoma poco differenziato - Viene detto anche liposarcoma pleomorfo, esso è altamente anaplastico e difficilmente distinguibile da altri tumori mesenchimali altamente anaplastici. Certi vengono ora considerati come istiocitomi fibrosi maligni.

Non risulta alcun caso di liposarcoma nella casistica della clinica. Sia qui menzionato però un caso di "sarcoma indifferenziato" di cui non si potè stabilire l'origine tissutale.

5. Cheloidi, Fibromi, Desmoidi, Fibrosarcomi - Non si tratta di lesioni nè frequentissime nè rare che bisogna comunque conoscere soprattutto perchè spesso permettono una diagnosi diretta senza la necessità di ricorrere ad esami invasivi.

Cheloide - Esso può essere acquisito post-traumatico o spontaneo. Si manifesta come una prominenza superficiale dura, con un tipico aspetto a "chele di granchio", che gli ha valso il nome. Si tratta di un fibroma molto compatto. Il colore è bianco o rosa porcellanaceo, a volte anche rosso. Il cheloide cicatriziale può insorgere su qualunque tipo di ferita, ma preferisce per motivi ignoti le ustioni e supera tipicamente i limiti della ferita estendendosi nella cute circostante.

Il cheloide spontaneo insorge su cute apparentemente normale e non presenta differenze istologiche rispetto al cheloide cicatriziale. Il tumore resta sempre spostabile con la cute ed indolente ed ha carattere di benignità.

Si pensa che il cheloide sia il risultato di una eccessiva reattività rigenerativa su base costituzionale. Infatti si osserva spesso l'insorgenza di cheloidi, anche su lesioni banali, in perso-

ne già affette in altra sede da analoga patologia. Il tumore dà disturbi estetici o funzionali nell'ambito della patologia da retrazione cicatriziale. Oggi si è inclini alla radiumterapia, bisogna tenere conto che una escissione chirurgica può stimolare un nuovo cheloide in un individuo con diatesi cheloidea.

Fibromi - Questo tumore può avere localizzazione superficiale, cutanea e sottocutanea, di facile diagnosi, e profonda, in sede nucale, laterale o anteriore, derivante rispettivamente da foglietti aponeurotici muscolari o vascolari e forse, dall'apparato bronchiale.

Esso è una massa dura, capsulata, di volume variabile da una nocciola ad un'arancia e si presenta all'osservazione come una protuberanza globosa, liscia, indolente, molto mobile e di compattezza duro-parenchimatosa. Il tumore può dare fenomeni compressivi locali. Le sedi profonde laterali ed anteriori richiedono la biopsia per la diagnosi. La trasformazione sarcomatosa è eccezionale.

La terapia è chirurgica.

Desmoide o fibromatosi muscoloaponeurotica - Si tratta di una crescita benigna che infiltra i muscoli striati a parte direttamente dal loro contesto. Nella lesione sono presenti fibroblasti, fibre muscolari e fibre collagene, ed il quadro istologico è quello di un fibroma. Questi tumori sono più frequenti nella muscolatura addominale specialmente in donne pluripare. I tumori differiscono dai normali fibromi per la mancanza di capsula. Essi hanno aspetto biancastro ed aderiscono tenacemente alla muscolatura da cui hanno preso origine. L'accrescimento è lento ma si possono raggiungere anche volumi di alcuni Kg. La tumefazione è dura, indolente e con contorni discretamente netti, essa si fissa sul piano muscolare e resta mobile rispetto alla cute che però può essere invasa secondariamente.

E' tipico del desmoide la sua tendenza a recidivare in sede, il che lo ha fatto considerare come una lesione border-line, esso non metastatizza però mai a distanza.

Nella casistica bioptica della Clinica ORL di Pavia è stato riportato un caso, di sesso maschile, di desmoide del muscolo trapezio.

Fibrosarcomi - Le forme maligne sono eccezionali in sede cervicale. Se ne distinguono una forma a bassa malignità con poca anaplasia ed una forma altamente anaplastica, poco differenziata.

Forme particolari di piccole escrescenze al collo sono i cosiddetti fibromi molluschi delle gravide, dovute ad iperplasia dell'epidermide (è pertanto discutibile il termine "fibromi") che insorgono nella seconda metà della gravidanza con preferenza alle regioni ascellare e cervicale. Questi tumoretti tendono a ridursi spontaneamente in puerperio. In caso di mancata regressione è indicata l'asportazione con l'elettrobisturi (68).

6. Tumori muscolari - Le neoplasie partenti dai muscoli del collo sono eccezionali. I tumori di questo tessuto possono comunque venire distinti in derivanti dalla muscolatura liscia - leiomiomi, leiomioblastomi e leiomiosarcomi - e dalla muscolatura striata.

I leiomiomi colpiscono generalmente l'utero e il tratto gastrointestinale, ma sono stati notati casi in sede sottocutanea ove possono scatenare dolori parossistici. Essi sono piccoli e

formati da cellule fusiformi disposte a fasci intrecciati con poco stroma connettivale. I leiomioblastomi o leiomiomi bizarri sono tipici del tratto gastrointestinale e la loro insorgenza nei tessuti molli superficiali è dubbia. Il leiomiosarcoma preferisce il retroperitoneo, le estremità e il sottocutaneo, e in questa sede possiamo trovare questo raro tumore nel collo. Esso colpisce inoltre a volte l'orbita, ove la sua eccezionalità clinica spesso non permette un tempestivo indirizzo clinico. L'incidenza massima è tra i 40 e i 70 anni e sembra secondo le ultime ricerche che sia più frequente di quanto originariamente supposto (64). Si tratta di una massa larga, nodulare abbastanza circoscritta alla palpazione nelle sue sedi superficiali. I tumori descritti nei bambini sembrano di bassa malignità clinica. Nel tumore si repertano frequenti focolai emorragici che gli danno una consistenza molliccia. Si hanno cellule allungate disposte in fasci e cellule giganti a volta disposte a palizzata, tanto da simulare tumori nervosi e con scarsi mitosi.

Questi tumori sono notevolmente radioresistenti e la cura è esclusivamente chirurgica, anche se spesso con prognosi poco

fausta a causa delle precoci metastasi epatiche e polmonari.

Vale una regola empirica che più è profonda la sede di un tumore della muscolatura liscia, più è alta la sua aggressività clinica.

I tumori del tessuto muscolare striato sono formazioni altrettanto rare. Si discute se il rabdomioma possa insorgere in sede al di fuori del cuore, ed anche qui alcuni ne sostengono l'origine amartomatosa piuttosto che neoplastica. I rabdomiosarcomi sono invece tra i tumori dei tessuti molli di più frequente riscontro, dopo i liposarcomi. Se ne distinguono tre forme distribuite come segue (64).

Rabdomiosarcoma embrionale botrioides - 13%

Rabdomiosarcoma embrionale alveolare - 41%

Rabdomiosarcoma adulto pleomorfo - 46%

Il rabdomiosarcoma embrionale botrioides - o semplicemente sarcoma botrioides - colpisce con maggiore frequenza le sedi cervico-facciali ove è ben nota la sua sede rinofaringea (95). Secondo distretto colpito in ordine di frequenza è il tratto genito-urinario, ove la forma più nota è il RMS embrionale botrioides della vagina nella bambina.

Si tratta infatti di un tumore giovanile con 91% dei casi entro i 20 anni, 75% entro i 10 e 50% entro i 4 anni. Oggi si suppone che tutto il tessuto tumorale derivi dalla muscolatura striata (Anderson) (69) abbandonando l'ipotesi della genesi teratomatosa, sostenuta peraltro ancora da alcuni (13).

Il tumore non parte direttamente dal muscolo striato e forma masse molli, mixomatose con forma di grappolo se aggettanti ad una cavità (nasofaringe p.es.). Il tumore è formato da piccole cellule stellate formanti un fine e reticolare sincizio immerse in uno stroma mixomatoide e si differenzia dal liposarcoma per la mancanza della trama vascolare abbondante di quest'ultimo. La prognosi è decisamente infausta, a 5 anni sono ancora vivi appena il 10-15% dei pazienti

Il RMS embrionale alveolare colpisce i muscoli delle estremità e quelli superficiali, in sede cervicale è molto raro (99). Esso si presenta sotto forma di piccoli noduli di consistenza cartilaginea non dolente nè dolorabile situati nei muscoli superficiali. E' possibile dolore episodico molto forte non correlato con precisi stimoli. Esso predilige il sesso maschile e l'età della adolescenza con 58% entro i 20 anni e 36% entro i 10 anni.

Microscopicamente le cellule si dispongono in una struttura alveolare o a rosette, esse sono larghe, rotonde, e sono presenti cellule giganti plurinucleate con striatura trasversale.

La prognosi è rapidamente infausta, a 2 anni sono in vita al massimo il 10-20% dei pazienti.

Il RMS adulto pleomorfo predilige anch'esso i muscolo scheletrici delle estremità. Nei muscoli superficiali resta generalmente di piccole dimensioni. Esso può simulare un ematoma vecchio mal riassorbito a causa delle sue notevoli aree emorragiche e necrotiche. Si ha un notevole pleomorfismo cellulare e per la diagnosi sicura è essenziale ritrovare miofibrille. Le modalità di progressione del tumore sono molto varie e variano da un decorso fulminante a casi con metastasi tardive e spiccata tendenza a recidivare in loco.

Non è stato riscontrato alcun caso di tumore muscolare nella casistica dei reperti istologici della Clinica ORL di Pavia.

7. Tumori partenti dall'osso e dalla cartilagine

Queste forme neoplastiche - molto rare in sede cervicale - vengono trattate insieme a causa della loro notevole affinità anatomicopatologica e clinica. Rammentiamo che le strutture ossee del collo sono l'osso ioide - del quale non risulta alcun caso di tumore osseo notificato, a quanto mi risulta - e le ossa vertebrali. Le strutture cartilaginee sono raccolte in laringe e trachea. Per questi tumori si propone oggi la seguente classificazione: Esostosi osteocartilaginea, Osteoma Osteoide, Encondroma, Condroblastoma, Osteoblastoma (o tumore gigantocellulare) osteosarcoma, condrosarcoma, tumore di Ewing. Tutti questi tumori sono rari, eccezionali o mai riscontrati nel collo, come l'osteoblastoma limitato alle diafisi delle ossa lunghe e il condroblastoma benigno dell'osso, che colpisce le epifisi.

In breve, l'esostosi osteocartilaginea è una neoformazione sporgente dall'osso e ricoperta di cartilagine, che può evolvere in osteoma. L'osteoma è una neoformazione ossea non più evolutiva sporgente sull'osso, la forma osteoide invece è contenuta nell'osso ove evoca una sclerosi delimitante che dà una immagine tipica radiologica. Esso colpisce la calotta cranica e le coste non più frequenza.

L'encondroma può insorgere in tutte le sedi anche se preferisce le piccole ossa di mani e piedi. Esistono forme multiple (m. di Ollier) e associate con angiomi cutanei (m. di Maffucci) ad elevata tendenza di malignizzazione. Esso è costituito da isole cartilaginee immerse in uno stroma fibroso. E' possibile osservare fenomeni di ossificazione encondrale.

Condriblastoma od osteoblastoma sono tumori esclusivi delle ossa lunghe.

L'osteosarcoma è la forma più maligna dei tumori dell'osso. Esso è costituito da uno stroma fibroblastico con produzione di sostanza osteoide e osso tumorale direttamente senza interposizione di una tappa evolutiva cartilaginea. Se ne riconosce una forma sclerosante, di origine generalmente metafisaria delle ossa lunghe, eburnea, ed una osteolitica, ad evoluzione più rapida, di consistenza carnosa. Questo tumore insorge frequentemente da ossa pagetiche e può, se pur raramente, insorgere anche nei tessuti molli. La prognosi è pessima.

Il condrosarcoma costituisce il 7% delle neoplasie maligne dell'osso ed ha la prognosi migliore di tutti questi. L'insorgenza è

massima nell'età avanzata con prevalenza maschile secondo le maggiori statistiche. Esso insorge frequentemente su una preesistente neoplasia benigna. Esso subisce solo ossificazione encondrale, il che lo differenzia dal sarcoma osteogeno.

L'unico caso di tumore primitivo osteocartilagineo riscontrato nella clinica ORL di Pavia era un condrosarcoma mixoide in una donna, che poté essere seguita per due anni (1975-77) nel quale periodo totalizzò 7 ricoveri. Il tumore era di partenza dalle cartilagini laringee.

Il sarcoma di Ewing, tumore di origine fibroblastica a sede ossea, può colpire tutte le ossa, ma preferisce di gran lunga (50%) le metafisi delle ossa lunghe e le ossa pelviche (25%).

Oltre a questi tumori primitivi dell'osso è ovvio che possono essere riscontrate localizzazioni di metastasi carcinomatose nelle ossa vertebrali cervicali, che però non danno riscontro clinico di tumefazione cervicale.

8. Sarcoma sinoviale (90, 92) - Questo tumore interessante appartiene più ai tumori di secondaria localizzazione tumefacente al collo, partendo esso spesso dalle intime strutture della laringe. Il sarcoma sinoviale insorge generalmente nell'età media anche se l'insorgenza in sede cervicale sembra più precoce. Secondo alcuni (90) su 14 casi riscontrati fino al 1977 nella letteratura mondiale la massima incidenza sarebbe nel 2° decennio di vita con una leggera prevalenza maschile di 3:2. Esso può partire non solo dalle articolazioni, ma anche dalle guaine tendinee e borse sinoviali (ricordiamo a proposito la borsa di Boyer o prelaringea la cui tumefazione non è pertanto sempre e solo espressione di una borsite banale!) essendo presenti in queste strutture sinoviociti di origine mesenchimale. Non si conoscono casi a partenza dall'osso vertebrale o ioide (90), spesso l'origine primaria non è definibile con esattezza

Il tumore è generalmente ben demarcato alla palpazione, a scapito della sua costante invasività istologica, ed ha una superficie bozzoluta.

Istologicamente il tumore presenta tutti i tipi cellulari presenti nella differenziazione del fibroblasto fusato originario fino

al sinoviosita cubico maturo con formazione di travate epiteliali ed accumuli cellulari simili a papille. Sono frequenti fessure similghiandolari secernenti un liquido sieroso simile al liquido sinoviale. Nelle forme più differenziate questo comportamento può portare ad aspetti similadenocarcinomatosi. Si osservano inoltre piccoli processi papillari aggettanti negli spazi similghiandolari. La parte di aspetto stromale è generalmente abbondante e la sua preponderanza può mostrare alla biopsia un quadro di fibroma o fibro-sarcoma. La biopsia resta così spesso inconcludente.

Nonostante l'appetto istologico benigno di certe forme ben differenziate (che costituiscono l'antico sinoviuma) questi tumori sono sempre da considerare maligni e si osserva invasione locale con distruzione della cartilagine e dei tessuti vicini ed erosione dei vasi sanguigni con metastasi polmonari ed epatiche. La crescita avviene verso la superficie del collo o verso il lume faringeo con sintomi di stenosi.

La sopravvivenza a 5 anni è data di appena del 10-25% mancano però a proposito statistiche recenti. La terapia consiste nell'exeresi il più radicale possibile. Si usa spesso associare radioterapia, rivelatasi utile alle estremità, anche se non si sa se provoca un effettivo giovamento in sarcomi sinoviali in sede cervicale.

Finora non sono stati riferiti casi in letteratura nei quali un sarcoma sinoviale a partenza cervicale abbia dato metastasi nei linfonodi regionali o nel polmone, e si suppone che questo possa diporre per una minore malignità rispetto alle sedi tipiche.

Nella Clinica ORL di Pavia è stato riscontrato un caso di sarcoma sinoviale dell'aritenoidale la cui storia clinica viene riportata nell'ultimo paragrafo.

9 - Sarcoma indifferenziato - Esistono casi di proliferazione di tessuti mesodermici riscontrati in una tumefazione laterocervicale ove anche i moderni mezzi d'indagine non permettono di risalire al tessuto di origine. Questi casi vanno col tempo e con l'affinarsi delle tecniche istopatologiche sempre più riducendosi a favore di quei tumori maligni dei tessuti molli già descritti in precedenza. La casistica della Clinica ORL di Pavia riporta due casi con questo reperto istopatologico, entrambi uomini, di primitivo riscontro laterocervicale.

10. Tumori della ghiandola tiroide - Dopo la descrizione di questi quadri complessivamente rari nella pratica otorinolaringoiatrica e specialmente nella Patologia Cervicale, ritorniamo ora ad un capitolo di una patologia estremamente diffusa, quella tiroidea. Questa ghiandola, contesa tra endocrinologi, chirurghi generali e chirurghi specialisti delle patologie cervicali, può esprimere una tumefazione della base del collo per ipertrofia disendocrina, lobulazione di una tiroide normale, cisti intratiroidea, patologia infiammatoria (tiroidite di Hashimoto in particolare, e meno frequentemente nella tiroidite di Riedel, simulante un carcinoma) o per patologia neoplastica benigna o maligna. Qui ci occuperemo solo della patologia neoplastica, rimandando per quella disendocrina ed infiammatoria alla parte II del presente capitolo.

a) Adenoma tiroideo - Gli adenomi sono noduli singoli del diametro generalmente inferiore a 3-4, cm non dolenti, ben delimitati e di consistenza parenchimatosa, elastica. Essi mostrano un accrescimento lento, accelerantesi talvolta in menopausa o durante una gravidanza. Ogni rapido accrescimento deve comunque far sospettare una degenerazione carcinomatosa!

La malattia colpisce generalmente donne tra i 30-45 anni e mostra un accrescimento isolato ed indipendente dal TSH, a differenza del gozzo colloide. L'adenoma può essere ipofunzionante, normofunzionante o iperfunzionante. Per la indagine scintigrafica, fondamentale nell'adenoma tiroideo, si rimanda al paragrafo apposito sul capitolo dedicato all'esame strumentale del malato. E' da notare che l'immagine scintigrafica mostrerà una tiroide residua tanto più "fredda", cioè ipocaptante, quanto più "caldo" è il nodulo, e la sintomatologia ipertiroidea di questo "adenoma di Plummer" si esprime solo se l'adenoma supera in funzione la riduzione di secrezione di TSH.

I sintomi ipertiroidei del Plummer sono generalmente discreti e si limitano ai sintomi cosiddetti "tirogeni", cioè retrazione palpebrale, aumento del metabolismo basale, disturbi cardiocircolatori da eccitazione eccessiva, disturbi eretistici del tubo gastroenterico, miopatia miasteniforme e certe turbe neuropsichiche, non esprimendo mai i sintomi "extratirogeni" tipici invece del morbo di Basedow o gozzo tossico, che sono principalmente l'esoftalmo vero, il mixedema circoscritto pretibiale, l'acropachia tireotossica e certi altri disturbi psichici.

La genesi dell'adenoma tiroideo è stata dibattuta a lungo e tuttora manca una spiegazione esauriente, come del resto per i tumori in genere. Istologicamente si differenziano adenomi papilliferi, con follicoli grandi nel cui lume aggettano papille, e che sono il tipo di più frequente cancerizzazione, adenomi follicolari, a loro volta divisi in macrofollicolari e microfollicolari, adenomi fetali ed embrionali, con strutture follicolari sempre meno evidenti ed organizzate. Oggi, a differenza della sunnominata classificazione originaria di Wegelin, si tende a semplificare, comprendendo le forme embrionali e fetali nel quadro dell'adenoma follicolare, come sottogruppo (67, 13).

Un tipo a parte è l'adenoma a cellule di Hürtle con grandi cellule acidofile, gli oncociti, del tutto simili ad analoghe cellule trovate in certi carcinomi tiroidei e nella tiroidite di Hashimoto. Alcuni autori negano il diritto di autonomia nosologica a questa forma, vedendo in essa solo un particolare atteggiamento metabolico delle cellule tiroidee costituenti l'adenoma (10).

L'accrescimento porta a ialinosi, emorragie e necrosi nel parenchima ghiandolare. Adenomi di grandi dimensioni possono comprimere le strutture adiacenti fino ad arrivare a dare dispnea e paresi

ricorrenziali. Bruschi aumenti evocanti dolore possono essere dati da stravasi emorragici intranodulari.

Si è generalmente concordi di vedere nelle forme ipocaptanti o "fredde" alla scintigrafia un maggiore pericolo di cancerizzazione che nelle forme "calde", ogni nodulo tiroideo costituisce comunque una tassativa indicazione alla exeresi chirurgica perchè non è clinicamente possibile apprezzare una eventuale degenerazione maligna intranodulare che può già essere in grado di metastatizzare. E' infatti tipico del carcinoma tiroideo di dare metastasi anche se è ancora intracapsulare. Anche le forme di Plummer comunque sono indicazioni chirurgiche, perchè una volta che l'adenoma è passato dalla fase subtossica a quella tossica, esso sostiene uno stato disendocrino grave che può portare a scompenso cardiocircolatorio, cachessia o atti di squilibrio psichico pesanti sul malato e sulla sua famiglia.

L'incidenza di isole di tessuto maligno in noduli "freddi" è del 13% circa, in quelli "tiepidi" del 6.5% ca. Non sono noti casi di malignità già in atto in noduli "caldi". E' ancora più frequente osservare microinvasione della capsula del tumore con

permeazione di vasi ematici e linfatici. Queste forme aggressive sono particolarmente frequenti nelle forme di adenoma embrionale.

L'unica terapia proponibile per l'adenoma tiroideo è pertanto alla luce delle odierne conoscenze, l'exeresi eseguita il più presto possibile.

B7. Carcinomi tiroidei - I tumori maligni tiroidei sono generalmente carcinomi e solo l'1.8% è di origine metastatica. La neoplasia preferisce il sesso femminile ed insorge frequentemente su alterazioni tiroidee preesistenti come gozzi, adenomi, tiroiditi e da tiroidi irradiati precocemente.

Istologicamente si distingue un adenocarcinoma papillare, che colpisce frequentemente sotto i 40 anni, mostra lento accrescimento in sede ma relativamente precoci metastasi linfatiche; E' un tumore a bassa malignità clinica.

- un adenocarcinoma follicolare, che colpisce persone di età superiore ai 40 anni, dà noduli più grandi ed è l'unico che mostra ancora una certa attività iodocaptante, sono frequenti le metastasi ematogene.

- un adenocarcinoma solido che può avere struttura trabecolare o tubulare corrispondente alle analoghe strutture degli adenomi embrionali e fetali e come tale viene a volte compreso tra gli adenocarcinomi follicolari. Esso colpisce persone di età superiore ai 40 anni, dà prevalentemente metastasi ematogene, le linfatiche sono eccezionali.

- un adenocarcinoma anaplastico di alta aggressività clinica ed incidenza massima dopo i 50 anni con precoci metastasi ematogene e linfatiche e comportamento altamente maligno.

Tipi particolari sono poi il carcinoma a cellule di Hürtle e il carcinoma midollare. Il primo segue a volte ad un mixedema spontaneo dell'adulto che oggi si sa essere spesso l'ultima tappa di una tiroidite di Hashimoto rimasta subclinica ed è di bassa malignità clinica. Il secondo tumore ha un significato patologico completamente diverso. Esso origina dalle cellule C della tiroide e produce in genere elevate quantità di calcitonina nel sangue, mostrando così un indice diagnostico praticamente patognomonico. Esso mostra poca aggressività locale ma precoci metastasi linfonodali e a distanza. Soprattutto è frequente che esso si associ a feocromocitomi e neuromi multipli realizzando così una sindrome

di Sipple, la cosiddetta MEN II. Questo tumore è spesso bilaterale, specie se insorto prima del ventesimo anno di età. È stato inoltre recentemente notato che questo tumore contiene notevoli quantità di NGF (Nerve Growth Faktor) il che potrebbe avere un influsso su altri contemporanei tumori derivati dalla cresta neurale (19, 47).

Secondo le più recenti vedute del problema delle poliadenomatosi endocrine, queste vengono infatti distinte in due gruppi, sempre però caratterizzate dalla associazione di tumori benigni o maligni in ghiandole endocrine funzionalmente non correlate tra di loro. Si distingue così una MEN I (Multiple Endocrin Neoplasm - è da preferire alla dizione MEA - Multiple Endocrin Adenomatosis perchè non necessariamente i tumori sono sempre benigni, come verrebbe indicato dalla parola "adenoma") o sindrome di Wermer ed una MEN II, o sindrome di Sipple.

La prima è caratterizzata dalla coesistenza di adenoma a cellule acidofile dell'ipofisi (GH o PRL - secernenti), da adenoma paratiroideo ed adenoma di una delle linee cellulari presenti nell'adulto o solo nella vita fetale, nelle isole del pancreas, potendo così realizzare insulinomi (generalmente clinicamente evidenti), gluca-

gonomi, tumori secernenti somatostatina e tumori secernenti peptide pancreatico (gen. clinicamente non evidenti) come anche gastrinomi - sindrome di Zollinger-Ellison e VIPomi - sindrome di Verner-Morrison.

Nonostante la presenza del VIP (Vasoactiv Intestinal Polipeptide) nelle cellule nervose come neuromediatore, queste linee cellulari del sistema endocrino diffuso non derivano dalla cresta neurale, ma dall'entoderma. L'adenipofisi, ugualmente coinvolta in questa sindrome, ha origine dallo stomodeo, ectoderma orientato in direzione analoga all'entoderma. Il termine APUDomi per questi tumori è pertanto da abbandonare perchè accomuna tutte le cellule capaci di captare e decarbossilare le catecolamine senza tenere conto della differente origine e del differente coinvolgimento nelle MEN di queste cellule. (APUD = Amin Precursor Uptake anche Decarboxilation) (Prof. Solcia in un Aggiornamento durante il Corso di Clinica Pediatrica 1979-80). Nella MEN II o sindrome di Sipple, si ha invece la associazione di carcinoma (o raramente adenoma) midollare della tiroide, feocromocitoma o neuromi o neurofibromi. Tutte queste cellule sono secondo le ricerche di

Pearce, di sicura origine dalle creste neurali e la trasmissione ereditaria autosomica dominante ha fatto supporre una patogenesi genetica di questa sindrome (nella quale alcuni vedono compresi anche i paragangliomi).

E' importante che da varie parti viene sostenuto, che in persona affetta da MEN II parziale o con anamnesi familiare positiva per questa malattia, un aumento della calcitonina ematica sia già indice per una tiroidectomia totale causa il sicuro sviluppo di un carcinoma midollare in esse, anche se tra parecchio tempo. I tumori possono mostrarsi isolati, o anche non contemporanei, ogni riscontro di un tumore di questo tipo deve portare ad una anamnesi familiare specifica il più accurato possibile. La presentazione clinica di queste sindromi è ovviamente disparata ed in funzione della funzionalità dei tumori presenti.

La sintomatologia soggettiva dei tumori maligni tiroidei in genere è scarsa e tardiva, si hanno spesso già metastasi e segni di invasività locale che possono dare: dolore cervicale anteriore, disfagia, disfonia con paralisi o paresi delle corde vocali per invasione dei nervi ricorrenti. Obbiettivamente si osserva un nodulo tiroideo isolato di consistenza lignea, generalmente non accom-

pagnata da ipertiroidismo e frequentemente sono reperibili linfonodi reattivi o metastatici laterocervicali.

Il nodulo tiroideo ha sede sottomuscolare e tende pertanto a diminuire se il malato tende i muscoli sottoioidei. Esso si muove in modo solidale con la laringe.

Il reperto scintigrafico del carcinoma tiroideo mostra nel 70-80% un nodulo freddo (ma solo il 15% dei noduli freddi è un carcinoma). Dopo asportazione del tumore tiroideo una scintigrafia total-body può essere impiegata per ricercare metastasi funzionanti, ma bisogna tenere presente che più il tumore è anaplastico, meno è capace di captare lo Iodio.

La prognosi è funzione della attitudine invasiva del tumore, il reperto istologico indica una aumentata malignità nel passare dal carcinoma follicolare al carcinoma anaplastico, ma non permette una prognosi clinica, per un notevole sganciamento istologico-clinico del tumore.

I casi di carcinoma tiroideo venuti al riscontro istologico sono stati 4, di cui 2 donne e 2 uomini. Si trattava di un carcinoma microfollicolare, di un carcinoma papillare, di un carcinoma midollare.

In un quarto caso, uomo, la diagnosi venne fatta su una biopsia da una infiltrazione diffusa del collo di tipo anaplastico tiroideo.

Oltre che dalla tiroide in sede normale, tumori maligni tiroidei possono ovviamente insorgere anche da tessuto tiroideo ectopico e da residui del dotto tireoglossa (38,39,40).

11. Tumori delle ghiandole salivari - Questi tumori possono originare sia dalle ghiandole salivari maggiori, sia da quelle minori. Per quanto riguarda la regione cervicale sono pertinenti solo quei tumori che prendono origine dalla ghiandola parotide, situate nella regione omonima e dalla ghiandola sottomascellare, appartenente alla regione sopraioidea. Dei tumori delle altre ghiandole è possibile comunque ritrovare le metastasi alquanto rare, vedi casistica esposta nel capitolo a.3, in sede cervicale.

Intorno alla classificazione dei tumori delle ghiandole salivari esiste notevole perplessità e ancor'oggi i testi non sono concordi nel loro inquadramento nosologico. L'inquadramento che verrà qui seguito è quello proposto da Eversale (60) e riportato da Robbins (12).

Si distinguono così forme a comportamento clinico benigno e maligno, tenendo presente da una di queste forme, l'adenoma pleomorfo, può avere sia l'uno che l'altro comportamento.

Riassumendo si hanno (con le frequenze della loro approssimativa incidenza desunte dal Robbins)

Adenoma pleomorfo	70%	65% benigno
		5% maligno

Cistoadenoma papillifero linfomatoso (o tumore di Warthin)	5%
--	----

Carcinoma adenoide cistico (cilindrroma)	5%
---	----

Carcinoma mucoepidermoide	10-15%
---------------------------	--------

Adenocarcinoma a cellule acinose	5%
-------------------------------------	----

Le frequenze desunte invece dai casi presentatisi nella Clinica ORL di Pavia e sottoposti a biopsia nel periodo 1973-79 sono come risulta dalla tabella a fine capitolo.

Risulta dalla casistica una incidenza inaspettatamente bassa di carcinoma mucoepidermoide ed una incidenza ancora più diversa dell'atteso, stavolta in aumento, del tumore di Warthin.

Adenoma pleomorfo - Il tumore è stato chiamato per lungo tempo col termine di "tumore misto" delle ghiandole salivari, a causa della sua particolare struttura istologica che vede uniti elementi di apparente origine mesodermica ed altri, di apparente origine ectodermica. Spetta a Welsh e Meyer (61) l'aver sostenuta l'origine istogenetica di tutte le parti del tumore dalle strutture epiteliali e mioepiteliali dei dotti con sostituzione del termine tumore misto con quello di adenoma pleomorfo. La localizzazione più frequente è nella parotide, nella casistica esaminata nell'ambito del presente lavoro su 46 casi totali repertati come adenoma pleomorfo erano in sede

parotidea	32	69.6%
sottomascellare	3	6.5%
sottolinguale	0	0.00%
palato	7	15.2%
guancia	3	6.5%
altre (loggia tonsillare)	1	2.2%

La malattia colpisce più frequentemente le donne (27 casi, 58.7%) che gli uomini (19 casi, 41.3%) e preferisce il periodo dai 30 ai 60 anni.

Il tumore in sede parotidea si presenta di solito come un nodulo ovoidale a lento sviluppo, generalmente indolente in sede antero-inferiore rispetto al padiglione auricolare. Le dimensioni variano in genere da una noce ad un pompelmo, sono però noti casi di dimensioni alquanto maggiori. L'interessamento del facciale può portare a paralisi, quello del n. trigemino a tics dolorosi e dolori persistenti.

L'aspetto istologico del tumore non permette di fare diagnosi di benignità o malignità, inoltre anche le forme benigne tendono a recidivare in loro causa una incompleta escissione dovuta alla notevole difficoltà presentata dalla regione. La diagnosi di comportamento del tumore sarà così obbligatoriamente solo clinica. Le metastasi possono presentarsi nei linfonodi regionali (più frequentemente) come anche in altri organi a distanza.

L'aspetto istologico del tumore è estremamente vario, anche nell'ambito della neoplasia stessa. Si possono osservare strutture duttali o acinose con cellule a forma cubico-cilindrica e con materiale amorfo contenuto nel lume. L'epitelio può anche disporsi in forma di nidi o cordoni solidi con cellule di forma poligonale.

Sono possibili aree di epitelio squamoso simil-basaliomatoso. Le cellule presentano mitosi sopradiche e possono avere aspetti più o meno anaplastici senza che questo - vale la pena ricordarlo - permetta un indirizzo prognostico sul tumore.

Lo stroma è costituito da un connettivo fibroso irregolare con isole di tessuto mucoide e cellule stellate. In questo tessuto si trovano poi trabecole intersecantisi di tessuto ialino circondate da cellule voluminose, ammassi di tessuto simil-cartilagineo e, con meno frequenza, tessuto osseo. Si è oggi d'accordo a considerare la sostanza pseudocartilaginea come il prodotto di secrezione delle cellule epiteliali e che le cellule presenti in essa non siano che c. epiteliali rimaste imprigionate.

L'adenoma pleomorfo non è capsulato e presenta una microinfiltrazione nel tessuto circostante il chè rende ragione delle recidive anche nelle forme benigne.

La consistenza del tumore è intermedia tra solido e cistico, causa la variabile presenza di tessuti duri, solidi e formazioni duttali cistiche.

Tumore di Warthin o Cistoadenoma papillifero linfomatoso

Questo tumore considerato generalmente raro nella letteratura è presente nella casistica delle biopsie della Clinica ORL di Pavia per un 18.75% dei tumori salivari in generale.

Si nota una netta prevalenza di sede per la parotide, ove predilige il polo inferiore, sui 12 casi analizzati 11 erano in sede parotidea (91.7%) e uno sulla base della lingua (8.3%).

Il tumore predilige il sesso maschile, nella casistica 10 casi erano uomini (83.3%) e 2 erano donne (16.7%). Il tumore colpisce prevalentemente l'età compresa tra i 40 e i 50 anni.

Il tumore si presenta duro, sferico, talvolta grossolanamente lobulato. Il tumore è capsulato, generalmente facilmente enucleabile e sempre benigno. Le recidive e le lesioni maligne sono eccezionali.

Istologicamente il tumore si presenta costituito da grandi spazi cistici o ghiandolari tappezzati da un epitelio cilindrico pseudostratificato e con formazioni papillari aggettanti nel lume. Il citoplasma leggermente eosinofilo di queste cellule epiteliali cilindriche le ha valso secondo alcuni autori il nome di oncociti e conseguentemente, la qualifica di oncocitoma all'intero tumore.

L'asse papillare è formato da connettivo fibrillare con un infiltrato linfocitario stipato e presenza di centri germinativi grandi e ben evidenti. Questo fatto ha portato all'antica tesi di Thompson e Bryant (1950) secondo la quale il tumore deriverebbe da formazioni ghiandolari salivari ectopiche rimaste incluse nei linfonodi della zona, tesi la quale non ha ancora oggi rivali degni di nota. L'istogenesi del tumore non può considerarsi chiarita.

Negli spazi cistici è contenuto un materiale cremoso contenente linfociti e cellule epiteliali desquamate.

Carcinoma adenoide cistico - Questo tumore è meglio noto col nome di cilindroma, termine che dovrebbe essere abbandonato definitivamente causa la sua inesattezza terminologica. Il tumore in questione è infatti costantemente maligno ed è pertanto da classificare tra i carcinomi. Inoltre il termine può generare confusione con un tumore polmonare, il carcinoide polmonare, detto con altrettanta inesattezza cilindroma anch'esso, e con un tumore cutaneo.

Il tumore non ha una frequenza notevole, su tutti i casi riscontrati costituiva il 3.13%. Tutti i casi riscontrati erano di sesso

maschile. La sede più frequente nominata in letteratura è il palato, ove il tumore parte dalle ghiandole salivari minori. I due casi riscontrati nella presente ricerca avevano sedi atipiche, retroauricolare e angolomandibolare. Il tumore ha una azione destruyente locale e metastatizza quasi costantemente ai linfonodi loco regionali e ad organi a distanza.

Istologicamente il tumore si presenta con isole e trabecole di cellule epiteliali cubiche od ovalari, debolmente eosinofile. Le cellule delimitano spazi centrali vuoti o ripieni di materiale ialino mucoide. Si può osservare la degenerazione cistica del tessuto, tanto da dare un aspetto cistico a tutto il tumore. Nello stroma fibroso si possono notare aree di ialinosi e di degenerazione mucoide.

E' da notare che questo tipo di tumore è notevolmente radioresistente il chè rende inutile un approccio radioterapico.

Adenocarcinoma a cellule acinose - Questo tumore poco frequente (vedi tabella) ha un comportamento francamente invasivo, anche se la sua lenta crescita permette molte volte una escissione radicale. Il tumore tende a recidivare ed invia metastasi specialmente in polmoni, cervello ed ossa.

Esso ha consistenza solida ed è formato da cellule epiteliali poligonali con citoplasma chiaro, ricordanti il tumore di Grawitz del rene, che si dispongono a nidi, cordoni e trabecole. Il microscopio elettronico ha rivelato la somiglianza di queste cellule con quelle sierose degli acini ghiandolari.

- Carcinoma mucoepidermoide - Costituisce la forma più rara nella casistica. Si presenta come un nodulo duro, ben circoscritto, ma generalmente non è capsulato. Il tumore invade i tessuti circostanti e le metastasi si verificano generalmente prima nei linfonodi cervicali e poi in fegato, polmone e cute in prevalenza. Una riduzione della componente cistica depone per una malignità maggiore. Si pensa che il tumore derivi dalle cellule mucipare e basali dei dotti delle ghiandole salivari. Le cellule basali si trasformano in voluminose cellule poligonali ad aspetto squamoso. Si osservano inoltre cellule mucipare che circondano spazi cistici pieni di muco. L'aspetto del tumore è abbastanza polimorfo e si possono anche osservare aree più differenziate con elementi a disposizione trabecolare. Tutti i tumori mucoepidermoidi devono essere considerati potenzialmente maligni e l'osservazione microscopica non può dare un giudizio di malignità a causa di una notevole

dissociazione istologico-clinica.

Altri tumori non specifici delle ghiandole salivari - In questo paragrafo vengono compresi tutte quelle neoplasie che possono insorgere nell'ambito delle ghiandole salivari, la cui istogenesi non è però legata ai componenti specifici del tessuto salivare. Nelle ghiandole salivari possono insorgere tutti i tumori dei tessuti di sostegno presenti nella ghiandola, come anche dai vasi, dagli elementi nervosi e da quelli linfoidi. Questi tumori sono tutti molto rari e di incidenza molto inferiore ai tumori finora descritti. Essi non si differenziano minimamente dai tumori analoghi insorti in altre sedi dell'organismo.

Si osserveranno così principalmente fibromi, lipomi, fibrosarcomi, melanomi maligni, linfomi e linfomi di Hodgkin. Sotto i cinque anni di età si riscontrano con più frequenza emangiomi, linfangiomi e xantomi.

La sintomatologia dei tumori salivari è abbastanza stereotipata ed è più caratterizzata da differenze dovute alla sede che non al tipo istologico. In genere si hanno tumefazioni modeste che causa la loro superficialità vengono presto all'osservazione del

malato e così del medico. Nei casi - oggi molto rari - che il paziente sia noncurante della tumefazione è comunque possibile la presenza di formazioni anche di notevole volume. La consistenza della tumefazione è generalmente duro-elastica nelle forme benigne e duro-ligneo nelle forme maligne. Il volume può subire un accrescimento lento, o può subire rapide variazioni come negli angiomi. Il dolore è generalmente assente nelle forme benigne e presente in quelle maligne, che presentano anche margini indistinti alla palpazione e frequente compromissione dei nervi della regione con il rispettivo corteo sintomatologico. La manovra di Taddei consiste nell'affondare le dita intorno al tumore per valutarne la profondità ed è impossibile nelle forme maligne, il segno di Nelaton consiste invece nello scroscio di costituenti cartilaginei del tumore contro il margine posteriore mandibolare nei tumori parotidei durante la palpazione e depone per un adenoma pleomorfo.

Indagini utili sono la sialografia e, principalmente, la biopsia, che chiarirà la natura del tumore. E' da notare che - causa il fatto, che la terapia delle tumefazioni delle ghiandole salivari

è sempre chirurgica - generalmente non si procede alla biopsia ma viene effettuato un esame istologico estemporaneo durante l'intervento e dopo asportazione della massa, sul pezzo operatorio, per evitare che l'ago biotico possa contribuire allo spandimento in sede di cellule neoplastiche.

Per quanto riguarda la prognosi bisogna tenere conto del lento accrescimento dei tumori specifici della ghiandola salivare, anche nelle varietà maligne. Questo quadro, che spesso permette una guarigione clinica anche se con sacrificio del nervo facciale a volte inevitabile, non deve però indurre a considerare benigne alcune forme che sono tutt'altro. Inoltre l'esame istologico definisce il tipo del tumore ma è generalmente non in grado di dare un indirizzo prognostico che verrà espresso, con le dovute riserve, in base al quadro operatorio.

La terapia è solamente chirurgica e, causa il comportamento spesso microinvasivo anche delle forme benigne, deve consistere in una escissione il più radicale possibile. Se ciò è relativamente facile nelle ghiandole sottolinguale e sottomascellare, costituisce un problema chirurgico spesso invalicabile nella ghiandola

Tabella sinottica dei tumori salivari primitivi

	% adenoma pleomorfo	% Warthin	% ca. adeno- ide cist.	% adenocar- cinoma	% ca. mucó- epidermoide
Frequenza totale	71.87	18.75	3.13	4.69	1.56
Frequenza in sede cervicale	72.92	22.92	0.00	2.08	2.08
relativa alla sede:					
parotidea	69.6	91.7	0.0	66.6	100.0
sottomascellare	6.5	0.0	0.0	0.0	0.0
sottolinguale	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
palato	15.2	0.0	0.0	0.0	0.0
guancia	6.5	0.0	0.0	0.0	0.0
fossa tonsillare	2.2	0.0	0.0	0.0	0.0
base linguale	0.0	8.3	0.0	0.0	0.0
retroauricolare	0.0	0.0	50.0	0.0	0.0
paramandibolare	0.0	0.0	50.0	0.0	0.0
linfonodi laterocervicali	0.0	0.0	0.0	33.4	0.0
Uomini	41.3	83.3	100.0	66.6	100.0
Donne	58.7	16.7	0.0	33.4	0.0

Totale casi:64

Tabella sinottica dei tumori salivari primitivi

	adenoma pleomorfo	Warthin	ca. adenoid cist.	adenocarcinoma	ca. mucoc- epidermoide
Frequenza totale	71.87	18.75	3.13	4.69	1.56
Frequenza in sede cervicale	72.92	22.92	0.00	2.08	2.08
relativa alla sede:					
parotidea	69.6	91.7	0.0	66.6	100.0
sottomascellare	6.5	0.0	0.0	0.0	0.0
sottolinguale	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
palato	15.2	0.0	0.0	0.0	0.0
guancia	6.5	0.0	0.0	0.0	0.0
fossa tonsillare	2.2	0.0	0.0	0.0	0.0
base linguale	0.0	8.3	0.0	0.0	0.0
retroauricolare	0.0	0.0	50.0	0.0	0.0
paramandibolare	0.0	0.0	50.0	0.0	0.0
linfonodi laterocervicali	0.0	0.0	0.0	33.4	0.0
Uomini	41.3	83.3	100.0	66.6	100.0
Donne	58.7	16.7	0.0	33.4	0.0

Totale casi:64

parotide ove le strutture vascolari e nervose rendono l'intervento estremamente complesso, specialmente per quanto riguarda il lobo profondo delle ghiandole. Ovviamente questo condiziona la prognosi a lungo termine dei tumori parotidei.

12. Carcinomi cutanei epidermoidali

La cute del collo può essere sede di carcinomi come la cute di ogni altro distretto del corpo. I carcinomi insorgenti in questa sede non mostrano caratteri particolari rispetto agli altri distretti. Si distinguono soprattutto l'epitelioma basocellulare o basalioma e l'epitelioma spinozellulare.

Il basalioma è un tumore raro nel collo e si mostra generalmente in stretta associazione con l'irradiazione attinica subita dal distretto cutaneo in questione. Colpisce più frequentemente la faccia ed aumenta di incidenza nel mondo avvicinandosi all'equatore. Così ne sono anche più colpiti marinai e contadini che non persone che trascorrono la maggior parte del loro tempo in ambienti chiusi.

Il tumore si presenta inizialmente come un rilievo cutaneo duro con caratteristiche forme papulose in periferia che tendono

a confluire e che mancano nel carcinoma spinocellulare. Il derma sottostante reagisce con una infiltrazione reattiva dura. La lesione col tempo si ulcera e in sede facciale prende allora il nome di 'ulcus rodens'. Il tumore può presentarsi iperpigmentato; ma si differenzia abbastanza facilmente dal melanoma sia per le gettate papulose periferiche sia perchè non esiste dispersione del pigmento nella cute circostante, come invece avviene nel melanoma. Una varietà che si ingrandisce ma non si ulcera al centro è l'epitelioma sclerodermiforme che costituisce placche dure di diametro anche abbastanza grande, con, se mai, una piccola lesione crostosa al centro. Sono sempre presenti le tipiche gemme periferiche.

Istologicamente il tumore è circondato quasi sempre da una zona gelatinosa e si presenta costituito da tipiche cellule a nucleo ampio e citoplasma scarso con un netto aspetto basofilo di tutta la lesione. Le cellule formano nidi o lobuli ed i nuclei sono disposti perpendicolarmente alla periferia, con aspetto "a palizzata". Le figure mitotiche sono rare. E' possibile osservare la calcificazione di alcuni nidi cellulari e non si ha mai la formazione delle "perle cornee" tipiche del carcinoma spinocellulare.

Il basalioma non metastatizza mai e le sue cellule sembrano rimaste legate nel loro trofismo alla membrana basale. Infatti gli autoimpianti negli animali riescono solo se accompagnati dalla membrana basale, senza di essa le cellule muiono. Lo strato basale costituisce la riserva pluripotente dell'epitelio cutaneo e dei suoi annessi. La bassa attività mitotica di queste cellule tumorali derivate dagli strati meno differenziati della cute può inizialmente sorprendere. Questo comportamento si spiega però, se si tiene

presente che è proprio la differenziazione della cellula basale in spinosa che le fa acquisire una capacità mitotica spiccata. Infatti nella cute normale l'80% delle mitosi avviene nello strato spinoso e solo il 20% nello strato basale (62).

L'istogenesi del tumore è comunque combattuta e sembra che in genere esso derivi non tanto dallo strato basale della cute in genere, ma dalla parte infundibolare della unità pilosebacea (Lezioni del Prof. Sacchi, A.A. 1978-79 non pubblicate). Si forma così anche concettualmente il passaggio verso quelle forme rare di carcinomi cutanei esprimenti caratteri di differenziazione in direzione degli annessi cutanei e verso quelle forme di differenzia-

zione mista che associano aspetti basalioidi a quelli spinocellulari (epiteliomi misti). Sui tumori degli annessi cutanei si ritornerà brevemente nel prossimo capitolo.

Il carcinoma basocellulare è pertanto una lesione a malignità locale, non metastatizzante ma con spiccata attività distruttiva locale. Esso non riconosce una vera precancerosi, in contrasto coll'epitelioma spinocellulare.

A causa delle gettate epiteliali che si approfondano nel derma l'escissione chirurgica deve essere profonda ed ampia per evitare le recidive. Seguendo questa condotta questo tumore è da considerarsi guaribile.

Il carcinoma spinocellulare è invece una neoplasia maligna a pieno titolo con invasività locale e capace di metastatizzare a distanza. Esso può insorgere su cute apparentemente sana e su lesioni precancerose. La sua istologia è analoga a quella dei carcinomi epidermoidali.

La precancerosi che nel 10% dei casi, se non curata, evolve in carcinoma spinocellulare, è la cheratosi attinica. Questa lesione è dovuta all'irradiazione ultravioletta e viene riscontrata

pertanto solo nelle sedi scoperte, essendo più frequente nelle persone esposte particolarmente alla irradiazione solare.

Si ha una chiazza di 1-3 cm. di diametro, leggermente pruriginosa. La cute è di spessore normale e sulla lesione si forma una crosta che cade e si riforma costantemente. Istologicamente si osservano cellule displastiche, ipercheratosi, paracheratosi, scomparsa dello strato granuloso ed un iniziale infiltrato linfocitario negli strati del derma sottostante. La lesione col tempo - si parla di anni e decenni - evolve verso la malattia di Bowen della cute, ove compaiono zaffi interpapillari e di conseguenza la cute si ispessisce e la chiazza si fa rilevata. La malattia di Bowen viene oggi generalmente già considerata come una neoplasia maligna, e da essa si passa sempre, più o meno velocemente, al tumore metastatizzante, il carcinoma spinocellulare.

Il carcinoma spinocellulare può insorgere da tutti gli epitelii di tipo malpighiano e quello cutaneo ha lo stesso significato del carcinoma epidermoidale di una corda vocale.

(Sulle mucose vale come precancerosi la leucoplachia). Essi possono colpire ogni parte dell'organismo. E' raro nei negri e più frequenti negli uomini che nelle donne (esposizione solare

che porta alla cheratosi attinica?). L'età preferita è quella sotto i 40 anni.

Il tumore si presenta con lesioni dure, ulcerate o crostose, su cute ispessita e con bordi lisci, senza le gemme del basalioma.

Morfologicamente si osservano al microscopio modificazioni acantotiche dell'epidermide con paracheratosi ed ipercheratosi e zaffi neoplastici infiltranti ampiamente il derma (Se questi mancano si parla di cancro "in situ"). L'epitelio è variamente differenziato e passa da aree di franca anaplasia ad aree di epitelio spinocellulare apparentemente tipico che contiene numerosi "perle cornee", che altro non sono che l'abnorme tentativo del tessuto di proseguire la sua normale maturazione verso lo strato corneo senza trovarsi alla superficie cutanea. L'anaplasia cellulare è in una certa correlazione con il comportamento clinico, che ha permesso una classificazione istologica in quattro gradi. Si osservano tutti i gradi di passaggio dalla cheratosi attinica fino al carcinoma francamente anaplastico di prognosi alquanto povera ed ampia metastatizzazione.

Si noti che certi stadi flogistici cronici possono indurre alterazioni cosiddette "pseudoepteliomatose" che non sono assolutamente maligne, ma si prestano a confusione (p.es. le lesioni

luetiche un tempo vennero ritenute precancerosiche per l'apparente alterazione epiteliale osservata).

Rammentiamo ancora che la malattia di Bowen o carcinoma spinocellulare intraepidermico, se colpisce glande o vulva è detto eritroplasia di Queyrat.

13. Tumori a partenza degli annessi cutanei (67) - Questi tumori - tenendo a parte il basalioma, per convenzione, visto le sue probabili origini annessiali - sono molto rari ed è generalmente abbastanza difficile accertarne l'esatta origine. Si comprendono in questa categoria:

a. il siringoma - lesione benigna derivata dalle ghiandole sudoripare. Forma piccoli noduli multipli e di consistenza molle nel viso, sull'addome e sul torace di giovani donne all'epoca della pubertà. E' formata da accumuli di dotti ghiandolari con un doppio strato epiteliale, uno interno ed uno esterno (mioepiteliale) e ripieni di poco materiale colloide. E' sempre intradermico ed associato frequentemente ad altri tumori cutanei benigni.

b. Siringo cistoadenoma papillifero - deriva, come il siringoma, dalle ghiandole sudoripare apocrine e compare più frequentemente al

corpo ove è coperto da una epidermide verrucosa. Si ha la formazione di cisti contenenti numerosi villi coperti sempre dal doppio strato epiteliale, secernente e mioepiteliale. Nell'asse dei villi si riscontrano numerose plasmacellule.

c. Adenoma sebaceo - E' un tumore generalmente congenito ed associato ad altre malformazioni, può essere unico o multiplo. E' costituito da un accumulo di ghiandole sebacee a struttura tipica ed eventuale presenza di follicoli piliferi.

d. Carcinoma sebaceo o sudoriparo - E' una forma rara e discussa. Deve, per la diagnosi, contenere rispettivamente lipidi o tubuli ghiandolari. Può avere un aspetto basaloide e non è facilmente distinguibile da altri carcinomi cutanei.

e. Tricoepitelioma o tumore di Brooke - E' costituito da noduli generalmente ben delimitati situati nel derma e non ulceranti mai la cute soprastante. Colpiscono l'età giovanile e derivano dai follicoli piliferi. Si hanno tipiche "cisti cornee" che sono raccolte di strutture cornee non strutturate circondate da cellule basali con salto brusco, è tipica la mancanza di ogni forma di passaggio presente invece nelle perle cornee del carcinoma spi-

nocellulare. I tumori si trovano nel derma e possono calcificare. L'epitelio si dispone in cordoni ed isole ed ha aspetto basalio-
matoso, la rottura delle "cisti cornee" con fuoriuscita del mate-
riale evoca una risposta granulomatosa nei tessuti circostanti.

f. Epitelioma calcifico di Malherbe - Questo tumore deriva dalle cellule che rivestono il follicolo pilifero, basofile e contiene tipiche "cellule ombra" che vengono oggi viste come cellule immature del pelo (98).

Il tumore è, nonostante il nome, benigno, duro, grande da 0.5 a 5 cm. di diametro, unico e situato nel derma nelle zone normalmente provviste di peli.

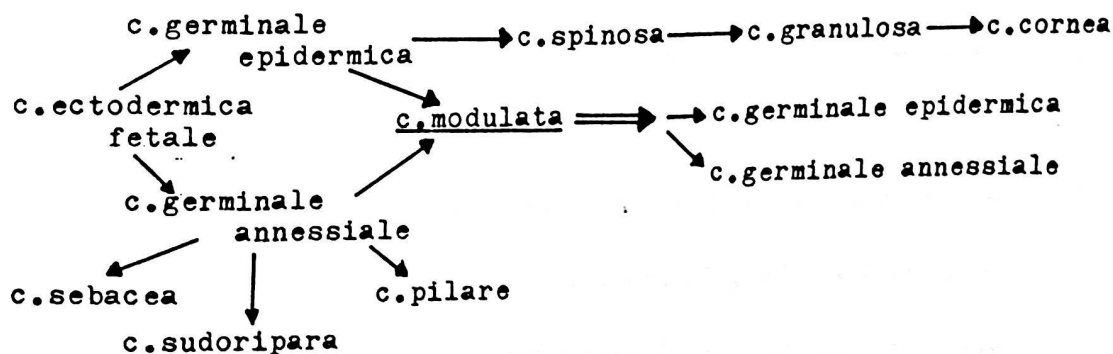
La componente epiteliale è formata da ammassi solidi di due cellule, le cellule basofile, simile alle cellule basali e le cellule ombra, debolmente acidofile e prive di nucleo.

La componente stromale invece è costituita da connettivo fibrillare con reazione granulomatosa contro la sostanza cornea e le cellule ombra. La neoplasia, costantemente benigna, può calcificare e presentare anche zone di metaplasia ossea. Per la diagnosi differenziale con la cisti epidermoide calcifica sono essenziali le cellule ombra.

g. Cilindroma - Questo tumore dal nome diffuso purtroppo in patologia tanto da ingenerare non poca confusione è costituita da noduli multipli nel viso e nel cuoio capelluto. Esso è costituito da piccole cellule ipercromiche alla periferia ampie cellule chiare situate al centro della lesione, ed è costantemente benigno e non da confondersi con il carcinoma adenoide cistico delle ghiandole salivari.

Si vede che si tratta di tumori sempre di poca estensione e pochissima malignità, spesso assai mal differenziati tra di loro. Deriverebbero tutti, insieme al basalioma, dalla cosiddetta "cellula modulata" dell'epidermide, variamente avviata alla differenziazione. A proposito ricordiamo il seguente schema per la rigenerazione degli epiteli cutanei a partenza dagli annessi.

(Prof.Sacchi, Lezioni AA.1978-79)



La cellula modulata si formerebbe dopo lesioni cutanee, come risposta, principalmente dalle cellule germinali annessiali.

Nella Clinica ORL di Pavia risulta dalle biopsie del periodo un rarissimo caso di carcinoma metastatizzante in parotide e linfonodi laterocervicali, classificato come adenocarcinoma eccrino metastatico della varietà epidermotropa di Pinkus.e che viene descritto in fondo.

14. Melanomi - Il melanoma è una neoplasia pigmentata (o, raramente no) dai melanociti di origine dalla cresta neurale (Masson). Normalmente i melanociti sono in posizione intraepiteliale iuxta-membrana basale. Nel giovanè si possono avere accumuli in questa sede, che in questa età non hanno alcuna rilevanza patologica, detti nevi giunzionali. Nell'adulto questo tipo di nevo è presente specialmente nella regione anogenitale, palpare e plantare ed è suscettibile ad un alto rischio di trasformazione maligna. Si distinguono inoltre i nevi composti, in cui l'accumulo è sia giunzionale che intradermico e che costituiscono una fase di evoluzione normale del nevo giunzionale giovanile, ed una lesione ad alto rischio nell'adulto, e il nevo intradermico quiescente, stadio finale dell'evoluzione puberale dei nevi e che costituisce la

forma normale del nevo nell'adulto. Questa forma può essere rilevata o no sulla cute. Caratteristica di ognuna delle tre lesioni è l'accumulo nodulare di melanociti.

Lesioni di significato differente sono le efelidi ove aumenta la melanina e la densità cellulare ma non si formano mai accumuli nodulari nell'epidermide. A questa categoria appartiene anche l'efelide maligna di Hutchinson (la dizione lentigo è non corrispondente alla realtà anatomopatologica) (Sacchi).

I melanomi possono originare sia dall'uno che dall'altro tipo di crescita melanocitica, costituendo due linee cellulari differenti, il che spiega la loro clinica così diversificata. Si elencano così i seguenti tipi di melanomi, nei quali non è da comprendere il cosiddetto "melanoma giovanile" che ha un aspetto istologico, come detto sopra, normale per l'adolescente e maligno o ad alto rischio per l'adulto.

a. Melanoma su efelide maligna di Hutchnison - Esso ripete a grandi linee l'istologia della efelide ed invade superficialmente l'epidermide rispettando a lungo la membrana basale. Esso ha la sua massima incidenza nell'età avanzata e deriva dal lento ma inesorabile cammino della efelide maligna verso la malignità.

Il tumore ha una prognosi di molti anni e così si spiega l'apparente minore malignità dei melanomi nel vecchio. La neoplasia non "sgocciola" mai nel derma.

L'efelide non è palpabile, lo diventa solo a processo maligno già in atto. Il tumore ha contorni molto irregolari e può essere rilevato ai bordi. Esso ha un colore marrone-bruno.

b. Melanoma superficiale invasivo - Questa lesione deriva da un nevo giunzionale o, più raramente, da un nevo composto ed ha un comportamento molto più aggressivo del tumore di Hutchinson.

Anch'esso cresce comunque per molto tempo in superficie senza ancora invadere il derma, senza però essere mai così ben delimitato come la efelide di Hutchinson. L'accrescimento dà una tipica "filiazione" di lesioni pigmentate nella zona cutanea circostante. Clinicamente la lesione si mostra di un colore marrone-roseo, è rilevata e bernoccoluta e coperta da leggera desquamazione, i margini sono abbastanza regolari ad "archi di cerchio". Il prurito è già segno di invasione dermica e della reazione infiammatoria di difesa, ciò è un segno relativamente tardivo, e pertanto perde molto del suo valore di sintomo diagnostico propugnato fino a poco tempo fa, tanto da farlo ancora nominare come tale nella

ottava edizione dell'Harrison del 1977.

Il tumore colpisce l'età adulta, preferenzialmente l'età media.

c. Melanoma nodulare - Questa forma è una lesione altamente maligna con una prognosi di pochi mesi, tanto da potersi contendere di diritto col glioblastoma multiforme (astrocitoma di tipo IV) il triste titolo di "re dei tumori". Si tratta di una lesione rilevata, circolare delimitata nettamente dalla cute circostante e di colore bluastro-nero. Esso ha poca invasività orizzontale ma una notevolissima invasività verticale che provoca il famoso quadro dello "sgocciolamento" del tumore nel derma. Le sue metastasi sono precocissime e sembra che il tumore non abbia particolari predilezioni di sede.

L'istogenesi della forma è tuttora sub judice e si pensa che possa insorgere sia su formazioni nevice che su cute apparentemente normale. Certe forme particolarmente maligne perdono la facoltà di sintetizzare melanina e costituiscono i cosiddetti melanomi maligni amelanociti.

Questo carattere funzionale può venire tuttavia osservato anche nelle altre due forme, ed anche in esse è sempre indice di

aumentata malignità. Il tumore preferisce l'età media e giovane.

Si capisce comi come l'anaplasia cellulare in sè in questi tumori sia molto meno importante ai fini della prognosi che non l'assegnazione clinica del tumore riscontrato ad una delle forme suesposte. Le metastasi sono prima linfatiche e poi si distribuiscono in tutto l'organismo perfino in placenta e feto di donna gravida. Esistono melanomi primitivi extracutanei specialmente in uvea e retina e leptomeningi, ma anche in molti altri visceri come anche nel cavo orale.

Lo staging clinico viene fatto secondo gli studi di Clarke che prevede:

- I° - stadio - invasione solo epidermica, lesione non rilevata
- II° - stadio - invasione iniziale derma papillare, lesione non rilevata
- III° stadio - invasione totale derma papillare, senza però interessamento del derma reticolare, la lesione inizia a rilevarsi sulla cute
- IV° stadio - invasione del derma reticolare
- V° stadio - invasione dell'ipoderma con sgocciolamento e lesione ulcerata

Questi stadi valgono ovviamente solo con le riserve dovute al tipo di melanoma in causa.

Nella casistica della Clinica risulta un caso di melanoma primitivo cutaneo, in una donna (che purtroppo non è stato possibile classificare in retrospettiva).

L'unica terapia proponibile è quella chirurgica con una condotta il più radicale possibile.

c. Tumori sistemici a primitiva diagnosi cervicale

Questo capitolo è formato principalmente dalle tumefazioni linfonodali cervicali dovute a processi maligni ematologici come linfomi e leucosi. Considereremo allora distintamente i tre grandi capitoli di queste malattie, che sono i linfomi non-Hodgkin (ex linfosarcoma e reticolosarcoma), i linfomi di Hodgkin e le leucosi.

1. Linfomi non-Hodgkin (69,70,71,72) - E' molto frequente che il primo sintomo di un linfoma sia proprio una tumefazione linfonodale più spesso in sede sopraclaveare, anche se può colpire ogni sede del collo, che resta inspiegabile dagli esami del malato

Le linfoghiandole colpite sono generalmente indolenti e di consistenza dura, carnosa. Si osserva una precoce fusione di esse in pacchetti linfonodali che a loro volta infiltrano i tessuti vicini diventando aderenti ed ulcerando, a volte, la cute. La diagnosi avviene comunque tramite la biopsia e l'esame istologico, che permetterà anche di classificare il linfoma in questione e di dare così un primo indirizzo prognostico.

Una migliore conoscenza del sistema dei linfociti B e T ha permesso una classificazione più attinente alla realtà della situazione patologica di linfomi maligni, questa classificazione è nota come classificazione di Lennert o di Kiel (1974).

I linfomi vengono così divisi in linfomi maligni (IM) a bassa malignità e ad alta malignità. Nel primo gruppo abbiamo il:

- IM linfocitico, che viene ulteriormente suddiviso in vari sottotipi.

1° con leucemia linfatica cronica - E' il quadro più frequente, si ha proliferazione di linfociti B che non mostrano in superficie la frazione antigenica della componente C3 del complemento (B-C₃)
Si assiste ad un blocco di maturazione dei linfociti B cosicchè si possono osservare sparse cellule simil-immunoblastiche ma mai plasmacellule, cellule linfoplasmocitoidi e secrezioni d' Ig.

Clinicamente è costante l'interessamento midollare.

2° con leucemia tipo "hairy cells" o "cellule capellute". Non è chiaro se questi elementi abbiano origine dai linfociti B o dai monociti. Sono presenti numerose plasmacellule ed un abbondante reticolo argentofilo. L'interessamento linfonodale è possibile ma generalmente più tardivo, qui prevale la splenomegalia con secondaria invasione midollare (punctio: sicca).

3° Micosi fungoide e sindrome di Sezary - Proliferazione di cellule della serie dei linfociti T con nucleo tipicamente cerebriforme, che provoca interessamento cutaneo, linfonodale e viscerale. Questo linfoma parte dalle strutture della zona paracorticale del linfonodo. Nella sindrome di Sezary si affianca a questo quadro una immissione nel circolo di cellule neoplastiche - forma leucemica.

4° altre forme a cellule T - IM con elementi linfoblastici paracorticali e ricco reticolo argentofilo. Questi quadri attendono ulteriore classificazione.

- IM linfoplasmodioide - questo linfoma è costituito da cellule della serie dei linfociti B, negativi per la ricerca della componente C3 del complemento (B-C3).

Il quadro istologico è polimorfo e nell'ambito del LM linfoplasmocitoide possono essere osservati, B-linfociti, cellule linfoplasmocitoidi, plasmacellule, immunoblasti, centrociti e centroblasti. In funzione della maggiore presenza di una di queste componenti o della loro contemporanea presenza si distinguono i tipi: con immunoblasti, con plasmacellule e polimorfo. Il linfoma può dare un quadro di leucemia linfoplasmocitoide ed evolvere verso un LM ad alta malignità di tipo immunoblastico.

In 1/3 dei casi questo linfoma produce IgM monoclonali realizzando il quadro della malattia di Waldenström. Un'altra forma particolare di linfoma linfoplasmocitoide è realizzata nella malattia di Franklin, ove esiste una iperproduzione di catene pesanti.

In questa malattia è tipica la epatosplenomegalia e soprattutto il precoce interessamento linfonodale cervicale che spesso è il primo segno della malattia.

- Plasmocitoma - Questo tumore ha acquistato alla luce delle conoscenze moderne il pieno diritto di essere classificato tra i linfomi maligni. Esso deriva da una cellula della serie B differenziata in senso plasmacellulare. Il tumore è formato da plasmacellule

ben differenziate producenti Ig monoclonali e catene leggere (proteine di Bence-Jones). Esso insorge frequentemente nell'osso, ove prende il nome di mieloma maligno (multiplo) ma anche in sede extraossea, tra le quali è particolarmente colpito il rinofaringe.

Un quadro di plasmocitoma extramidollare è realizzato dalla malattia di Seligmann (64) con produzione tipica di catene pesanti alfa e localizzazione prevalentemente intestinale. E' nota anche una terza malattia delle catene pesanti, il μ -chain-disease producenti, come dice il nome, catene μ isolate e realizzando clinicamente una epatosplenomegalia senza interessamento linfonodale. Esso insorge spesso in leucosi croniche linfoidi.

Le malattie delle catene pesanti sono espressione di una atipia metabolica di cellule B differenziate in senso plasmacellulare e sono pertanto quadri a cavallo tra il L.M.linfoplasmocitoidi e il plasmocitoma potendone esprimere ora l'uno ora l'altro quadro clinico. Essi possono tutti progredire in malignità fino a dare un sarcoma immunoblastico (LM ad alta malignità).

I linfomi finora trattati esistono solo nella forma diffusa, cioè senza mai formare follicoli nei linfonodi.

- L.M. Centrocitico - Si ha una proliferazione monomorfa di piccole cellule con "unghiatura" nucleare e scarso alone citoplasmatico. Le cellule espongono l'antigene della componente C_3 del complemento ed appartengono alla serie B (B-C3+). La proliferazione cellulare nel linfonodo è generalmente diffusa ma può, se pur raramente, essere di tipo nodulare, con formazione di follicoli. Nel 10% si sviluppa un quadro leucemico.

- L.M. centroblastico-centrocitico - Costituisce la forma prima repertata generalmente come morbo di Bryll-Symmers o linfoma gigante-follicolare. E' la forma di più frequente, insieme al LM centrocitico con leucemia linfoide cronica, riscontro istopatologico. Si assiste ad una proliferazione più frequentemente follicolare, raramente diffusa, di centrociti e centroblasti (nucleo senza unghiatura) che costituiscono la componente neoplastica, e di cellule dendritiche e macrofagi, non tumorali. Le cellule sono C_3^+ all'immunofluorescenza. Una elevata presenza di centroblasti, specialmente se con mitosi, aggrava la prognosi, la forma diffusa è più maligna della nodulare. Nel 25% dei casi si sviluppa un quadro leucemico. Il linfoma può evolvere in L.M. centroblastico ad alta malignità.

Può essere a volte difficile differenziare questo quadro da una linfadenite reattiva aspecifica cronica, nella quale però non è mai sovvertita la divisione in corticale e midollare del linfonodo, e questo è particolarmente importante in sede cervicale ove le linfadeniti aspecifiche sono estremamente frequenti.

Linfomi maligni ad alta malignità

- L.M. centroblastico - Si parla di L.M. centroblastico quando almeno il 50% delle cellule è costituita da centroblasti (cellule B-C₃ + senza unghiatra nucleare). Nelle cellule è costantemente possibile ritrovare granelli di IgG il che permette di escludere l'origine istiocitaria di queste cellule (il linfoma venne finora spesso classificato come linfoma istiocitario e reticolosarcoma).

- L.M. linfoblastico - Si ha una proliferazione monomorfa di cellule medio piccole associata generalmente a leucemie linfoidi acute infantili. Si riconoscono due sottotipi:

1 - L.M. di Burkitt (EBV+) o Burkitt-simile (EBV-) - dato da una proliferazione B atipica con cellule a citoplasma basofilo e molte mitosi e della presenza di macrofagi non neoplastici che danno una tipica immagine a "cielo stellato". L'insorgenza tipica è nell'osso mandibolare ove produce una voluminosa tumefazione. Si accompagna spesso ad una leucemia linfoide acuta senza marker-T.

2 - L.M. a cellule convolute - Si tratta di una proliferazione di T linfociti con nucleo cerebriforme e picnotico.

Il linfoma esordisce tipicamente con un ingombro mediastinico ed interessa solo secondariamente il midollo. Le cellule leucemiche mostrano l'antigene T-linfocitario umano.

- L.M. immunoblastico - Il linfoma è costituito da cellule linfoidi B grandi con citoplasma basofilo e positive per la ricerca radioimmunologica del complemento C_3 . Esso può produrre a volte IgM, IgA ecc. Esistono rare forme a cellule T.

Un tipo particolare che attende una ulteriore migliore definizione è il L.M. di Lennert, insorgente in donne anziane e che è ad alta malignità. La prima sede è generalmente tonsillare e rino-

faringea, e si ha una popolazione linfoide mista con presenza inoltre di plasmacellule, granulociti neutrofili e cellule epitelioidi isolate. Non sono mai presenti cellule di Sternberg e proliferazioni vascolari.

I linfomi sono così derivati in maggioranza dalla serie B e solo le cellule della linea proliferativa (B-C₃⁺), cioè centrociti e centroblasti, possono esprimere il carattere della crescita nodulare.

Le cellule T coinvolte nella proliferazione neoplastica sono finora sempre risultate del tipo Helper.

Clinicamente oltre alla tumefazione linfoghiandolare si nota col tempo, più o meno precocemente in funzione della malignità del processo, sintomi relativi alle altre localizzazioni del processo come una sindrome mediastinica da compressione o dolori addominali e diarrea nelle localizzazioni lomboaortiche o intestinali.

Una sintomatologia generale è inizialmente assente e solo in fase tardiva si ha febbre, astenia, pallore e dimagrimento.

Nella Clinica ORL di Pavia sono stati diagnosticati 16 casi nel periodo 1973-1979, di cui 12 uomini e 4 donne, sempre su

biopsie laterocervicali, escluso un caso, ove la primitiva diagnosi di plasmocitoma venne fatta in base ad una biopsia dalla corda vocale.

Non esiste uno staging clinico accettato oggi dopo l'abbandono dello staging di Ann Arbor degli Hodgkin che non trovava sufficiente riscontro clinico nei non-Hodgkin.

2. Linfoma di Hodgkin - Il linfoma di Hodgkin è una entità clinica ed anatomo-patologica ancora molto discussa per quanto riguarda la sua istogenesi, c'è chi mette addirittura in dubbio la sua natura neoplastica.

La classificazione oggi accettata prevede 4 forme del linfoma:

- | | |
|---|--------|
| - forma a predominanza linfocitaria ed istiocitaria | 20% |
| - forma a sclerosi nodulare | 30-35% |
| - forma a cellularità mista | 25% |
| - forma a deplezione linfocitaria | 20% |

Si osserva un completo sovertimento delle strutture linfonodali con reazione granulomatosa, linfociti, plasmacellule, polimorfonucleati e cellule tipiche di Sternberg, non patognomoniche per l'Hodgkin ma essenziali per una sua diagnosi. Trattasi di cellule

grosse, plurinucleate o binucleate con due nuclei che appaiono immagini speculari. Forse la forma della sclerosi nodulare con cospicua fibrosi e poche isole linfoidi costituisce un quadro morboso a se stante. Per essa sono caratteristiche le bande di collagene e la cellula lacunare (64), che è una variante della cellula di Sternberg e che presenta un unico nucleo con citoplasma poco colorabile, da cui il nome.

Le varie forme aumentano di malignità andando dalla prima alla quarta.

In base alla diffusione del linfoma nell'organismo si è determinato lo staging di Ann Arbor (1971) che è come segue:

- I stadio - un solo gruppo linfonodale in una regione anatomica
- II stadio - più linfonodi ma confinati da una parte del diaframma
- III stadio - da entrambi i lati del diaframma ma limitati a linfonodi, milza, anello di Waldeyer
- IV stadio - interessamento di organi diversi quale il midollo osseo, il fegato, il tubo gastroenterico ed altri visceri.

E' importante che del 16% delle lesioni che al primo riscontro si trovavano in uno stadio I, la grande maggioranza risiedeva in linfonodi cervicali o mediastinici.

Se mancano sintomi sistemici, si classifica come A, se sono presenti, come B.

La massima incidenza è tra i 15 e i 35 anni, la sclerosi nodulare preferisce il sesso femminile.

Il primo sintomo è spesso dato da una tumefazione linfonodale dura indolente ed isolata. A questa si aggiungono astenia, sudorazioni notturne, prurito generalizzato ed una tipica febbre, detta febbre di Pel-Ebstein che si alza e si abbassa a larghi intervalli di 3-5 giorni. Successivamente questa sintomatologia generale si aggrava portando ad anoressia, dimagrimento e febbre continua.

I linfonodi più colpiti sono quelli superficiali (95%), essi si presentano prima isolati (Δ con L.M. non Hodgkin!) e poi, tardivamente confluenti e con aderenze alla cute, senza mai fistolizzare. Ogni reperto di linfonodo cervicale, specialmente se sopraclaveare, colpito da tumefazione di origine ignota obbliga ad un attento esame delle altre stazioni linfoghiandolari superficiali, specialmente ascellari ed inguinali. Nel 60% dei casi sono colpite le linfoghiandole mediastiniche, con immagini radio-

grafiche policicliche, addensate, e nell'80% quelle addominali.

L'esame ematologico mostra spesso anemia normo- o ipocromica, leggera leucocitosi ($10000-50000/\text{mm}^3$) e linfopenia assoluta. Si ha aumento delle fosfatasi alcaline e spesso eosinofilia. E' da notare una costante ipoergia T nel morbo di Hodgkin, i test cutanei per l'immunità ritardata sono scarsi o negativi del tutto.

Vengono segnalati 3 casi notati nella Clinica ORL di Pavia, di cui 2 uomini e 1 donna.

3. Leucosi - Delle leucosi linfoidi acute si è già detto nell'ambito dei linfomi maligni linfoblastici. Tumefazioni linfonodali croniche possono comunque essere espressione di una leucosi linfoide cronica. Si tratta di una malattia a decorso generalmente lungo che colpisce con prevalenza maschi in età superiore ai 60 anni. Si ha una poliadenomegalia ed infiltrazione linfoide diffusa con linfocitosi e splenomegalia.

L'esordio della malattia è subdolo, lento, il primo reperto è spesso una tumefazione linfoghiandolare od una inspiegabile linfocitosi.

Le tumefazioni linfonodali sono generalmente non confluenti, dure e simmetriche, indolenti. Possono essere colpite anche le tonsille e l'anello di Waldeyer. Una linfografia mostra un quadro abbastanza tipico di invasione e sovvertimento strutturale linfonodale.

Col tempo si hanno segni compressivi da localizzazioni profonde ed epatosplenomegalia, che rimane comunque sempre inferiore della splenomegalia nella leucosi mieloide cronica.

Nel sangue si ha linfocitosi assoluta e segni di anemia iporigenerativa. La morte avviene in genere per anemia, cachessia o infezioni, favorite dalla spiccata immunodeficienza B sviluppata da questi malati (La malattia è spesso espressione di un linfoma maligno linfocitico!).

L'infiltrazione delle ghiandole salivari e lacrimali realizza una sindrome di Mikulicz. Il decorso naturale della malattia è di 10-20 anni. La diagnosi si avvale della biopsia linfonodale e del puntato sternale.

La cura è, come anche in tutti i linfomi, di competenza ematologica specialistica.

Non risulta alcun caso di prima diagnosi come leucosi linfocitica cronica in un linfonodo cervicale.

4. Istiocitosi X - Granuloma eosinofilo

Il collo è una sede eccezionale di questa forma di Istiocitosi X. Il caso verificatosi nella Clinica ORL di Pavia verrà presentato, insieme ad alcune altre patologie rare, nell'ultima parte del presente lavoro. Nelle Istiocitosi X si comprendono tre forme morbose ad eziologia ignota caratterizzate da abnorme proliferazione di istiociti carichi di lipidi in varia misura.

La forma più grave, sistemica, è la m. di Letterer-Siwe (LS) con proliferazione istiocitaria pura a carico di tutti i distretti ricchi di cellule del sistema reticolo-endoteliale, cioè cute, milza, fegato, linfonodi e ossa. Gli istiociti proliferanti non contengono lipidi ed è presente una rara componente eosinofila e linfocitica. La malattia colpisce generalmente bambini di un anno o meno di età ed ha un decorso generalmente rapidamente letale. E' da notare però che le tre forme di Istiocitosi X possono trasformarsi verso un grado minore di malignità, e nei bambini colpiti più tardivamente sono state riportate sopravvivenze fino a 15 anni.

La seconda forma è la malattia di Hand-Schüller-Christian (HSC) che colpisce l'infanzia ma anche persone adulte, ed ha un decorso

più cronico. Spesso si ha diabete insipido, esoftalmo e/o aree radiotrasparenti nella volta cranica per infiltrazione di istiociti infarciti di lipidi. Sono inoltre colpiti tutti i distretti interessati anche nella malattia di LS. Il decorso è più lento ed è generalmente tanto più grave, quanto più precoce è l'insorgenza della malattia. Sono noti casi di passaggio LS → HSC → GE.

La forma più benigna delle istiocitosi X è il granuloma eosinofilo (GE). Ha un'incidenza preponderante nell'età adulta e nel sesso maschile.

Sono generalmente colpite le ossa, ma anche a livello cutaneo sono possibili proliferazioni monofocali di grandi istiociti mononucleati. Le cellule possono avere aspetto fusato o a grande elemento rotondo con nuclei vescicolosi e nucleoli ben delimitati. Nella cute le cellule si dispongono in aggregati, nelle ossa in cordoni e nidi e negli altri organi diffusamente, E' possibile riscontrare anche grandi elementi plurinucleati derivati probabilmente dalla fusione di istiociti.

Le cellule contengono lipidi, con preponderanza il colesterolo. Sono frequenti gli eosinofili, che c'erano anche nella HSC, ma che qui si fanno abbondantissimi. Sono inoltre presenti plasmacellule e rari linfociti.

Alla periferia della lesione è frequente una reazione tissutale fibrosa di delimitazione ed è possibile una necrosi centrale.

Il granuloma eosinofilo viene sempre più inteso come una forma monofocale della sindrome di HSC. Esso ha una prognosi nettamente migliore e si conoscono casi di remissione completa dopo l'escissione del granuloma. Il decorso sia della HSC che del GE restano comunque imprevedibili.

Come già accennato, è presente un caso, donna, nella casistica della clinica.

II - PROCESSI NON NEOPLASTICI

a. Cisti e fistole del collo:

1° Cisti disontogenetiche.

Cisti e fistole branchiali - Sono formazioni derivanti da un imperfetto riassorbimento delle strutture ectodermiche contenute nel seno precervicale di His e cioè appartenenti ai solchi 2°, 3° e 4° branchiale. Esistono cisti con epitelio respiratorio per le quali si suppone un'origine endodermica dalla rispettiva tasca branchiale (7,8). Le sedi delle cisti sono disposte lungo il tragitto ideale di una fistola completa dall'orifizio interno in un punto qualsiasi dal nasofaringe all'ipofaringe (4), ma più frequentemente a livello della fossetta della tonsilla pa-

latina, all'orefizio esterno generalmente in rapporto col terzo inferiore del margine anteriore del m. SCM. Internamente la fistola del 2° solco branchiale decorre tra l'arteria carotide esterna e quella interna (6,7), le rare fistole del 3° solco invece hanno posizione posteriore e tendono ad un orifizio interno ipofaringeo.

La tumefazione si rende clinicamente evidente in età puberale, ha margini netti e consistenza elastica (10) o fluttuante (11, 12) ed è generalmente mobile sia sui piani profondi sia su quelli superficiali. Essa può presentare un epitelio pavimentoso pluristratificato o epitelio mucoso respiratorio, in profondità della parete si trova spesso notevole quantità di tessuto linfoide (4,10,13). Se non esistono complicanze infiammatorie le cisti non danno altri segni di sé oltre alla tumefazione indolente e possono così passare inosservate anche per un periodo prolungato. La tumefazione deve essere distinta da adenite Tbc, aneurisma, lipoma e gozzo ectopico.

La terapia è sempre chirurgica anche per evitare le infiammazioni che rendono più frequenti le recidive.

Si noti che le cisti derivate dal primo arco branchiale hanno disposizione lungo una linea che segue il margine inferiore della

mandibola e procede fino in sede preauricolare. Una parte di esse è pertanto da considerarsi di pertinenza del collo (89).

I casi della Clinica ORL di Pavia sono stati dal 1973 ad oggi 13, di cui 9 con conferma istologica. Si trattava di 9 uomini e 4 donne.

Cisti mediane del collo - Derivano da residui del dotto tiro-glossso di Bochdalek e vengono divise secondo la loro sede in sopraioidea e sottoioidea. Possono essere riscontrate dalla base della lingua fino alla incisura giugulare dello sterno. Le cisti sono tappezzate da epitelio pavimentoso con possibili aree di differenziazione verso tessuto tiroideo e di isole linfoidi. Esse contengono un liquido fluido-mucoso. Sono frequenti le aderenze con l'osso ioide tali da non poter salvare la parte mediana dell'osso durante l'escissione e anzi, sia indicata una escissione più allargata.

Generalmente le cisti non danno sintomatologia funzionale fuorchè una possibile lieve disfagia. Sono però frequenti le infiammazioni che rendono inoltre più difficile l'intervento ed aumentano l'incidenza delle recidive. Le cisti sono indipendenti dai piani superficiali e mobili in sincronia con l'osso ioide. Esse

si presentano come tumefazioni rotonde, lisce e a margini netti con consistenza duro-elastica.

L'infiammazione può esitare in una fistolizzazione all'esterno. È stato riportato il caso di una cisti che sporgeva attraverso la plica ariepiglottica e determinava una tumefazione endolaringea.

La terapia è chirurgica e causa la intima connessione che esiste con l'osso ioide nella maggioranza dei casi e della frequente esistenza di un tramite fistoloso aperto o chiuso sotto forma di tralcio fibroso verso la base della lingua si ripropone oggi invece dell'escissione semplice, l'intervento di Sistrunk nel quale si prevede anche l'escissione della parte mediana dell'osso ioide in blocco con un tratto di tessuto della base della lingua che si estende fino al foramen coecum (2,3). Questo intervento limita notevolmente le recidive (4) rispetto alla sola escissione ioidea secondo Schlange (1953) (7).

Una condotta operatoria più moderna, proposta nella Clinica ORL di Pavia, prevede invece della escissione di un tassello intorno al foramen coecum linguale la elettrocoagulazione dei residui epiteliali del dotto tireoglossa in questa sede. I casi presentatisi nella Clinica ORL di Pavia sono 7 di cui 4 uomini e 3 donne.

Cisti epidermoidi - Sono cisti del collo tappezzate internamente da epitelio pavimentoso, del tutto analoghe alle cisti branchiali e sono dovute all'inclusione di abbozzi ectodermici durante lo sviluppo embriologico. Nel collo si può differenziare questa forma delle cisti branchiali pavimentose solo se la loro sede è diversa da quella delle cisti suddette, la differenziazione non ha comunque importanza clinica.

I casi indicati come cisti epidermoidi nelle biopsie effettuate in Clinica sono 6 di cui 4 uomini e 2 donne. La terapia è chirurgica.

Cisti dermoidi e teratomi (85) - Si formano quando l'abbozzo aberrante incluso contiene più di un foglietto embrionale. Sono del tutto uguali alle analoghe formazioni in altre regioni del corpo, e non meritano particolare menzione. Non sono frequenti ove però il reperto radiografico di ossa, denti ecc. in una cisti è indicativo. E' più frequente la loro inclusione nelle ossa facciali.

Non risulta alcun caso nella casistica degli esami istologici effettuati in regione cervicale.

Cisti enterogene - derivano da abbozzi aberranti dell'intestino primitivo e sono tappezzate internamente da epitelio pavimentoso o, raramente, gastrico. Questo tipo di cisti è molto raro nel collo, specialmente la forma con epitelio gastrico, essendo più specificamente una patologia di pertinenza mediastinica.

Non risulta nessun caso nella casistica della Clinica.

Cisti respiratorie - Derivano da abbozzi aberranti staccatisi dalla gemma embrionale che dà origine all'apparato respiratorio. Le cisti sono tappezzate da epitelio ciliato di tipo respiratorio e sono molto più frequenti in sede mediastinica ed anche intrapolmonare.

Risulta un caso, uomo, nella casistica della Clinica.

Linfangioma cistico - o cisti sierosa del collo. Si tratta di tumori malformativi di origine linfatica (10, 14), il che è testimoniato dalla presenza di rivestimento endoteliale delle cavità dell'Igroma e di addensamenti linfocitari con frequente aspetto follicolare. Si tratta di un amartoma del sistema linfatico (13) alla pari del linfangioma semplice e viene trattato in questa sede per la sua presentazione clinica similare alle cisti disonto-

genetiche di cui prima. La sue sedi quasi esclusive sono il collo e l'ascella dove può raggiungere dimensioni notevoli. Si tratta di un tessuto molle, spugnoso composto da grandi spazi cistici divisi da setti connettivali con fibre elastiche e c. muscolari lisce. Questa conformazione multiloculare è tipica. La tumefazione si insinua nelle strutture del collo emettendo propaggini ad aspetto simil-invasivo tra le guaine dei muscoli e verso la guaina vascolare del collo^{il}ché può rendere estremamente indaginoso l'escissione. La lesione non è capsulata e sembra che esistano casi di trasformazione maligna. Alla palpazione l'igroma cistico si rivela una massa bozzoluta di consistenza spongiosa senza però senso di fluttuazione nel suo interno. La lesione può avere notevoli dimensioni già alla nascita e provocare disturbi da compressione sulle strutture del collo. Le emorragie intracistiche e la suppurazione sono le complicanze più frequenti. E' frequente l'associazione con macroglossia e macrocheilia.

La terapia è chirurgica anche se è talvolta resa molto difficile dal comportamento pseudoinvasivo della massa e dai suoi rapporti con le strutture del collo, che obbligano ad una rese-

zione parziale che non può che essere palliativa. La roentgenterapia e il trattamento sclerosante hanno dato risultati incostanti.

E' riferito un caso nella casistica delle biopsie della clinica, in un uomo.

2° Cisti parassitarie del collo

Sono dovute all'incistamento di parassiti in sede cervicale nei quali l'epitelio cistico non è di origine dell'organismo ospitante ma di quello ospitato. L'organismo ospitante reagisce generalmente con una reazione fibrosa incapsulando il parassita. Queste cisti sono generalmente di origine echinococcica ed hanno una consistenza duro-elastica. Nel sospetto bisogna procedere alle prove specifiche per la Idatidosi (intradermoreazione di Casoni, deviazione del complemento, eosinofilia, reazione delle proteasi specifiche). Bisogna astenersi da tentativi di biopsia con ago per il pericolo di reazione anafilattica grave allo stravasamento del liquido contenuto. La localizzazione cervicale è estremamente rara.

Non risulta alcun caso nella casistica della clinica.

3° Cisti sebacea

Sono contenute nello spessore della cute con la quale si spostano solidalmente. Hanno consistenza molle o tesa. La cisti è ripiena del prodotto di secrezione della ghiandola sebacea dalla quale deriva per occlusione del dotto escretore. Causa la facile diagnosi è raro il ricorso alla biopsia, la terapia è chirurgica. Risulta un caso, non biopsiato, nella casistica della clinica.

B. Tumefazioni tiroidee non neoplastiche

Verranno trattate qui le tiroidi ectopiche, il gozzo e le tumefazioni croniche in corso di tiroidite.

1. Tiroidi ectopiche - L'ectopia è caratterizzata da presenza di tessuto tiroideo in sedi anatomiche diverse dalla normale. Essa può realizzarsi in tutto il corpo per differenziazione anomala in direzione tiroidea del tessuto e in sede mediana del collo per sviluppo di abbozzi aberranti del dotto tireoglossa. Le tiroidi in sede mediana, dette anche tiroidi ectopiche propriamente dette, hanno così un significato embriologico diverso da quelle in sede laterocervicale, dette anche tiroidi aberranti (16).

E' da notare che alla presenza di una tiroide accessoria è con una certa frequenza associata la mancanza o insufficienza del tessuto tiroideo originario. Si hanno pertanto vari quadri clinici possibili. Essi vanno dal cretinismo sporadico, già evidente alla nascita come alterazione somatica generale del neonato, nel caso che il tasso di T3/T4 sia insufficiente già nella vita intrauterina (generalmente espresso completamente solo se anche la madre è ipotiroidea, potendo gli ormoni T3 e T4 passare la placenta), fino ai quadri di eutiroidismo con tiroide funzionante in sede normale. E' comunque importante che frequentemente si hanno quadri intermedi ove l'attività vicariante della tiroide accessoria è fatalmente destinata alla insufficienza con l'accrescersi del paziente, variando così da una situazione di eutiroidismo ad una di più o meno grave ipotiroidismo.

Nella tiroide accessoria è pertanto estremamente frequente trovare sintomi di una stimolazione da TSH eccessiva per iniziale ipotiroxinemia. E' necessario indagare lo stato di riserva funzionale di tiroxina del paziente prima della asportazione del tessuto aberrante e seguirlo per un certo tempo per scoprire un cedimento iniziale del tessuto residuo tiroide e poter passare ad una opoterapia adeguata.

La presentazione clinica di una tiroide accessoria è molto simile ad una linfoghiandola laterocervicale con la quale è difficilmente distinguibile (21). Per ciò si ricordi che fino a poco tempo fa si supposeva questo tessuto come metastasi tiroidea con totale distruzione del tessuto linfonodale in caso di neoplasia tiroidea.

Come segno di Corrigan è nota la mobilità della tiroide accessoria con la deglutizione, che vale però solo per le tumefazioni mediane originate dal dotto tireoglosso ed anche qui non è costante (17). L'indagine determinante in questi casi è la ricerca radiotopica con I^{131} che può svelare il tessuto aberrante funzionante e dà allo stesso momento un'idea dello stato della tiroide in sede normale. E' però da tenere presente che l'esame può fallire per strutture non funzionanti o per degenerazione maligna o stato di depressione del TSH da parte di una tiroide in sede normale iperfunzionante.

Esame definitivo è la biopsia.

Le tiroidi aberranti vengono spesso diagnosticate per biopsia per un problema di diagnosi differenziale verso linfonodi metastatici in corso di carcinoma della testa e del collo associati(20), per la loro estrema somiglianza clinica ai linfonodi.

I casi di tessuto tiroideo non neoplastico in sede ectopica diagnosticati per biopsia nella Clinica ORL di Pavia sono 13 (11 uomini e 2 donne) di cui 6 (tutti uomini) associati con processo neoplastico maligno in altra sede (carcinoma epidermoidale in epiglottide e corda vocale).

La terapia è chirurgica.

2° Il Gozzo - Si parla di gozzo nelle tumefazioni tiroidee in genere, per maggiore chiarezza è oggi auspicabile restringere il termine alle alterazioni funzionali a carico della tiroide, escludendo i tumori e le tiroiditi. Un gozzo diffuso molto modesto è generalmente presente nel morbo di Flajani-Graves-Basedow. In questo caso esso è indice diretto della stimolazione funzionale che la tiroide subisce in questa malattia e dimostra iperestesia della cute soprastante (segno di Lian.), dermografismo rosso (segno di Maragnon), pulsazione vascolare diffusa sulla tiroide con fremiti e soffio sistolico diffuso quasi sempre ben udibile. In questo caso bisogna sempre ricercare un prolungamento retrosternale del gozzo. Questa patologia non costituisce generalmente

problemi di diagnostica differenziale con le altre tumefazioni croniche del collo a causa della vistosa sintomatologia tireogena ed extratireogena di questa malattia. L'accertamento si avvale del dosaggio di T3/T4 nel sangue (elevati) e della curva di captazione dello I^{131} (picco precoce, alto con rapida caduta). Un aumento del parenchima tiroideo può essere presente inoltre nel cretinismo sporadico dovuto ad inibizione biochimico-funzionale di una tiroide neonatale da antitiroidei assunti dalla madre in gravidanza e a disormonogenesi tiroidea congenita. Questo capitolo è estremamente vasto ed interessante, per la semeiotica delle tumefazioni cervicali interessa però solo che in entrambi i casi - di cui il primo regredisce dopo la nascita in poco tempo, il gozzo è dovuto ad un aumentato stimolo di TSH che agisce sulla ghiandola. In questi malati si osserva un ipotiroidismo generale che indirizza facilmente la diagnosi.

Analoga presentazione locale ma senza i segni di distiroidismo è tipica del gozzo semplice. E' definito come " gozzo semplice" ogni aumento di volume della tiroide non riferibile a processi flogistici o neoplastici e non accompagnato da disfunzione ghiandola. Si tratta di una iperplasia ed ipertrofia ghiandola da au-

mentato stimolo di TSH per carenza relativa . di ormone in circolo. Se l'ipertrofia vicariante non è sufficiente, si sviluppa la sintomatologia disendocrina del mixedema dell'adulto.

Dal punto di vista anatomo-patologico si differenziano gozzi nodulari e diffusi. Essendo il gozzo espressione di una stimolazione ormonale esso mostra varie fasi evolutive in funzione dell'entità di questa stimolazione. Si distinguono gozzi diffusi micro e macrofollicolari. Se in un gozzo colloidale diffuso alcuni follicoli acquistano una maggiore capacità proliferativa, questi formeranno dei noduli, a loro volta micro o macrofollicolari realizzando un gozzo nodulare. Questi noduli sono generalmente multipli e non comprimono il tessuto ghiandolare circostante, anch'esso sotto stimolazione.tireotropica a differenza dell'adenoma, che comprime il tessuto circostante.

Prima si ha un aumento uniforme della tiroide, poi diventano apprezzabili i noduli. Il gozzo diffuso-plurinodulare può raggiungere dimensioni veramente enormi ed è generalmente asimmetrico, ben spostabile con la deglutizione, non dolorabile e senza segni di iperattività vascolare come nel Basedow. Infine esso può dare una sintomatologia da ingombro meccanico con senso di tensione

molesto, disturbi della respirazione con dispnea e trachea a sciabola, disfagia, congestione venosa della testa. Bisogna sempre ricercare espansioni retrosternali del gozzo. E' da notare che la curva di captazione mostra un picco precoce con una dismissione tardiva e questa curva è depressa dalla somministrazione di T3 (test di Werner) a differenza dell'adenoma e del Basedow che non dipendono dal TSH ipofisario.

Le diagnosi istologiche di gozzo sono state 8 di cui 2 donne e 6 uomini.

3° Tiroiditi - Le infiammazioni croniche che possono dare noduli tiroidei senza accompagnarsi con una sintomatologia infiammatoria acuta, ma subdolamente, sono in primo luogo la tiroidite cronica di Hashimoto e più raramente, la tiroidite lignea di Riedel. Anche la tiroidite subacuta di De Quervain può dare noduli tiroidei ma il riscontro anamnestico di febbre, sintomi infiammatori generali e dolore acuto in sede tiroidea, anche se pregressi di qualche mese, chiarisce presto la diagnosi.

La tiroidite lignea di Riedel è una entità morbosa rara che colpisce preferenzialmente donne tra i 30 e i 40 anni di età.

Clinicamente si osserva una tumefazione di medio volume prima unilaterale e poi bilaterale. Sono possibili segni iniziali di iperfunzione, con la progressione della invasione stromale fibrosa del parenchima, il quadro sfocia comunque sempre nella ipofunzionalità. La tumefazione è di consistenza lignea. Per compressione si può avere grave dispnea, disfagia e disfonia.

La diagnosi differenziale col carcinoma è spesso possibile solo sul tavolo operatorio, anche a causa della insorgenza lenta, afebrile della tumefazione lignea.

La tiroidite di Hashimoto o struma linfomatoso è anch'essa rara e predilige le donne tra i 40 e i 60 anni. Si ha infiltrazione linfoplasmocitaria della tiroide, ipergammaglobulinemia e presenza di antigeni antitiroide. Spesso la malattia si associa con un'altra malattia autoimmunitaria. Nella tiroide si formano veri e propri follicoli linfoidi. Col tempo la malattia può evolvere in atrofia tiribidea o Basedow o carcinoma.

L'esordio è subdolo, generalmente si ha solo un aumento simmetrico, uniforme della ghiandola che non è nè dolente, nè dolorabile. La tumefazione è prima molle per acquistare poi una consistenza gommosa. Sono possibili linfadenomegalie laterocervicali dure.

Incostanti sono febbricola, astenia, artralgia. C'è una iniziale fase ipertiroidica con una fase ipotiroidica finale spiccata. La malattia può passare del tutto inosservata ed esitare con un quadro clinico di atrofia tiroidea "idiopatica".

Alla scintigrafia si osservano strutture nodulari fredde e per la diagnosi si impone la biopsia. Un interessante dato recentemente emerso, è una eventuale associazione dello struma linfomatoso di Hashimoto con gruppi specifici di HLA dei siti D e specialmente B, vicini al sito regolatore della Risposta Immune Ir. Così come la malattia è associata spesso con altre malattie autoimmuni e presupposti tali come l'artrite reumatoide, la m. di Reiter (associati con HLA-B27) o con il m. di Addison da atrofia surrenale o la m. di Basedow nella quale a volte evolve (associati con HLA-B8). Questo campo necessita comunque di ulteriori indagini che si prospettano molto avvincenti.

E' stato riscontrato un caso di flogosi cronica tiroidea non meglio specificata dall'istologo (si suppone una Hashimoto) in un uomo, fatto alquanto raro.

c. Tumefazioni aerate cervicali

1° Laringocele - Il laringocele è la tumefazione aerata di gran lunga più frequente ed è stato definito come "ernia a contenuto aereo della mucosa dell'appendice del ventricolo laringeo".

L'appendice del ventricolo è un residuo embriologico che normalmente regredisce.

Si distingue un laringocele interno, endolaringeo, che si estende fino alla plica ariepiglottica, al seno piriforme o alla fossetta glossoepiglottica, ed un laringocele esterno, se superate le membrane tiroioidea o cricotiroidea affiora sotto alla cute ed ai muscoli, determinando così, accrescendosi, una tumefazione cervicale cronica. Se l'ernia è bilobata e realizza entrambe le condizioni suddette si parla di laringocele misto. L'anomalia è associata con una certa frequenza alle laringiti croniche (20%) (22) ed alle neoplasie (8%) (23). Colpisce inoltre con preferenza uomini e persone che per motivi di lavoro o abitudine usano creare notevoli pressioni endolaringee (soffiatori di vetro, cantanti ecc.).

Clinicamente si osserva una intumescenza rotonda od ovalare, coperta da cute normale e di volume da una noce fino ad una arancia. La sede è compresa nelle regioni sottoioidea e sopraioidea

del collo.

La tumefazione è molle, quasi sempre riducibile ed indolente. Essa aumenta durante la manovra di Valsalva e la percussione può rivelare una certa sonorità. All'ascoltazione è talora possibile avvertire un soffio o sibilo. La tumefazione effettua movimenti sincroni con la laringe.

Nella forma esterna non esiste generalmente sintomatologia funzionale come disfonia o dispnea.

La radiografia in proiezione anteroposteriore mostra generalmente la sacca aerea, nei casi dubbi si può procedere a tomografia, o raramente, a mezzo di contrasto.

Il carattere molle della tumefazione, e il suo aumento durante una manovra di Valsalva permettono generalmente una diagnosi esatta, per la diagnosi differenziale con il tracheocele è indispensabile l'esame radiografico. Questo è inoltre necessario per la differenziazione con la cisti laringea congenita (che non ha contenuto aereo ma liquido).

La lesione, lasciata a se, tende ad accrescersi costantemente ed è soggetta a complicanze infiammatorie che tendono ad evacuarsi nell'albero respiratorio.

La terapia definitiva del laringocele esterno è chirurgica.

2. Tracheocele: E' un diverticolo della mucosa tracheale che fa salienza tra gli anelli cartilaginei della stessa. E' una affezione molto più rara del laringocele. E' frequentemente di riscontro autoptico. Se raggiunge un volume tale da determinare una tumefazione cervicale mostra un quadro clinico del tutto analogo al laringocele esterno con presenza più frequente però di dispnea per compressione tracheale e disfania. Per la diagnosi è essenziale l'esame radiografico.

Non è consigliabile, come sostenuto da alcuni (11), la puntura bioptica del collo per la diagnosi differenziale con angiomi o ectasie venose sia perchè in queste ultime è controindicata la puntura per il pericolo di emorragia, sia perchè si rischia solo di infettare il tracheocele (o laringocele per il quale vale un discorso analogo) già di per sè tendente a questa complicanza.

La terapia risolutiva è chirurgica.

3° Diverticoli faringoesofagei - Per quanto riguarda il collo interessano solo i diverticoli di pulsione della bocca dell'esofago.

fago che si formano attraverso lo spazio di Killian e descritti per la prima volta esaurientemente da Zenker e Ziemssen nel 1877. E' raro che un tale diverticolo possa provocare una tumefazione cervicale. L'oreificio è a livello del bordo inferiore della cricoide sulla parete posteriore della faringe (84) ed il diverticolo, accrescendosi, si fa strada lateralmente sporgendo sotto i piani cervicali e dando una tumefazione rotondeggiante, di volume da una noce fino a quello di una grossa arancia e di consistenza molle pastosa. La compressione manuale svuota il diverticolo alleviando spesso momentaneamente la disfagia, il dolore retrosternale e la più rara dispnea, accusati dai pazienti. E' tipico in rigurgito con ruminazione degli alimenti ed un "factor ex ore" dovuto al ristagno prolungato degli alimenti nella cavità diverticolare.

Il paziente giunge al medico generalmente per i disturbi della deglutizione e per il dolore, il che indirizza la diagnosi, che viene confermata con la radiografia con mezzo di contrasto. La esofagoscopia è controindicata per il pericolo di creare false strade e lo scarso contenuto delle informazioni ottenibili. Dopo l'ingestione di acqua è spesso possibile avvertire un rumore di guazzamento nel diverticolo (Boyce).

La terapia è chirurgica essendo la malattia a lenta ma continua progressione e il pericolo di gravi complicanze come la polmonite "ab ingestis" e la impossibilità di alimentazione.

d. Tumefazioni non neoplastiche dell'osso ioide, dei muscoli e delle borse sierose.

Queste tumefazioni possono seguire a traumatismi con formazione di callo osseo, o ad infiammazioni dell'osso, che possono evitare p.es. in un ascesso freddo tubercolotico. Queste forme sono molto rare e al pari di quelle muscolari di scarso interesse clinico.

I muscoli possono presentare tumefazioni in seguito a vari processi patologici contenuti in essi e trattati in altra sede (p.es. gomme luetiche, tbc, lipomi ecc.). Le miositi sono rare, una forma particolare è la miosite ossificante progressiva che però esita in ossificazioni muscolari.

La borsa sottoioidea del Boyer, situata davanti alla membrana tiroioidea può andare incontro alle patologie tipiche delle borse sierose. Questa patologia è comunque del tutto eccezionale essendo riferito un solo caso di borsite sottojoidea da Corrigan

(17), con formazione di una tumefazione ovoide ad asse maggiore orizzontale. Non risulta alcun caso delle suddette patologie nella casistica della clinica.

e. Tumefazioni da ritenuto o migrato corpo estraneo

I corpi estranei possono raggiungere il collo direttamente o per migrazione da zone adiacenti. Essi danno una infiammazione acuta che insieme alla cognizione da parte del malato dell'evento lesivo, conducono generalmente al medico. E' raro che corpi estranei trascurati possono così originare un granuloma del collo. La diagnosi è generalmente indirizzata dall'anamnesi.

Non risulta alcun caso.

f. Tumefazioni paratiroidee - E' molto raro che una paratiroide possa venire all'osservazione del medico come tumefazione cervicale dando ogni alterazione di queste ghiandole notevoli segni endocrini sia in eccesso che in deficienza. Si noti che il peso degli adenomi varia generalmente tra 150mg e 5 g. anche se è stato descritto un caso eccezionale del peso di 100 g. Generalmente essi vengono ricercati in un caso di iperparatiroidismo e risulta

spesso difficile al chirurgo di reperirle. I carcinomi hanno generalmente un peso inferiore a 1 gr. L'iperplasia, primaria o secondaria, è generalmente di entità da 0.5 gf. per paratiroidi a 25 g. ritenuto eccezionale. E' da tenere presente che in questi casi sono colpite tutte quattro le ghiandole (13). Si noti che gli adenomi possono far parte di una MEN, sia di tipo I che II.

Non risulta alcun caso venuto all'osservazione per tumefazione cervicale nella casistica della clinica.

g. Tumefazioni timiche

I tumori timici possono fare salienza alla base del collo, in questi casi si associa con elevata frequenza una sindrome miastenica. Non mi risultano casi in letteratura di tumefazioni cervicali da iperplasia timica.

Non risulta alcun caso nella casistica della Clinica.

h. Dilatazioni vascolari - Sono da considerare in questo capitolo gli aneurismi arteriosi, gli shunt artero-venosi e le flebectasie del collo.

1. Dilatazioni arteriose traumatiche - a. ematoma pulsante: è una lesione, detta anche inappropriatamente "falso aneurisma" che si forma dopo l'interruzione traumatica parziale della parete di un vaso arterioso. Intorno alla sacca ematica si deposita fibrina tanto da formare una capsula sclero-fibrosa nella quale è da notare la neoformazione di fibre elastiche. L'endotelio del vaso prolifera fino a tappezzare la cavità. Sono presenti fibre muscolari. L'ematoma tende ad espandersi lentamente ma senza interruzioni e può dare gravi complicanze emorragiche per rottura o di compressione sulle strutture del collo. Esso si presenta come una tumefazione pulsante sulla quale è talvolta possibile udire sibili sincroni con il polso.

b. Fistole artero-venose traumatiche: dimostrano un certo interesse in questa sede perchè è possibile la dilatazione aneurismatica della fistola. Questo sacco aneurismatico può formarsi a carico della vena o di entrambi i vasi che sboccano in essa

con quattro orofizi. E' tipico il "trill di Hunter", un fremito sincrono col polso.

2. Aneurismi - L'aneurisma è una permanente dilatazione di una arteria per interruzione parziale dei suoi costituenti muscolari ed elastici. Nelle ectasie si ha l'integrità della parete vasale e nell'ematoma pulsante le pareti del vaso, eccetto l'endotelio, non concorrono alla formazione della sacca. Secondo la loro eziologia gli aneurismi vengono distinti in congeniti ed acquisiti, questi ultimi possono essere traumatici, infettivi o aterosclerotici. Secondo la loro forma vengono distinti in navicolare, cilindrico, fusiforme, sacciforme e cirsoide. Una forma particolare è l'aneurisma disseccante, gen. di sede nell'arco dell'aorta e che segue generalmente ad una medianecrosi idiopatica dell'aorta. Raramente questa forma può estendersi fino alle carotidi con dissociazione della loro tunica media. Sono più frequenti al collo gli aneurismi aterosclerotici, che colpiscono anche l'aorta discendente. Gli aneurismi congeniti sono più frequenti nel circolo di Willis e quelli infettivi, generalmente luetici, nell'arco aortico. Gli aneurismi traumatici sono altrettanto riscontrabili nel collo, ma la loro generale rarità ne riduce l'importanza.

All'ispezione gli aneurismi si presentano come tumefazioni generalmente visibilmente pulsanti. Sono elastici alla palpazione e si presentano con una espansibilità sincrona col polso. All'ascoltazione è possibile udire un tipico soffio. La percezione dell'onda sfigmica a valle dell'aneurisma risulta spesso ritardata rispetto al vaso controlaterale (oscillografia). La pulsatilità può essere ridotta però da processi trombotici endoaneurismatici; la palpazione deve essere attenta, tenendo presente il sempre incombente pericolo di embolia.

L'esame angiografico è di fondamentale importanza, anche se spesso non è in grado di dimostrare la reale estensione dell'aneurisma se questo è parzialmente o totalmente trombizzato.

Gli aneurismi carotidei possono dare dilatazione delle vene della faccia per compressione della giugulare interna, dispnea per compressione tracheale, disfagia per compressione esofagea, difonia per compressione dei ricorrenti e sindrome di Claude Bernard-Horner per interessamento dell'ortosimpatico cervicale. Negli aneurismi della biforcazione carotidea è possibile la compromissione dei nervi IX, X e XII. Gli aneurismi della carotide comune ed interna possono dare alterazioni della irrorazione

zione encefalica, quelli interni possono provocare tumefazioni endofaringee. E' possibile che il paziente avverta un modesto ronzio auricolare.

E' importante sospettare la malattia in base ai reperti clinici per non procedere a punture biotiche o addirittura incisione, specie nelle tumefazioni in sede tonsillare, con esito catastrofico facilmente intuibile.

3° Fistole artero-venose congenite - Queste malformazioni sono generalmente costituite da ampie comunicazioni artero-venose con estesa arteriolizzazione del distretto venoso e conseguente difficoltà di diagnosi differenziale con gli aneurismi crisoidi. Sarebbero dovute ad una abnorme persistenza di una rete capillare embrionale (10).

Le fistole possono dare tumefazioni con un tipico fremito fino alla palpazione, se viene compressa l'arteria affluente si osserva bradicardia per riflesso di Bainbridge (segno di Nicoladoni). E' frequente l'ectasia delle vene regionali. E' frequente la presenza di segni di mal irrorazione cerebrale con vertigini, cefalee e nausea.

La terapia delle forme finora nominate è chirurgica, anche se nelle fistole A-V può presentare una difficoltà talvolta insormontabile per l'estesa rete vascolare con arterializzazione del distretto venoso.

4° Flebectasia delle vene del collo - Essa può colpire, se pur raramente la vena giugulare interna. Sono noti pochi casi ed è da tenere presente la differenza anatomica delle vene cervicali, prive di valvole, da quelle periferiche degli arti. Inoltre la situazione idrodinamica non favorisce certo il ristagno venoso. Le varici si presentano come masse molli, depressibili, fluttuanti situate sul decorso del fascio vascolo-nervoso. Sono rari i sintomi da compressione. Bisogna differenziare questa rara patologia specialmente col laringocele.

La terapia è chirurgica.

i. Processi infiammatori ed infettivi che danno una tumefazione cervicale.

1° Tubercolosi - Questa malattia dà una linfadenite cronica cervicale e rientra così nelle malattie linfoghiandolari del collo. La forma morbosa si va continuamente riducendo, specialmente nelle sue forme conclamate di pacchetti di linfonodi colliquati e fistolizzanti all'esterno che prendono il nome di scrofula. La malattia può essere diffusa, con prevalenza nei bambini, o isolata, con prevalenza degli adulti. La diffusione può essere ematogena (tbc postprimaria) o linfatica (con possibile prima localizzazione cervicale nell'ambito di un complesso primario che coinvolge l'orofaringe e i suoi linfonodi drenanti).

I linfonodi più colpiti sono in ordine di frequenza i pacchetti laterocervicali, sottomandibolari, sottomentonieri e sopraclavicolari.

Nelle forme diffuse i linfonodi colpiti sono lisci, mobili, indolenti ed hanno una consistenza in funzione del loro stadio evolutivo. La forma isolata si presenta come una massa voluminosa, fissa sui piani profondi.

Le varietà morfologiche della linfadenite tubercolare sono:

a. Forma granulomatosa florida - tubercoli disseminati nel linfonodo con parziale confluenza e iniziale caseosi. Il linfonodo ha consistenza dura.

b. Forma caseosa massiva - Il linfonodo presenta al taglio il tipico aspetto di "patata lessa" per caseosi massiva che ha coinvolto tutta la struttura linfonodale. Il linfonodo acquista un carattere palpatorio elastico, meno duro.

c. Forma colliquativa - Segue alla necrosi coagulativa della fase precedente. Il linfonodo diventa sede di un ascesso freddo che tende a fistolizzarsi, specialmente in sede cervicale, dando il quadro conclamato della scrofola. La tumefazione ha carattere molle-fluttuante. E' possibile la trasformazione in ascesso caldo per l'intervento secondario di piogeni.

d. Forma sclerocaseosa - Una spiccata reazione fibroblastica circonda le aree di necrosi con frequenti calcificazioni. Così il granuloma diventa silente, anche se nel caseum permangono generalmente dei bacilli "murati vivi".

Il linfonodo ha carattere duro.

e. Forma fibroepitelioide - E' una linfadenite iperplastica atipica di origine tubercolare ove gli elementi linfoidi sembrano sostituiti da istiociti, c. epitelioidi e fibroblasti. Generalmente mancano le c.c. giganti e la caseosi e prevale la tendenza alla sclerosi. La forma si presenta istologicamente molto simile alla sarcoidosi (Banti).

I linfonodi tubercolari mantengono generalmente la loro individualità anche se all'esame clinico possono sembrare pacchetti neoplastici . . . aderenti a causa di una peradenite sclerosante. Nella forma colliquativa invece si ha estensione del processo con interessamento dei tessuti vicini e della cute con la formazione del cosiddetto scrofuloderma.

E' da notare che nelle linfadeniti cervicali nel corso di complesso primario manca generalmente il riscontro sia dell'ulcera tubercolare in sede d'ingresso sia della linfoangite.

Viene inoltre contestato da alcuni (10) che si possano formare linfadeniti cervicali in corso di tubercolosi terziaria con ampio interessamento viscerale. La fonte principale è data dal latte infetto dal tipo bovino del *Mycobacterium tuberculosis* e anche per questo la malattia ha una incidenza fortemente ridotta oggi nei paesi civilizzati.

Per la diagnosi bioptica bisogna fare una escissione profonda sotto anestesia generale per evitare di captare solo tessuto linfonodale reattivo.

Oltre alla diagnosi differenziale con le neoplasie epiteliali nelle forme granulomatose e sclerocaseosa si descrive una forma pseudolinfomatosa in regione cervicale con quadro analogo alla forma fibroepiteliale, che dá pacchetti elastici di linfonodi di volume anche considerevole. Una adenopatia dura e fissa può accompagnare la cosiddetta laringite tubercolare pseudoneoplastica ad aspetto fagedenico e di, a volte, anche difficile diagnosi differenziale istologica (37).

I casi accertati con biopsia nella Clinica ORL di Pavia sono stati 13 di cui 9 donne e 4 uomini.

La terapia si avvale dei presidi farmacologici antitubercolari anche se si estende l'indirizzo dell'exeresi dei linfonodi ribelli al trattamento di più di 3 mesi (26).

2° Sarcoidosi - In questa malattia tuttora "avvolta nel mistero" (13) è utile premettere la definizione data nel 1964 dalla Terza Conferenza Internazionale sulla Sarcoidosi: "La sarcoidosi è una malattia di eziologia sconosciuta caratterizzata dal punto

di vista patologico da tubercoli epitelioidi con necrosi inconspicua o assente che si manifestano in qualsiasi organo o tessuto e dalla frequente presenza di corpi refrattili o apparentemente calcificati nelle cellule giganti dei tubercoli". Le concrezioni di calcio e proteine dette corpi di Schammann, sono presenti nell'80-90% dei casi, i corpi asteroidi nel 60%. Le inclusioni possono essere eccezionalmente presenti anche nei granulomi tbc.

E' preferenzialmente colpito il sistema linfoemopoietico e il polmone. L'eziologia è ignota, la ipotesi di un coinvolgimento del bacillo di Koch, sostenuta a lungo, è oggi comunque la meno probabile.

I linfonodi sono interessati nella maggioranza dei casi, il gruppo colpito con più frequenza è quello della biforcazione tracheobranchiale. Sono colpiti inoltre i linfonodi cervicali, epitrocleari, postauricolari e preauricolari. Le tonsille sono colpite in un 25-30% dei casi.

La malattia può decorrere in modo del tutto asintomatico e secondo alcuni il 75% dei casi è di riscontro solo autoptico. E' così possibile che un linfonodo tumefatto laterocervicale sia il primo sintomo clinico, anche se la malattia è già presente in altri

organi, come è possibile che sia la prima localizzazione evidenziabile. I linfonodi hanno una consistenza duro-elastica, per la diagnosi è essenziale la biopsia.

I casi accertati con biopsia sono due, una donna ed un uomo.

3° Actinomicosi - Il collo e la faccia sono tra le sedi più frequenti di questa malattia (32).

La porta d'ingresso del battere (si noti che *Actinomyces* e *Nocardia* vengono oggi generalmente classificati tra i batteri e non tra i miceti, anche se persistono notevoli discordanze tra i vari autori!) è generalmente orofaringea. Le porte sono specialmente le tonsille e gli orletti gengivali. Dalla regione sottomaseellare e sottoioidea, colpiti generalmente per primi, la malattia si diffonde al collo. Si ha un indurimento cutaneo ligneo non spostabile sui piani profondi e poco delimitato. La cute si presenta con prominenze e solchi ed in qualche punto si nota un rammollimento con successiva fistolizzazione. Il materiale aberrante è tipicamente costituito da granuli giallastri (granuli di zolfo) costituiti dalle colonie batteriche, il cui esame microscopico permette la diagnosi sicura, si tratta

di filamenti apparentemente non segmentati e Gram-positivi (da questi filamenti viene il nome "micosi).

E' tipica la mancata partecipazione linfonodale nel processo che si presenta poco dolente e con temperatura locale generalmente normale.

La terapia è medica, l'*actinomyces israeli* è sensibile ai sulfamidici, e solo raramente chirurgica, per il drenaggio delle raccolte colliquate. E' importante una bonifica dentaria per eliminare le porte d'ingresso del battere.

I casi biopsiati in clinica sono stati due, entrambi uomini.

4° Toxoplasmosi - Questa malattia viene da alcuni (11) inclusa tra le tumefazioni linfonodali acute per il solito decorso acuto dell'infezione. Questo però non tiene conto della possibile presentazione come tumefazione cronica, che dà alla malattia diritto di residenza tra le forme da includere nella diagnosi differenziale delle tumefazioni croniche cervicali (50, 51).

La malattia è sostenuta da un protozoo, il *Toxoplasma gondii*, che mostra un parassitismo intracellulare obbligato. Il suo ciclo vitale prevede due ospiti, uno intermedio, che assume

l'oocisti per via orale o transplacentare, ed uno definitivo, che sembra essere a tutt'oggi solo il fatto, che elimina l'oocisti per via fecale diventando così a ragione o a torto il terrore delle donne in gravidanza. La malattia può infatti provocare gravissime malformazioni fetali in qualsiasi epoca della gravidanza, il che la rende molto più pericolosa della rosolia. Inoltre non esiste alcun vaccino contro di essa. E' importante comunque che, secondo una nota "legge di Sabin" il feto è colpito solo durante la fase acuta della prima infezione, il riscontro di una linfadenite cronica da toxoplasma non costituisce così in genere pericolo per la gravidanza. Il corpo reagisce con una reazione immunitaria contro il parassita. Questa difesa del tipo dell'immunità ritardata provoca l'incistamento del protozoo con la formazione di agglomerati di protozoi circondati da una parete argifofila. Così la malattia passa in un cosiddetto terzo stadio silente. La rottura di una cisti determina una reinfezione endogena locale con reazione iperergica delimitante. E' così frequente riscontrare una iperplasia reticolo endoteliale ed una linfadenopatia anche nella fase cronica della malattia.

Il decorso acuto è estremamente variabile nell'aduto e passa da asintomatico (più frequente) a letale (rarissimo) tanto che sembra che la malattia nonostante il raro riscontro clinico, sia estremamente diffusa nell'uomo (28). Così è possibile che una tumefazione laterocervicale linfonodale duro-elastica sia il primo segno clinico di una toxoplasmosi. L'accertamento si avvale di test immunologici come il dye-test di Sabin e Feldmann, la reazione di deviazione del complemento e l'immunofluorescenza come anche principalmente, nelle forme croniche, della biopsia. La malattia è sempre sistemica e la tumefazione linfonodale è sempre solo espressione di un processo che ha colpito tutto l'organismo. La terapia si avvale dell'associazione di sulfamidici e pirimetamina.

Sono stati accertati due casi con biopsia nella Clinica ORL di Pavia (una donna e un uomo).

5° Sifilide- La malattia colpisce i linfonodi in tutti i suoi periodi. Nella lue connatale (è da abbandonare il termine "eredito-lue", usato ancora da alcuni autori, perchè non corrispondente alla reale situazione di trasmissione della malattia) sono colpiti prevalentemente i linfonodi laterocervicali, nella fase

primaria della lue acquisita invece quelli sottomandibolari.

Si tratta di agglomerati duri, spostabili sui piani superficiali e profondi, indolenti e mai suppuranti (23) che tendono a scomparire nel giro di due o tre mesi.

Nella fase secondaria una micropoliadenia diffusa accompagna la roseola luetica.

Il periodo terziario può, se pur raramente, presentare gomme luetiche in sede linfonodale, che sono indolenti e possono fistolizzarsi.

Istologicamente si ha una notevole reazione reticolo-istiocitaria con evoluzione fibrosclerotica e notevole sovvertimento della struttura linfonodale.

La terapia è medica, a base di penicillina. Non risulta alcun caso nella casistica analizzata.

6° Linfadenite cronica aspecifica - Segue a stimoli infiammatori a lungo decorso giungenti dai territori di drenaggio, cioè dalla faccia, dalle prime vie aero-digestive, dal cuoio capelluto. Il linfonodo tumefatto non supera generalmente le dimensioni di una nocciola o una mandarla.

Istologicamente si ha il quadro di una iperplasia reattiva degli elementi endoteliali del linfonodo con possibile associazione di iperplasia dei centri germinativi dei follicoli.

La terapia deve essere rivolta alla bonifica dei focolai primitivi dell'infezione, che molte volte sono da ricercarsi nell'apparato dentario. La più spiccata reattività linfonodale nell'infanzia rende questa malattia particolarmente frequente in quel periodo della vita.

I casi diagnosticati con biopsia sono 15 di cui 10 uomini e 5 donne.

7° Flemmone ligneo di Reclus: questa infiammazione cronica del collo fu descritta per la prima volta da Reclus nel 1896. Si tratta di una infiltrazione infiammatoria dura del tessuto interstiziale con risparmio delle linfoghiandole. La malattia è molto rara ed è generalmente conseguente a tonsillite o infezioni cutanee, molti casi restano ad eziologia sconosciuta.

L'infezione è sostenuta da batteri di virulenza attenuata tra cui streptococchi, stafilococchi e bacillo fusiforme di Vincent. L'infiltrazione indurativa ha sede più frequente ai lati del collo anche se spesso non risparmia la regione anteriore o la nuca. Si ha una intumescenza duro-ligna, poco rilevata e a margini mal definiti, accompagnata da modico dolore, che però può anche essere assente. Col tempo la cute acquista un colorito rosso-vinoso e compaiono piccoli focolai colliquativi di sup-

purazione. L'evoluzione suppurativa di tutta la placca indurita è eccezionale. Generalmente mancano la febbre e disturbi generali.

La lenta evoluzione, la durezza, l'indolorabilità o la modestia o assenza del rialzo termico generalmente indirizzano la diagnosi. L'actinomicosi è facilmente diagnosticabile per la presenza dei "granuli di zolfo" fuoriusciti dai tragitti fistolosi. La risposta alla terapia chemioterapica costituisce un criterio ex juvantibus per escludere la neoplasia, per la cui diagnosi differenziale è comunque opportuno procedere alla biopsia in caso di dubbio.

La terapia è medica e la prognosi buona.

Non risulta alcun caso nella casistica della Clinica per il periodo 1973-79.

8. Brucellosi - Trattandosi di una reticolo-endotelite sistemica che può avere decorso subacuto e cronico, è possibile osservare tumefazioni linfonodali in questa infezione. Generalmente è presente una febbre ondulante (non bisogna fare affrettata diagnosi di Hodgkin!) con sudorazione di un tipico odore descritto come odore 'urina di topo'. Si ha leucopenia con linfocitosi ed

eosinofilia ed epatosplenomegalia. Nelle forme croniche possono osservarsi lesioni ossee, osteoarticolari, nervose, gastrointestinali, respiratori e cardiache. La diagnosi viene fatta (fase cronica!) con la mielocultura, la sieroaagglutinazione di Wright e la intradermoreazione alla brucellina.

k. Malattie non neoplastiche delle ghiandole salivari - Sono situate nelle regioni del collo due delle ghiandole salivari maggiori, la ghiandola sottomascellare nella regione sopraioidea e la ghiandola parotide nella regione omnilaterocervicale. Le tumefazioni a carico delle ghiandole salivari minori hanno tutte sede extracervicale.

1° Sialoadeniti croniche semplici e specifiche.

Le forme specifiche, dovute a tbc o lue, sono estremamente rare e la loro diagnosi viene fatta con le indagini pertinenti a questa malattia. Le forme semplici sono generalmente secondarie a calcolosi (31) o a stenosi del dotto escretore dovuta a processi infiammatori a carico della bocca (30). Una forma particolare è quella che accompagna il saturnismo e che colpisce

con preferenza la parotide. Nell'80% dei pazienti con sarcoidosi si ha la associazione dell'interessamento oculare, del nervo facciale e parotideo, realizzando così la "sindrome di Hezffordt". La sintomatologia è del tutto atipica e si manifesta con una tumefazione duro-elastica più o meno rilevata, poco sensibile al dolore spontaneo e provocato. La tumefazione talvolta si presenta bozzoluta ed ha il volume, raggiunto nel corso di alcuni mesi, da una noce ad una prugna. La massa è fissa sui piani profondi, il che rende ancora più difficile la diagnosi differenziale con le neoplasie.

La forma tubercolare può presentarsi con una tumefazione molle dopo la colliquazione del caseum. Essa è più rara della tubercolosi linfoghiandolare, che può simulare un interessamento salivare se colpisce linfonodi iuxtaghiandolari. La diagnosi eziologica è molto difficile e spesso non possibile. Si esclude man mano la lue e la tbc, poi la ricerca radiografica della calcolosi, se negativa, lascia il dubbio tra infiammazione cronica e neoplasia, per la cui eliminazione possono concorrere una storia di riacutizzazione infiammatoria e, principalmente, la biopsia.

La terapia consiste nella escissione chirurgica con eccezione della sialoadenite luetica nella quale secondo alcuni è possibile un trattamento medico. E' sempre indicata la verifica istopatologica sul pezzo operatorio.

2° Calcolosi salivare - La forma morbosa colpisce con prevalenza la ghiandola sottomandibolare, con frequenza dieci volte superiore che la ghiandola parotide. La litiasi sottolinguale, non di pertinenza cervicale, è comunque un reperto eccezionale. Predilige il sesso maschile e l'età adulta. Sembra che il consumo di tabacco ne aumenti l'incidenza. La sialolitiasi può favorire una sialoadenite, ma può anche esserne la conseguenza (31).

La maggior parte dei calcoli salivari viene comunque attribuita ad una alterazione della composizione della saliva e ad una conformazione particolarmente tortuosa del dotto di Wharton. Il pH della saliva sembra non privo di importanza, si vede, per esempio, che gli erbivori, con saliva nettamente alcalina, presentano frequentemente la sialolitiasi, i carnivori invece, che hanno saliva a pH 7 sono immuni da questa patologia, ed è importante che ogni processo infettivo tende ad alcalinizzare l'ambiente e questo potrebbe avere importanza per l'eziologia infettiva dei calcoli.

Ultimamente è stata segnalata una maggiore incidenza di sialolitiasi in persone affette da iperparatiroidismo.

Il calcolo può essere intraduttale, intraghiandolare o paraduttale, quando usurando la parete migra nel tessuto periduttale. I calcoli possono essere unici o multipli disposti a rosario. La costituzione del calcolo riconosce generalmente un nucleo organico costituito da batteri, leucociti e cellule epiteliali desquamate, circondato da una capsula formata da stratificazioni concentriche di sali calcarei. Si realizza pertanto la condizione di calcoli misti.

A carico della ghiandola si osserva generalmente ectasia dei dotti e degli acini con notevole reazione fibrosa ed atrofia parenchimale peri ed endolobulare.

I calcoli non occludenti possono dare scarsa o alcuna sintomatologia, la litiasi del dotto di Wharton è tuttavia generalmente accompagnata da notevoli disturbi funzionali. La sintomatologia inizia con dolenzia nel pavimento della bocca aggravata dai movimenti di masticazione o fonazione, seguita poi dal sopraggiungere di coliche salivari, che si irradiano verso la lingua e la regione sottomascellare e che si scatenano in relazione a tutti gli stimoli secretagoghi salivari. Queste coliche si accompagnano a turgore ghiandolare. La palpazione

della regione sottomascellare permette generalmente di apprezzare la tumefazione dura del calcolo. La palpazione è combinata sul pavimento orale e sulla loggia ghiandolare. Analogamente è possibile apprezzare una calcolosi del dotto di Stenone con la palpazione esterno-interna combinata a livello del muscolo buccinatore.

La diagnosi è fatta con la radiografia diretta in modo da non sovrapporre calcoli ed ossa ed eccezionalmente con la sialografia, essendo i calcoli radioopachi. E' possibile inoltre il cateterismo del dotto escretore che mostrerà un ostacolo lapideo.

La terapia è chirurgica con la rimozione elettiva del calcolo o la exeresi di tutta la ghiandola.

3° La Malattia di Mikulicz - Si tratta di un interessamento salivare multiplo con ingrossamento contemporaneo e simmetrico delle ghiandole salivari e lacrimali. Si osserva una estesa sostituzione delle ghiandole da parte di un denso infiltrato linfocitario con atrofia degli acini e preservazione dei dotti. Le cellule mesoepiteliali dei dotti proliferano e formano dei nidi nel tessuto linfatico proliferante. L'alterazione anatomopatologica è simile a quella della sindrome di Sjogren, non sono però presenti i reperti immunologici sistemici nè l'ar-

trite reumatoide. L'eziologia della malattia è ignota.

E' da tenere presente che col termine di "sindrome di Mikulicz" viene generalmente indicato qualunque ingrandimento associato salivare e lacrimale indipendentemente dalla causa che lo ha prodotto, cosicchè questa sindrome viene realizzata nella sindrome di Sjogren, nella sarcoidosi, nelle leucemie, nei linfomi, nella tbc ecc. Per non creare confusione è così che alcune parti hanno proposto di sostituire il termine di "malattia di Mikulicz" con quello di "lesione linfoepiteliale benigna" (33, 34). E' da notare che viene oggi accettata l'identità di malattia di Mikulicz e lesione linfoepiteliale benigna, come descritto originariamente da Goodwin (88), in discordia con alcuni autori (36). Sotto questo termine fu reperto l'esame bioptico di un caso (donna) nella casistica della clinica.

Le alterazioni istologiche sono molto simili a quelle di un linfoma e nonostante che la malattia abbia generalmente prognosi fausta sono noti casi di un successivo sviluppo di un linfoma.

4°Sindrome di Sjögren - E' una malattia sistemica caratterizzata dalla triade:

- a) cheratocongiuntivite secca
- b) xerostomia
- c) tumefazione delle ghiandole salivari
- d) artrite reumatoide

Il quadro anatomico-patologico è simile a quello descritto per la malattia di Mikulicz con infiltrato linfoplasmacellulare ed atrofia parziale o completa degli acini ghiandolari fino a gradi tanto estremi da simulare un infiltrato leucemico. Il quadro comprende anche la formazione di follicoli e ricorda quello realizzato nella tiroidite di Hashimoto. Si suppone oggi una eziologia autoimmune sia in base all'associazione con l'artrite reumatoide che in base al quadro anatomico-patologico.

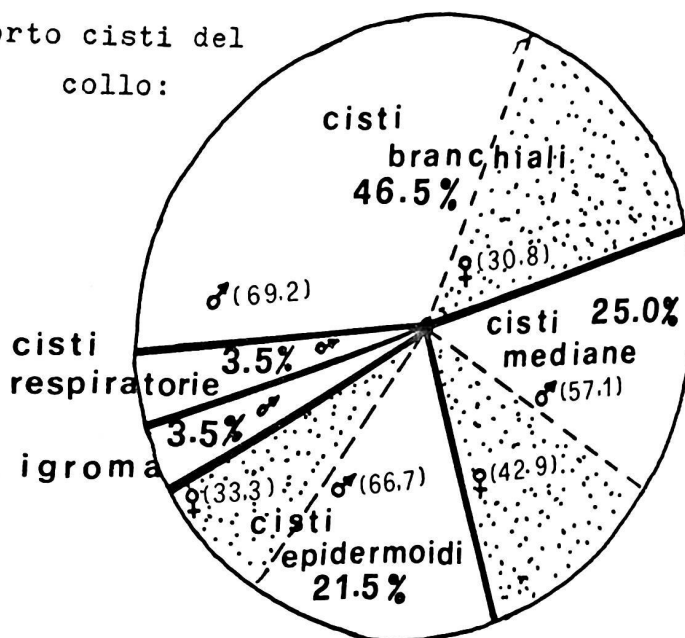
Non risultano casi biopsiati nella casistica della clinica.

STATISTICA AFFEZIONI NON NEOPLASTICHE

Cisti disontogenetiche: Totale casi: 28 di cui 19 maschi
e 9 femmine 67.8% maschi e 32.2% femmine

36.3%

Rapporto cisti del
collo:



Tiroidi ectopiche: totale casi: 13 con 11 maschi e 2 femmine
in 6 casi maschi c'è associazione con carcinoma in altra sede 16.9%

Granuloma eosinofilo: totale casi 1, femmine 1.2%

Tubercolosi: totale casi 13 con 9 femmine e 4 maschi 16.9%

Sarcoidosi: totale casi 2 con 1 femmina e 1 maschio 2.6%

Achinomicosi: totale casi 2 con 2 femmine e 0 maschi 2.6%

Toxoplasmosi: totale casi 2 con 1 femmina e 1 maschio 2.6%

Linfoadenite cronica aspecifica: totale casi 15 con 10 maschi e 5 femmine 19.5%

S. di Mikulicz: totale casi 1 con 1 femmina e 0 maschi 1.2%

DESCRIZIONE DI ALCUNI CASI CLINICI DI PARTICOLARE
INTERESSE PRESENTATISI NELLA CLINICA ORL DI PAVIA
NEGLI ULTIMI SETTE ANNI.

CASO N. 1 - PARAGANGLIOMA VAGALE

S.M., femmina, anni 60, coniugata, entrata per la prima volta al 23.2.1977. L'anamnesi familiare annota un padre morto a 65 anni per carcinoma epatico e la madre morta a 75 anni per complicanza da diabete mellito. L'anamnesi fisiologica non rivela niente di particolare, la paziente ha avuto 3 gravidanze di cui una gemellare senza che siano insorte complicanze. La paziente viene sottoposta a tonsillectomia a 45 anni e non riferisce alcuna altra malattia pregressa.

Da 5 mesi la paziente accusa lieve disfagia con senso di tumefazione crescente in gola.

L'esame obiettivo rivela buone condizioni generali ed una tumefazione ricoperta da cute normale in sede parotidea destra, i cui limiti sono indistinti. Essa è di consistenza duro-elastica, parenchimatosa, non aderente ai piani sovrastanti, in parte a quelli sottostanti e non è nè dolente nè dolorabile.

L'ispezione del cavo orale la regione tonsillare di destra appare notevolmente medializzata come pure lo è tutta la parete laterale orofaringea. Le mucose soprastanti appaiono di aspetto normale.

Viene effettuata una sialografia parotidea destra che risulta in pervietà del dotto ed atrofia parenchimale totale periferica senza immagini riferibili a difetti di riempimento.

La radiografia del torace non mostra patologia in atto come sono anche nella norma gli esami ematochimici se si prescindere da un IK di 24 ed un leggero aumento della bilirubina indiretta. L'ECG mostra un iniziale impegno ventricolare sinistro. Nel complesso si noti la mancanza di significatività degli esami ematochimici e di laboratorio!

Si decide l'intervento che viene effettuato il 10.3.1977. Dopo isolamento dei due rami della carotide, della giugulare e del vago si reperta medialmente alla carotide interna la neoformazione che viene enucleata previa legatura di alcuni piccoli vasi, della facciale posteriore e della sezione del grande auricolare. La neoformazione è di superficie irregolare, di colore grigio perlaceo, dura e viene asportata per intero.

L'esame istologico del pezzo risulta un "paraganglioma". Si noti la mancanza di strette connessioni con i grossi tronchi vasali, la irrorazione era dovuta solo a piccoli vasi!

La paziente rientra il 2.5.1978. Dopo avere goduta di buona salute dopo l'intervento precedente, essa ha notato da circa 15 giorni la comparsa di una tumefazione laterocervicale destra. Questa tumefazione all'esame obiettivo risulta della grandezza di un uovo di piccione e a limiti indistinti, di consistenza duro-elastica, non aderente ai piani sottostanti e non dolente nè dolorabile.

La mesofaringe, nella sua parte destra, appare occupata sino alla linea mediana, da una neoformazione a partenza della parete laterale destra ricoperta da mucosa di aspetto normale. La laringoscopia indiretta mostra una paralisi ricorrente destra.

Le ricerche radiografiche mostrano una area osteolitica nella 6° costa a livello della emiascellare di sinistra con completa ^{scu} distruzione della costa per 3-4 cm. Da questa sede una opacità ovalare, omogenea, si estende sulla parte laterale del campo polmonare di sinistra.

Vista l'evidente malignità del processo (vedi Glenner-Grimley, Tumors of the extra-adrenal paraganglion system" Armed Forces Institute of Pathology, Bethesda 1974) si procede ad un ciclo di terapia fisica con dose di 6000 R in 20 sedute con elettroni di 75 MeV. La paziente viene dimessa al 24.6.1978.

In questo caso ci si trova davanti ad un processo maligno di paraganglioma, senza che questa evoluzione clinica fosse stata prevedibile nè dal quadro istopatologico nè dal comportamento locale del tumore primitivo che risulta ben enucleabile e non infiltrante.

CASO N. 2 - PARAGANGLIOMA VAGALE

A.A. di anni 72, coniugato, entrato il 4.6.1979. L'anamnesi familiare e fisiologica non rivelano particolari degni di nota, fino a 7 anni fa il paziente è stato un forte fumatore, attualmente non fuma più. A 35 anni il paziente è stato operato per ernia inguinale sinistra ed a 65 anni ha subito un infarto miocardico antero-laterale per il quale è stato ricoverato per 2 mesi. 20 giorni dopo gli venne riscontrato un versamento pleurico a sinistra. Da 7 anni il paziente accusa lieve disфонia intermitte, da due mesi questa disфонia a subito un netto aggravamento.

Al ricovero si nota una tumefazione in sede retroangolo-mandibolare destra, di consistenza parenchimatosa, parzialmente fissa ai piani profondi e coperta da cute normale. Essa è non dolente nè dolorabile. La parete laterale destra di rino e meso-faringe è medializzata con spostamento in avanti della tonsilla palatina. Alla protrusione della lingua questa devia verso destra. Si osserva paralisi del velo palatino a destra e paralisi ricorrentiale destra con corda vocale fissa in posizione paramediana. Non si rilevano adenopatie.

Alla visita cardiologica si rilevano gli esiti ben consolidati di un esteso infarto miocardico antero-laterale senza segni di insufficienza ventricolare nè sintomi attuali di stenocardia.

Gli esami ematochimici sono nella norma. La radiografia del cranio mostra una formazione opaca a contorni netti e regolari

nella regione della base cranica, non si apprezzano aree di distruzione ossea e si suppone un'azione compressiva sui nervi cranici. Si esegue l'intervento chirurgico al 21.6.1979. Previa paratidectomia subtotale ed isolamento del nervo facciale si sposta il lobo profondo della ghiandola e si reperisce in profondità una neoformazione perfettamente liscia, dura, posta medialmente alla biforcazione carotidea. I vasi carotidei risultano notevolmente divaricati e la carotide interna appare allungata e di calibro ridotto, tortuosa. Il XII nervo cranico risulta molto sottile ed allungato. Durante le manovre di preparazione del tumore si hanno periodi di asistolia che recedono alla sospensione delle manipolazioni. La neoformazione viene coperta con garze imbevute di novocaina e lo stesso viene fatto in corrispondenza del globo carotideo. La neoformazione risulta aderente al vago ed in stretto contatto con il foro lacero posteriore. Si escinde e l'esame istopatologico reperta un paraganglioma vagale. Un linfonodo concomitaneamente asportato risulta indenne. All'atto del risveglio il malato accusa segni di emiplegia sinistra. L'esame neurologico consiglia una TAC tra 2-3 giorni, la pupilla destra è in miosi serrata. Si trasferisce in Rianimazione.

CASO N. 3 - SARCOMA SINOVIALE DELL'ARITENOIDE

R.N., femmina, 51 anni, coniugata, entrata al 20.6.1977. Anamnesi familiare negativa e sviluppo fisiologico con un figlio vivente. La paziente ha sofferto di reumatismo articolare acuto a 33 anni, per la qual causa venne anche effettuata la tonsillectomia nello stesso anno. La paziente riferisce di avere sofferto da allora di bruciori in gola. Da 40 giorni circa a questo si è aggiunta una sensazione di corpo estraneo in ipofaringe senza che siano comparsi nè disfonia, nè disfagia o dispnea.

L'esame obiettivo esterno non rivela niente di menzionabile (non tumefazione laterocervicale). Alla laringoscopia indiretta si apprezza una neoformazione tondeggiante e mobile che occupa il fondo del seno piriforme di destra. Questa è coperta da mucosa di aspetto normale delle dimensioni di un acino d'uva.

Il 30.6.77 si procede alla asportazione della neoformazione in laringoscopia diretta (Kleinsasser). La neoformazione prendeva origine dalla aritenoide di destra. All'esame istopatologico risulta in sarcoma sinoviale.

Gli esami di laboratorio, ematochimici, delle urine e ricerca antigene Au sono risultati nella norma se si prescinde da un leggero aumento delle γ -globuline risultate in 20.2% rispetto ad un valore normale massimo dato dal laboratorio di 18.5%.

Alla radiografia standard del torace lievi segni di miocardiosclerosi confermati dall'ECG.

La paziente viene dimessa al 2.7.1977.

Si noti che questo caso è da iscrivere nel gruppo dei sarcomi sinoviali laringei ad estrinsecazione endoluminale, come descritto nella parte sistematica. Il suo riscontro precoce ha evitato l'insorgere di una sintomatologia stenotica.

CASO N.4 - CARCINOMA ECCRINO

C.A. di anni 9, femmina, entra in clinica il 16.5.1975, trasferita dalla Clinica Dermatologica. Anamnesi familiare e fisiologica senza rilievi degni di nota. La madre della paziente riferisce di avere osservato nel dicembre 1974 una lesione eritematosa delle dimensioni di uno spillo, modestamente rilevata, in corrispondenza del trago di destra. La lesione, indolente, fu trattata fino ad oggi, per cinque mesi, come "gelene" (sic!), durante questo periodo continuò ad accrescersi progressivamente. Ricoverata nella Clinica Dermatologica di Pavia, la paziente viene sottoposta a biopsia ed inviata alla Clinica ORL in vista di un intervento chirurgico di asportazione della lesione.

All'esame obiettivo si apprezza una neoformazione vegetante di aspetto approssimativamente quadrangolare in regione preauricolare destra. La lesione è molto rilevata sul piano cutaneo e di dimensioni paragonabili ad un'albicocca. Essa è di consistenza parenchimatosa, superficie bernoccoluta e colorito violarosato ed interessa le cartilagini del trago e della conca.

Una cicatrice lineare della lunghezza di 2 cm (da riferirsi al precedente prelievo bioptico) è evidente in corrispondenza della parte inferiore della lesione.

La paziente è in buone condizioni generali e gli esami ematochimici, l'EKG e l'RX torace non rilevano alcun segno

di alterazione. Le prove emocoagulative sono altrettanto normali e si procede all'intervento chirurgico al 20.5.1975. Si asportano la parte infero-anteriore del padiglione auricolare dx, il lobo profondo e la parte inferiore del lobo superficiale della parotide con conservazione del VII nervo cranico. La neoformazione si distacca in blocco con la parte fibrosa del condotto uditivo esterno e con il lobo profondo della parotide.

Si notano grandi linfonodi all'angolo iugo-digastrico e lungo tutta la catena perigulare. Il ventre posteriore del digastrico appare interessato dal processo infiltrativo coinvolgente anche il lobo profondo della parotide e per asportarlo bisogna procedere alla demolizione della punta della mastoide. Si procede allo svuotamento linfonodale radicale laterale del collo con resezione della giugulare e conservando il ramo esterno del XI n.c. Si richiuda la ferita con lembi cutanei a scorrimento. L'intero materiale viene inviato all'esame istopatologico dal quale risulta il seguente referto: "Neoformazione composta da cellule di piccola dimensioni, con citoplasma scarso e chiaro, da probabili derivazione degli annessi cutanei". Gli elementi sono disposti a cordoni e sviluppano saltuari lumi ghiandolari. Si nota una spiccata iperplasia linfoide follicolare. La parotide risulta indenne, i linfonodi cervicali sono colpiti da metastasi. Si ha estesa infiltrazione cutanea con nidi neoplastici subepidermoidali.

Ci si orienta verso la diagnosi di adenocarcinoma eccrino con metastasi linfoghiandolare della varietà epidermotropa di Pinkus.

Il decorso postoperatorio è regolare e la paziente viene dimessa il 9.6.1975. Un controllo del 30.7.1975 rivelava buono stato generale di salute e due piccoli linfonodi mobili appena dietro il bordo anteriore del m. trapezio. Si consiglia un controllo tra 20 giorni. La paziente viene nuovamente ricoverata il 22.9.1975 e si apprezzano due piccole tumefazioni mobili sui piani superficiali e profondi di consistenza elastica, indolenti nella regione laterocervicale sinistra.

Il 23.9.1975 si procede alla escissione di due tumefazioni che, inviate al patologo, si rivelano linfonodi affetti da linfadenite cronica iperplastica aspecifica senza invasione neoplastica. La paziente viene dimessa il 25.9 ed inviata alla terapia radiante. Il 21.4.1976 dopo terapia fisica si osserva regressione della linfadenite satellite con però permanenza di un linfonodo duro e non dolorabile in rapporto alla inserzione clavicolare del m. sternocleidomastoideo. Continua la terapia fisica.

Un controllo del 7.5.1976 rivela l'insorgenza di metastasi paratracheali mediastiniche, documentando così la rapida disseminazione maligna del tumore, pochissimo influenzata dalla radioterapia. La paziente non si è presentata a successivi controlli.

CASO N. 5 - GRANULOMA EOSINOFILO

Z.N., femmina, anni 54, vedova, entrata al 23.9.1979.
L'anamnesi è povera di dati, risulta solo una operazione di correzione di un prolasso uterino nel 1963, la paziente ha avuto 3 figli. Forte fumatrice.

Dal Maggio del corrente anno, cioè 4 mesi fa, la paziente accusa raucedine che recede quasi completamente con cure termali ed antibiotiche (sic!) non meglio specificabili dalla paziente, per riaccentuarsi in concomitanza con un aumento del consumo di sigarette.

All'esame obiettivo la paziente si mostra in buone condizioni generali e con voce inalterata. Alla palpazione del collo si notano: tumefazione dura del lobo sinistro della tiroide, numerosi linfonodi di varia grandezza (da una mandorla ad un pisello) della catena giugulare e dell'accessorio di sinistra, mobili, duro-lignei, non dolenti nè dolorabili.

Alla laringoscopia indiretta si rileva una formazione verrucosa nel 1/3 anteriore della corda vocale di destra.

Si effettua una scintigrafia tiroidea ed una curva di captazione che risulta nell'ambito della norma (capt. max alla 24 h: 27%), l'esame scintigrafico dimostra un lobo sinistro ingrandito ed ipercaptante con silenzio funzionale del lobo dx. Non si rivela attività iodocaptante in sede laterocervicale. L'esame radiografico del torace rivela una immagine normale

con solo segni di aortosclerosi compatibili con l'età della paziente. La radiografia del cranio mostra una accentuata vascolarizzazione della diploe, ed un leggero approfondimento della sella turcica (!) senza altri segni patologici. Non lesioni ossee apprezzabili. Un esame radiografico del rachide fatto precedentemente rileva solo segni di spondiloartrosi. L'elettrocardiogramma depone per un blocco di branca destro. Gli esami delle urine e della emocoagulazione danno valori nella norma. Le γ -globuline costituiscono il 10-21% delle proteine ematiche. Le prove di stabilità colloidale sono in complesso negative. L'ematocrito è normale ma la formula leucocitaria mostra - con numero di leucociti nella norma, $7200/\text{mm}^3$ 48 di Neutrofili, 2 Eosinofili e 50 linfociti :
L'indice di Katz è di 16 con 16 alla prima ora a 32 alla seconda.

Si decide per l'intervento che viene eseguito il 27.9.1979 che viene eseguito come segue: "incisione di ca. 4 cm lungo il bordo posteriore dello SCM di sx nel suo 1/3 medio. Nella loggia dei vasi si repertano linfonodi di aspetto necrotico-caseoso che vengono in parte prelevati per l'esame istologico. Essi sono aderenti alla vena giugulare. Si mette un drenaggio e si sutura la cute.

Poi si procede in laringoscopia sec. Kleinsasser alla decorticazione di entrambe le corde vocali che mostrano una formazione verrucosa nel 1/3 medio della CV di destra ed una area leucoplasica nel 1/3 medio della CV di sinistra

Il reperto dell'Anatomopatologia è di "laringite cronica leucoplasica" per quanto riguarda il materiale ricavato dalla corda vocale e di "interessamento linfonodale da parte di istiocitosi X (tipo granuloma eosinofilo)" per le tumefazioni laterocervicali. La paziente viene dimessa il 3-10 e torna al controllo il 24.10.1979 nel quale viene effettuata la radiografia laterale del cranio. Buone condizioni generali.

o-
-
-
io-

CASO N. 6 - TOXOPLASMOSE

B.M.L., anni 37, coniugata, entra il 2.7.1974. Anamnesi familiare e fisiologica nell'ambito della norma con un figlio vivo e in buona salute. La paziente riferisce le comuni malattie esantematiche dell'infanzia a 14 anni è stata sottoposta ad appendicectomia e a 27 anni a ricovero per frattura delle ossa nasali.

Da 20 giorni circa la paziente ha notato la comparsa di una tumefazione laterocervicale. Da qualche giorno sono sopraggiunti bruciori in gola.

All'esame obiettivo si rileva a livello del bordo posteriore del cucullare una tumefazione delle dimensioni di una grossa nocciola che non è dolente e che è ricoperta da cute normale. Alla palpazione la tumefazione si rileva tondeggiante, lievemente dolorabile e di consistenza dura, mobile nelle strutture soprastanti ed aderente su quelle profonde; piccole adenopatie linfoghiandolari si rilevano nella stessa sede appena più sopra come anche nella loggia sopraclaveare amologa.

La mucosa faringea è congesta e le tonsille palatine appaiono ipertrofiche e criptiche, si apprezza una lieve iperemia della mucosa del vestibolo laringo alla laringoscopia diretta.

Gli esami ematochimici sono nella norma, non fu effettuata la determinazione della VES. Il TEG rivela una lieve ipo-coagulabilità con una ampiezza minima (normale: 50-60 mm) di 64 mm. L'esame elettrocardiografico è normale.

Il 9.7.1974 viene effettuata la biopsia con asportazione della tumefazione principale che si presenta capsulata e della grandezza di una nocciola. Il reperto istopatologico è di linfadenite reattiva tipo Piringer-Kuchinka a possibile eziologia toxoplasmica".

La visita oculistica è negativa, l'ortopantomografia rileva una cavità cistica in corrispondenza di un molare superiore di sinistra (non meglio specificato dall'odontoiatra). Si invia sangue per gli esami sierologici che dimostrano una positività del test di Sabin e Feldmann di 1/4000.

La paziente, dimessa il 22.7.1979 non si è ripresentata a successivi controlli.

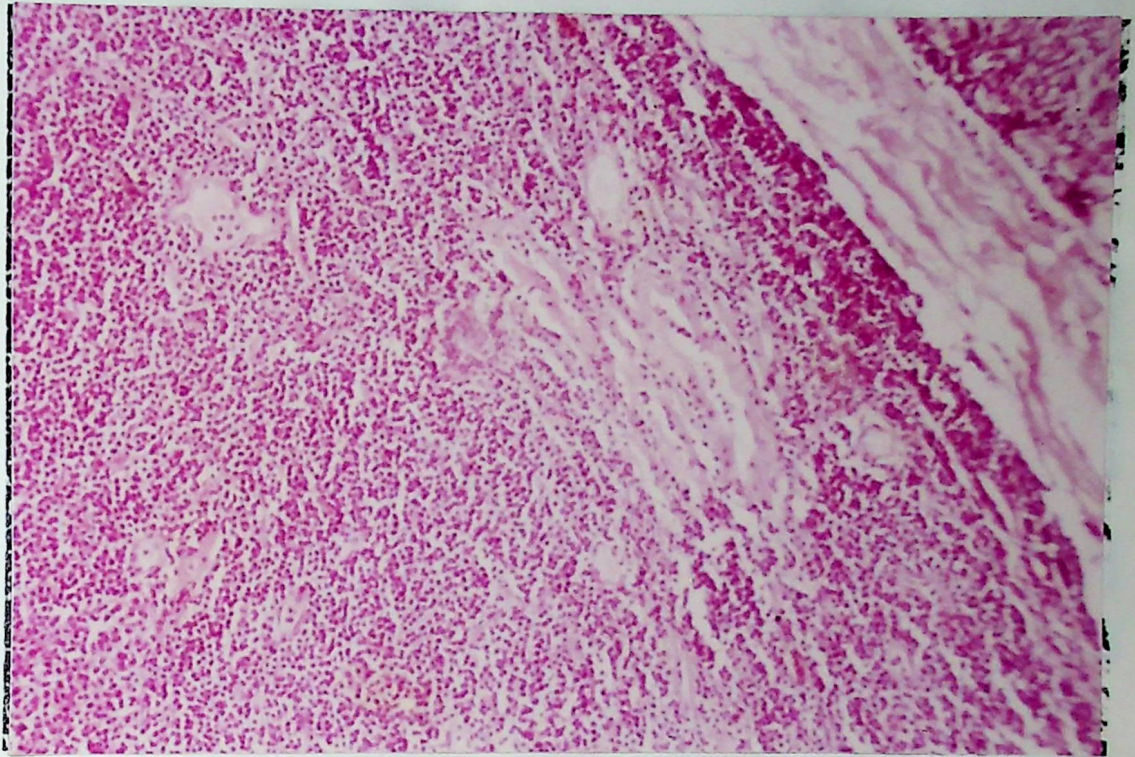


Fig.27:Linfoma maligno linfoplasmocitoide con iper IgM plasmatiche (m. di Waldenström). Ematossilina-Eosina,Ingrandimento 10x. Visione d'insieme di un linfonodo colpito con completo sovvertimento della sua struttura.

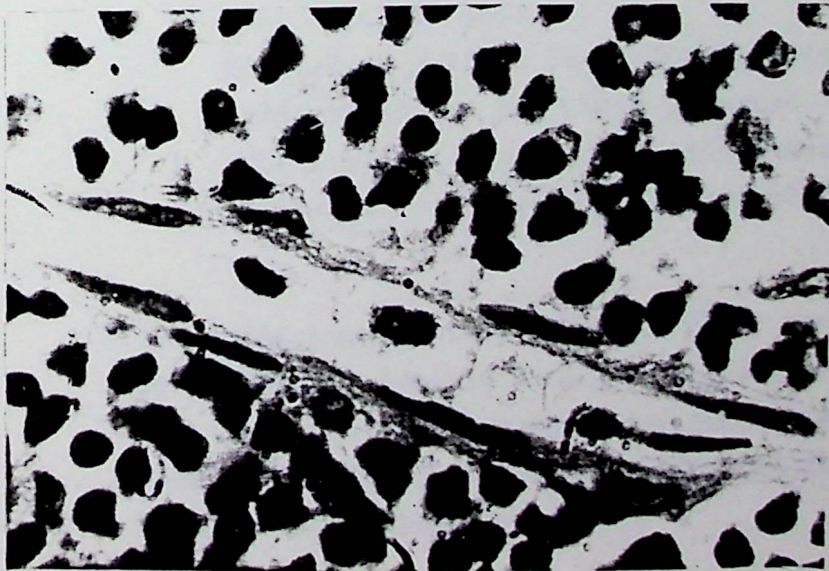


Fig.28:Particolare del caso di Fig.27.Ingrandimento 100x.Invasione vasale di elementi linfoidi.

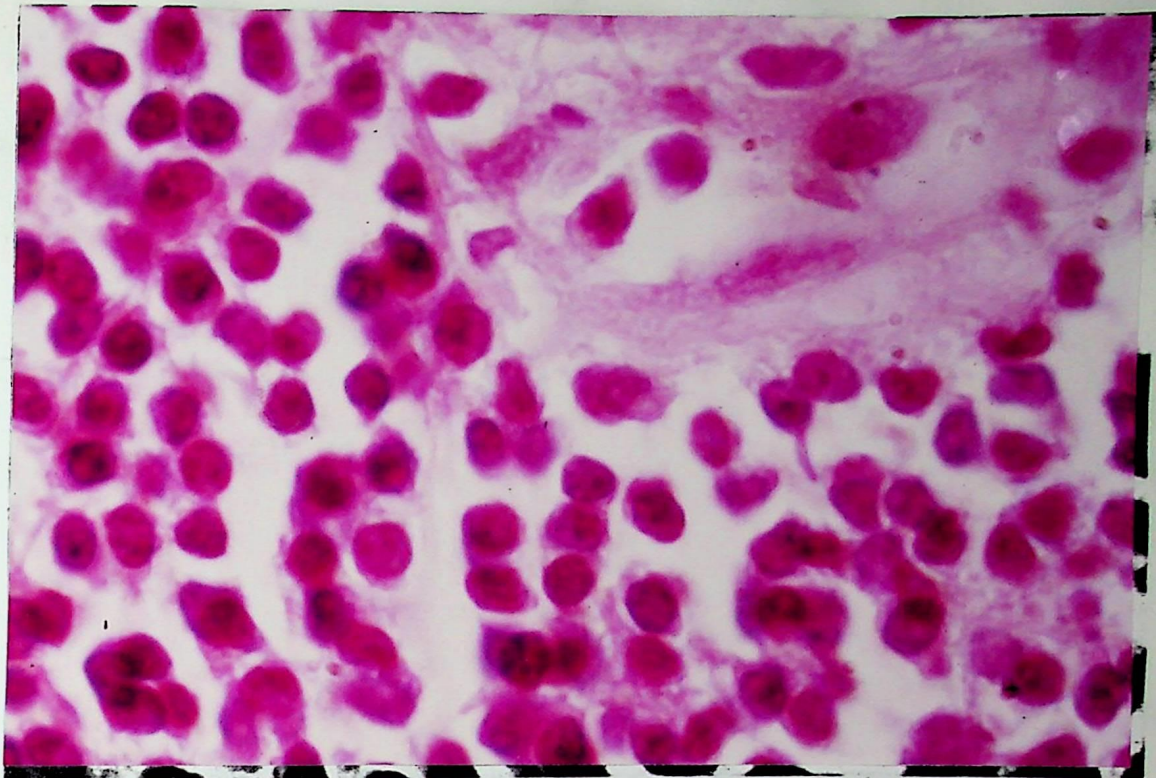


Fig.29:Particolare del caso di Fig.27.Ingrandimento 100x.Si notino i nuclei polimorfi con cromatina a zolle o tendente a disporsi "a ruota" (evoluzione plasmacellulare)verso le ore 6 e 11 specialmente,con nucleolo evidente e nucleo vescicoloso (ore 8:carattere linfoplasmocitoide) e nuclei con "unghiatura"(carattere centrocitico).

Il linfoma maligno linfoplasmocitoide offre generalmente il più ricco panorama di cellule linfoidi neoplastiche,richiamando teoricamente tutte le linee evolutive.

(Le microfotografie dal n° 27 al n° 30 sono state prese da vari preparati di un caso del 1979,P.maschio, che era venuto all'osservazione per una massa in sede zigomatica dx,che venne asportata insieme ad un linfonodo laterocervicale.)

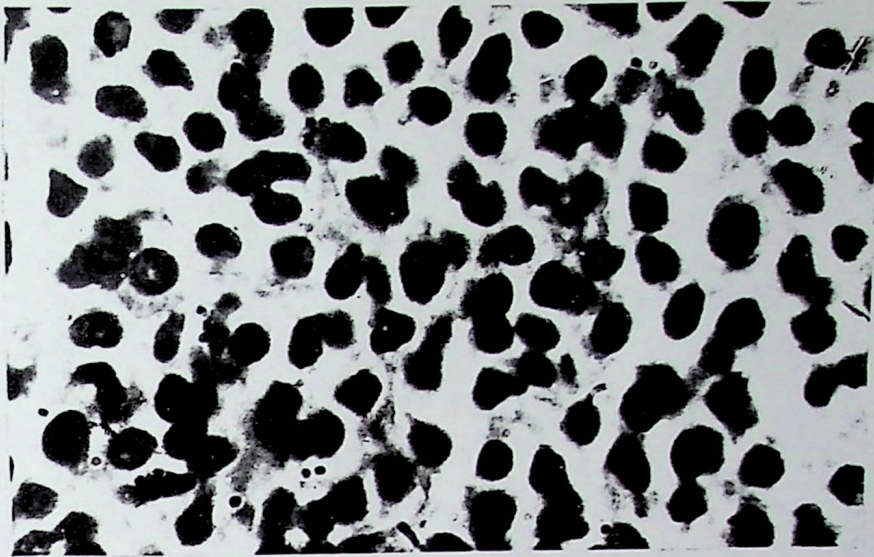


Fig.30:L.M. linfoplasmocitoide,100x.

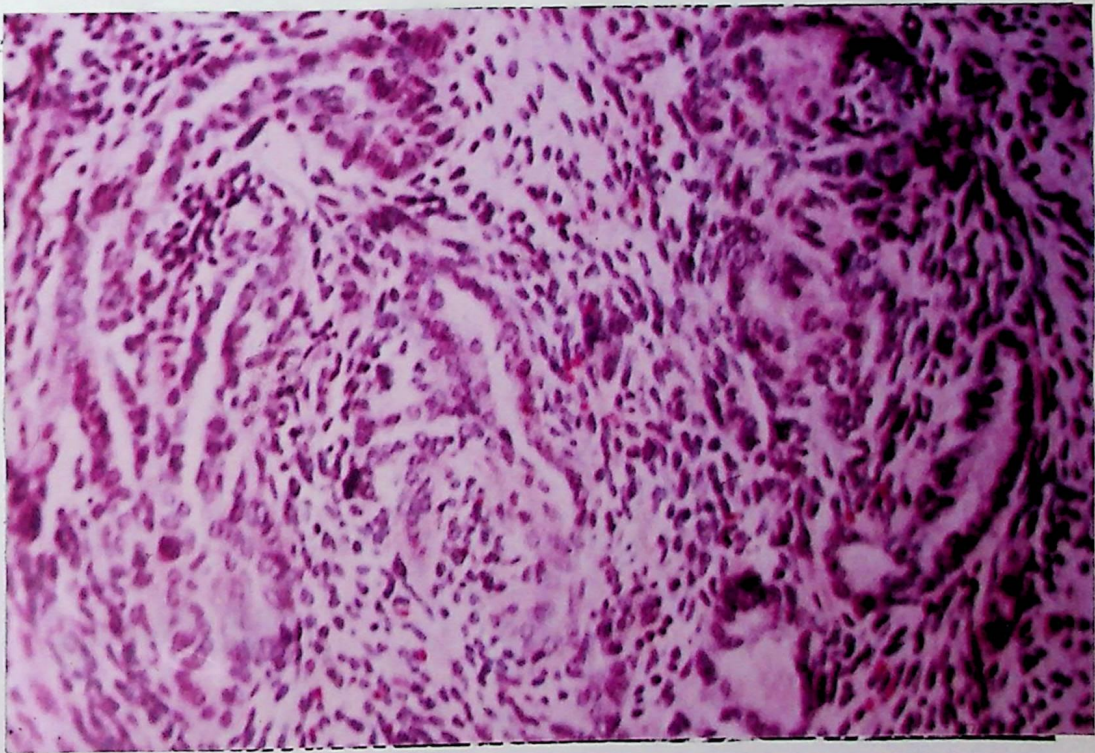


Fig.31:^{Sarcoma}~~Carcinoma~~ sinoviale, elementi fusiformi che tendono a delimitare fessure e possono acquisire carattere similghiandolare. (vedi caso clinico e descrizione nella parte sistematica.)

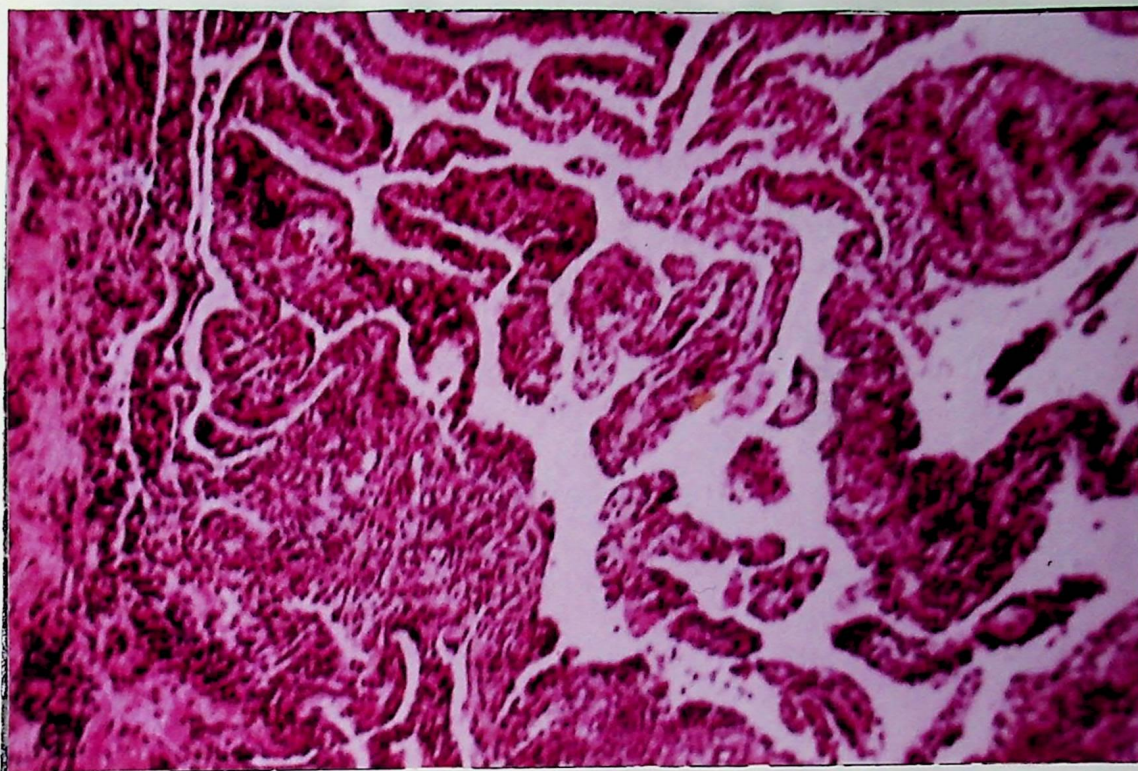


Fig.32:Sinovite villonodulare,come confronto
con Fig.31.

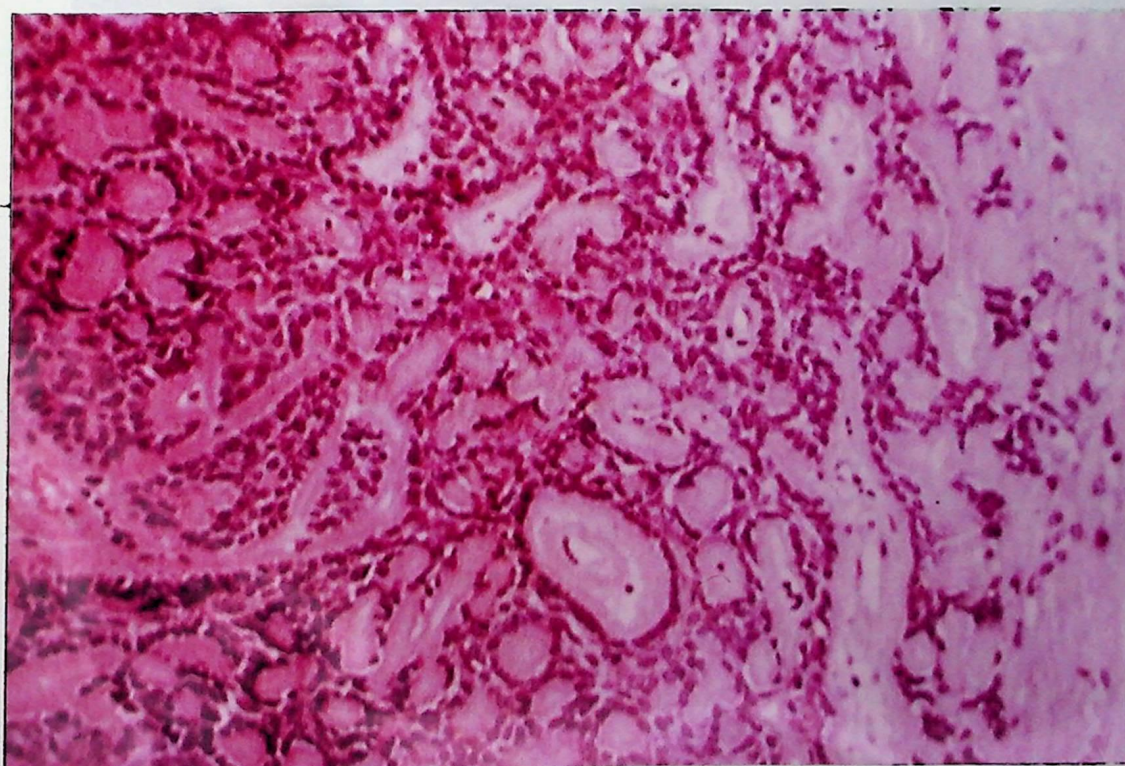


Fig.33:Siringoadenoma (ad. delle ghiandole sudoripare).Si forma un reticolo di cordoni irregolari con formazioni pseudoduttali.
(vedi testo e caso clinico)

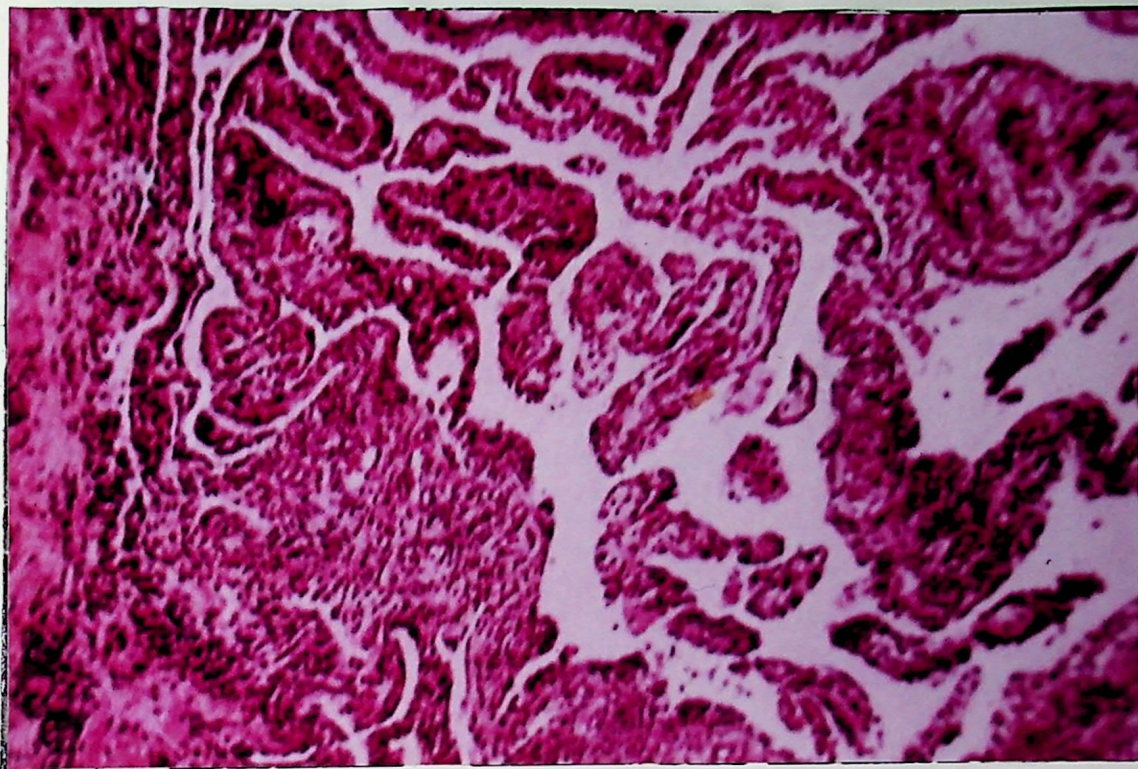


Fig.32:Sinovite villonodulare,come confronto con Fig.31.

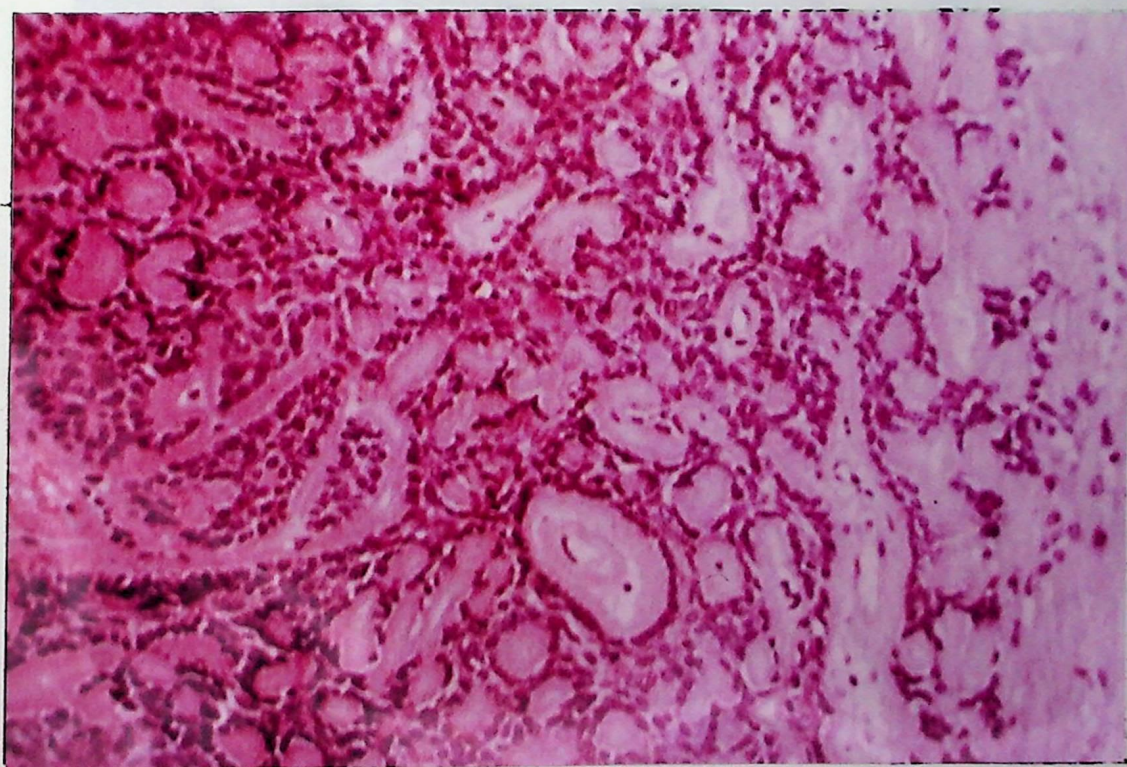


Fig.33:Siringoadenoma (ad. delle ghiandole sudoripare).Si forma un reticolo di cordoni irregolari con formazioni pseudoduttali. (vedi testo e caso clinico)

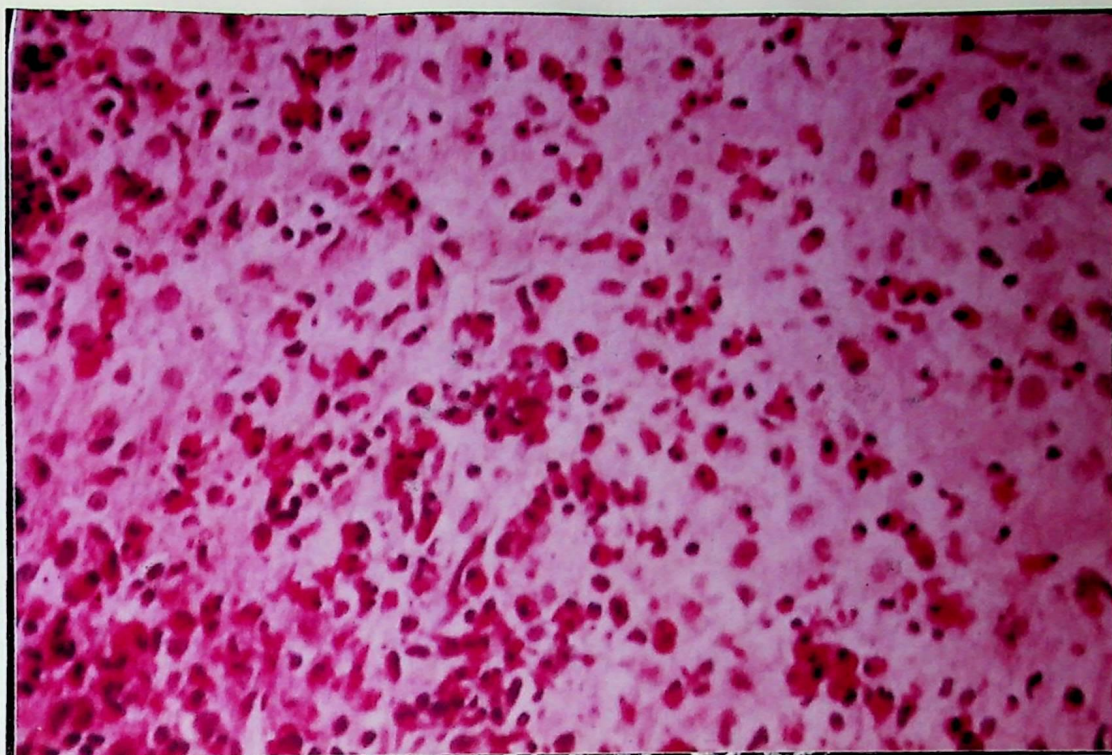


Fig.34:Granuloma Eosinofilo,abbondanza di eosinofili e macrofagi con citoplasma granuloso.
(caso descritto)



Fig.35:Tumefazione in sede parotidea.C.N.,maschio,
Marzo 1980.La tumefazione,dura,lobulata e fissa
sui piani profondi è risultata come adenoma pleomorfo all'esame postoperatorio.



Fig.36: Tumefazione laterocervicale in regione sternocleidomastoidea. Z.T., donna, Marzo 1980. La tumefazione è insorta nell'ambito di due mesi circa. Essa si presenta dura, della grandezza di una grossa noce, lobulata e con maggior diametro diretto verticalmente. La tumefazione è mobile rispetto ai piani superficiali ma fermamente aderente ai piani profondi e in special misura al muscolo sternocleidomastoideo, col quale effettua movimenti solidali. Essa può essere spostato in senso orizzontale, ma non in senso verticale.

(segue Fig.37)



Fig.37:(segue).Si noti lo spostamento verso la linea mediana della parete faringea laterale.Non furono evidenti alterazioni nè a carico della mucosa faringea,nè a carico della cute.

La tumefazione non era nè dolente nè dolorabile e non erano evidenti stimate infiammatorie (non calore locale).

All'intervento la tumefazione risulta essere costituita da un pacchetto di linfonodi confluiti ed ascessualizzati a causa di un processo infiammatorio raffreddatosi!

Elenco delle figure

- Fig. 1: Estremità cefalica di un embrione di 5 settimane
- Fig. 2: Schema di sviluppo dei solchi branchiali epiblastici e delle tasche branchiali
- Fig. 3: I derivati dell'intestino faringeo
- Fig. 4: Evoluzione delle cartilagini degli archi branchiali
- Fig. 5: Innervazione degli archi branchiali
- Fig. 6: Sezione orizzontale di un embrione di 5 mm
- Fig. 7: Sedi delle fistole e delle cisti latero-cervicali di origine dal primo e dal secondo arco branchiale
- Fig. 8: Sedi delle fistole e delle cisti mediane del collo
- Fig. 9: Triangolo di Beclàrd
- Fig. 10: Triangolo di Pirogoff
- Fig. 11: Reg. sopraioidea, piano sottofasciale
- Fig. 12: Sezione frontale della regione sottomandibolare
- Fig. 13: Sezione sagittale della laringe, segmento destro
- Fig. 14: Sezione frontale della laringe, segmento posteriore
- Fig. 15: Immagine laringoscopica in espirazione forzata (vocale "e"), a destra, ed in inspirazione, a sinistra
- Fig. 16: Struttura osteo-cartilaginea e ligamentosa della laringe, visione anteriore
- Fig. 17: Struttura osteo-cartilaginea e ligamentosa della laringe, visione posteriore

- Fig.18:Loggia parotidea, sezione orrizontale a li-
vello medio
- Fig.19:Triangolo di Farabeuf
- Fig.20:Regione Sternocleidomastoidea, piano sotto-
muscolare
- Fig.21:Loggia sopraclaveare, sezione orrizontale
schematica della parte inferiore
- Fig.22:Piano profondo della fossa sopraclaveare
di destra
- Fig.23:Linfatici della testa e del collo
- Fig.24:Linfonodi della testa e del collo
- Fig.25:Posizione dello specchio laringeo nella
laringoscopia indiretta
- Fig.26:Esempio di scintigrafia tiroidea:nodulo
"caldo"
- Fig.27:Linfoma maligno linfoplasmocitoide, visio-
ne d'insieme, ingrandimento 10x
- Fig.28:Linfoma maligno linfoplasmocitoide, par-
ticolare di Fig.27, ingrandimento 100x
- Fig.29:Particolare del caso di Fig.27 con di-
dascalia
- Fig.30:Particolare del caso di Fig.27
- Fig.31:Carcinoma sinoviale
- Fig.32:Sinovite villonodulare
- Fig.33:Siringoadenoma
- Fig.34:Granuloma eosinofilo
- Fig.35:Tumefazione parotidea, Adenoma Pleomorfo
- Fig.36:Tumefazione laterocervicale
- Fig.37:Tumefazione laterocervicale, caso di Fig.
36, visione endorale
-

B I B L I O G R A F I A

Nota: I testi di base di ripetuta consultazione non sono appositamente segnati nello svolgimento del testo.

1. TESTUT-JAKOB - Anatomia Topografica; UTET
2. SISTRUNK W.E. - The surgical treatment of cysts of the thyreoglossal tract.
Ann.Surgery 71, 121-122, 1920
3. SISTRUNK W.E. - Technique of removal of cysts and sinuses of the thyreoglossal duct.
Surg.Ginecol.and Obstet. 46, 109-112, 1928
4. TELANDER, DEANE - Cisti e fistole del dotto tireoglossa e dei solchi branchiali.
Clin.Chir.Nord America 104, 843-856, 1977
5. BUCKINGHAM, LYNN - Branchial cleft cysts and sinuses in children.
Mayo Clin.Proc. 49, 172-175, 1974
6. REMINE W.H. - Branchial cleft cysts and sinuses: their embriologic development and surgical management.
Surg.Clin.North Amer. 43, 1033-1039, 1963
7. SCHLANGE H. - Uber die Fistula Colli Congenita.
Arch.Klin.Chir. 46, 390-392, 1893.

8. LANGMANN - Medical embryology human development, normal and abnormal.
Williams & Wilkins, Baltimore, 1963
9. POIRIER - Embriologia Umana. DEMI 1974
10. GALLONE - Patologia Chirurgica, CEA 1977
11. BARBERI - Semeiotica e diagnostica delle tumefazioni croniche cervicali.
Minerva Medica 1961
12. BARBERI - Tumefazioni croniche cervicali.
Bollettino Ordine dei Medici di Como 37, n.4 1970
13. ROBBINS - Le basi patologiche delle malattie.
Piccin 1978
14. GROSS R.E. - The surgery of infancy and childhood.
Saunders 1953
15. TALLONE C. - Tiroide e gozzi aberranti con riferimento di un caso di struma laterale aberrante della regione sopraclaveare sinistra.
Minerva Medica 48,24, 997-1004, 1957
16. PIQUET J., PIQUET J.J. - Les epitelomas primitifs de la région carotidienne.
Relaz. 13° Congr. Societas ORL Latina, 165-174, Bruxelles 1960
17. CORRIGAN - La diagnosi clinica delle tumefazioni.
Idelson 1953
18. MARINONI U. - Sulle possibilità diagnostiche dello iodio radioattivo I-131 nella ricerca di tessuto tiroideo aberrante ed ectopico.
Arch. Ital. ORL 68,2, 190-197, 1957
19. CRAMER et al. - Nerve growth factor in medullary carcinoma of the thyroid.
Human Pathology 10,6, 731, 1979

20. BUTLER J.J.H. - Significance of thyroid tissue in lymph nodes associated with carcinoma of head, neck and lungs.
Cancer 20, 103, 1967
21. ROTH L.M. - Inclusion of non-neoplastic thyroid tissue within cervical lymph nodes.
Cancer 18, 105, 1965
22. FELISATI et al. - Il laringocele e la laringite cronica.
Arch.Ital. ORL 69, 5, 723-733, 1958
23. PIERANTONI et al. - Laryngocele and laryngeal cancer.
The Annals of ORL 68, 1, 100-107, 1959
24. von WERNER - Zur Kenntnis der (seltenen)Ohr-Halsfisteln.
HNO 6,5, 137-139, 1956-57
25. WILMOT T.J. - Discussion on tuberculous cervical adenitis.
Proceedings of the Royal Society of Medicine
50,3, 1057-1064, 1957
26. HOOPER A.A. - Tuberculous peripheral lymphadenitis.
Brit.J.Surg. 59, 353, 1972
27. MOBLEY W.C. et al. - Nerve growth factor.
New England J.Med. 297, 1096-1104, 1977
28. TEODORI U. - Trattato di patologia medica.
SEU 1977
29. DEBAIN J.J. - Adenopathies cervicales. 20870/ A/10.
Enciclopedia medico-chirurgicale, ORL Paris
30. BATSAKIS, McWHIRTER - Non neoplastic diseases of the salivary gland.
Amer.J.Gastroenterol. 57, 226, 1972
31. EPKER B.N. -Obstructive and inflammatory diseases of the major salivary glands.
Oral Surgery 33, 2, 1972

32. RUD J. - Cervicofacial actinomycosis.
J. Oral Surgery 25, 229, 1967
33. GOODWIN J:T. - Benign lymphoepithelial lesion of the parotid gland. Report of eleven cases.
Cancer 5, 1089-1103, 1952
34. AZZOPARDI J.G., EVANS D.J. - Malignant lymphoma of parotid associated with Mikulicz disease.(benign linfoepitelial lesion)
J.Clin.Pthol. 24, 744, 1971
35. TESTUT & LATARJET - Trattato di Anatomia Umana.
UTET 1968
36. BRUNETTI, ROSSI - Le ghiandole salivari, patologia e clinica. I° parte. Atti del LVII Congresso Nazionale della Società Italiana di ORL e Patologia Cervico-Facciale. Edizioni LaPi-Graf 1967
37. HARRISON - Principles of internal medicine.
McGraw-Hill 1977
38. LIVOLSI et al. - Carcinoma arising in median ectopic thyroid (including thyreoglossal duct tissue).
Cancer 34, 1303-1315, 1974
39. PAGE et al. - Thyroid carcinomas arising in thyreoglossal ducts.
Am.Surg. 180, 799-803, 1974
40. SAHARIA P.C. - Carcinoma arising in the thyreoglossal duct remanend: case report and revision of the literature.
Brit.J.Surg. 62, 689-691, 1975
41. PONTONI-JACONO - Semeiotica medica del capo e del collo.
UTET 1979
42. RASARIO - Manuale di Semeiotica medica.
Idelson 1975

43. GLENNER e GRIMLEY - Tumors of the extraadrenal paraganglion system (including chemoreceptors).
In: Atlas of tumor Pathology. Second series, Fasc.9
Washington, Armed Forces Institute of Pathology 1974
44. IRØNS Jr., WEILAND, BROWN - Paragangliomi del collo
analisi clinica e anatomopatologica di 116 casi.
La Clin.Chir.del Nord Amer. 10, 3, 1979
45. GAUER, KRAMER, JUNG - Physiologie des Menschen. Band 3
Herz und Kreislauf, Urban und Schwar. 1972
46. GAUER, KRAMER, JUNG - Physiologie des Menschen.
Band 6, Atmung..U & S 1975
47. GANONG W.- Fisiologia Medica. Piccin 1977
48. PANTAL A.S.,- Vagal afferent fibers.
Erg.Physiol.Biol.Chem.exp.Pharmacol. 52, 1969, 1974
49. ACKER et al. - Local oxygen tension field in the glomus
caroticum of the cat and its change at changing
arterial P_{O_2} .
Pflugers Arch.ges.Physiol. 329, 136, 1971
50. RAFATY - Cervical adenopathy secondary to toxoplasmosis.
Arch.Otolaryng. 103, 547-549, 1977
51. DESNOS, BORNHAUSER - Adenopathies cervicales subaigues et
toxoplasmos.
J.Franc. ORL · 99, 369-371, 1975
52. HARNELL W. - Carotid body tumors, familial and bilateral.
Annals of Surgery 171, 843, 1970
53. SUGARBAKER et al. - Bilateral Familial carotid body tumors.
Annals of Surgery 174, 242, 1971
54. GALLIVAN M.V.E. et al. - Laryngeal paraganglioma.
Case report with ultrastructural analysis and
literature review.
Am.J.Surg.Path. 1979

55. WISE-BAKER - Chirurgia della testa e del collo.
Piccin 1967
56. DIOGUARDI - Moderni aspetti di semeiotica medica,
SEU 1976
57. HENLE et al. - Antibodies to Epstein-Barr virus in
nasopharyngeal carcinoma, other head and neck neoplasms
and control groups.
J.Nat.Cancer Inst. 44, 225, 1970
58. GOELLNER - Pseudosarcoma of the larynx.
Am.J.Clin.Pat. 59, 312, 1973
59. LANE - Pseudosarcoma (polypoid sarcoma-like masses).
associated with squamous cell carcinoma. of the
mouth, fauces and larynx.
Cancer 10, 19, 1957
60. EVERSOLE L.R. - Histogenetic classification of salivary
tumors.
Arch.Pat. 92, 433, 1971
61. WELSH, MEYER - Mixed tumors of human salivary gland.
Arch.Pat. 85, 433, 1968
62. BLOOM, FAWCETT - Trattato di Istologia, Piccin 1970
63. WALTER, ISRAEL - Patologia Generale, EMSI, Roma 1977
64. ANDERSON - Pathology, 7th edition, Saunders 1978
65. SILBERMAN H.D. et al. - Flexible fiberoptic nasopharyngo-
laryngoscope.
Ann.Otol. 85, 640, 1970
66. SILBERMANN H.D. - L'uso del nasofaringolaringoscopia
flessibile a fibre ottiche in pediatria.
Otorinolaring.Clin. IV, 139-195, 1979
67. CAVALLERO - Anatomia ed Istologia Patologica.CEA 1976.

68. PES CETTO et al. - Clinica Ostetrica e Ginecologica.
SEU 1979
69. BERNASCONI, MAGRINI et al. - Linfomi maligni non-Hodgkin
La Riforma Medica 93, 655-679, 1978
70. LENNERT K. - Morphology and classification of malignant
lymphomas and so-called reticuloses.
Acta Neurologica 6, 1975
71. LENNERT et al. - The histopatology of malignant lymphoma.
Brit.J.Haematol. 31, 193, 1975
72. SCHENI et al. - Cutaneous T-cell lymphoma.
Cancer 38, 1859, 1976
73. HEMMINGSSON, LOFROTH - Xeroradiography and conventional
radiography in examination of the laryng.
Acta Radiol. (Diagnost.) 17, 723-792, 1976
74. MANCUSO et al. - The role of computed tomography
with managements of the cancer of the larynx.
Radiology 124, 243-244, 1977
75. HOLGATE et al. - L'angiografia in otorinolaringologia:
anatomia metodologia, complicazioni e controindi-
cazioni.
Otorinolaring.Clin. IV, 248-278, 1979
76. HOLGATE et al. - L'angiografia in otorinolaringologia.
Indicazioni ed applicazioni.
Otorinol.Clin. IV, 271-297, 1979
77. HARRISON J. -in Newton and Potts - Radiology of the
Skull and Brain. Angiography E.V.Mosby 1974
78. ZIZMOR, NEGEK - An atlas of otolaryngologic radiography.
Saunders, 1978
79. PINSKY et al. - Gallium-67 tumor scanning.
Sem.Med.Nucl. 6, 397-409, 1976

80. HAAS E. - Die diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten der endolaryngealen Mikrochirurgie.
HNO 25/9, 301-305, 1977
81. LUND C. et al. - Histological grading of epidermoid carcinomas in the head and neck.
Dan.Med.Bull. 2, 162-166, 1977
82. CACHIN Y. - Les problemes de la classification clinique. Veronesi, Bocca et al. I tumori della testa e del collo. CEA 1979
83. SUBEDAR SINGH - Cervicoauricular fistula.
J.Laryngology 90, 809-813, 1976
84. UNGEHEUER et al. - Die Ösophagusdivertikel, Klinik, Diagnostik und Therapie.
Schweiz.Rdsch.Med. 65, 821-825, 1976
85. WOODS et al. - Benign cervical cystic teratome. 86, 468, 1978
86. COKER D. et al. - Metastases lymph nodes of the head and neck from an unknown primary site.
Amer.J.Surgery 134, 517-522, 1977
87. HUDSON C. et al. - Liposarcoma of the head and neck. Report of case and review of the literature.
J.Oral Surgery 36, 380-383, 1978
88. KAHN L. - Benign lymphoepithelial lesion (Mikulicz's disease) of the salivary gland: an ultrastructural study.
Human Pathology 10, 1979.
89. LACK et al. - Paragangliomas of the head and neck region.
Human pathology 10, 1979
90. SCHÖNDORF-SEELIGER - Maligne Sinovialome im Halsbereich.
HNO 99, 101, 1977

91. BEAHRS O. - Classificazione clinica dei cancri della testa e del collo.
La Clin.Chir.del N.America 10, 1979
92. BATSAKIS et al. - Synovial sarcomas of the neck.
Arch.Otorinolaringol. 85, 327, 1967
93. GRIMLEY P.M., GLENNER G.C. - Histology and ultrastructure of carotid body paragangliomas, comparison with the normal gland.
Cancer 20, 1473-1488, 1967
94. ARNDEL et al. - Vergleichende Morphologie des lymphoepithelialen Karzinomas, Primärtumor, Metastase, Xenotransplantat.
Arch.Otorinolaring. 226, 15-26, 1980
95. WINTHER-LORENTZEN - Rhabdomyosarcoma of the larynx
Report of two cases and review of the literature.
J.Laryng. 92, 417-424, 1978
96. BRORON et al. - Neuroblastomas of head and neck.
Arch.Otorinolaringology 104, 395-396, 1978
97. ARND, HUTH - Virus virusähnliche und auf Viren hinweisende Strukturen beim Karzinom des Nasopharynx.
Arch.Otorinol. 222, 295-317, 1979.
98. PIRAGINE, GIORDO - Una singolare entità istologica: l'epitelioma calcifico di Malherbe (A proposito di due osservazioni della regione parotidea).
Boll.M.Orecchio-Naso-Gola 96, 229-237, 1979
99. SPECTOR et al. - Alveolar soft part sarcoma of the head and neck.
Laryngoscope 89, 1301-1306, 1979.
100. FARRIOR, HYANS, BAUKE - Carcinoid apudoma arising in a glomus jugulare tumor, review of endocrine activity in the glomus jugulare tumors.
Laryngoscope 90, 110-119, 1980
101. LARSSON - The Neuroendocrine nature of the glomus cells
An experimental, ultrastructural and histochemical tissue culture study.
Laryngoscope 90, 120-144, 1980
102. McCURDY, NADAL, YIM - Evaluation of extrathyroid masses of the head and neck with gray scale ultrasound.
Arch.Otorinol. 106, 83-87, 1980

