



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
FIRENZE

FLORE

Repository istituzionale dell'Università degli Studi di Firenze

Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. Four cases report.

Questa è la Versione finale referata (Post print/Accepted manuscript) della seguente pubblicazione:

Original Citation:

Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. Four cases report / S. Colagrande;L. Carmignani;A. Pagliari;L. Capaccioli;N. Villari. - In: LA RADIOLOGIA MEDICA. - ISSN 0033-8362. - ELETTRONICO. - 103:(2002), pp. 267-274.

Availability:

The webpage <https://hdl.handle.net/2158/375567> of the repository was last updated on

Terms of use:

Open Access

La pubblicazione è resa disponibile sotto le norme e i termini della licenza di deposito, secondo quanto stabilito dalla Policy per l'accesso aperto dell'Università degli Studi di Firenze (<https://www.sba.unifi.it/upload/policy-oa-2016-1.pdf>)

Publisher copyright claim:

La data sopra indicata si riferisce all'ultimo aggiornamento della scheda del Repository FloRe - The above-mentioned date refers to the last update of the record in the Institutional Repository FloRe

(Article begins on next page)

CASISTICA CLINICO-RADIOLOGICA

La Radiologia Medica - Radiol Med 103: 261-263, 2002
Edizioni Minerva Medica - Torino

Malformazione cerebrale complessa con Dandy-Walker in un neonato con mosaicismo trisomia 9

Complex cerebral malformation including Dandy-Walker in a newborn with trisomy 9 mosaicism

Pierclaudio MURRU - Alessandra COSCIA - Claudio MARTANO
Maria TIBALDI* - Lino STEFANINI* - Ernesto PEPE**
Giulia BATTISTONI*** - Margherita SILENGO***

Introduzione

Il complesso di Dandy Walker è definito da una triade di malformazioni: dilatazione cistica del quarto ventricolo, agenesia completa o parziale del verme cerebellare, allargamento della fossa posteriore con dislocazione del tentorio. La variante di Dandy Walker è definita da una disgenesia cerebellare senza allargamento della fossa posteriore e con variabile ipoplasia del verme cerebellare [1]. Tuttavia, come suggerito da Barkovich, non esiste una chiara distinzione tra la malformazione Dandy Walker e le sue varianti, ma vi è piuttosto un «continuum» di anomalie di sviluppo del cervelletto, che spazia dalla mega cisterna magna alla malformazione completa. Per questo continuum è stato proposto il nome di «Dandy Walker complex» (DWC) [2]. Tali patologie sono associate a varie anomalie sistemiche che includono polisindattilia, palatoschisi e difetti cardiaci, in particolare difetti settali [3]. L'encefalocele occipitale è il più frequente, con un'incidenza del 16% [4]. In alcuni casi è stata documentata un'alterazione genetica.

Riportiamo un caso di mosaicismo per trisomia 9 associato a malformazione cerebrale complessa della linea mediana, comprendente l'anomalia di Dandy Walker.

Descrizione del caso

Il paziente, secondogenito, maschio, è nato da genitori italiani non consanguinei a 35 settimane di età gestazionale da parto cesareo, eseguito per ritardo di crescita intrauterino e oligoidramnios. Il peso alla nascita era 1530 g, la lunghezza 43 cm e la circonferenza cranica 29 cm. Alla nascita è stata necessaria rianimazione primaria per asfissia severa.

Il paziente presentava le seguenti caratteristiche cliniche: blefarofimosi, naso a becco d'uccello, ampia schisi mediana del palato, severa micrognazia, camptodattilia del terzo e quarto dito, criptorchidismo bilaterale. L'esame della cavità orale rivelava una larga schisi ad U dell'intero palato secondario, con un piccolo difetto scheletrico transfenoidale, da cui era visibile un meningoencefalocele. L'ecografia cerebrale mostrava una malforma-

Introduction

The Dandy Walker complex is defined by a triad of malformations: dilatation of the fourth ventricle, complete or partial agenesis of the cerebellar vermis, enlarged the posterior fossa with displacement of the tentorium. The Dandy Walker variant is defined as cerebellar dysgenesis without posterior fossa enlargement and with variable cerebellar vermis hypoplasia [1]. However, as suggested by Barkovich, there is no clear distinction between the Dandy Walker malformation and its variants, but rather a "continuum" of developmental anomalies of the cerebellum, which ranges from the mega-cisterna magna to complete malformation. This continuum has been designated "Dandy Walker complex" (DWC) [2]. These malformations are associated with various systemic disorders which include polysyndactily, cleft palate and cardiac defects, in particular septal defects [3]. Occipital encephalocele is the most frequent, with an incidence of 16% [4]. In some cases a genetic anomaly has been reported.

We report a case of trisomy 9 mosaicism associated with a complex midline brain malformation, comprising the Dandy Walker anomaly.

Case report

The patient, the second son of non-consanguineous Italian parents, was delivered at 35 weeks of gestational age by Caesarian section, performed for delayed intrauterine growth and oligohydramnios. Weight at birth was 1530 g, length 43 cm and skull circumference 29 cm. At birth primary resuscitation had been necessary owing to severe asphyxia.

The patient presented the following clinical characteristics: blepharophimosis, beaked nose, wide cleft palate, severe micrognathia, camptodactyly of the third and fourth finger, bilateral cryptorchidism. Examination of the oral cavity revealed a wide U-shaped cleft involving the entire secondary palate, with a small trans-sphenoidal skeletal defect, from which meningoencephalocele was visible. Cerebral echography showed a partial Dandy-Walker malformation with mega-cisterna magna,

Cattedra di Neonatologia - Università di Torino - *Divisione di Cardiologia OIRM - **Divisione di Chirurgia A OIRM - S. Anna - Torino - ***Dipartimento di Scienze Pediatriche e dell'Adolescenza - Università di Torino.

Pervenuto alla Redazione il 4.7.2001; revisionato il 25.9.2001; restituito corretto il 6.11.2001; accettato per la pubblicazione il 15.1.2002.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott. P. Murru - Cattedra di Neonatologia dell'Università - Via Baiardi 43 - 10126 Torino TO - Tel. 011/3134437 - Fax 011/3134617-2. E-mail: murru@pediatria.unito.it

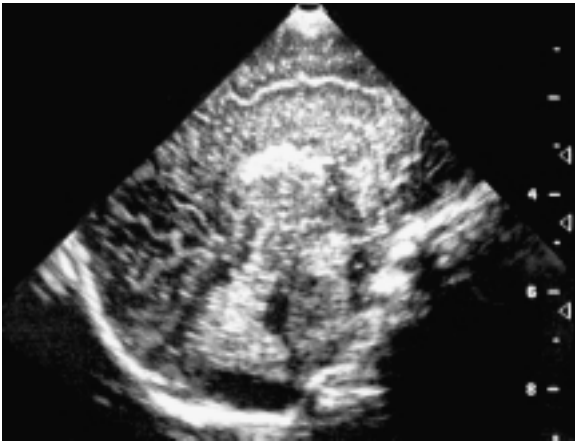


Fig. 1. — Ecografia cerebrale: megacisterna magna.
Brain ultrasound showing mega-cisterna magna.

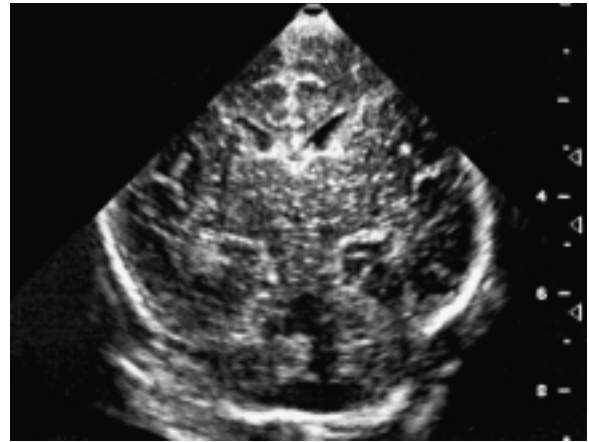


Fig. 2. — Ecografia cerebrale: megacisterna magna, ipoplasia del verme, dilatazione del 4° ventricolo.
Brain ultrasound showing mega-cisterna magna, hypoplasia of the vermis and cystic dilatation of 4th ventricle.

zione parziale di Dandy-Walker con mega cisterna magna, ipoplasia del verme cerebellare, dilatazione cistica del 4° ventricolo e dilatazione del corno occipitale dei ventricoli laterali (figg. 1, 2). L'ecocardiografia mostrava un ventricolo destro a doppia uscita con difetto interventricolare subaortico senza ostruzione all'efflusso.

L'ecografia addominale mostrava agenesia del rene destro. L'analisi cromosomica eseguita mostrava un cariotipo $Mos\ 47,XY+9/46XY$. La linea trisomica era presente nel 50% delle metafasi esaminate. Il paziente è deceduto in settima giornata di vita per un'enterocolite necrotizzante, complicata da sepsi e coagulazione intravascolare disseminata.

Discussione

La malformazione Dandy Walker e le sue varianti sono frequentemente associate ad encefalocele occipitale. Nel caso presentato la malformazione di Dandy-Walker era associata ad encefalocele transfenoidale. L'origine embrionale dell'encefalocele transfenoidale e del Dandy-Walker non è stata del tutto chiarita, ma studi recenti ne hanno attribuito l'origine ad un difetto di sviluppo delle creste neurali, che sono coinvolte nella formazione di diversi organi, fra cui gli archi aortici primitivi e le arterie cranio facciali [5]. Recentemente è stato descritto un caso di Dandy-Walker associato ad anomalie cardiache e ad encefalocele transfenoidale [6].

La DWC ha una eziologia molto eterogenea. Oltre un centinaio di quadri associati alla DWC sono stati riportati in letteratura, attribuibili ad anomalie cromosomiche, singole alterazioni geniche, casi sporadici o a condizioni ambientali [7]. Il mosaicismo per trisomia 9 è stato riportato in tre pazienti con DWC [8, 9, 10] e recentemente un caso di trisomia 9p è stato presentato come una parziale malformazione Dandy-Walker [11].

Il caso che abbiamo presentato aggiunge ulteriori informazioni riguardanti lo spettro clinico del mosaicismo per trisomia 9, con particolare riguardo alle malformazioni cerebrali, e documenta ulteriormente l'associazione del complesso Dandy Walker con questa anomalia cromosomica.

cerebellar vermis hypoplasia, cystic dilatation of the 4th ventricle and dilatation of the occipital horn of the lateral ventricles (figs. 1, 2). Echocardiography showed a double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septae defect without outflow obstruction.

Abdominal ultrasound revealed right kidney agenesis. Chromosomal analysis demonstrated a $Mos\ 47,XY+9/46XY$ karyotype. The trisomic line was present in 50% of the metaphases examined. The patient died of necrotising enterocolitis complicated by sepsis and disseminated intravascular coagulation 7 days after birth.

Discussion

The Dandy Walker malformation and its variants are frequently associated with occipital encephalocele. In our case it was associated with trans-sfenoidal encephalocele. The embryonic origin of trans-sfenoidal encephalocele and Dandy-Walker has not been completely explained, but recent reports have implicated a developmental defect of the neural crests, which are involved in the formation of different organs, including the primitive aortic arches and the cranio-facial arteries [5]. A recent report has described a case of Dandy-Walker associated with cardiac anomalies and trans-sfenoidal encephalocele [6].

The Dandy-Walker Complex has a very varied aetiology. The literature reports of over one hundred clinical presentations associated with the complex, ascribable to chromosomal abnormalities, single genetic alterations, occasional cases or environmental conditions [7]. Trisomy 9 mosaicism was reported in three patients with the Dandy-Walker complex [8, 9, 10] and, recently, a case of trisomy 9p was presented as a partial Dandy-Walker malformation [11].

Our case provides further information on the clinical spectrum of trisomy 9 mosaicism, particularly as regards cerebral malformations, and adds further evidence of the association between the Dandy Walker complex and this chromosomal abnormality.

Bibliografia/References

- 1) Harwood-Nash DC, Fitz CR: Neuroradiology in infants and children, Vol 3. Mosby, St Louis, 1014-1019, 1976.
- 2) Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D *et al*: Revised classification of posterior fossa cysts and cyst-like malformations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJNR* 10: 977-988, 1989.
- 3) Golden JA, Rorke LB, Bruce DA: Dandy-Walker syndrome and associated anomalies. *Pediatr Neurosci* 13: 38-44, 1987.
- 4) Squires LA, Dieffenbach AZ, Betz BW: Three malformation complexes related to neural crest development. *Brain Dev* 20: 183-185, 1998.
- 5) Blustajn J, Netchine I, Fredy D *et al*: Dysgenesis of the internal carotid artery associated with trans-sfenoidal encefalocele: a neural crest syndrome? *AJNR* 20: 1154-1157, 1999.
- 6) Joy HM, Barker CS, Small JH, Armitage M: Trans-sfenoidal encefalocele in association with Dandy-Walker complex and cardiovascular anomalies. *Neuroradiology* 43: 45-48, 2001.
- 7) Chitayat D, Moore L, Del Bigio MR *et al*: Familiar Dandy-Walker malformation associated with macrocephaly, facial anomalies, developmental delay and brain stem dysgenesis: prenatal diagnosis and postnatal outcome in brothers: a new syndrome? *Am J Med Genet* 52: 406-415, 1994.
- 8) Bureau YA, Fraser W, Fouchet B: Prenatal diagnosis of trisomy 9 mosaic presenting as a case of Dandy-Walker malformation. *Prenat Diagn* 13: 79-85, 1993.
- 9) Mace SE, Macintyre MN, Turk KB *et al*: The trisomy 9 syndrome: multiple congenital anomalies and unusual pathological findings. *J Pediatr* 92: 446-448, 1978.
- 10) Tarani L, Colloridi F, Raguso G *et al*: Trisomy 9 mosaicism: a case report and review of the literature. *Ann Genet* 37: 14-20, 1994.
- 11) Hannam S, Greenough JM, Dawson JM: An unusual presentation of trisomy 9p syndrome with a partial Dandy-Walker malformation. *Eur J Pediatr* 158: 1012, 1999.

Dott. P. Murru
Cattedra di Neonatologia
Università di Torino
Via Baiardi 43
10126 Torino TO
Tel. +39 011/3134437
Fax +39 011/3134617-2
E-mail: murru@pediatria.unito.it

La Radiologia Medica - Radiol Med 102: 263-267, 2002
Edizioni Minerva Medica - Torino

Schwannoma toracico in un caso di neurofibromatosi di tipo I

Thoracic Schwannoma in neurofibromatosis type I. A case report

Gianluca PAVIA - Valeria RUSCHIONI - Pietro MARZIALE - Elsa IANNICELLI

Introduzione

La Neurofibromatosi o malattia di von-Recklinghausen (NF) è una malattia genetica, a trasmissione autosomica dominante con penetranza prossima al 100%, inquadrabile nel gruppo delle facomatosi (o disordini neurocutanei) [1, 2, 3, 4].

Ci sono due tipi di neurofibromatosi: Tipo 1 (NF-1) e Tipo 2 (NF-2). La NF-1 rappresenta circa il 90% di tutti i casi di NF; la sua incidenza è pari a 1:3000 nati vivi contro 1:50.000 della NF-2 [5, 6].

Sia nella NF-1 sia nella NF-2 sono descritte anomalie displasiche e/o tumori a livello di vari organi e sistemi (sistema nervoso, occhio, cute, ossa, ghiandole endocrine, ecc.) [7, 8, 9].

Le lesioni del sistema nervoso più frequenti in entrambe le varianti sono il neurofibroma e lo schwannoma [10, 11].

Nella variante NF-1 i neurofibromi possono localizzarsi potenzialmente lungo il decorso di tutti i nervi periferici, cranici e spinali, e di quelli del sistema nervoso vegetativo. Gli schwannomi invece insorgono con incomparabile preferenza sulla componente sensitiva dei nervi somatici, sia cranici che spinali, specie in corrispondenza della radice posteriore. Le sedi più frequenti degli schwannomi sono: il nervo acustico, i nervi intercostali e, a livello degli arti, i nervi decorrenti lungo il versante flessorio (gomito, polso, ginocchio) [11].

In questo lavoro sono presentate le caratteristiche cliniche e radiologiche di un caso di schwannoma toracico in un soggetto affetto da NF-1.

Introduction

Neurofibromatosis (NF), also known as von Recklinghausen's disease, is an autosomal dominant genetic disorder with virtually 100% penetrance and belonging to the group of phacomatoses (or neurocutaneous disorders) [1, 2, 3, 4].

There are two types of neurofibromatosis: Type 1 (NF-1) and Type 2 (NF-2). NF-1 accounts for about 90% of neurofibromatoses and has an incidence of 1 in 3,000 individuals, whereas NF-2 affects 1 in 50,000 individuals [5, 6].

Both NF-1 and NF-2 are described as dysplasias and/or tumours that may involve various organs and systems (nervous system, eye, skin, bone, endocrinal glands, etc.) [7, 8, 9].

The most frequent lesions of the nervous system in both variants are neurofibromas and schwannomas [10, 11].

NF-1 is characterised by the localisation of neurofibromas along peripheral nerves, both cranial and spinal, and along nerves of the involuntary nervous system. In contrast, Schwannomas tend to occur on the sensory component of somatic nerves, both cranial and spinal, particularly in correspondence to the posterior root. The most common sites of schwannomas are the acoustic nerve, the intercostal nerves and the nerves running along the points of flexion of the limbs (elbow, wrist, knee) [11].

This paper presents the clinical and radiological features of a case of thoracic schwannoma in a patient affected by NF-1.

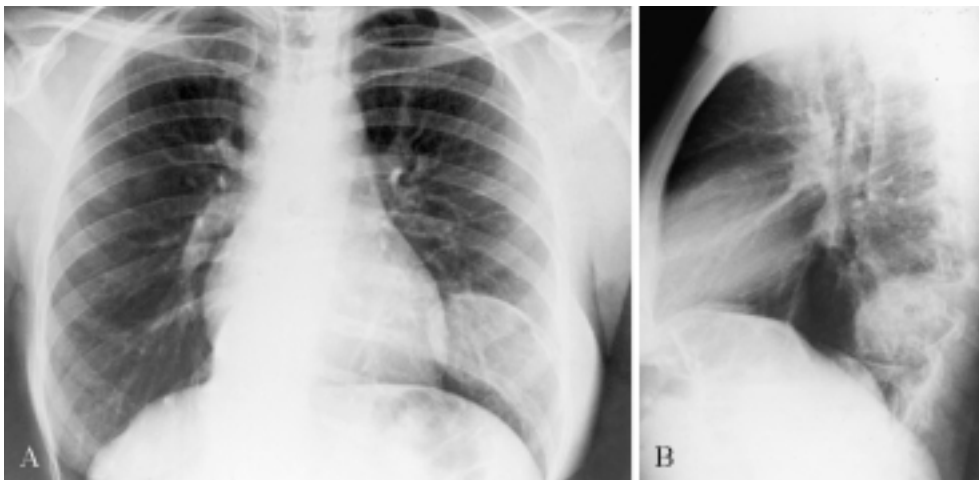


Fig. 1. — Esame radiografico del torace nelle proiezioni postero-anteriore (A) e laterale sinistra (B): radiopacità ovale (circa 7 cm) a limiti netti; in sede postero-basale sinistra, associata ad erosione con reazione sclerotica dell'arco posteriore dell'VIII costa.

Chest radiograph; posteroanterior (A) and lateral (B) views: left postero-basal oval opacity (maximum diameter about 7 cm) with regular outline and smooth margin. Erosion of posterior arch of eighth rib is associated.

Descrizione del caso

Femmina, 25 anni, giunge al nostro Istituto per eseguire un radiogramma del torace di routine in quanto donatrice di sangue.

Rx Torace: al terzo inferiore del campo polmonare sinistro, in sede posteriore, si osserva una grossolana formazione ovale di circa 7 cm di diametro massimo, a limiti netti. Tale formazione determina erosione con lieve reazione sclerotica dell'arco posteriore della VIII costa che appare pertanto notevolmente assottigliata. Come reperto accessorio si segnala una marcata scoliosi destro-convessa del rachide dorso-lombare (fig. 1A, B).

Ecografia della parete toracica: al di sotto del piano costale, che appare notevolmente assottigliato, si osserva una lesione espansiva ovale di cm 7×3,5. Tale lesione mostra limiti netti, margini regolari, ecostruttura solida, omogeneamente ipoecogena (fig. 2). Al controllo con color e power-Doppler si evidenzia modestissima vascolarizzazione intralesionale.

TC Torace: a livello della parete posteriore dell'emitorace sinistro, in corrispondenza della VIII costa, si conferma la presenza di una lesione espansiva solida a morfologia ovale e limiti netti, con sviluppo intratoracico, che presenta discreto e disomogeneo enhancement dopo introduzione *e.v.* di mezzo di contrasto. Non evidenza di versamento pleurico né di linfadenopatie ilo-mediastiniche bilateralmente (fig. 3).

Un attento, successivo confronto con esami radiografici della colonna, eseguiti dalla paziente per lo studio della scoliosi nel 1992 e nel 1995, ha mostrato la pre-esistenza della lesione e l'assottigliamento costale, anche se di minore entità (fig. 4 A, B).

La paziente non presenta alcuna sintomatologia toracica.

Si ricovera per l'escissione chirurgica della formazione espansiva descritta.

Diagnosi istologica macroscopica: segmento di costa della lunghezza di cm 9,5 con adesa neoformazione delle dimensioni di cm 8,5×5,5×4,5 a superficie lobulata, apparentemente capsulata che al taglio appare di consistenza elastica, di colorito grigio-biancastro e d'aspetto compatto. La neoformazione contrae rapporti con la superficie interna della costa deformandola, senza un'apparente infiltrazione della stessa.

Diagnosi istologica microscopica: Schwannoma di tipo B secondo Antoni. L'esame immunohistochimico ha dimostrato la po-

Case report

A 25-year-old female blood donor arrived at our institute for a routine chest radiograph.

The chest radiograph showed a large oval posterobasal mass in the left hemithorax with well-defined margins and a maximum diameter of about 7 cm. The mass had caused erosion with a slight sclerotic reaction of the posterior arch of the eighth rib which was thus considerably thinned. The patient also displayed a marked thoracolumbar scoliosis with a rightward convexity (fig. 1 A, B).

Ultrasound of the thoracic wall revealed a lesion of 7×3.5 cm below the costal plane, which appeared markedly thinned. The lesion presented as a solid hypoechoic mass with a regular outline and smooth margins (fig. 2). Colour-flow-Doppler-ultrasound showed only slight intralesional vascularization.

A contrast enhanced chest CT scan confirmed the presence of a solid oval-shaped expansive lesion with well-defined margins and intra-thoracic development. The mass was situated at the level of the posterior wall of the left hemi-thorax, in correspondence to the eighth rib and presented discrete and inhomogeneous enhancement. There was no evidence of either pleural effusion or hilar-mediastinal lymphadenopathy bilaterally (fig. 3).

A careful comparison with the spine radiographs taken in 1992 and 1995 for the study of scoliosis revealed the presence of the mass and the thinning of the rib, although to a lesser degree (fig. 4 A, B).

The patient had no thoracic symptomatology.

She was hospitalised for the surgical excision of the mass.

The gross findings were: rib segment of 9.5cm length, with an attached neoformation measuring 8.5×5.5×4.5 cm, with a lobulated, apparently encapsulated surface. When cut, the mass appeared to be elastic, greyish-white in colour and solid. The mass had deformed the rib, but without apparent infiltration.

The microscopic findings were Schwannoma Type B according to Antoni. Immunohistochemical analysis revealed positive staining of the neoplastic cells for the protein S-100. There was no evidence of infiltration of the rib bone tissue.

The patient was referred to the Neurofibromatosis Study Centre

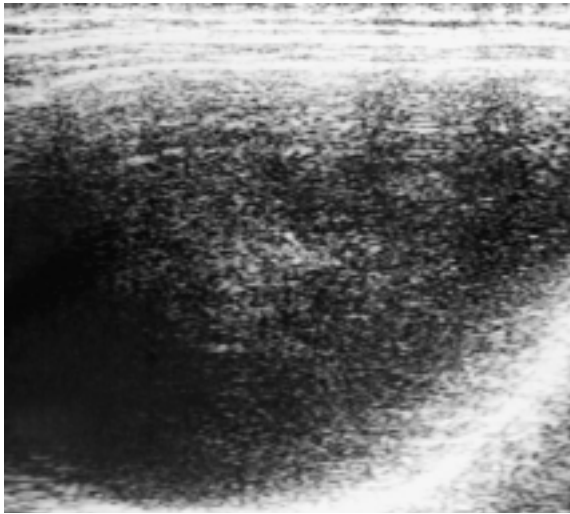


Fig. 2. — Esame ecografico della parete toracica sinistra: formazione ovoidale a limiti netti, margini regolari ed ecostruttura solida ipoecogena.
US examination of left thoracic wall: solid hypoechoic mass with smooth margin.



Fig. 3. — TC del torace (finestra mediastinica) post mdc e.v. in fase arteriosa: voluminosa formazione espansiva della parete toracica posteriore sinistra, a densità solida e con discreto e disomogeneo enhancement dopo mdc.
Contrast-enhanced chest CT (mediastinal window): solid, well-circumscribed, postero-basal mass of left hemithorax with discrete and inhomogeneous enhancement.



Fig. 4. — Esame radiografico del rachide dorso-lombare nel 1992 (A) e nel 1995 (B): severa scoliosi destro-convessa del passaggio dorso-lombare. Si osserva erosione dell'arco posteriore dell'VIII costa sinistra con orletto sclerotico.
Radiograph of thoracolumbar spine in 1992 (A) and 1995 (B): right scoliotic curve and erosion of posterior arch of eighth rib osteosclerosis.

sività delle cellule neoplastiche per la proteina S-100. Non evidenza microscopica d'infiltrazione del tessuto osseo costale.

La paziente è inviata al Centro di Studio delle Neurofibromatosi per valutare la presenza di eventuali alterazioni indicative di tale malattia.

Discussione

Le manifestazioni toraciche della NF-1 sono rappresentate da lesioni cutanee, scheletriche, polmonari e nervose [2, 12].

Tra le lesioni cutanee si descrivono macchie caffelatte, nevi giunzionali che raramente possono degenerare in melanomi

to evaluate the presence of possible alterations capable of indicating neurofibromatosis.

Discussion

The thoracic manifestations of NF-1 consist of cutaneous, bone, pulmonary and nerve lesions [2, 12].

The cutaneous lesions include café-au-lait macules, junction naevi which rarely degenerate in melanomas, and poly-poid growths, generally multiple in number, which are the cu-

ed escrescenze polipoidi, generalmente multiple, espressione di localizzazione cutanea di neurofibromi sessili e pedunculati [2, 13, 14, 15].

Tra le lesioni scheletriche sono descritte erosioni costali, allargamento degli spazi intercostali dovuto alla crescita espansiva di neurofibromi e, a livello del rachide dorsale, scoliosi ad angolo acuto del tratto inferiore, associata o meno a ipercifosi [10, 16, 17, 18].

Tra le lesioni del parenchima polmonare sono descritte fibrosi bilaterale e simmetrica, a prevalente localizzazione basale, enfisema bolloso paracatrizziale e noduli polmonari metastatici per degenerazione maligna dei neurofibromi [12, 19].

Tra le lesioni nervose si possono evidenziare neurofibromi e schwannomi. Lo schwannoma si presenta come neof ormazione solida, generalmente singola, circoscritta e ben capsulata; esso ha lenta crescita e produce fenomeni di tipo compressivo nei confronti dei tessuti limitrofi.

Gli schwannomi e i neurofibromi si sviluppano spesso a livello della radice posteriore dei nervi spinali, con espansione sia nel canale midollare, sia verso l'esterno con slargamento del forame di coniugazione (aspetto «a clessidra») e possibile associazione di meningocele [12, 20]. Clinicamente tali neof ormazioni si presentano con dolore al dorso, per deformazione costale, o usura di un corpo vertebrale.

Per quanto riguarda le *lesioni cutanee*, l'esame clinico della paziente ha evidenziato numerose macchie caffelatte in sede ascellare, un neurofibroma plessiforme sul fianco sinistro, sotto forma di lieve depressione cutanea normopigmentata e un nevo giunzionale nel cavo popliteo di destra.

Per quanto riguarda le *lesioni scheletriche*, era presente erosione del margine inferiore dell'arco posteriore della VIII costa sinistra (dovuta alla lesione descritta) e una scoliosi dorso-lombare a breve raggio destro-convessa, con fulcro a livello di D11.

Nella paziente non è stata rilevata alcuna delle alterazioni polmonari descritte in Letteratura.

Per quanto riguarda infine le *lesioni nervose*, lo schwannoma di cui la paziente era portatrice, completamente asintomatico, non si sviluppava a livello del forame di coniugazione, ma era localizzato più perifericamente, lungo l'arco posteriore della costa.

Le caratteristiche d'*imaging* descritte nel presente caso corrispondono a quelle riportate in Letteratura [20, 21, 22]. Va sottolineato che l'aspetto radiografico, ecografico, TC e persino RM di tale lesione è sovrapponibile ad altri tumori della parete toracica come il neurofibroma, il fibroma pleurico e il mesotelioma benigno [20, 23]. Pertanto, sulla base di tali indagini non è possibile una diagnosi differenziale, che è pertanto demandata all'esame istologico.

Il confronto con i precedenti esami radiografici della colonna vertebrale mostrava un lento accrescimento della lesione, deponendo quindi per la sua benignità. Tale orientamento diagnostico era avvalorato dalla dimostrazione dell'orletto sclerotico a livello dell'erosione costale (RX del torace) e dai limiti netti, margini regolari e assenza di segni di infiltrazione (TC). Tuttavia la paziente è stata comunque inviata al Dipartimento di Chirurgia per l'escissione di tale lesione.

L'asportazione chirurgica degli schwannomi è infatti sempre consigliabile in quanto il loro accrescimento provoca alterazioni di tipo compressivo e/o erosivo sui tessuti circostanti e per la possibilità, anche se rara, di degenerazione maligna [24].

taneous localisation of sessile and pedunculate neurofibromas [2, 13, 14, 15].

The bone lesions include rib erosion, expansion of the intercostal spaces due to the expansive growth of neurofibromas, and, at the level of the thoracic spine, acute-angle scoliosis of the caudal thoracic area, with the possible association of kyphosis [10, 16, 17, 18].

Lesions of the pulmonary parenchyma include bilateral and symmetric fibrosis with a mainly basal localisation, paracatrizzial bullous emphysema, and metastatic pulmonary nodules arising from the malignant degeneration of neurofibromas [12, 19].

Nerve lesions include neurofibromas and schwannomas. Schwannomas present as solid, circumscribed, well-encapsulated and generally individual neof ormations. They have a slow rate of growth and tend to compress the surrounding tissue.

Schwannomas and neurofibromas often develop at the level of the posterior roots of the spinal nerves, with expansion both within the neural canal and towards the exterior with the enlargement of the neural foramina (hour-glass shape) and the possible association of meningocele [12, 20]. *A clinical feature of these neof ormations is back pain, due to rib thinning or scalloping of the vertebral bodies.*

The skin lesions identified at the patient's clinical assessment consisted of numerous café-au-lait macules in the axillary region, a plexiform neurofibroma on the left side in the form of a slight cutaneous depression with normal pigmentation, and a junction naevus in the right popliteal fossa.

The patient's bone lesions were an erosion of the inferior margin of the posterior arch of the eighth left rib (caused by the lesion described) and a thoracolumbar scoliosis with a rightward convexity, with the apex of the curve at the D11 vertebra.

None of the pulmonary alterations described in the literature were present in the patient.

With regard to nerve lesions, the completely asymptomatic schwannoma did not develop at the site of the neural foramen, but peripherally, along the posterior arch of the rib.

The imaging findings described in this case correspond to those described in the literature [20, 21, 22]. *It should be noted that the results of radiographic, ultrasound, CT and even MRI examinations of the lesion are characteristic also of those of other tumours of the thoracic wall, such as neurofibroma, pleural fibroma and benign mesothelioma* [20, 23]. *Therefore a differential diagnosis cannot be performed on the basis of these examinations; histological analysis is required.*

A comparison with the previous radiographic examinations of the vertebral column demonstrated the slow growth of the tumour, which testified its benign nature. This diagnosis was confirmed by the sclerotic border at the level of the rib erosion (chest radiograph) and by the regular outline, smooth margins and the absence of signs of infiltration (CT). Nonetheless, the patient was admitted to the Department of Surgery for the removal of the tumour.

The surgical excision of schwannomas is in fact advisable, in that their growth affects surrounding tissues through compression and/or erosion; there is also the possibility, although rare, of malignant degeneration [24].

Bibliografia/References

- 1) Rasmussen SA, Overman J, Thomson SAM *et al*: Chromosome 17 loss-of-heterozygosity studies in benign and malignant tumors in neurofibromatosis type 1. *Genes Chromosomes Cancer* 28: 425-431, 2000.
- 2) Gallino G, Belli F, Tragni G *et al*: Association between cutaneous melanoma and neurofibromatosis type 1: analysis of three clinical cases and review of the literature. *Tumori* 86: 70-74, 2000.
- 3) Bernhart B, Bhalperin JC: Genetic counseling for neurofibromatosis. In: Rubenstein AE, Korf BR (eds). *Neurofibromatosis: a handbook for patients, families, and health-care professionals*, pag 201-208, Thieme Medical Publishers, New York, 1990.
- 4) Friedman JM, Birch PH: Type 1 neurofibromatosis: a descriptive analysis of the disorder in 1728 patients. *Am J Med Genet* 70: 138-143, 1997.
- 5) Friedman JM: Epidemiology of Neurofibromatosis Type 1. *Am J Med Genet* 89: 1-6, 1999.
- 6) Clementi M, Milani S, Mammi I *et al*: Neurofibromatosis type 1 growth charts. *Am J Med Genet* 89: 317-323, 1999.
- 7) Riccardi VM: Neurofibromatosis: Phenotype, Natural History, and Pathogenesis. Baltimore: Johns Hopkins University Press: 158-165, 1992.
- 8) Huson SM: Neurofibromatosis 1: a clinical and genetic overview. In: Huson SM, Hughes RAC (eds) *The neurofibromatosis: a pathogenetic and clinical overview*, pag 160-203, Chapman & Hall Medical, New York, 1994.
- 9) Abeliovich D, Gelman-Kohan Z, Silverstein S *et al*: Familial cafe au lait spots: a variant of neurofibromatosis type 1. *J Med Genet* 32: 985-986, 1995.
- 10) Szudek J, Birch P, Riccardi VM *et al*: Associations of clinical features in neurofibromatosis 1 (NF1). *Genet Epidemiol* 19: 429-439, 2000.
- 11) Ascenzi A, Mottura G *et al*: Trattato di Anatomia Patologica, IV Ed, Vol II, pag 1244-1247, UTET, Torino, 1992.
- 12) Rossi SE, Erasmus JJ, McAdams HP *et al*: Thoracic manifestations of neurofibromatosis-I. *AJR* 173: 1631-8, 1999.
- 13) Busam KJ, Chen YT, Old LJ: Expression of Melan-A (Mart1) in benign melanocytic nevi and primary cutaneous malignant melanoma. *Am J Surg Pathol* 22: 976-982, 1998.
- 14) Johnson BL, Charneco DR: Café au lait spot in neurofibromatosis and in normal individuals. *Arch Dermatol* 102: 442-446, 1970.
- 15) Mastrangelo MJ, Goepf CE, Patel YA *et al*: Cutaneous melanoma in a patient with neurofibromatosis. *Arch Dermatol* 115: 864-865, 1979.
- 16) Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SN *et al*: Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1. *Spine* 25: 69-75, 2000.
- 17) Akbaria BA, Gabriel KR, Beckman E *et al*: Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* 17 (Suppl): S244-248, 1992.
- 18) Funasaki H, Winter RB, Lonstein JB *et al*: Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis: An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes. *J Bone Joint Surg* 76: 692-700, 1994.
- 19) Webb WR, Goodman PC: Fibrosing alveolitis in patients with neurofibromatosis. *Radiology* 122: 289-293, 1977.
- 20) Dal Pozzo G *et al*: Compendio di Tomografia Computerizzata e TC Spirale pp 510, UTET, Torino, 1999.
- 21) Biondetti PR, Vigo M, Flore D *et al*: CT appearance of generalized von Recklinghausen neurofibromatosis. *JCAT* 7: 866-869, 1983.
- 22) Bourgoin PM, Shephard JO, Moore EH *et al*: Plexiform neurofibromatosis of the mediastinum: CT appearance. *AJR* 151: 461-463, 1988.
- 23) Resnick D: *Imaging dell'Apparato Muscolo-scheletrico*, II Ed, Vol II, pag 1180, Verduci Editore, Roma, 2000.
- 24) Colombo C, Paletto AE, Maggi G *et al*: *Trattato di Chirurgia II Ed*, Vol I, pag 346, Edizioni Minerva Medica, Torino, 1999.

Dott. P. Marziale
Piazza Di Novella, 3
00199 Roma RM
E-mail: p.marziale@tiscalinet.it

La Radiologia Medica - Radiol Med 102: 267-274, 2002
Edizioni Minerva Medica - Torino

Effetto sifone e fenomeno del furto osservati alla TC spirale in associazione a lesioni epatiche focali

Descrizione di 4 casi

Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. Four cases report

Stefano COLAGRANDE - Luca CARMIGNANI - Andrea PAGLIARI - Leonardo CAPACCIOLI - Natale VILLARI

Introduzione

Lo studio con Tomografia Computerizzata Spirale (TCS) delle lesioni epatiche focali può talvolta evidenziare, nella sola fase contrastografica arteriosa, impregnazioni transitorie e settoriali del parenchima epatico sano del lobo omo o controlaterale rispetto a quello di pertinenza dell'espanso. Nel primo caso si parla di effetto sifone, nel secondo di fenomeno del furto [1, 2, 3]. Entrambi i reperti sono ascrivibili ad alterazioni transitorie della densità epatica, definite dagli autori anglosassoni THAD (Transient Hepatic Attenuation Differences) [4, 5, 6].

Scopo di questa nota è presentare due casi di effetto sifone e due di fenomeno del furto osservati in altrettanti pazienti portatori di lesioni epatiche focali benigne, costituite rispettivamente da un angioma, da un tubercoloma, da un'iperplasia focale nodulare (IFN) e da un adenoma.

Lo studio TC è stato condotto in modo omogeneo per tutti

Introduction

The study of focal hepatic lesions with Spiral Computed Tomography (SCT) can sometimes highlight, only in the arterial-dominant phase, transient and segmental enhancement of the healthy hepatic parenchyma of the lobes adjacent or contralateral to those involved by the lesion. In the first case it is a siphoning effect, in the second a steal phenomenon [1, 2, 3]. Both findings can be due to temporary alterations in hepatic density, also known as THAD (Transient Hepatic Attenuation Differences) [4, 5, 6].

The purpose of this report is to present two cases of siphoning effect and two of steal phenomenon observed in four patients with benign focal hepatic lesions, and namely angioma, tuberculoma, focal nodular hyperplasia (FNH) and adenoma.

The CT examination protocol was the same for all pa-

Dipartimento di Fisiopatologia Clinica - Sezione di Radiodiagnostica - Università degli Studi - Firenze.

Pervenuto alla Redazione il 9.7.2001; revisionato l'11.9.2001; restituito corretto il 19.10.2001; accettato per la pubblicazione il 3.12.2001.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Prof. S. Colagrande - Sezione di Radiodiagnostica - Dipartimento di Fisiopatologia Clinica, Università degli studi - Policlinico Careggi - Viale Morgagni, 85 - 50134 Firenze FI - Tel. +39 055 4377673 - Fax +39 055 431970.

i pazienti: dopo il preliminare esame diretto è stato somministrato il mezzo di contrasto iodato (370 mg di iodio/ml) per via endovenosa alla velocità di 3 ml/s in quantità pari ad una volta e mezzo il peso di ogni singolo paziente (ad esempio: 120 ml per 80 kg di peso). Le acquisizioni relative alla fase di dominanza arteriosa sono state eseguite a distanza di 25-35 secondi dall'inizio della somministrazione del bolo contrastografico, quelle per la fase portale dopo 65-75 secondi. La durata delle scansioni, mai superiore a 20 secondi, ha permesso di valutare l'intero fegato durante una singola apnea inspiratoria.

I parametri di scansione adottati sono i seguenti: matrice 512×512, collimazione 5-8 mm, pitch 1-1,5, retroricostruzione 4,4-7 mm, KV 120, mAs 150-220.

È stata inoltre effettuata una valutazione densitometrica mediante due serie di 10 misurazioni, su sezioni contigue, definite rispettivamente: 1) THAD e 2) lobo controlaterale (cl) alla THAD. La prima è stata eseguita ove era percepibile la THAD, la seconda sul parenchima normale non iperattenuante. Per entrambe le serie è stato ricavato un valore medio (vm) in Unità Hounsfield (UH). I vm ottenuti sono stati infine confrontati con quelli ricavati da una terza serie relativa a 30 pazienti indenni, anamnesticamente, clinicamente e all'esame TC, da patologia epato-porto-biliare, per i quali è stata rilevata la densità del parenchima epatico all'esame diretto e nelle due fasi contrastografiche arteriosa e portale (8-10 misure sparse sul parenchima, indicativamente una per ogni segmento, in ciascuna acquisizione). Sempre nell'ambito di ciascuna acquisizione le varie misure sono state mediate ottenendo i seguenti valori di densità parenchimale media: esame diretto 55±8 UH, fase di perfusione arteriosa 90±7 UH, fase di perfusione portale 127±12 UH.

Descrizione dei casi

Caso 1. — Femmina, 23 anni, giunta alla nostra osservazione per algie addominali diffuse ed aspecifiche.

Ecografia: nel lobo epatico destro, tra V e VI segmento, è presente una formazione nodulare di circa cm 5 di diametro massimo, isoecogena al circostante parenchima, con immagine centrale iperecogena. Non segni di trombosi, anche all'indagine color-Doppler.

TCS: nella fase contrastografica arteriosa il nodulo descritto appare caratterizzato da netta impregnazione con area centrale ipodensa. Nella stessa fase è presente inoltre THAD del parenchima epatico del II e III segmento (vm THAD 174 UH, vm cl 104 UH), represso non più apprezzabile nella fase contrastografica portale (fig. 1).

Biopsia istologica eco-guidata: iperplasia nodulare focale.

Per la giovane età della paziente il monitoraggio della lesione viene eseguito con ecografia e Risonanza Magnetica (RM).

Caso 2. — Femmina, 51 anni, con malattia diverticolare, ricoverata per dolori di tipo colico localizzati in fossa iliaca sinistra ed irradiati posteriormente.

Ecografia: ispessimento delle pareti del sigma con minima falda fluida nel Douglas. Nel lobo epatico sinistro è riconoscibile una formazione rotondeggiante, disomogeneamente ipocogena, del diametro massimo pari a circa cm 9. Non segni di trombosi, anche all'indagine color-Doppler.

TCS: nella fase contrastografica arteriosa la lesione epatica presenta impregnazione marginale con areole di iperdensità nel contesto, adiacente ad essa è apprezzabile THAD ad estensione lobare

tients: after a preliminary non-contrast scan, iodinated contrast medium (370 mg iodine/ml) was administered intravenously at a speed of 3 ml/s in quantities equal to 1.5 times the patient's weight (for instance 120 ml, for a patient weighing 80 kg). Arterial-dominant phase scans were performed 25-35 after starting bolus administration, and portal phase scans after 65-75 seconds. The scan times, which never exceeded 20 seconds, allowed evaluation of the whole liver in a single breath hold.

The scanning parameters were as follows: matrix 512×512; collimation 5-8 mm; pitch 1-1.5; reconstruction index 4.4-7 mm; kv 120; mAs 150-220.

Furthermore, densitometry was evaluated using two sets of 10 measurements on contiguous slices defined as 1) THAD and 2) contralateral lobe (cl) to THAD. The first evaluation was performed where THAD could be seen, and the second on the normal, non-hyperattenuating parenchyma. For both sets of measurements a mean value (mv) was calculated in Hounsfield Units (HU). The mean values were then compared to those obtained in a third set of measurements performed on 30 control patients who had no history, clinical or CT evidence of hepato-porto-biliary pathology. In these patients, hepatic parenchyma density was measured in the non-contrast scan in the arterial- and portal-dominant phases (8-10 measurements spread over the parenchyma, approximately one for each segment, in each acquisition). Furthermore, the different measurements obtained in each acquisition were averaged to obtain the following mean parenchymal-density values: non-contrast scan 55±8 HU, arterial perfusion phase 90±7 HU, portal perfusion phase 127±12 HU.

Description of cases

Case 1.—A 23-year-old woman presented with diffuse non-specific abdominal pain.

Ultrasound revealed a nodular mass with a max. diameter of 5 cm in the right hepatic lobe, between the V and VI segment; the mass was isoechoic to the surrounding parenchyma, with a hyperchoic centre.

There was no evidence of thrombosis, even on colour-Doppler scanning.

Spiral CT showed that the nodule was markedly enhanced with a hypodense central area in the arterial-dominant phase. In the same phase, THAD was present in the II and III segments (mv THAD 174 HU, mv cl 104 HU), a finding that was no longer visible in the portal-dominant phase (fig. 1).

Ultrasound-guided biopsy demonstrated focal nodular hyperplasia.

Owing to the patient's young age, the lesion was monitored by ultrasound and Magnetic Resonance Imaging (MRI).

Case 2.—A 51-year-old woman with diverticular disease was admitted for pain in the left iliac fossa radiating to the back.

Ultrasound revealed a thickening of the sigma walls with a small amount of fluid in the pouch of Douglas. A roundish, unevenly hypoechoic mass, with a max. diameter of 9 cm, could be recognised in the left hepatic lobe. There was no evidence of thrombosis, even on colour-Doppler scanning.

Spiral CT: in the arterial phase the hepatic lesion displayed marginal enhancement with hyperdense halo surrounding it. THAD could be seen in the entire left lobe with a clear separation edge from the remaining hepatic parenchyma (mv THAD



Fig. 1. — Caso 1: IFN, Fenomeno del furto. TC spirale del fegato: fase contrastografica arteriosa. Lesione focale nel centro del lobo destro associata a THAD del II e III segmento epatico.

Case 1: FNH, steal phenomenon. Helical CT of the liver: arterial dominant phase. Focal hepatic lesion in the center of the right lobe with THAD of the II and III hepatic segment.



Fig. 2. — Caso 2: Angioma, effetto sifone. TC spirale del fegato: fase contrastografica arteriosa. Lesione focale nel lobo sinistro associata a THAD di tutto il lobo omolaterale.

Case 2: Hemangioma, siphoning effect. Helical CT of the liver: arterial dominant phase. Focal hepatic lesion in the left lobe with THAD of the entire adjacent lobe.

sinistra con bordo netto di separazione dal restante parenchima epatico (vm THAD 128 UH, vm cl 90 UH) (fig. 2). Il reperto non è più visibile nelle successive fasi portale e di equilibrio, nelle quali la lesione presenta impregnazione centripeta graduale e progressiva fino ad apparire isodensa al parenchima epatico circostante, in quadro compatibile con angioma cavernoso. L'orientamento diagnostico viene confermato da RM, ripetuta a sei e dodici mesi, e da scintigrafia con emazie marcate.

La sintomatologia di ingresso è stata ascritta ad episodio diverticolitico.

Caso 3. — Maschio, 37 anni, affetto da AIDS, giunge alla nostra osservazione per valutazione del grado di diffusione di malattia tubercolare con localizzazioni scheletriche già note.

Ecografia: presenza di un reperto nodulare inhomogeneo tendenzialmente a bassa ecogenicità nei segmenti epatici II e III. Non segni di trombosi, anche all'indagine color-Doppler.

TCS: nella fase contrastografica arteriosa la formazione nodulare (diametro massimo cm 5) è caratterizzata da impregnazione marginale con ampia componente centrale ipodensa di aspetto colliquativo. Tutto il lobo epatico sinistro è inoltre interessato da THAD con evidente ipertrofia delle diramazioni dell'arteria epatica sinistra (vm THAD 146 UH, vm cl 92 UH) (fig. 3).

Prelievo eco-guidato: infiltrati macrofagici «modificati» con scarsi linfociti e tessuto fibroso, senza necrosi caseosa. Mediante colorazioni specifiche viene evidenziato, e isolato in coltura, un micobatterio atipico (*M. Kansasii*). Terapia, riduzione del reperto e asportazione chirurgica con conferma istologica.

Caso 4. — Femmina, 24 anni, ricoverata per poliartralgia migrante associata a febbre serotina (37,5 C°) insorta da circa un anno. Periodico uso di estroprogestinici.

Ecografia: nel settore paramediano destro del fegato è presente una lesione rotondeggiante lievemente iperecogena, a margini netti, con diametro di circa cm 4, circondata da orletto ipoecogeno. Non segni di trombosi, anche all'indagine color-Doppler.

TCS: nel lobo epatico destro in vicinanza di una dilatazione segmentaria del ramo destro della vena porta, è presente un nodulo (diametro circa cm 4) caratterizzato da impregnazione intensa ed omogenea «a pietra» nella fase contrastografica arteriosa con rapida dismissione del contrasto. Nella stessa fase è evidente THAD del parenchima epatico del lobo sinistro (vm THAD 125 UH, vm cl 90 UH) (fig. 4).

Esame istologico su reperto operatorio: adenoma epatico.

128 HU, mv cl 90 HU) (fig. 2). This finding was no longer visible in the portal and equilibrium phases, in which the lesion displayed gradual and progressive centripetal enhancement until it appeared of similar density to the surrounding hepatic parenchyma, consistent with angioma cavernoso. MRI, repeated at six and twelve months, and red blood-cell scintigraphy confirmed the diagnosis.

The presenting symptoms were ascribed to diverticulitis.

Case 3.—A 37-year-old man with AIDS was referred our division to evaluate the extent of tubercular disease which had already localised in the skeleton.

Ultrasound showed a nodular inhomogeneous mass with low echogenicity in the II and III hepatic segments. There was no evidence of thrombosis, even on colour-Doppler scanning.

Spiral CT: in the arterial-dominant phase, the nodular mass (max. diameter 5 cm) displayed marginal enhancement with a large hypodense centre, with a colliquative appearance. THAD involved the entire left lobe and there was clear hypertrophy of the left hepatic artery branches (mv THAD 146 HU, mv cl 92 HU) (fig. 3).

Ultrasound-guided biopsy: “modified” macrophage infiltrates with scarce lymphocytes and fibrous tissue, without caseation. By specific staining an atypical mycobacterium (*M. Kansasii*) was identified and isolated in culture. Treatment included reduction of the finding and surgical excision with histological confirmation.

Case 4.—A 24-year-old woman was admitted for migrating polyarthralgia associated with evening fever (37.5C°) that had started one year previously. She had made periodical use of estrogen/progestin combination pills.

Ultrasound showed a roundish slightly hyperechoic lesion in the right and medial sector of the liver; the lesion had sharp borders, measured 4 cm in diameter, and was surrounded by a hypoechoic rim. There was no evidence of thrombosis, even on colour-Doppler scanning.

Spiral CT: in the right hepatic lobe, close to a segmental dilatation of the right portal branch, there was a nodule measuring approx. 4 cm in diameter showing intense and homogeneous “stone-like” enhancement in the arterial-dominant phase with rapid elimination of the contrast agent. In the same phase, THAD was visible on the left lobe hepatic parenchyma (mv THAD 125 HU, mv cl 90 HU) (fig. 4).

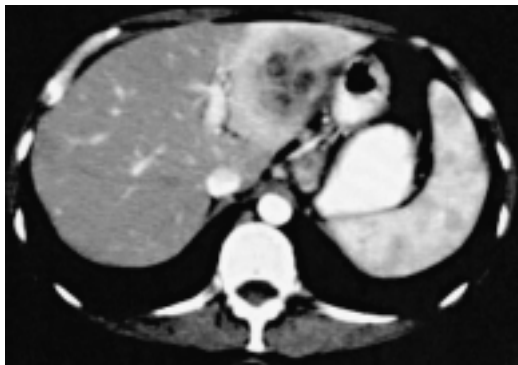


Fig. 3. — Caso 3: Tuberculoma, effetto sifone. TC spirale del fegato: fase contrastografica arteriosa. THAD di tutto il lobo epatico di sinistra che circonda una lesione di aspetto disomogeneo.

Case 3: Tuberculoma, siphoning effect. Helical CT of the liver: arterial dominant phase. THAD of the entire left hepatic lobe surrounding a non homogeneous focal lesion.



Fig. 4. — Caso 4: Adenoma, fenomeno del furto. TC spirale del fegato: fase contrastografica arteriosa. Lesione focale nel centro del lobo destro associata a THAD del lobo sinistro.

Case 4: Adenoma, steal phenomenon. Helical CT of the liver: arterial dominant phase. Focal hepatic lesion in the center of the right lobe with THAD of the left lobe.

Considerazioni

Come noto dalla letteratura [1, 2], le THAD associate a lesioni focali fanno parte del più vasto gruppo delle alterazioni vascolari epatiche [7] e possono essere divise in due gruppi: da ipoafflusso portale e da «sump effect» (effetto «pozzo» o «da pompaggio»).

Le THAD del primo gruppo hanno morfologia cuneiforme o trapezoidale (wedge o fan-shaped), estensione settoriale e prevalente, anche se non esclusiva, associazione con lesioni focali maligne sia ipo che ipervascolari. Vengono così definite in quanto si instaurano a causa della compressione esercitata dalla lesione focale sulle diramazioni portali o per lo shunt artero-portale indotto dalla lesione stessa. Questa viene a situarsi di solito medialmente al fenomeno arteriale, talvolta inscritta in esso. Le THAD da ipoafflusso si realizzano attraverso un meccanismo di vasodilatazione arteriosa, mediato principalmente dall'adenosina, che tenta di compensare la diminuzione di flusso portale instauratasi [8, 9]. In queste condizioni il sangue arterioso, e quindi il mezzo di contrasto, provenendo da un sistema a flusso veloce e pressione elevata, inonda il letto portale (a lento flusso e bassa pressione) a piena concentrazione nei casi di trombosi o di ostruzione totale e con vario grado di diluizione nei casi di ostacolo incompleto [2, 10].

Le THAD da «sump effect», caratterizzate da distribuzione lobare o plurisegmentaria, sono finora state rilevate solo in associazione a lesioni focali ipervascolari [2]. I mediatori che le determinano ed i meccanismi responsabili non sono definiti con chiarezza dalla letteratura; tuttavia alcune considerazioni fanno pensare ad una semeiogenesi sostanzialmente differente rispetto a quella delle THAD da ipoafflusso. Diversamente da queste ultime, le THAD da «sump» occupano, anche nei casi da noi descritti, le più varie sedi nei confronti dell'ilo epatico potendo risultare distali, ma anche prossimali e, nel furto, contralaterali rispetto alla lesione. La loro morfologia, lobare o plurisegmentaria, suggerisce inoltre una connessione con le diramazioni arteriose anziché un rapporto con la dicotomia portale. Quest'ultimo è viceversa caratteristico delle THAD cuneiformi da ipoafflusso, dove il fenomeno arteriale ha solitamente il suo apice nella lesione, ovvero

Histological examination on the surgical specimen demonstrated hepatic adenoma.

Discussion

As is well known in literature [1, 2] THAD associated with focal lesions are a part of a larger family of hepatic vascular disorders [7]. They can be divided into two groups: portal hypoperfusion THAD and sump-effect THAD.

The former are wedge- or fan-shaped, they affect a segment and are mostly, though not exclusively, found in association with malignant - hypo- or hypervascular - focal lesions.

They are defined hypoperfusion THAD because they result from the compression exerted by the lesions on the portal branches or from the arterial-portal shunt caused by the lesions themselves. The lesions are usually located medial to the arterial phenomenon, and sometimes inside it. Portal hypoperfusion THAD develop through a mechanism of arterial vasodilatation, mainly mediated by adenosine, which attempts to compensate for the reduction in portal flow [8, 9]. In these conditions the arterial blood and contrast medium, which come from a fast-flowing, high-pressure system, flood the portal bed (slow-flowing and low-pressure system), with full concentration in the cases of thrombosis or total obstruction, and with varying levels of dilution in case of incomplete obstruction [2, 10].

“Sump-effect” THAD have lobar or multi-segmental distribution, and have so far only been detected in association with hypervascular focal lesions [2]. The mediators and mechanisms responsible for sump-effect THAD have not been clearly defined; however, several factors suggest they have a substantially different origin from hypoperfusion THAD. “Sump-effect” THAD, as in our cases, may have a variety of localisations with respect to the hepatic hilum. They may be distal or proximal, and, in the steal phenomenon, also contralateral to the lesion. The morphology of sump-effect THAD, whether lobar or multi-segmental, suggests some relation with the arterial branches rather than with the portal subdivision, which is a feature of wedge-shaped hypoperfu-

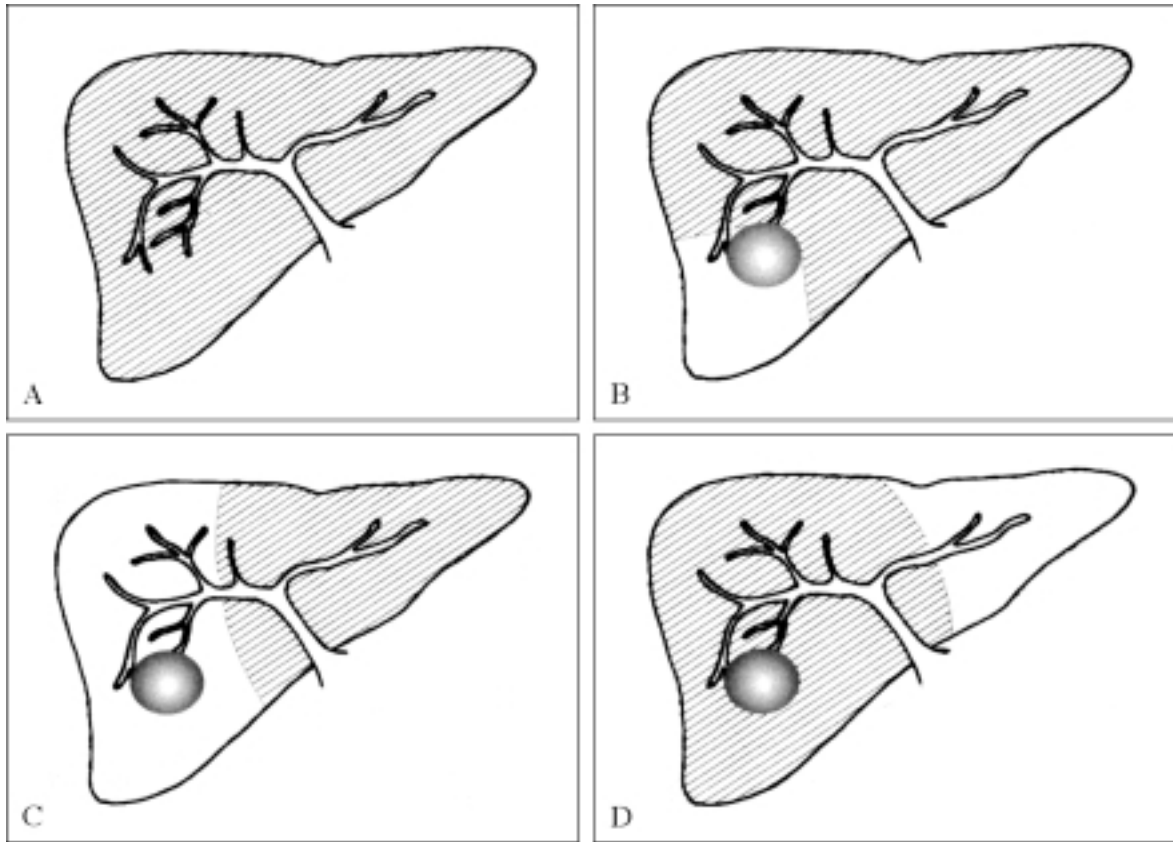


Fig. 5. — Schema che illustra la differente morfologia delle THAD da ipoafflusso portale e da “sump effect”. A) Fegato normale. B) THAD “a cuneo” da ipoafflusso portale. La lesione si localizza all’apice del tessuto arterializzato. C) “Sump effect”: effetto sifone. La THAD è omolaterale alla lesione. D) “Sump effect”: fenomeno del furto. La THAD è controlaterale alla lesione.
Scheme that illustrates the different morphology between portal hypoperfusion and “sump effect” hyperattenuation (THAD). A) Normal liver. B) Wedge-shaped THAD caused by portal hypoperfusion. The lesion is placed at the apex of the area. C) “Sump effect”: siphoning effect. THAD is ipsilateral to the lesion. D) “Sump effect”: steal phenomenon. THAD is contralateral to the lesion.

nel punto in cui si determina l’ostacolo portale (fig. 5). Nei casi presentati le principali diramazioni portalì risultavano omogeneamente opacizzate allo studio TC contrastografico e non si dimostravano segni di trombosi all’eco-Doppler.

Sulla base delle misure di densità eseguite è possibile stabilire che le THAD da «sump effect» di cui riferiamo sono sempre reali, ovvero con densità parenchimale superiore al normale nella fase perfusionale arteriosa. L’analisi densitometrica ha rilevato nel parenchima iperattenuante una media di 143 ± 22 UH contro i 90 ± 7 UH del gruppo di controllo, uniformandosi a questo nella fase portale (127 ± 12 UH). Il parenchima controlaterale alla THAD (cl) ha invece una densità equivalente ai controlli cioè uguale all’atteso (92 ± 4 UH), lasciando ipotizzare l’assenza di un significativo storno di flusso ematico a favore del lobo che comprende la THAD da parte di quello controlaterale.

La reale iperdensità della THAD è quindi sostenuta da un’accentuata permeazione contrastografica del parenchima epatico interessato; il fenomeno può essere facilmente interpretabile per le forme da ipoafflusso ove il deficit portale, e l’ipossia epatocitaria che ne consegue, inducono il compenso arterioso mediato dall’adenosina, dalla vasopressina e dal sistema nervoso autonomo tramite apertura di shunt (artero-portali diretti; in-

sion THAD, usually with the nodule at the apex of the arterial phenomenon, at the site of the portal obstacle (fig.5). In the showed cases, the main portal branches were homogeneously opacified at CT and did not show signs of thrombosis on the Doppler scan.

The density measurements showed that the sump-effect THAD are always real, with elevated parenchymal densities in the arterial perfusion phase. Densitometric analysis showed a mean of 143 ± 22 HU in the hyperattenuating parenchyma, as against the 90 ± 7 HU of the control group; the values in the two groups tended to level in the portal phase (127 ± 12 HU).

As expected, the parenchyma contralateral to THAD had a density equal to that found in the control group (92 ± 4 HU), suggesting the absence of a massive blood shift towards the lobe with THAD.

Therefore the real hyperdensity of THAD is supported by a considerable contrast-permeation of the hepatic parenchyma involved.

This phenomenon is easy to interpret in hypoperfusion THAD, since the portal deficit and resulting liver hypoxemia lead to arterial compensation mediated by adenosine, vasopressin and the autonomic nervous system by shunting (di-

trasinusoidali; plessi venosi vari il più importante dei quali è il peribiliare) [1, 9]. Questa in sintesi la catena di eventi: ostacolo portale → ipoafflusso e ipossia epatocitaria → accentuata scissione dell'ATP con formazione di adenosina → vasodilatazione.

Per le THAD da «sump effect» appare più arduo il riconoscimento di un meccanismo unificante e, soprattutto, degli eventuali mediatori coinvolti. È lecito supporre un generale incremento dell'apporto di sangue da parte dell'arteria epatica a prescindere dalle condizioni del circolo portale come riferito essere dimostrato angiograficamente da alcuni Autori [2, 3]. Nel caso della forma flogistica (caso 3) l'iperemia può essere giustificata dalla liberazione di fattori come la bradichinina e l'istamina, ad azione dilatatrice e permeabilizzante sull'afferenza vascolare arteriosa. Per quanto concerne le lesioni focali benigne non flogistiche (casi 1, 2 e 4) abbiamo inizialmente pensato a mediatori tumorali come il vascular growth/permeability factor (VGF-VPF). La ricerca di tali mediatori, eseguita occasionalmente su reperti operatori (altri casi, non riferiti) di angioma ed IFN che mostravano fenomeni da «sump» alla TC preoperatoria, si è peraltro rivelata infruttuosa, in accordo con la natura non eteroplasica di queste lesioni. Abbiamo dunque supposto che il fenomeno possa essere ancora mediato dall'adenosina e dalla vasopressina con azione non puramente locale (come nelle THAD da ipoafflusso) ma distrettuale. I mediatori potrebbero raggiungere la diramazione arteriosa tramite il sistema linfatico [11] o per diffusione interstiziale, verosimilmente dopo essere stati liberati in seguito a fenomeni di tipo compressivo/dislocativo che pure si esercitano sulle diramazioni portali anche in assenza di definita ostruzione, come nel caso delle lesioni focali benigne. Un meccanismo di questo tipo, per molti versi analogo a quello in causa per le THAD da ipoafflusso, sembra trovare almeno parziale giustificazione nell'evoluzione dell'unico fenomeno (caso 1) che abbiamo potuto seguire nel tempo, seppur con RM [12, 13] per motivi protezionistici. Infatti, nei controlli eseguiti a distanza di uno e due anni con le medesime sequenze e le stesse dosi di mezzo di contrasto (Gadolinio DTPA), il reperto di iperintensità lobare tende a rendersi meno evidente con morfologia dell'espanso sostanzialmente immodificata. Ciò che avviene potrebbe pertanto essere equivalente a quanto descritto in proposito all'evoluzione delle THAD da ipoafflusso ed interpretato come progressiva minor rispondenza delle strutture recettoriali arteriose all'adenosina [8, 14].

L'attuale mancanza di una sicura interpretazione delle THAD da «sump effect» rende infine difficoltosa la comprensione delle condizioni che ne determinano la presentazione ora sotto forma di effetto sifone, ora di fenomeno del furto. Sulla base della letteratura e della nostra pur modesta casistica abbiamo rilevato che i fenomeni da «sump effect» sono associati a lesioni ipervascolari prevalentemente benigne e che l'effetto sifone è il più frequente e si evidenzia con angiomi, IFN, adenomi e patologia flogistica. Il fenomeno del furto, oltre ad essere più raro, si manifesta solamente in associazione ad IFN e adenomi, ovvero lesioni ad alta impregnazione durante la fase della perfusione arteriosa e quindi con elevato flusso senza incremento delle resistenze vascolari. Sembra inoltre che il fenomeno del furto sia sorretto da lesioni di discrete dimensioni localizzate nel lobo destro in sede centroparenchimale. Si potrebbe dunque ipotizzare che il mediatore agisca, per l'effetto sifone, sulla diramazione dell'arteria epatica per il lobo con-

rect arterio-portale; intrasinusoidal; various venous plexus including the peribiliary plexus) [1, 9]. In summary, events take place as follows: portal obstacle → hypoperfusion and liver hypoxemia → increased ATP splitting with the formation of adenosine → vasodilatation.

As regards sump-effect THAD, it is more difficult to identify the underlying mechanism and possible mediators. There may be a general increase in the amount of blood supplied by the hepatic artery despite the conditions of the portal circulation, as demonstrated by several angiographic studies [2, 3]. In our case of phlogosis (case 3), hyperaemia may be accounted for by the release of factors such as bradykinin and histamine, which dilate and increase permeability of the afferent arterial flow. As for the uninflamed benign focal lesions (cases 1, 2 and 4), we initially considered tumour mediators, such as vascular growth/permeability factors (VGF-VPF). The search for such mediators, occasionally performed on surgical specimens (other unreported cases) of angioma and FNH showing sump features on pre-operative CT, was unfruitful, consistent with the non-heteroplastic nature of these lesions. We therefore hypothesised that the phenomenon was again mediated by adenosine and vasopressin with an action that is not merely local (as in hypoperfusion THAD) but extended to the district.

The mediators could reach the arterial branch through the lymphatic system [11] or by means of interstitial diffusion, probably after being released as a result of the compressive/displacement action that may be exerted on the portal branches even in the absence of a definite obstruction, as happens with benign focal lesions. Such a mechanism, which is in many respects similar to the mechanism underlying hypoperfusion THAD, seems to explain - in part at least - the evolution of the only case (case 1) that we were able to follow for some time, although by MR [12, 13] to protect the patient. In the follow-up scans performed at one and two years using the same sequences and the same doses of contrast medium (Gadolinium DTPA), the finding of lobar hyperintensity was less evident, although the shape of the mass remained substantially unchanged. The process may therefore be the same as described for hypoperfusion THAD, and interpreted as the arterial receptors becoming gradually less responsive to adenosine [8, 14].

The fact that a clear interpretation of sump-effect THAD is currently lacking makes it difficult to understand the conditions owing to which it sometimes manifests as a siphoning effect and sometimes as a steal phenomenon. Based on the literature and our small case series, we can state that sump-effect THAD are associated with, mostly benign, hypervasculature lesions and that the siphoning effect is more frequent and detected in cases of angioma, FNH, adenoma and phlogistic pathologies. The steal phenomenon, besides being less common, only occurs with FNH and adenoma, i.e. highly enhancing phenomena during the arterial perfusion phase and therefore with elevated flow and without increased vascular resistance. Furthermore, the steal phenomenon appears to be supported by relatively large lesions in the right lobe in a central parenchymal position.

We may therefore hypothesise that, as regards the siphoning effect, the mediator acts on the branch of the hepatic artery supplying the lobe containing the lesion,

TABELLA I. — Caratteristiche fondamentali e comparazione delle THAD da ipoafflusso portale e da sump effect: differenze (1-5) e analogie (6-8).

N.	THAD	Da ipoafflusso portale	Da sump effect
1	Morfologia	Cuneiforme/trapezoidale Rapporto con la suddivisione portale	Lobare/plurisegmentaria Rapporto con la suddivisione arteriosa
2	Lesioni focali associate	Ipo - ipervascolari prevalentemente maligne	Iperavascolari prevalentemente benigne
3	Sede	Omolaterale alla lesione Nell'intorno o distale alla lesione in relazione all'ilo epatico	Omo/controlaterale alla lesione Mediale/distale alla lesione in relazione all'ilo epatico
4	Mediatori	Adenosina, vasopressina, sistema nervoso autonomo	Ipotizzati ma non individuati
5	Flusso portale	Ridotto/bloccato	Talora ridotto, mai bloccato
6	Flusso arterioso	Aumentato	Aumentato
7	Densità	Realmente incrementata	Realmente incrementata
8	Evoluzione	Tendenza alla regressione anche al permanere dell'ostacolo	Tendenza alla regressione?

TABLE I.—THAD: basic features and comparison between portal hypoperfusion and sump effect hyperattenuation. Differences (1-5) and analogies (6-8).

N.	THAD	Due to portal hypoperfusion	Da sump effect
1	Morphology	Wedge-/fan-shaped Related to portal subdivision	Lobar/multi-segmental Related to arterial subdivision
2	Associated focal lesions	Hypo- hypervascular mainly malignant	Hypervascular mainly benign
3	Site	Ipsilateral to lesion Distal to the lesion with respect to hepatic hilum	Ipsi/controlateral to the lesion Medial/distal to the lesion with respect to heparin hilum
4	Mediators	Adenosine, vasopressin, autonomic nervous system	Hypothesised but not identified
5	Portal flow	Riduced/blocked	Sometimes reduced, never blocked
6	Arterial flow	Increased	Increased
7	Density	Truly increased	Truly increased
8	Evolution	Tendency to regress even if obstacle remains	Tendency to regress?

tenente la lesione, mentre per il fenomeno del furto, su tutto il peduncolo vascolare arterioso. In estrema sintesi le nostre considerazioni a riguardo del confronto fra THAD da ipoafflusso e da «sump» vengono riportate in tabella I.

Conclusioni

I fenomeni di arterializzazione del parenchima epatico si confermano argomento di estremo interesse: le THAD da «sump effect» presentano alcune analogie, ma anche differenze importanti nei confronti delle THAD da ipoafflusso portale. In particolare non si conoscono con precisione il loro mediatore e il meccanismo di azione e soprattutto per quale motivo esse si manifestino ora come «effetto sifone» ora come «fenomeno del furto». Ove le loro caratteristiche e principalmente l'esclusiva associazione con lesioni benigne, fossero confermate da più ampie casistiche, la loro evidenziazione potrebbe rappresentare un importante aiuto nella caratterizzazione delle lesioni focali epatiche.

whereas, as regards the steal phenomenon, it acts on the entire vascular arterial arm. Our considerations regarding the comparison between hypoperfusion and sump THAD are summarised in Table I.

Conclusions

Arterialisation phenomena of the hepatic parenchyma remain a very interesting topic: sump-effect THAD display certain similarities as well as significant differences compared to portal hypoperfusion THAD. In particular, the mediators and mechanism of action of sump-effect THAD are not clearly understood, especially as regards the reason why they may manifest as either siphoning effect or steal phenomenon. If their features, and above all their association with prevalently benign lesions were to be confirmed by larger series, the detection of sump-effect THAD would prove to be valuable for characterising focal hepatic lesions.

Bibliografia/References

- 1) Itai Y, Matsui O: Blood flow and liver imaging. *Radiology* 202; 306-314, 1997.
- 2) Oliver JH III, Baron RL: Helical biphasic contrast-enhanced CT of the liver: technique, indications, interpretations and pitfalls. *Radiology* 201; 1-14, 1996.
- 3) Quiroga S, Sebastia C, Pallisa E *et al*: Improved diagnosis of hepatic perfusion disorders: value of hepatic arterial phase imaging during helical CT. *Radiographics* 21: 65-81, 2001.
- 4) Itai Y, Moss AA, Goldberg HI: Transient Hepatic attenuation difference of lobar or segmental distribution detected by dynamic computed tomography. *Radiology* 144: 835-839, 1982.
- 5) Itai Y, Murata S, Kurosaki Y: Straight border sign of the liver: spectrum of CT appearance and causes. *RadioGraphics* 15(5): 1089-1102, 1995.
- 6) Chen WP, Chen JH, Hwang Ji *et al*: Spectrum of transient hepatic attenuation differences in biphasic helical CT. *AJR* 172: 419-424, 1999.
- 7) Golfieri R, Gavelli G: Alterazioni dell'emodinamica epatica, pseudolesioni e lesioni nodulari benigne dipendenti dal flusso. Patogenesi e aspetti radiologici con Tomografia Computerizzata spirale. *Radiol Med* 99: 233-249, 2000.
- 8) Colagrande S, Carmignani L, Roselli G *et al*: Impregnazione arteriosa epatica settoriale (arterializzazione) come segno di trombosi portale acuta. *Radiol Med* 96: 639-641, 1998.
- 9) Carmichael FJ, Saldivia V, Varghese GA *et al*: Ethanol-induced increase in portal blood flow: role of acetate and A1- and A2- adenosine receptors. *Am J Physiol* 255: 417-423, 1988.
- 10) Ternberg JL, Butcher HR Jr: Blood-flow relation between hepatic artery and portal vein. *Science* 150: 1030-1031, 1965.
- 11) Balboni GC: Anatomia Umana Vol 2. In: Fegato, pag 176 - 212, Ed Ermes Srl, Milano, 1990.
- 12) Ito K, Mitchell DG, Honjo K *et al*: Biphasic contrast-enhanced multisection dynamic MR imaging of the liver: potential pitfalls. *RadioGraphics* 17: 693-705, 1997.
- 13) Giovagnoni A, Terilli F, Ercolani P *et al*: MR imaging of hepatic masses: diagnostic significance of wedge-shaped areas of increased signal intensity surrounding the lesion. *AJR* 163: 1093-1097, 1994.
- 14) Colagrande S, Carmignani L, Pagliari A *et al*: Ostruzione biliare e fenomeni di arterializzazione. Osservazione di 4 casi studiati con Tomografia Computerizzata Spirale. *Radiol Med* 101: 296-299, 2001.

Prof. S. Colagrande
Sezione di Radiodiagnostica
Dipartimento di Fisiopatologia Clinica
Università degli Studi
Policlinico Careggi
Viale Morgagni, 85
50134 Firenze FI
Tel. +39 055 4377673
Fax +39 055 431970

La Radiologia Medica - Radiol Med 103: 274-278, 2002
Edizioni Minerva Medica - Torino

Trattamento di pseudoaneurisma anastomotico iliaco

Treatment of anastomotic iliac pseudoaneurysm

Roberto GANDINI - Arnaldo IPPOLITI* - Francesco Giuseppe GARACI - Tommaso LUPATTELLI - Lorenzo MANCINI
Giuseppe Raimondo PISTOLESE* - Giovanni SIMONETTI

Introduzione

Gli pseudoaneurismi anastomotici rappresentano una complicanza tardiva in caso di interventi eseguiti per patologia occlusiva od aneurismatica del distretto aorto-iliaco.

Riportiamo il trattamento endovascolare di un paziente con una situazione locale di «addome ostile» per numerosi interventi chirurgici nel quale uno pseudoaneurisma iliaco anastomotico è stato trattato mediante embolizzazione dell'asse iliaco e successiva rivascolarizzazione dell'arto inferiore con bypass femoro-femorale mediante cross-over sovrapubico.

Descrizione del caso

Paziente di 78 anni, di sesso maschile, ex fumatore, iperteso con segni ecocardiografici di dilatazione del ventricolo sinistro, ipertrofia parietale e segni di pgressa necrosi posteriore; indici di funzionalità sistolica ventricolare ai limiti, modica insufficienza renale (creatinemia 1,4 mg/dl) e deficit ventilatorio a carico delle piccole vie aeree documentato alle prove di funzionalità respiratoria.

Il paziente era stato sottoposto 14 anni prima ad intervento chirurgico in urgenza con sostituzione aorto-bisiliaca comune mediante protesi in Dacron Woven 25x12,5 mm per aneurisma dell'aorta addominale in fase di rottura; godeva di apparente buona salute per 9 anni fin quando, sottoposto ad intervento chirurgico di resezione del sigma per la presenza di un polipo degenerato, si evidenziava in sede intraoperatoria uno pseudoaneurisma anastomo-

Introduction

Anastomotic pseudoaneurysms represent a late complication of surgery performed for occlusive or aneurysmal disease in the aortoiliac region.

We report a case of endovascular treatment performed in a patient with "hostile abdomen" due to several former surgical operations, in which an anastomotic iliac pseudoaneurysm was treated by iliac embolization followed by revascularization of the lower limb by femoro-femoral bypass through suprapubic cross-over.

Case report

A 78-year-old male former smoker presented with hypertension and echocardiographic signs of left ventricle dilatation, parietal hypertrophy and previous posterior necrosis; systolic ventricular function indexes were at the limit, and he had moderate renal failure (serum creatinine level 1.4 mg/dl) and lower respiratory tract ventilatory deficiency as proven by respiratory function tests.

Fourteen years before, the patient had undergone emergency surgery, with common aortic transiliac replacement with a Dacron

Dipartimento di Diagnostica per Immagini e Radiologia Interventistica - *Cattedra di Chirurgia Vascolare - Università degli Studi di Roma Tor Vergata - Roma.

Pervenuto alla Redazione il 12.9.2001; revisionato il 27.9.2001; restituito corretto il 29.11.2001; accettato per la pubblicazione il 15.1.2002.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott. R. Gandini - Dipartimento di Diagnostica per Immagini e Radiologia Interventistica - Università degli Studi di Roma Tor Vergata - Viale Oxford 81 - 00133 Roma RM - E-mail: francescogaraci@hotmail.com

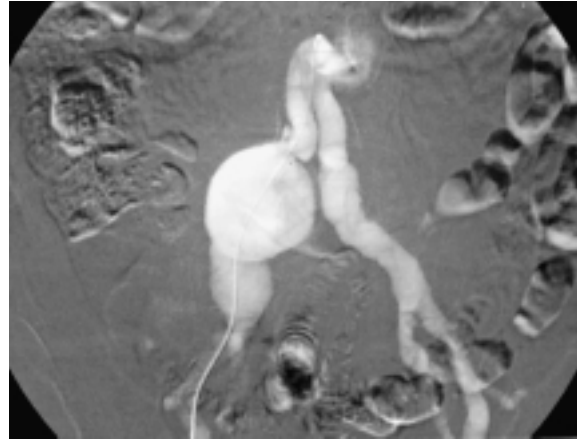


Fig. 1. — Angiografia a sottrazione digitale che dimostra la tortuosità della branca iliaca destra e la presenza dello pseudoaneurisma.
Digital Subtraction Angiography: right iliac prosthetic branch tortuosity and pseudoaneurysm are shown.

tico tra la branca destra della protesi e l'arteria iliaca comune di destra, il quale veniva trattato chirurgicamente 6 mesi dopo.

Ad un controllo ecografico eseguito a cinque anni veniva documentata la formazione di un nuovo pseudoaneurisma nella medesima sede. Tale reperto era confermato da un esame angio-TC che dimostrava una duplice dilatazione aneurismatica a carico dell'arteria iliaca comune di destra subito al di sotto dell'anastomosi tra la branca protesica ipsilaterale e l'iliaca nativa. Le misurazioni mostravano un diametro trasverso massimo di 48,9 mm e una lunghezza massima di 120 mm con diametro della branca protesica di destra e dell'iliaca esterna distale rispettivamente di 12 e di 8 mm.

Per escludere un'infezione della protesi ed in particolare dello pseudoaneurisma si procedeva quindi ad esame scintigrafico con leucociti marcati, risultato negativo.

Il paziente infine, veniva sottoposto ad arteriografia dell'asse aorto-iliaco con approccio trans-femorale destro (fig. 1).

L'estrema difficoltà nell'esecuzione di un semplice cateterismo con catetere 5 Fr, rappresentava una controindicazione al posizionamento di uno stent ricoperto, necessitando questo di un sistema di rilascio con diametro sicuramente maggiore. Per evitare il rischio di un'ulteriore manipolazione abbiamo preferito effettuare un'embolizzazione mediante spirali.

È stata introdotta una guida rigida Amplatz «extra stiff» lunga 180 cm (Cook, Bloomington, IN, USA) e su questa è stato avanzato un catetere a palloncino «ultra thin» di 8 mm di diametro e 4 cm di lunghezza (Meditech, Watertown, MA, USA).

Il catetere a palloncino è stato posizionato cranialmente a livello della branca protesica ed insufflato al fine di evitare l'inflow della sacca pseudoaneurismatica. Dieci spirali 0,035 (Target Therapeutics Corp., San Jose, CA, USA), sei con diametro 9 mm e lunghezza 60 mm, e quattro con diametro 7 mm e lunghezza 40 mm sono state rilasciate attraverso il medesimo catetere mantenuto insufflato al fine di ridurre al minimo il rischio di embolizzazione e di facilitare la trombosi.

Nonostante questo accorgimento si è osservata la migrazione di quattro spirali immediatamente dopo la desufflazione del palloncino: una (9 mm-60 mm) poco più in basso, le altre tre (7 mm-40 mm) all'interno della sacca pseudoaneurismatica. Un'ultima spirale 0,035 (9 mm-60 mm) è stata volutamente rilasciata a livello dell'ostio dell'arteria ipogastrica per impedire il rifornimento retrogrado.

L'angiogramma post-procedura non evidenziava la completa esclusione del flusso all'interno dello pseudoaneurisma. Questa situazione suggeriva di rinviare il cross-over femoro-femorale fino a quando non fosse avvenuta la completa trombosi.

La perfusione dell'arto è stata monitorizzata nei giorni successivi sia clinicamente che mediante esame Doppler; dopo 7 giorni è avvenuta la completa trombosi dell'asse iliaco destro in concomitanza ad una ischemia lieve dell'arto. L'esecuzione di un'angiografia di controllo dimostrava la completa trombosi della sacca

Woven 25x12.5 mm prosthesis, for an abdominal aorta aneurysm that was close to rupturing. The patient had been in apparent good health for 9 years, until he underwent surgical resection of the sigmoid colon for the presence of a degenerated polyp.

At surgery, an anastomotic pseudoaneurysm was found between the right branch of the prosthesis and the right common iliac artery; the pseudoaneurysm was treated surgically after 6 months.

Five years later, a follow-up echographic scan detected a second pseudoaneurysm in the same location.

This finding was confirmed by angio-CT, which demonstrated a double aneurysmal dilatation of the right common iliac artery immediately below the anastomosis between the ipsilateral prosthetic branch and the original iliac artery.

Measurements revealed a maximum transverse diameter of 48.9 mm and a maximum length of 120 mm, a right prosthetic branch diameter of 12 mm and a distal external iliac diameter of 8 mm.

Leukocyte-labelled scintigraphy was performed to exclude inflammation of the prosthesis and of the pseudoaneurysm, with negative results.

Finally, we performed arteriography on the aortoiliac artery axis, with a right transfemoral approach (Fig. 1).

The great difficulty in performing a plain catheterism with a 5-F catheter constituted a contraindication for deploying a covered stent, since it requires a release system with a larger diameter. To avoid the risk of further manipulation, we preferred to perform a coil embolization.

An extra-stiff, 180-cm-long Amplatz sheath was positioned (Cook, Bloomington, IN, USA), on which an ultra-thin 8-mm-large and 4-cm-long balloon catheter was inserted (Meditech, Watertown, MA, USA).

The balloon catheter was positioned cranially at the level of the prosthetic branch and inflated to avoid pseudoaneurysmal sac inflow. Ten 0.035 coils (Target Therapeutics Corp., San Jose, CA, USA), six with a 9-mm diameter and 60-mm length, and four with a 7-mm diameter and 40-mm length, were released through the catheter, which was kept inflated to minimize the risk of embolization and facilitate thrombosis.

Despite this precaution, four coils migrated immediately on deflating the balloon: one (9 mm-60 mm) moved slightly downwards, the rest (7 mm-40 mm) migrated inside the pseudoaneurysmal sac. A further 0.035 coil (9 mm-60 mm) was purposely released at the level of the hypogastric artery ostium to avoid retrograde flow.

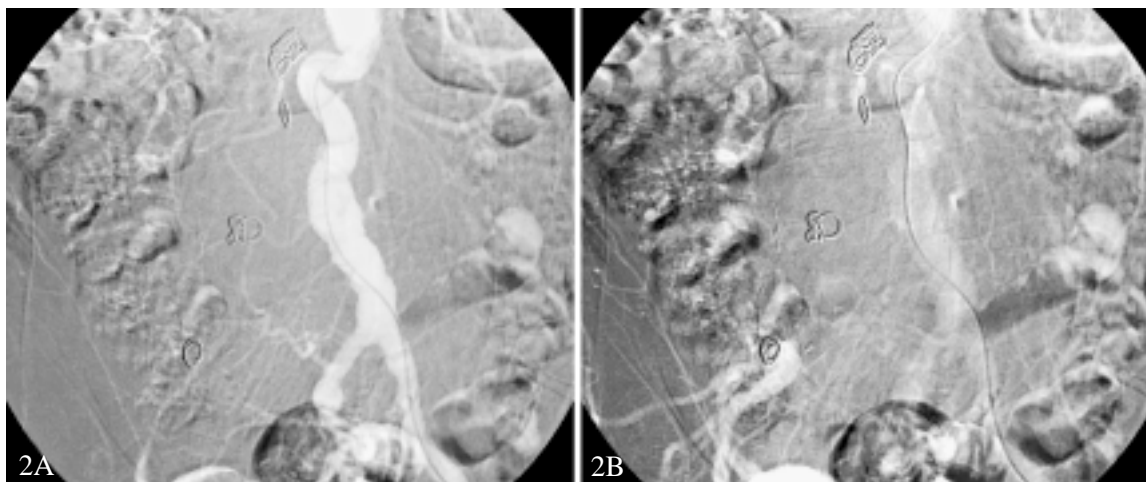


Fig. 2. — Angiogramma post-procedura che dimostra l'esclusione dello pseudoaneurisma e completa embolizzazione della branca protesica destra: fase precoce (A) e tardiva (B) con assenza di rifornimento retrogrado.

Post-procedural angiogram showing pseudoaneurysmal exclusion and the complete embolization of the right prosthetic branch: early (A) and delayed late phase (B). The absence of retrograde filling is shown.

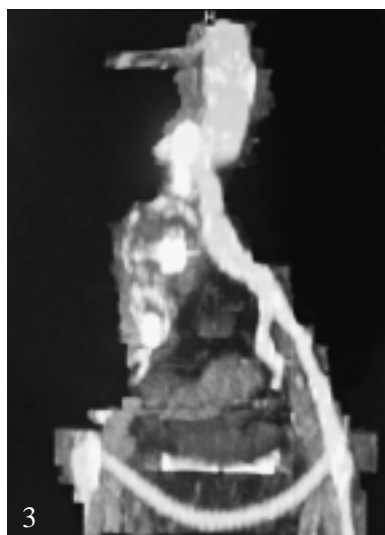


Fig. 3. — Follow-up a 12 mesi: angio-TC con ricostruzione MIP; assenza di flusso e pervietà del bypass femoro-femorale.

Twelve-month follow-up: CT angiography with MIP reconstruction; lack of flow and femoro-femoral bypass patency.

pseudoaneurismatica (fig. 2). Questo rappresenta un'indicazione per la rivascularizzazione chirurgica.

Il paziente è stato quindi sottoposto a rivascularizzazione dell'arto inferiore destro con intervento di bypass femoro sinistro - femorale destro mediante cross-over sovrapubico in PTFE 8 mm armato con legatura prossimale dell'arteria femorale comune destra in anestesia loco-regionale, al fine di evitare una riperfusione retrograda dell'asse iliaco.

Il decorso postoperatorio è stato regolare ed il controllo Doppler ha evidenziato una buona vascolarizzazione degli arti inferiori.

Il paziente è stato controllato mediante angio-TC spirale a distanza di uno, tre, sei, nove, dodici e diciotto mesi (fig. 3) con conferma della trombosi completa, pervietà del bypass e ottima vascolarizzazione dell'arto inferiore destro.

Discussione

Gli pseudoaneurismi anastomotici rappresentano una complicanza non frequente che si presenta a distanza di tempo in seguito ad interventi di confezionamento di protesi vascolari per patologie ostruttive o aneurismatiche. L'incidenza viene riportata, a seconda delle casistiche e della durata del follow-up, tra l'1,2% e il 9% [1, 2] ed il trattamento è prevalentemente chirurgico.

Alla luce dei continui progressi nel campo delle proce-

Post-procedural angiography did not confirm complete exclusion of flow inside the pseudoaneurysm. This situation prompted us to put off the femoro-femoral cross-over procedure until complete thrombosis had been achieved.

Limb perfusion was monitored during the following days, both clinically and through Doppler scans; thrombosis of the right iliac artery, with mild limb ischaemia, occurred seven days later. Follow-up angiography confirmed the completed thrombosis of the pseudoaneurysmal sac (fig. 2), which constitutes an indication for surgical revascularization.

The patient underwent revascularization of the right lower limb by left-femoral-right-femoral bypass grafting, by means of a suprapubic cross-over with an 8-mm PTFE-covered stent. The right common femoral artery was also ligated proximally under local anaesthesia to avoid retrograde reperfusion of the iliac artery.

The patient's postoperative course was regular, and a Doppler follow-up examination revealed good revascularization of the lower limbs.

The patient was monitored by coil angio-CT at one, three, six, nine, twelve and eighteen months (fig. 3), which confirmed the complete thrombosis, as well as bypass patency and optimal revascularization of the right lower limb.

dure endovascolari, anche grazie a materiali sempre più affidabili e maneggevoli, possono essere prese in considerazione nuove opzioni terapeutiche.

Gli pseudoaneurismi sacciformi con un colletto di piccole dimensioni possono essere trattati con il posizionamento di spirali direttamente nella cavità della sacca pseudoaneurismatica o mediante l'iniezione diretta di trombina previa occlusione del colletto con catetere a palloncino [3, 4, 5]; mentre per quelli con colletto di diametro maggiore si ritiene tuttora più indicato il trattamento chirurgico.

Questo perché negli aneurismi di maggiori dimensioni, per l'alto flusso locale, può risultare difficile ottenere una trombosi con l'utilizzo di sole spirali, rendendosi necessari inoltre più di un trattamento; ciò comporta inevitabilmente l'impiego di numerose spirali il cui costo non è sicuramente trascurabile.

Alcuni Autori [5, 6] ritengono utile l'impiego di stent non ricoperti; in particolare O'Brien [7] suggerisce, nei pazienti ad alto rischio chirurgico, la possibilità di favorire una trombosi mediante il posizionamento di uno stent di Palmaz seguito dal rilascio di spirali di Gianturco all'interno della sacca dello pseudoaneurisma.

È stato inoltre proposto [8, 9, 10, 11] l'impiego di stent ricoperti in Dacron o PTFE con l'esclusione completa della sacca aneurismatica. L'utilizzo di questa tecnica è stato suggerito anche nel trattamento di aneurismi iliaci isolati o di aneurismi iliaci non trattati in caso di intervento d'urgenza per aneurisma aortico in fase di rottura [12].

Quinn [11] riporta la propria esperienza sottolineando come tale procedura sia riservata a pazienti non idonei al trattamento chirurgico per l'alto rischio di complicanze sia locali sia generali. In caso di lesioni brevi può essere impiegato un singolo stent ricoperto; per lesioni più estese il segmento prossimale in PTFE deve essere ancorato con uno stent di Palmaz lasciando a corrente il tratto distale che può comunque essere fissato con un Wallstent.

Possono anche essere impiegati più stent disposti in overlapping. Una controindicazione a queste procedure è rappresentata dalla presenza di una contaminazione della sacca pseudoaneurismatica, evenienza non trascurabile in quanto una delle ipotesi eziopatogeniche dello pseudoaneurisma è rappresentata proprio dall'infezione.

Per gli pseudoaneurismi femorali è stata anche suggerita la compressione occlusiva manuale eco-guidata che comunque, per il suo peculiare meccanismo d'azione, sembrerebbe possa essere utilizzata solo in questo distretto [13].

Nel nostro caso si è deciso di procedere al posizionamento di spirali di Gianturco con l'intenzione di indurre una trombosi completa dell'asse iliaco e la rivascularizzazione dell'arto inferiore mediante bypass femoro-femorale con legatura prossimale dell'arteria femorale comune al fine di evitare una riperfusione retrograda dell'asse iliaco. Tale scelta tecnica è stata motivata dalle condizioni generali del paziente che controindicavano un intervento chirurgico così complesso come quello richiesto in questi casi, ma principalmente a causa dei precedenti interventi chirurgici all'addome, sia a carico del distretto aorto-iliaco che a carico del colon.

Il trattamento di embolizzazione percutanea rispetto al posizionamento di uno stent ricoperto è stato motivato dalle difficoltà tecniche nell'eseguire quest'ultima procedura per la presenza di una tortuosità con stenosi significativa a livello dell'anastomosi che rendeva difficoltoso l'avanzamento di un

Discussion

Anastomotic pseudoaneurysms are a rare late complication of the insertion of vascular prostheses for occlusive or aneurysmal diseases. Depending on the case series and duration of follow-up, the incidence has been reported to ranges from 1.2% to 9% [1, 2]. Treatment is most frequently by surgery.

In the light of the ongoing progress in intravascular procedures, which has made available increasingly safe and manageable materials, new therapeutic options may be considered.

Sacculated pseudoaneurysms with a small neck may be treated by positioning the coils directly inside the pseudoaneurysmal sac, or by direct thrombin injection after having plugged the neck with a balloon catheter [3, 4, 5]. Pseudoaneurysms with wider necks are better treated surgically, since the high local flow may prevent the coils from inducing thrombosis, and more than one session is needed; this entails the use of several coils, which involves a non-negligible increase in costs.

Some authors [5, 6] advocate the use of non-covered stents. O'Brien [7] suggests, in patients at high surgical risk, inducing thrombosis by positioning a Palmaz stent, followed by release of Gianturco coils inside the pseudoaneurysmal sac.

The use of Dacron- or PTFE-covered stents has also been suggested [8, 9, 10, 11], involving a complete exclusion of the aneurysmal sac. This technique has also been proposed for the treatment of isolated iliac aneurysms or of untreated iliac aneurysms in case of emergency surgery for rupturing aortic aneurysm [12].

Quinn [11] has reported that this procedure is to be reserved for patients who are not eligible for surgery due to a high risk of local and overall complications. When the lesions are small, a single covered stent may be used; for more extensive lesions, the proximal PTFE segment should be anchored with a Palmaz stent, and the distal tract left free, or fixed with a Wallstent.

Overlapping stents may also be used. A contraindication for these procedures is contamination of the pseudoaneurysmal sac, an occurrence which should not be neglected, since infection is one of the possible causes of a pseudoaneurysm.

In femoral pseudoaneurysms, echo-guided manual occlusion has also been proposed, which, due to its peculiar mechanism of action, appears not to be usable in other regions [13].

In our case, we decided to use Gianturco coils to induce complete iliac artery thrombosis and lower limb revascularization through a femoro-femoral bypass, with proximal ligation of the common femoral artery to avoid retrograde reperfusion of the iliac artery. This decision was motivated by the patient's general conditions—a contraindication for the complex surgical procedure required in these cases—and by the fact that the patient had previously undergone surgery at the aortoiliac level and at the colon.

The decision to treat by percutaneous embolization rather

semplice catetere diagnostico da 5 Fr nonostante l'utilizzo di una guida rigida. I sistemi di rilascio degli stent che possono essere utilizzati in questi casi variano da 9 a 12 Fr, non permettendo quindi il loro avanzamento senza significativo rischio di rottura.

La procedura combinata chirurgico/endovascolare viene riportata anche da Todd [14] che nella sua esperienza, riguardo questo particolare trattamento e in accordo a quanto riportato precedentemente da altri Autori [11, 12, 13, 14, 15] suggerisce in alternativa, anche la possibilità dell'utilizzo di uno stent ricoperto; l'autore conferma come la scelta tra le due opzioni sia conseguente al diametro del colletto prossimale in quanto, in caso di notevole diametro di quest'ultimo, il posizionamento di uno stent ricoperto potrebbe risultare difficoltoso e non scevro da rischi. In ogni caso, queste procedure andrebbero riservate a pazienti per i quali il trattamento chirurgico convenzionale non sia proponibile per l'alto rischio generale o per problemi di natura locale.

Per quanto riguarda il nostro paziente, a conferma dell'importanza del diametro del colletto prossimale e del conseguente inflow, la trombosi della sacca si è ottenuta dopo 7 giorni dalla procedura nonostante le numerose spirali impiegate e l'ostruzione temporanea della branca protesica con il palloncino occlusivo. L'utilizzo di quest'ultimo può essere utile inoltre, per evitare la possibile migrazione distale delle spirali.

È importante ottenere una trombosi completa dello pseudoaneurisma con occlusione del vaso afferente fino alla sua origine; solo in questo caso si può essere certi di avere escluso totalmente la sacca scongiurando il pericolo di una possibile rottura in un secondo tempo della stessa.

Nel nostro caso si è ottenuta una completa trombosi sia della branca destra della protesi dall'origine dello pseudoaneurisma sia dell'arteria iliaca esterna.

Il tempo intercorso tra l'embolizzazione e la trombosi è risultato più lungo di quanto ci si aspettasse e questo fenomeno riteniamo che sia da attribuirsi alla minore trombogenicità del segmento protesico rispetto all'arteria.

A 12 mesi di distanza, il controllo eseguito mediante angio-TC spirale ha confermato la trombosi dell'asse iliaco, la pervietà del bypass e l'ottima vascolarizzazione dell'arto inferiore.

In conclusione il trattamento combinato chirurgico/endovascolare può essere clinicamente utile in casi selezionati nei quali la chirurgia convenzionale non sia possibile e le metodiche endovascolari poco appropriate.

than by covered stent positioning was based on the technical difficulties resulting from tortuosity with significant stenosis at the level of the anastomosis, which made it difficult to position a simple diagnostic 5-F catheter, despite the use of a stiff guide-wire. The stent-release systems that can be used in these cases range from 9- to 12-F, and cannot be positioned without a significant risk of rupture.

The combined surgical/interventional technique is also reported in Todd [14]. Based on his experience, and in agreement with previous reports [11, 12, 13, 14, 15], Todd suggests using a covered stent. The author states that the choice of technique is based on the diameter of the proximal neck since, if the diameter is large, deployment of a covered stent may be neither easy nor free of risks. In any case, these procedures should be reserved for patients who are considered inoperable owing to high overall risk or to local problems.

In our patient, thrombosis of the sac occurred 7 days after the procedure, despite the use of several coils and temporary obstruction of the prosthetic branch by the occluding balloon, which confirms the importance of proximal neck diameter and the relative inflow. The balloon may also be useful to avoid possible distal migration of the coils.

It is important to obtain complete thrombosis of the pseudoaneurysm by occluding the afferent vessel at its origin, since only by doing so can we be sure that the sac has been totally excluded and there is no risk of possible rupture at a later date.

In our case, complete thrombosis was achieved both of the right branch of the prosthesis from the origin of the pseudoaneurysm, and of the external iliac artery.

The time interval between embolization and thrombosis was longer than expected, which may be accounted for by the lower thrombogenicity of the prosthetic segment with respect to the artery.

Twelve months later, follow-up coil angio-CT confirmed thrombosis of the iliac artery, bypass patency and optimal revascularization of the lower limb.

To conclude, combined surgical/endovascular techniques may be clinically useful when conventional surgery is not feasible and endovascular methods are not appropriate.

Bibliografia/References

- 1) Plate G, Hollier LA, O'Brien P *et al*: Recurrent aneurysms and late vascular complications following repair of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg* 120: 590-594, 1985.
- 2) Edwards JM, Teefey SA, Zierler RE *et al*: Kholer TR: Intra-abdominal para-anastomotic aneurysms after aortic bypass grafting. *J Vasc Surg* 15: 344-350, 1992.
- 3) Cope C, Zeif R: Coagulation of aneurysms by direct percutaneous thrombin injection. *AJR* 147: 383-385, 1986.
- 4) Rogoff PA, Stock JR: Percutaneous transabdominal embolization of an iliac artery aneurysm. *AJR* 145: 1258-1260, 1985.
- 5) Henry M, Amor M, Cragg A *et al*: Occlusive and aneurysmal peripheral arterial disease: Assessment of a stent-graft system. *Radiology* 201: 717-724, 1996.
- 6) Vorwerk D, Gunther RW, Wendt JG *et al*: Ulcerated plaques and focal aneurysms of iliac arteries: treatment with noncovered, self-expanding stents. *AJR* 162: 1421-1424, 1994.
- 7) O'Brien CJM, Rankin RN: Percutaneous management of large-neck pseudoaneurysms with arterial stent placement and coil embolization. *JVIR* 5: 443-448, 1994.
- 8) Cardon JM, Cardon A, Joyeux A *et al*: Endovascular repair of iliac artery aneurysm with eEndoproSystem I: a multicentric French study. *J Cardiovasc Surg* 37: 45-50, 1996.
- 9) Gasparini D: Use of a Dacron-Covered metallic stent (Cragg stent) in percutaneous exclusion of voluminous iliac pseudoaneurysm. *Radiol Med* 88: 889-890, 1994.
- 10) May J, White G, Waugh R *et al*: Transluminal placement of prosthetic graft-stent device for treatment of subclavian artery aneurysm. *J Vasc Surg* 18: 1056-1059, 1993.
- 11) Quinn SF, Sheley RC, Semonsen KG *et al*: Endovascular stents covered with pre-expanded Ppolytetrafluoroethylene for treatment of iliac artery aneurysms and fistulas. *JVIR* 8: 1057-1063, 1997.
- 12) Panayiotopoulos YP, Sandison AJP, Reidy JF *et al*: Endovascular repair of residual iliac artery aneurysms following surgery for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 12: 482-486, 1996.
- 13) Brandt D, Robinson KD, Gregory RT *et al*: The durability of Duplex-directed manual occlusion of femoral false aneurysms. *J Vasc Surg* 32: 157-159, 1998.
- 14) Todd GJ, DeRose JJ, Martin EC: Complementary surgical/interventional techniques for nonresective management of "inoperable" aneurysms: a second look. *Ann Vasc Surg* 12: 248-254, 1998.
- 15) Marin ML, Veith FJ, Lyon RT *et al*: Trans-femoral endovascular repair of iliac artery aneurysms. *Am J Surg* 170: 179-182, 1995.

Dott. R. Gandini
Dipartimento
di Diagnostica per Immagini
e Radiologia Interventistica
Università degli Studi di Roma
Tor Vergata
Viale Oxford 81
00133 Roma RM
Fax 06/20902304
E-mail: francescogaraci@hotmail.com

Linfoma non Hodgkin renale con invasione della vena cava: descrizione di un caso in un paziente HIV+

Primary renal non-Hodgkin's lymphoma with inferior vena cava involvement: report of one case in HIV-infected patient

Elisa BUSI RIZZI - Vincenzo SCHININÀ - Massimo CRISTOFARO
Angelo BELLUSSI - Lucia ALBA* - Corrado BIBBOLINO

Introduzione

Il linfoma renale rappresenta più spesso la manifestazione secondaria della malattia sistemica e la sua frequenza varia dal 34 al 62% [1]. Il linfoma renale primitivo è raro e l'incidenza di localizzazione renale è maggiore nel linfoma non Hodgkin (LNH) [2, 3, 4].

Nel paziente con infezione da HIV il LNH rappresenta una delle neoplasie più frequenti [5, 6] e il rene è coinvolto nell'11% dei casi [7], spesso bilateralmente.

Il linfoma renale presenta un'ampia variabilità di quadri clinici e radiologici [8, 9]; le sue manifestazioni radiologiche atipiche sono meno note ma importanti da riconoscere perché possono esprimersi con i segni caratteristici di patologie di altra natura [10, 11]. Il LNH non mostra presentazioni radiologiche peculiari nel paziente HIV+ [9].

Ecografia (US), tomografia computerizzata (TC) e risonanza magnetica (RM) sono le tecniche utilizzate nella diagnostica per immagini delle masse renali: gli US costituiscono il primo gradino dell'iter diagnostico e la TC con mdc ev rappresenta il gold standard; la RM riveste un ruolo limitato anche se attualmente l'uso del mdc ev e di sequenze con soppressione del grasso e angiografiche hanno aumentato la sua sensibilità nell'identificare e caratterizzare le masse renali [12, 13].

Descriviamo il caso di un uomo HIV+ portatore di LNH renale primitivo atipico per la presenza di una trombosi della vena renale e della vena cava inferiore.

Descrizione del caso

Paziente maschio di 51 anni, HIV+ dal Luglio 1996, ricoverato presso il nostro Istituto per dolori addominali diffusi e febbre, in terapia antiretrovirale (HAART) da 36 mesi. Gli esami di laboratorio, completi di tests per la funzionalità renale, presentavano valori nei limiti della norma; il numero dei linfociti CD4 era 446×10^6 /litro.

All'ecografia, eseguita come primo esame, il rene destro era disomogeneo, con perdita della normale differenziazione parenchima/seno, circondato da una sottile ipoecogenicità (fig. 1); non erano presenti segni di stasi.

Introduction

Renal lymphoma occurs almost exclusively by secondary involvement from systemic disease and its incidence ranges from 34% to 62% [1]. Primary renal lymphoma is uncommon and occurs much more commonly in non-Hodgkin's lymphoma (NHL) [2, 3, 4].

NHL is one of the most common malignancies in patients with acquired immunodeficiency syndrome [5, 6] and there is involvement of the kidney in 11% of the cases, often bilateral [7].

Renal lymphoma has several clinical manifestations and a wide variety of radiological appearances [8, 9]; atypical radiological manifestations of renal lymphoma are less well known, but are important to recognize because other entities may have a similar appearance [10, 11]. The radiological patterns of renal lymphomatous involvement in HIV+ are similar to those seen in the general population.

Sonography (US), computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) play an important role in the evaluation of NHL. US is the first step and contrast-enhanced CT is the gold standard for renal mass imaging. Contrast enhancement, fat suppression and angio-MR sequences improve MRI in detecting and characterising renal masses [12, 13].

We present a case of solid renal mass in a HIV-positive patient, that invades the renal hilum and the perirenal space, with pericaval adenopathy and thrombus extending into the renal vein and inferior vena cava.

Case report

A 51-years-old man, seropositive for HIV infection since July 1996, was admitted to our Institut with diffuse abdominal pain and fever. The patient had been on highly active antiretroviral therapy (HAART) for 36 months.

Laboratory evaluation with tests for renal disease was within normal limits and the CD4 cell count was 446×10^6 /l.

On abdominal ultrasound examination (US) the right kidney was enlarged and the normal parenchyma-sinus differentiation was lost, so that the kidney appeared inhomogeneously hypoechoic; no dilatation of the collecting system was noted. Moreover, the kidney was surrounded by a hypoechoic halo (fig. 1).

Department of Radiology - *Department of Infectious Diseases - National Institute for Infectious Diseases L. Spallanzani - Roma.

Questo lavoro è parte della ricerca corrente 2001 IRCCS, Ministero della Sanità.

Pervenuto alla Redazione il 23.10.2001; revisionato il 5.11.2001; restituito corretto il 18.12.2001; accettato per la pubblicazione il 30.1.2002.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott.ssa E. Busi Rizzi - Servizio di Radiologia - Istituto Nazionale per le Malattie Infettive Lazzaro Spallanzani - Via Portuense 292 - 00149 Roma RM.

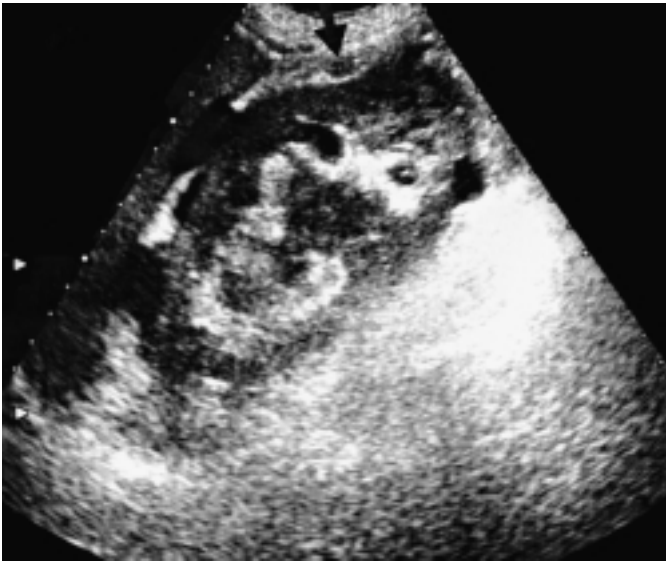


Fig. 1. — L'ecografia evidenzia l'ingrandimento del rene destro che appare circondato da un alone ipoecogeno e la perdita della normale differenziazione ecostrutturale tra il parenchima e il seno pelvico.
Ultrasound examination shows that the right kidney is enlarged and has lost the normal parenchyma-sinus differentiation, a hypoechoic subcapsular halo is also surrounding the kidney (arrow).

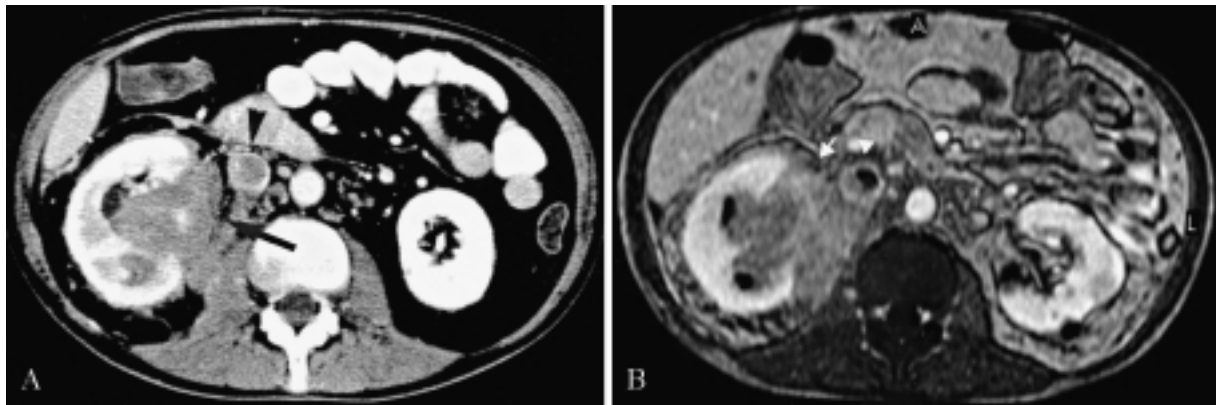


Fig. 2. — TC con mdc ev (A) e RM con mdc ev (B), (scansione assiale FFE T1 pesata): lesione espansiva solida del polo superiore del rene destro che non presenta enhancement; è presente invasione del seno renale, dello spazio perirenale (freccia) e della vena cava (teste di freccia).
Enhanced-CT scan (A) and enhanced-MRI (B), (axial FFE T1 weighted image), shows an unenhanced, solid mass in the upper pole of the right kidney that invaded the renal hilum, extending into the perirenal space (arrow) and into the lumen of the inferior vena cava (arrowhead).

La TC, eseguita con scansioni dello spessore e avanzamento di 5 mm, prima e dopo somministrazione di 120 cc di mdc ev, evidenziava una voluminosa massa solida ipodensa a livello del polo superiore del rene destro che invadeva diffusamente il seno e lo spazio perirenale, dove si identificavano anche alcuni noduli riconducibili a linfonodi perirenali ingranditi, con compressione del sistema escretore e modesta idronefrosi dei gruppi caliceali medio ed inferiore; coesisteva una trombosi che dalla vena renale si estendeva alla cava inferiore (fig. 2A).

La RM dell'addome, eseguita con sequenze gradient echo T1 pesate, turbo spin echo T2 pesate, in condizioni di base e dopo somministrazione di Gadolinio DTPA per via endovenosa, con scansioni su piani assiali e coronali, confermava i reperti TC (fig. 2B), ma grazie alla multiplanarietà documentava più agevolmente la presenza della trombosi venosa; l'arteria renale omolaterale non risultava infiltrata o compressa.

Inizialmente la clinica, la sieropositività del paziente e il quadro ecografico avevano orientato la diagnosi verso il linfoma o l'ascesso.

Computed tomography (CT), performed with 5-mm-thickness at 5-mm-intervals without and with administration of 120 ml iv contrast medium, revealed a large, unenhancing, solid mass in the upper pole of the right kidney that invaded the renal hilum. It extended into the perirenal space and from the renal vein into the lumen of the inferior vena cava, down to the level of the intrahepatic veins. The perirenal involvement was a diffusely infiltrating process with nodules related to lymphatic spread of disease to perinephric space and perirenal lymph nodes (fig. 2A).

A normal nephrographic-phase was present, the excretory-phase showed compression of the collecting upper system with minimal dilatation of the middle and lower calyceal groups. Adenopathy was present near the right renal hilum.

Magnetic resonance imaging (MRI) of the abdomen was performed, with spoiled gradient echo T1-weighted and turbo spin echo T2-weighted sequences, before and after administration of intravenous gadolinium-DTPA. MRI confirmed the CT findings. The solid mass had low signal intensity on unenhanced and en-

La trombosi della vena renale e della cava inferiore, rilevata con TC e RM, suggerivano piuttosto un adenocarcinoma stadio IIIA.

La diagnosi istologica, effettuata sulla base di una biopsia transcutanea, è stata di linfoma non Hodgkin ad alto grado di malignità.

La biopsia ossea e l'esame TC esteso nella stessa seduta, ai restanti segmenti corporei, escludevano altre localizzazioni della malattia.

Il paziente è stato sottoposto quindi a chemioterapia secondo schema CHOP (ciclofosfamide, doxorubicina, vincristina, e prednisone), con completa remissione della malattia.

Discussione

Il linfoma coinvolge frequentemente il rene in corso di malattia sistemica [1]; peraltro la forma renale primitiva rappresenta invece una evenienza rara [2, 3, 4].

Il linfoma renale, fatta eccezione per le fasi più avanzate della malattia, è più spesso clinicamente silente; i segni clinici di linfoma sono comunque aspecifici e consistono in dolore al fianco o diffuso a tutto l'addome, febbre, perdita di peso, sudorazione notturna, ematuria; raramente esordisce con una insufficienza renale acuta.

Il primo gradino dell'iter diagnostico delle masse renali è costituito dagli US e la TC rappresenta sicuramente la tecnica di elezione. La RM è utilizzata in casi selezionati ma la sua sensibilità nell'identificazione e nella caratterizzazione delle lesioni renali è oggi accresciuta dall'utilizzo delle sequenze dinamiche con soppressione del grasso [12], mentre le sequenze Angio-RM rappresentano la modalità di scelta per la valutazione del distretto vascolare [13].

Il LNH può manifestarsi con molteplici quadri di presentazione radiologica [8, 9]; quelli tipici includono masse renali uniche o multiple o infiltrazione diffusa del parenchima renale con eventuale coinvolgimento dello spazio perirenale [9]. I casi atipici sono di più difficile interpretazione [10, 11] e possono esprimersi con presentazioni simili a quelli di altre patologie come nel nostro caso in cui era presente trombosi della vena renale destra e della vena cava inferiore. Sebbene più comunemente tale associazione costituisca la manifestazione di un adenocarcinoma, la diagnosi differenziale deve includere anche il linfoma, in considerazione delle scelte terapeutiche, mediche e/o chirurgiche, che andranno individuate in rapporto al tipo di neoplasia.

La diagnosi differenziale comprende oltre all'adenocarcinoma, il carcinoma a cellule transizionali, le metastasi, i processi infiammatori e infettivi che possono coinvolgere il rene.

Nella valutazione di questo quadro, la TC e la RM hanno consentito di documentare agevolmente la presenza di infiltrazioni parietali e di trombi intraluminari nei vasi locoregionali; in particolare la RM, in ragione della multiplanarietà, anche senza l'uso di sequenze angiografiche, ha rappresentato la tecnica più efficace sia nella dimostrazione del trombo della vena renale e della cava inferiore, che nella esclusione dell'infiltrazione parietale dei vasi arteriosi.

Concludendo ci sembra opportuno ricordare come il LNH non si presenti con modalità peculiari nell'immunocompromesso per HIV, come nel caso da noi descritto; in particolare non sono riportate percentuali diverse nell'incidenza di forme atipiche [9].

hanced T1- (fig. 2B) and T2-weighted images, with diffuse involvement of the renal medulla and a relatively normal appearance of the cortex on gadolinium-enhanced spoiled gradient-echo images of the cortex. Tumor thrombi in the right renal vein and in the inferior vena cava were detected, with no evidence of obstruction or displacement in the right renal artery. Since MRI is multiplanar, it was more effective than CT in defining vascular abnormalities.

Based on the clinical and US findings and because, since the patient was HIV+, the differential diagnosis was between abscess and lymphoma. We performed abdominal CT and MRI that revealed a thrombus extending into the renal vein and the inferior vena cava. These findings were more consistent with stage IIIA renal adenocarcinoma with inferior vena cava involvement and pericaval adenopathy. Renal needle biopsy was performed, pathologic examination of the specimen revealed a high-grade non-Hodgkin's B-cell lymphoma.

A underbody CT scan performed after abdomen examination and a bone marrow biopsy excluded systemic lymphoma.

We observed a complete remission after CHOP (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone) combination chemotherapy.

Discussion

The kidney represents one of the most common extranodal sites of lymphoma [1]. Moreover, lymphomatous involvement of the kidney occurs almost exclusively in the setting of systemic lymphoma and renal lymphoma is seen rarely as a primary disease [2, 3, 4].

Renal lymphoma is usually clinically silent, when present, clinical findings are nonspecific and may include flank or abdominal pain, fever, weight loss, night sweats, hematuria. Acute renal failure may be the first manifestation of disease.

In the diagnostic imaging US is the first step and CT is the modality of choice in depicting renal masses; MR imaging with contrast enhancement, fat suppression and angio-MR sequences has proven more sensitive in detecting and characterising renal lesions [12].

Renal lymphoma has a wide variety of radiological appearances and sonographic, CT, and MRI findings of renal non-Hodgkin's lymphoma have been described [8, 9]; the typical patterns include multiple or solitary renal masses, renal invasion from contiguous retroperitoneal disease, perirenal disease, and diffuse infiltration [9].

Atypical radiological manifestations are less well known, but are important to recognise because other entities may have a similar appearance [10, 11]. Therefore, renal lymphoma should be considered in the differential diagnosis of solid renal masses, even in the presence of renal vein and inferior vena cava involvement.

The differential diagnosis is renal adenocarcinoma, transitional cell carcinoma, metastatic carcinoma, and infectious or inflammatory processes involving the kidney.

CT and MRI, with angio-MR imaging [13], are able to easily confirm vascular encasement and intraluminal vascular involvement. However, in our case, since MRI is multiplanar, it was more effective than CT in depicting the tumor thrombus without infiltration of the renal artery, even without angio-MR sequences.

To conclude, we would like to highlight that the radiological patterns of renal lymphomatous involvement in HIV+ are similar to those seen in the general population, even in atypical presentations [9].

Bibliografia/References

- 1) Eisenberg PJ, Papanicolaou N, Lee MJ: Diagnostic imaging in the evaluation of renal lymphoma. *Leuk Lymphoma* 16: 34-50, 1994.
- 2) Arranz Arija JA, Carrion JR, Garcia FR *et al*: Primary renal lymphoma: report of 3 cases and review of the literature. *Am J Nephrol* 14: 148-153, 1994.
- 3) Dimopoulos MA, Mouloupoulos LA, Costantinides C *et al*: Primary renal lymphoma: a clinical and radiological study. *J Urol* 155: 1865-1867, 1996.
- 4) Dufau JP, Patte JH, Ceccaldi B *et al*: Non-Hodgkin lymphoma mimicking renal carcinoma: apropos of 1 case of follicular lymphoma. *Ann Pathol* 20: 253-257, 2000.
- 5) Busi Rizzi E, Schininà V, Cristofaro M *et al*: Non-Hodgkin's lymphoma of the liver in patients with AIDS: Sonographic, CT, and MRI findings. *J Clin Ultrasound* 29: 125-129, 2001.
- 6) Ferrozzi F, Campodonico F, Bova D *et al*: Neoplasie correlate con AIDS: studio clinico-radiologico. *Radiol Med* 91 434-439, 1996.
- 7) Radin DR, Esplin JA, Levine AM *et al*: AIDS-related Non-Hodgkin's lymphoma: abdominal CT findings in 112 patients. *AJR* 160: 1133-1139, 1993.
- 8) Semelka RC, Kelekis NL, Burdeny DA *et al*: Renal lymphoma: demonstration by MR imaging. *AJR* 166: 823-827, 1996.
- 9) Urban BA, Fishman EK: Renal lymphoma: CT patterns with emphasis on helical CT. *Radiographics* 20: 197-212, 2000.
- 10) Sheeran SR, Sussman SK: Renal lymphoma: spectrum of CT findings and potential mimics. *AJR* 171: 1067-1072, 1998.
- 11) Wagner JR, Stanton CH, Siroky MB: Non-Hodgkin's lymphoma can mimic renal adenocarcinoma with inferior vena caval involvement. *Urology* 42: 720-724, 1993.
- 12) Scialpi M, Di Maggio A, Midiri M *et al*: Small renal masses: assessment of lesion characterization and vascularity on dynamic contrast-enhanced MR imaging with fat suppression. *AJR* 175: 751-757, 2000.
- 13) Bartolozzi C, Lencioni R, Caramella D *et al*: Genitourinary MRI. Syllabus Clinical MRI ESMRMB '97 Brussels 1997. Pagg 63-70. Springer-Verlag Italia, Milano, 1997.

*Dott.ssa Elisa Busi Rizzi
Servizio di Radiologia
Istituto Nazionale
per le Malattie Infettive
Lazzaro Spallanzani
Via Portuense 292
00149 Roma RM*

La Radiologia Medica - Radiol Med 103: 282-285, 2002
Edizioni Minerva Medica - Torino

Cisti mucosa dell'osso comunicante con la cavità articolare

Mucous cysts of bone communicating with the joint cavity

Eugenio RIMONDI - Dante DALLARI* - Alessandro MARINELLI* - Andrea PELLACANI*

Introduzione

Le cisti gangliari dell'osso sono lesioni rare, benigne, che originano all'interno dell'osso; presentano caratteristiche simili alle più comuni cisti gangliari dei tessuti molli che frequentemente insorgono nelle articolazioni, nei tendini o nelle loro guaine, o nei menischi laterali [1, 2, 3, 4]. I gangli intraossei sono lesioni infrequenti, in genere solitarie e prediligono il sesso maschile e l'età adulta [5, 6].

Le cisti, generalmente, sono localizzate in prossimità di un'articolazione: tipiche le localizzazioni alla tibio-tarsica, al ginocchio, all'anca e al polso.

Le cisti gangliari, clinicamente, possono rimanere asintomatiche anche per anni, o provocare fastidi o moderato dolore; il dolore, quando presente, è lieve, localizzato, spesso intermittente, accentuato dal carico [1].

Le indagini radiologiche (Rx e/o TC e/o RM) consentono con relativa sicurezza, nella maggioranza dei casi, il riconoscimento della benignità della lesione [6]. Il trattamento delle cisti mucose consiste nel curettage o escissione della lesione con successivo borraggio; la recidiva è infrequente [1, 2]. Il riconoscimento della benignità della lesione consente di evitare procedure chirurgiche più aggressive.

Scopo del lavoro, data la relativa rarità di questo tipo di lesione, è la descrizione di un caso di cisti mucosa dell'osso, giunto recentemente alla nostra osservazione; la lesione era caratterizzata dalla comunicazione con la cavità articolare e da localizzazioni multiple.

Introduction

Ganglion cysts of the bone are rare, benign lesions which originate inside the bone; they have similar characteristics to the more common soft tissue ganglion cysts, which frequently arise in joints, in tendons or in their sheaths, or in lateral menisci [1, 2, 3, 4]. Intra-osseous ganglions are infrequent, generally single lesions which are most common among adult males [5, 6].

Generally speaking, cysts are located close to a joint: typically the ankle, knee, hip and wrist.

From a clinical point of view, ganglion cysts may remain asymptomatic even for a period of years, or cause discomfort or moderate pain; when present, the pain is mild, localized, often intermittent and increases under stress [1].

In most cases radiological investigation (X-ray and/or CT and/or MR) identifies a benign lesion with relative certainty [6]. Treatment of mucous cysts consist of debridement or excision of the lesion with subsequent packing; relapse is infrequent [1, 2]. Ascertaining that the lesion is benign avoids having to resort to more aggressive surgery.

The object of this study, given the relative rarity of this type of lesion, is to describe a case of mucous cyst of the bone, which came to our attention recently; the lesion communicated with the joint cavity and featured multiple localizations.

Servizio di Diagnostica per Immagini - *VII Divisione di Ortopedia e Traumatologia - Istituto Ortopedico Rizzoli - Bologna.

Pervenuto alla Redazione il 6.11.2001; revisionato l'8.11.2001; restituito corretto il 28.11.2001; accettato per la pubblicazione l'11.12.2001.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott. E. Rimondi - Segreteria di Radiologia - Istituto Ortopedico Rizzoli - Via Pupilli 1 - 40136 Bologna BO - Tel. 051/6366836 - Fax 051/6366280.

Fig. 1. — In corrispondenza della metaepifisi mediale della tibia si osserva un'area litica a carta geografica che depone per una lesione ossea benigna o a basso grado di malignità (freccia sottile). A) In proiezione laterale l'area è situata nella porzione anteriore della metaepifisi tibiale (freccia sottile). B) La corticale appare integra (lesione intracompartimentale). Sempre a livello della metaepifisi tibiale si apprezza un'altra area litica con le stesse caratteristiche della precedente (freccia grossa), più visibile in proiezione laterale, posta poco al davanti delle spine tibiali.

A map-like lytic area in correspondence with medial metaepiphysis of the tibia can be seen, suggesting a benign bone lesion, or one of low malignancy (narrow arrow). The lateral view shows the area situated in the anterior portion of the tibial metaepiphysis (narrow arrow). The cortex appears unaffected (intra-compartmental lesion). In the same tibial metaepiphysis region, just in front of the tibial spines, another lytic area can be seen with the same characteristics as the previous one (big arrow), which is more visible in the lateral view.



Descrizione del caso

Paziente di 47 anni di sesso maschile giunto alla nostra osservazione nel novembre del 2000 per una sintomatologia dolorosa acuta al ginocchio sinistro. Da due anni saltuari episodi di gonalgia sinistra dopo sforzo e prolungata stazione eretta. Il dolore recedeva spontaneamente con il riposo. Da circa un mese accentuazione del dolore con progressiva limitazione funzionale.

All'anamnesi non patologie pregresse di rilievo, non traumi recenti, frattura esposta del III distale del femore destro 20 anni prima.

All'esame obiettivo ginocchio modicamente tumefatto, fresco, stabile, con dolore ai massimi gradi di flessione-estensione e alla digito-pressione in corrispondenza dell'emirima mediale. Il paziente deambulava con zoppia di fuga a sinistra.

Veniva eseguito un radiogramma del ginocchio sinistro in 2 proiezioni ortogonali che evidenziava la presenza di due aree litiche (Lodwick I) [7] a carta geografica della metaepifisi tibiale mediale (fig. 1A, B).

Come approfondimento d'indagine furono richiesti esami di laboratorio, TC del ginocchio sinistro e scintigrafia total body con 740 MBq di ^{99m}Tc MDP.

Gli esami di laboratorio (emocromo, PCR, VES, ALP, LDH) risultarono negativi.

La TC del ginocchio sinistro eseguita senza mezzo di contrasto confermava la presenza delle due aree di osteolisi che apparivano contenere materiale ipodenso (fig. 2A). La lesione antero-mediale evidenziava interruzione della corticale e comunicazione con la cavità articolare (fig. 2B). Inoltre, la misurazione della densità intracistica in Unità Hounsfield evidenziava la natura liquida del contenuto (fig. 3).

La scintigrafia rivelava iperaccumulo nella porzione anteriore mediale della metaepifisi prossimale della tibia, nel III distale del femore di destra e alla regione tibio-tarsica destra. La captazione al III distale del femore destro è stata da noi attribuita alla pregressa frattura. L'iperaccumulo alla tibia prossimale sinistra e alla tibio-tarsica destra a lesioni recenti. Si eseguirono, quindi, radiografie della tibio-tarsica destra che evidenziarono la presenza di una lesione litica con aspetti radiografici sovrapponibili alla lesione riscontrata alla tibia prossimale (fig. 4).

Il paziente fu sottoposto ad intervento di asportazione e cruentazione delle lesioni a livello della metaepifisi prossimale della tibia; la diagnosi istologica è stata di cisti mucosa. Ad un controllo successivo a sei mesi il paziente riferiva completa remissione della sintomatologia clinica con ritorno allo svolgimento della propria attività

Case report

A 47-year-old male presented with symptoms of acute pain in the left knee in November 2000. He had occasionally experienced pain in the left knee after exertion and prolonged upright stance over a period of two years. The pain subsided spontaneously at rest. There had been an increase in pain over the previous month, with progressive functional impairment.

The patient had no history of significant diseases or recent traumas; 20 years before he had sustained an exposed fracture of the 3rd distal of the right femur.

On examination the knee was found to be moderately swollen, stable, with pain experienced at the greatest extent of flexion-extension and at finger pressure in correspondence with the medial joint line. The patient's gait revealed a left-sided limp.

An X-ray was taken of the left knee with two orthogonal projections, revealing the presence of two map-like lytic areas (Lodwick I) [7] of the medial tibial metaepiphysis (Fig. 1A, B).

Further investigations included laboratory tests, CT of the knee and whole-body scintigraphy, with 740 MBq of CT 99m MDP.

The laboratory tests (CBC, CRP, ERS, ALP, LDH) were negative.

CT of the left knee, performed without contrast medium, confirmed the presence of the two areas of osteolysis, which appeared to contain hypodense material (Fig. 2A). The antero-medial lesion displayed a broken cortex and communicated with the joint cavity (Fig. 2B). Moreover, measurement of the intra-cystic density in Hounsfield Units showed that the cyst had a fluid content (Fig. 3). Scintigraphy revealed hyper-accumulation in the anterior medial portion of the proximal metaepiphysis of the tibia, in the third distal of the right femur and in the right tibiotarsal region. We attributed uptake on the third distal of the right femur to the previous fracture. The hyper-accumulation at the left proximal tibia and in the tibiotarsal region was attributed to recent lesions. X-rays were therefore taken of the right tibiotarsal region, which revealed the presence of a lytic lesion, with radiographic features identical to the lesion found on the proximal tibia (Fig. 4).

The patient underwent surgery for removal and debridement of the lesions at the level of the proximal metaepiphysis of the tibia; the histological diagnosis was a mucous cyst. At follow-up six months later, the patient reported complete remission of the clinical symptoms and had returned to his normal work with no impairment whatever. Since the cyst was located in the tibiotarsal re-

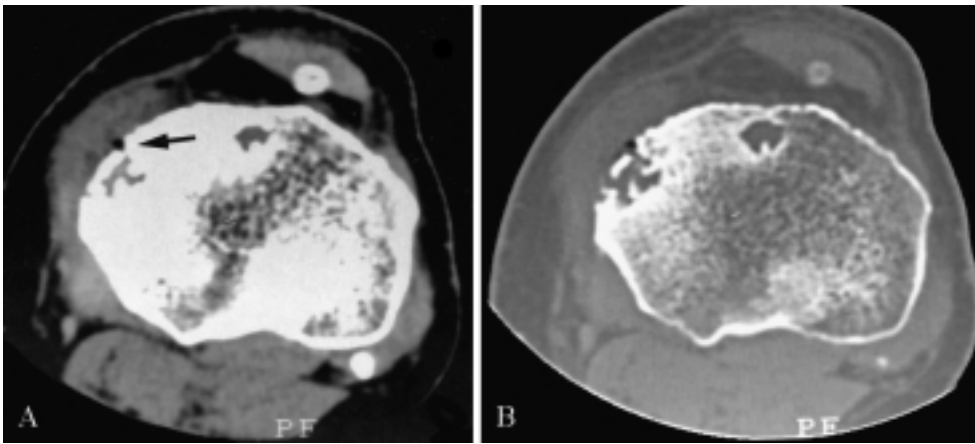


Fig. 2. — Tomografia computerizzata senza mdc della metaepifisi prossimale della tibia. A) algoritmo per lo studio delle parti molli: le lesioni litiche evidenziate dai radiogrammi standard appaiono contenere materiale ipodenso; la lesione antero-mediale (freccia sottile) appare in comunicazione con la cavità articolare e, nella scansione assunta con l'algoritmo per l'osso (B) la corticale appare interrotta, a differenza di quanto si osservava nel radiogramma standard.

Computed tomography without contrast medium of the proximal metaepiphysis of the tibia. A) Algorithm for the study of soft tissues: the lytic lesions revealed by standard X-rays appear to contain hypodense material; the antero-medial lesion (narrow arrow) appears to communicate with the joint cavity and, in the scan performed with the algorithm for bone (B), the cortex appears to be broken, in contrast to what can be observed in the standard X-ray.

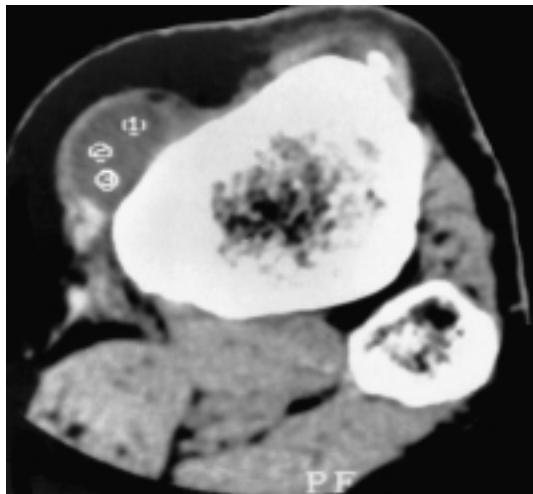


Fig. 3. — La TC della tibia, a livello della porzione più distale dell'articolazione tibio-peroneale, evidenzia la comunicazione della cisti gangliare dell'osso con la cavità articolare. La misurazione della densità intracistica in Unità Hounsfield (1), (2), (3) evidenzia la natura liquida del contenuto.

In correspondence with the more distal portion of the tibio-fibular joint, CT of the tibia reveals the communication between the ganglion cyst of the bone and the joint cavity. Measurement of the intra-cystic density in Hounsfield Units (1), (2), (3) reveals the liquid nature of the contents.

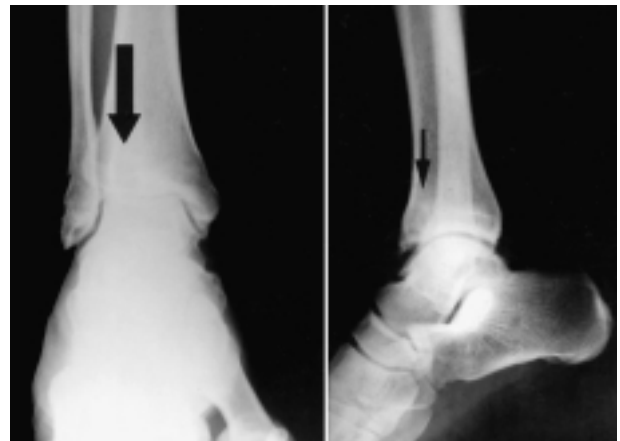


Fig. 4. — Radiogramma standard della tibio-tarsica destra in 2 proiezioni. L'area di ipercaptazione evidenziata dalla scintigrafia è da riferirsi a lesione litica con le stesse caratteristiche delle precedenti descritte nella fig. 1. In proiezione latero-laterale (freccia sottile) essa ha sede anteriore. In proiezione postero-anteriore l'area appare più sfumata ed è situata in prossimità della doccia tibiale (freccia grossa).

Standard x-ray of the right tibiotarsal joint in two views. The area of high uptake revealed by the scintigraphy is a lytic lesion with the same characteristics as the previous lesions described in Fig. 1. In the latero-lateral view (narrow arrow), it is in an anterior position. In the postero-anterior view, the area appears more blurred and is situated near the tibial groove (big arrow).

lavorativa senza limitazione alcuna. La localizzazione della cisti a livello della tibio-tarsica, essendo totalmente asintomatica e non sufficientemente estesa da creare un rischio di frattura patologica non venne trattata; all'ultimo controllo a sei mesi di distanza era invariata.

Discussione

Le cisti gangliari dell'osso sono lesioni rare, benigne, che originano all'interno dell'osso; solitamente sono lesioni unifocali e prediligono il sesso maschile e l'età adulta.

In letteratura la patogenesi di queste cisti è piuttosto di-

gion and was totally asymptomatic and not sufficiently extensive to cause a risk of pathological fracture, it was decided not to treat it; a final follow-up six months later showed it to have remained unchanged.

Discussion

Ganglion cysts of the bone are rare, benign lesions originating within the bone; they are usually unifocal lesions and are most common among males and adults.

The pathogenesis of these cysts is a question of debate in

battuta [1, 2, 3, 4, 5]: 1) causa meccanica (trauma diretto); 2) degenerazione mucosa del tessuto connettivale; 3) proliferazione di residui embrionari di tessuto sinoviale; 4) metaplasia tissutale da parte di cellule mesenchimali pluripotenti.

La teoria della metaplasia tissutale è attualmente la più accettata: in risposta a stimoli non noti avviene una metaplasia intramidollare dei precursori delle cellule mesenchimali in cellule sinoviali con contemporanea secrezione di mucina e formazione della cisti [2].

Le comuni indagini radiologiche (Rx, TC, RM) consentono, nella maggioranza dei casi, il riconoscimento di queste lesioni permettendone la differenziazione da altre lesioni litiche dell'osso di natura infiammatoria o neoplastica.

All'esame radiografico i gangli intraossei appaiono come lesioni rotondeggianti di modiche dimensioni, radiotrasparenti, con localizzazioni eccentriche a livello delle epifisi della ossa lunghe, contornate da un orletto sclerotico, a volte lobulate. L'esame TC può mostrare un contenuto liquido talvolta aereo all'interno della cisti. La RM mostra, invece, un'intensità di segnale da bassa a moderata nelle sequenze pesate in T1 ed un'alta intensità di segnale nelle sequenze pesate in T2.

La comunicazione tra la cisti gangliare e l'articolazione è stata raramente documentata [2, 6, 7, 8]; ancor più raramente sono state descritte localizzazioni multiple [1, 8, 9].

Le cisti mucose dell'osso entrano in diagnosi differenziale con un'ampia gamma di lesioni litiche [3, 10]: displasia fibrosa, fibroma non ossificante, geodi dell'osteoartrite, cisti ossea solitaria, cisti ossea aneurismatica, infezioni croniche dell'osso, encondroma, granuloma eosinofilo, condroblastoma, tumore a cellule giganti.

All'esordio anche il caso a noi presentatosi entrava in diagnosi differenziale con le lesioni neoplastiche soprariportate: in particolare la tumefazione ed il dolore insorti in maniera repentina in assenza di traumi, la presenza di una lesione osteolitica e dell'interruzione della corticale evidenziatesi alle radiografie e alla TC, la captazione scintigrafica potevano far sospettare lesioni neoplastiche più aggressive.

Il trattamento dei gangli ossei può essere conservativo nelle lesioni scoperte casualmente o scarsamente sintomatiche, seguendo la possibile evoluzione della cisti con periodici controlli radiografici; nei casi caratterizzati da dolore più intenso o con dubbi sulla natura della lesione il trattamento è il curettage o escissione seguito dal borraggio; la recidiva è infrequente e il trattamento chirurgico, come evidenziato in questo caso e come riportato in letteratura, è seguito da una rapida remissione della sintomatologia clinica. Fondamentale è il riconoscimento della benignità di tali lesioni per evitare procedure chirurgiche eccessivamente aggressive.

the literature [1, 2, 3, 4, 5]: 1) mechanical causes (direct trauma); 2) mucous degeneration of connective tissue; 3) proliferation of embryonal residues of synovial tissue; 4) tissue metaplasia on the part of multipotent mesenchymal cells.

The tissue metaplasia theory is the most widely accepted at present: an intra-medullary metaplasia of mesenchymal cell precursors in synovial cells occurs in response to unknown stimuli, with a simultaneous secretion of mucin and formation of the cyst [2]. In most cases normal radiological examinations (X-ray, CT, MR) enable these lesions to be recognised and thus distinguished from other lytic bone lesions of an inflammatory or neoplastic nature.

At radiography, the intraosseous ganglions appear as rounded radiotransparent lesions of modest size, eccentrically located in the region of the long-bone epiphyses, display a sclerotic border and are sometimes lobulated. CT may reveal the presence of liquid, occasionally gaseous, within the cyst, while MR shows a low to moderate signal in the T1-weighted sequences and a high intensity in T2-weighted sequences.

Communication between the ganglion cysts and the joint has rarely been found [2, 6, 7, 8]; multiple locations have been described even more rarely [1, 8, 9].

Mucous cysts of the bone may be confused diagnostically with a wide range of lytic lesions [3, 10]: fibrous dysplasia, non-ossifying fibroma, geodes of osteoarthritis, solitary osseous cysts, aneurysmal osseous cysts, chronic bone infections, enchondroma, eosinophilic granuloma, chondroblastoma and giant cell tumor.

In the first instance, the case we were presented with also gave rise to the diagnostic uncertainties mentioned above. In particular, the sudden appearance of swelling and onset of pain in the absence of any trauma, the presence of an osteolytic lesion and the broken cortex revealed by X-ray examination and CT, as well as the scintigraphic uptake, might all have suggested more aggressive neoplastic lesions.

The treatment of bone ganglions can be conservative in lesions discovered incidentally or giving rise to weak symptoms, and the evolution of the cyst can then be observed through regular X-ray examinations. In cases where more intense pain or doubts about the nature of the lesion are present, the preferred treatment is curettage or excision, followed by packing; relapse is infrequent and surgery, as exemplified by this case and described in the literature, is followed by rapid remission of the clinical symptoms. It is essential to ensure that these lesions are benign, in order to avoid unnecessarily aggressive surgery.

Bibliografia/References

- 1) Campanacci M: Bone and soft tissue tumors. Pag 841-848, Piccin, Padova, 1999.
- 2) Daly PJ, Sim FH, Beabout JW *et al*: Intraosseous ganglion cysts. *Orthop* 11: 1715-1719, 1988.
- 3) De Santis E: I gangli dell'osso. *Chir Organi Mov* 29: 257-276, 1978.
- 4) Gallinaro P, Palestro G: Cisti mucose intraossee. *Chir Organi Mov* 58: 633-637, 1973.
- 5) Tanaka H, Araki Y, Yamamoto H *et al*: Intraosseous ganglion. *Skeletal Radiol* 24: 155-157, 1995.
- 6) De Maeseneer M, De Boeck H, Shahabpour M *et al*: Subperiosteal ganglion cyst of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 81: 643-646, 1999.
- 7) Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C *et al*: Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology* 134: 577-583, 1980.
- 8) Schajowicz F, Clavel Sainz M, Slullitel JA: Juxta-articular bone cysts (intraosseous ganglia). *J Bone Joint Surg* 61: 107-116, 1979.
- 9) Kobayashi H, Kotoura Y, Hosono M *et al*: *Skeletal Radiol* 25: 381-383, 1996.
- 10) Priolo F, Leone A, Carlesimo M *et al*: Le cisti mucose dell'osso o i gangli ossei: considerazioni cliniche ed anatomo-radiologiche. *Radiol Med* 68: 489-493, 1982.

*Dott. E. Rimondi
Segreteria di Radiologia
Istituto Ortopedico Rizzoli
Via Pupilli 1
40136 Bologna BO
Tel. 0516366836
Fax 051/6366280*