

Le forme monolaterali: diagnosi differenziale

P. Castelnuovo, P. Battaglia, F. Simoncello

Clinica otorinolaringoiatrica Università dell'Insubria - Ospedale di Circolo Fondazione Macchi di Varese

Le rinosinusiti monolaterali (iperplastiche, polipoidi) meritano un'attenta valutazione con un percorso diagnostico-terapeutico completamente diverso dalle forme flogistiche bilaterali. Le rinosinusiti monolaterali sono rappresentate da forme croniche iperplastiche sia ad origine batterica che micotica che legata a disfunzione immunitaria (rinosinusite cronica eosinofila). Un'altra manifestazione è rappresentata dalle forme rinosinusitiche polipoidi isolate e da quelle massive monolaterali (rinosinusite micotica allergica, rinosinusite micotica eosinofila).

Le forme monolaterali devono essere poste in diagnosi differenziale oltre che con la patologia neoformativa (benigna e maligna) anche con quella malformativa (Tab. I).

Tab. I. Lesioni sino nasali monolaterali.

Lesioni infiammatorie

Polipo antro-coanale, polipo sfeno-coanale, poliposi monolaterali o prevalentemente monolaterali

Lesioni malformative

Meningoceli, meningoencefaloceli

Lesioni neoplastiche benigne

Angiofibroma giovanile, papilloma invertito, tumori benigni rari, tumori vascolari

Lesioni neoplastiche maligne

L'iter diagnostico si differenzia da quello indicato per le forme polipoidi bilaterali. Nelle forme monolaterali è necessario effettuare sempre (dopo l'esame clinico, l'endoscopia nasosinusale e la TC) la risonanza magnetica con gadolinio del massiccio facciale e della rinobase, ed in casi selezionati l'angiografia. Ad essa segue l'esame biotipico della neoformazione sotto controllo endoscopico eccetto nei casi di lesioni di sospetta natura vascolare (es. angiofibroma gio-

vanile) a causa dell'elevato rischio emorragico o in caso di sospetto meningoencefalocele per i rischi di lesioni encefaliche o di complicanze di tipo infettivo (Fig. 1).

Anamnesi

Una minuziosa anamnesi risulta di fondamentale importanza e talora orienta la diagnosi differenziale. L'ostruzione nasale monolaterale rappresenta spesso il sintomo di esordio comune delle neoformazioni nasali monolaterali pertanto non deve mai essere sottovalutato, soprattutto se compare in associazione con i seguenti sintomi e/o dati anamnestici.

L'epistassi è difficilmente spia di una poliposi, caratterizzata da ostruzione respiratoria nasale e rinorrea; se compare nel maschio giovane potrebbe rivelare la presenza di un angiofibroma giovanile; se omolaterale ed associata ad altri sintomi o segni omolaterali potrebbe indicare la presenza di una neoformazione maligna.

Una rinorrea monolaterale di carattere persistente o ricorrente, limpida e chiara tipo "acqua di roccia" associata a cefalea ed al riscontro di una neoformazione polipoide a provenienza dalla fessura olfattoria potrebbe essere spontaneamente significativa per un'erniazione intranasale della meninge (meningocele) associata a parenchima cerebrale (meningoencefalocele). Malformazioni di questo tipo possono essere presenti nel bambino e nell'adulto. In età adulta queste lesioni presentano una frequenza maggiore nel sesso femminile, nelle pazienti obese in età perimenopausale. In queste lesioni un difetto osseo del basicranio rappresenta una sede di particolare fragilità dove per effetto della pulsazione cerebrale si realizza un'erniazione del contenuto cranico (meningocele o meningoencefalocele). Le sedi più frequenti sono rappresentate dalla fessura olfattoria (allargamento di un poro olfattorio) e dalla parete laterale del seno sfenoide (persistenza del canale craniofaringeo embrionario o canale di Sternberg). Fistole rinoliquorali e conseguenti meningoencefaloceli possono seguire un trauma craniofaciale o un pregresso intervento chirurgico nasosinusale. Il paziente potrebbe avere una storia di meningiti ricorrenti o ascessi cerebrali o pneumoencefalo indicativi per sospetta fistola rinoliquorale. Sintomi oculari, nevralgici o neurologici associati alla presenza di una neoformazione monolaterale devono sempre essere indagati nel sospetto di malignità della lesione stessa, rappresentando la possibile estensione di questa alle strutture vicine. Una neoformazione sinonasale con estensione nel seno cavernoso potrebbe esordire con diplopia per il coinvolgimento del III-IV-VI nervo cranico oppure con algie importanti a livello dell'emivolto corrispondente alla lesione in considerazione dell'interessamento della II o III branca del V nervo cranico (anch'esse comprese all'interno del seno cavernoso) o per infiltrazione diretta da

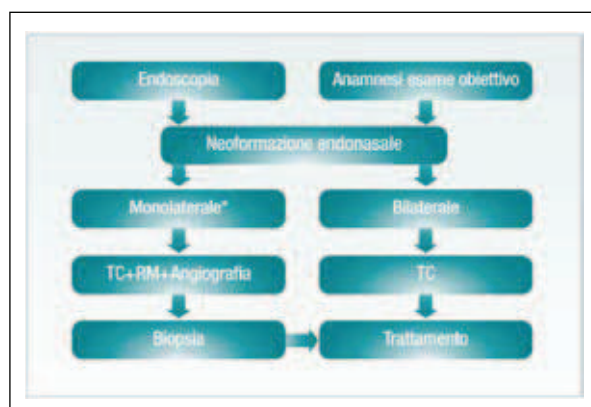


Fig. 1. Neoformazioni sinonasali monolaterali: flow-chart diagnostico

parte della neoplasia della guancia (tipico l'esempio dei tumori del seno mascellare).

L'anamnesi professionale potrebbe sottolineare la necessità di ulteriori accertamenti. A tale proposito, si ricorda l'esposizione dei lavoratori del legno, della pelle, del cuoio ad agenti cancerogeni con elevato rischio di insorgenza di adenocarcinoma intestinale sino nasale (ITAC).

L'anamnesi patologica remota potrebbe evidenziare progressi interventi chirurgici per patologia neoplastica maligna. Secondarismi endonasali sono rari e prevalentemente di origine renale e mammaria. Il carcinoma renale a cellule chiare è la neoplasia che più frequentemente metastatizza a livello sinonasale.

Indagini strumentali: endoscopia ed imaging

L'endoscopia diagnostica viene effettuata mediante ottiche angolate (30° e 45°) che consentono la visione dettagliata della parete nasale laterale (complesso ostio-meatale - COM; recesso sfeno-etmoidale - RSE) e del rinofaringe (volta ed osti tubarici), evidenziando l'origine e l'estensione della neof ormazione monolaterale. L'esame viene condotto in condizioni basali e dopo decongestione locale. Per quanto riguarda lo studio radiologico, la TC del massiccio facciale con algoritmo dell'osso e la RM con gadolinio per lo studio dei tessuti molli, entrambe con acquisizione volumetrica e ricostruzione nei piani assiali, coronali e sagittali rispetto al palato duro, sono fondamentali in quanto permettono di caratterizzare e di definire l'estensione della neof ormazione. Talora gli aspetti radiologici sono del tutto patognomonici riuscendo a discriminare ciò che il solo esame endoscopico non permette (Fig. 2) (Tab. II).

A. Quadro di polipo antrocoanale sinistro. L'immagine endoscopica evidenzia neof ormazione di aspetto grigiastro e translucida a provenienza dal meato medio sinistro. La TC evidenzia opacamento del seno mascellare sinistro e della fossa nasale omolaterale con estensione dell'opacità in rinofaringe. La RM evidenzia neof ormazione che occupa completamente il seno mascellare sinistro e fuoriesce dall'ostio accessorio omolaterale e si estende in rinofaringe attraversando la fossa nasale omolaterale.

B. Quadro di meningoencefalocele. All'esame endoscopico si evidenzia neof ormazione bluastra che impegna completamente la fossa nasale sinistra. La TC mostra in-

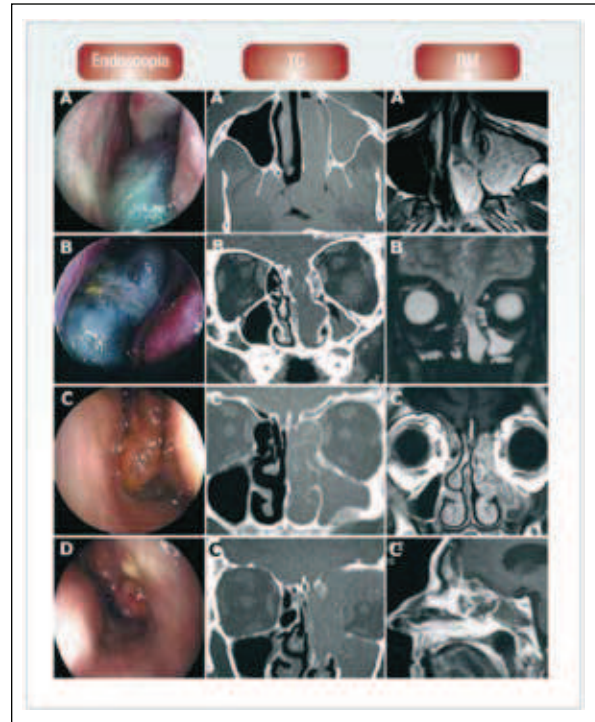


Fig. 2. Caratteristiche endoscopiche delle principali neof ormazioni sino nasali monolaterali.

terruzione del tetto etmoidale di sinistra con eniazione del contenuto encefalico a livello intranasale. La RM conferma il quadro sospettato nelle precedenti indagini.

C. Quadro di papilloma invertito. L'esame endoscopico evidenzia neof ormazione mammellonata di aspetto giallastro. La TC mostra come non vi siano aspetti di erosione delle limitanti ossee circostanti. La RM evidenzia il classico aspetto cerebroide tipico del papilloma invertito.

D. Quadro di carcinoma squamoso sinonasale. L'endoscopia evidenzia neof ormazione di aspetto carnoso con aree ipercheratinizzanti, facilmente sanguinante al tocco. La TC evidenzia erosione della lamina papiracea sinistra e del tetto orbitario omolaterale. La RM mostra neof ormazione che assume *enanchement* e che aggetta a livello intracranico.

Un polipo antrocoanale o sfeno-coanale¹ si presenta spesso come una neof ormazione dalla superficie liscia, di aspetto

Tab. II. Caratteristiche radiologiche delle principali neof ormazioni sino nasali monolaterali.

Neof ormazione	Aspetti TC	Aspetti RM
Poliposi	Opacamento	Peduncolo della neof ormazione, scarso <i>enhancement</i> dopo contrasto
Mucocele	Opacità, osteolisi	Ipo-intenso in T1 e iper-intenso in T2 orletto periferico dopo contrasto
Micosi	<i>Iron like</i>	<i>Signal void</i>
Angiofibroma	Erosione della pterigoide, svasamento del forame sfeno-palatino	<i>Flow void</i>
Papilloma invertito	Segnale di massa iso-intensa al parenchima	Aspetto cerebroforme
Fistola rinoliquorale -meningoencefalocele	Soluzione di continuo del basicranio, segno della fistola	Liquor iper-intenso in T2 e ipo-intenso nelle sequenze FLAIR
Tumori maligni	Segnale di massa con erosione ossea	Evidente <i>enhancement</i> dopo contrasto

traslucido e colore roseo-giallo, di consistenza morbida che emerge dal meato medio o dal recesso sfenoetmoidale e spesso si estende posteriormente sin oltre la coana o anteriormente sino al vestibolo nasale. Alla TC si evidenzia opacità del seno mascellare e del meato medio (polipo antro-coanale), del recesso sfenoetmoidale (polipo sfeno-etmoidale), della fossa nasale (poliposi monolaterale). Alla RM in T2 vi è un segnale modestamente iperintenso, in T1 con gadolinio, scarso *enhancement* con orletto periferico. Un meningocele od un meningoencefalocele sono generalmente caratterizzati da una soluzione di continuo ossea del basicranio evidenziata alla TC, con la protrusione di tessuto encefalico evidente alla RM (segnale iperintenso in T2 per il meningoencefalocele e di tipo misto per il meningoencefalocele). Fondamentale è la sequenza *FLAIR* che presenta una soppressione dell'iperintensità di segnale per il liquor, distinguendolo così dai liquidi infiammatori, sempre iper-intensi sia in T2 che in T2 *flair*². Endoscopicamente la neof ormazione polipoide appare di aspetto traslucido e talora è evidente una pulsazione trasmessa. Le aree dove l'osso del basicranio risulta essere più sottile e quindi più fragile sono rappresentate dalla lamina laterale ed orizzontale della cribra, dalla fessura olfattoria, dal tetto e dalla parete laterale dello sfenoide. Un'irregolarità o un'asimmetria nel profilo di tali aree è fortemente sospetta per fistola rinoliquorale.

L'angiofibroma giovanile appare come una massa plurilobata, di colore rosso vinoso-grigiastra, di consistenza soffice a partenza dal forame sfenopalatino. Numerose teorie sono state proposte nell'eziologia dell'angiofibroma giovanile. L'ipotesi che il tumore derivi da residui originanti dall'incompleta regressione della prima arteria branchiale, può spiegare in modo convincente da un lato l'origine del tumore proprio in corrispondenza del canale vidiano e del foro sfenopalatino e dall'altro la tipica vascolarizzazione dall'arteria sfenopalatina o dalla mascellare interna. Inoltre darebbe una spiegazione anche del possibile riscontro, in alcuni casi, di un apporto vascolare dall'arteria carotide interna. Il tumore può estendersi allo sfenoide e alle regioni parasellari, lateralmente verso la fossa pterigomascellare, infratemporale fino ai tessuti molli della guancia, superiormente verso la base cranica o inferiormente interessando lo spazio parafaringeo^{3,4}. Perciò la TC in proiezione assiale centrata sul lume del foro sfenopalatino, evidenziandolo come un canale che mette in comunicazione la cavità nasale con la fossa pterigomascellare, fornisce il segno radiologico patognomonico dell'angiofibroma, ovvero una significativa svasatura del foro e della fossa pterigomascellare. Ben evidente in proiezione coronale è l'erosione della radice del processo pterigoideo (segno di Holman-Miller). Il segno caratteristico in RM è il vivace *enhancement* dopo somministrazione di gadolinio. La presenza di vasi ad alto flusso privi di segnale RM (*flow void*) può conferire un aspetto eterogeneo tipo "sale e pepe" indicativo di angiofibroma. Fondamentale per studiare gli apporti e la composizione vascolare del tumore, così come il suo drenaggio venoso, è l'indagine angiografica che evidenzia quasi sempre una lieve ipertrofia delle arterie afferenti e un *blush* intenso e sfumatamente disomogeneo della massa. La diagnosi differenziale va posta *in primis* con le lesioni che interessano il nasofaringe di frequente riscontro nel bambino e nel giovane adulto, ossia vegetazioni adenoidi e polipo antrocoanale.

Gli emangiomi nasosinusal⁵ appaiono all'osservazione macroscopica come lesioni per lo più localizzate, sottomucose, di colore variabile dal rosso al blu, di consistenza soffice e aspetto piano o polipoide, spesso con superficie ulcerata. La maggior parte degli emangiomi nasosinusal⁵ è di tipo capillare e insorge dal setto nasale, in particolare dalla sua porzione anteriore (emangioma capillare lobulare o granuloma piogenico). Meno frequente è l'origine dalla parete laterale del naso e dai seni paranasali; in questi rari casi si tratta generalmente di emangiomi cavernosi. L'aspetto radiologico di queste lesioni è aspecifico: in genere si tratta di lesioni che mostrano un disomogeneo *enhancement* dopo somministrazione del mezzo di contrasto sia alla TC che alla RM. Vi sono però casi in cui l'assunzione di contrasto è minima o assente che si spiegano con la possibile presenza di trombi nel contesto della lesione.

Il papilloma invertito si presenta come una neof ormazione vegetante solida, non translucida, con superficie corrugata e policiclica, maggiormente vascolarizzata rispetto ai comuni polipi infiammatori. In genere origina dalla parete laterale e frequente è il coinvolgimento del seno mascellare e dell'etmoide. Il tumore può essere aggressivo localmente con erosione ossea del basicranio e dell'orbita, tuttavia l'interessamento intracranico con penetrazione durale è estremamente raro. Può presentarsi in forma multicentrica e può trasformarsi in senso maligno (< 6%). Il reperto patognomonico del papilloma invertito alla RM è il tipico aspetto cerebriforme⁶.

I tumori maligni del tratto sinonasale sono piuttosto rari, rappresentano il 3% dei tumori maligni di testa e collo. Si ricorda come in Europa sia più frequente l'adenocarcinoma di tipo intestinale, negli Stati Uniti il carcinoma squamoso. Colpiscono in genere l'età medio-adulta. Le principali caratteristiche radiologiche che depongono per la malignità di una lesione monolaterale sono l'erosione ossea e i caratteri destruenti della stessa neof ormazione ed importante *enhancement* all'indagine RM T1 con gadolinio⁷.

Biopsia

Tutte le neof ormazioni monolaterali dopo un attento studio radiologico TC e RM con contrasto vengono sottoposte a prelievo biotico. Quando l'indagine radiologica mostra un contenuto liquido della lesione (vascolare per l'angiofibroma giovanile o liquorale per i meningoceli) l'indagine biotica è controindicata. Le biopsie vengono effettuate sotto controllo endoscopico e devono essere multiple, sia superficiali che profonde. In genere vengono effettuate in regime di *Day-Hospital*, si richiede la sospensione nell'assunzione di FANS la settimana precedente l'esame per il rischio di sanguinamento post-biotico. Alla luce dell'esame istologico si provvede alla programmazione terapeutica, potendo scegliere fra l'intervento chirurgico, la chemioterapia o la radioterapia in modalità singola o variamente associate fra loro.

In conclusione: le neof ormazioni monolaterali sino nasali devono essere attentamente studiate con TC e RM prima di effettuare la biopsia. Lo studio radiologico consente di definire l'estensione della neof ormazione e di percepirne i tratti peculiari, individuando persino i casi in cui la biopsia è controindicata (angiofibroma, meningoencefalocele). Un'errata diagnosi può quindi compromettere la prognosi del paziente.

Bibliografia

- ¹ Stammberger H. *Surgical treatment of nasal polyps: past, present and future*. Allergy 1999;54:7-11.
- ² Lund VJ, Savy L, Lloyd G, Howard D. *Optimum imaging and diagnosis of cerebrospinal fluid rhinorrhea*. J Laryngol Otol 2000;114:988-92.
- ³ Schick B, Kahle G. *Radiological findings in angiofibroma*. Acta Radiol 2000;41:585-93.
- ⁴ Schick B, Urbschat S. *New aspects of pathogenesis of juvenile angiofibroma*. Hosp Med 2004;65:269-73.
- ⁵ Semino L, Pagella F, Delu G, Luinetti O, Zappoli F. *Endoscopic treatment of hemangioendothelioma: case report and review of the literature*. Am J Otolaryngol 2006;27:287-90.
- ⁶ Tomenzoli D, Castelnuovo P, Pagella F, Berlucchi M, Pianta L, Delù G, et al. *Different endoscopic surgical strategies in the management of inverted papilloma of the sinonasal tract: experience with 47 patients*. Laryngoscope 2004;114:193-200.
- ⁷ Castelnuovo PG, Belli E, Bignami M, Battaglia P, Sberze F, Tomei G. *Endoscopic nasal and anterior craniotomy resection for malignant nasoethmoid tumors involving the anterior skull base*. Skull Base 2006;16:15-8.