LINFOANGIOMA SURRENALICO CISTICO. DESCRIZIONE DI UN CASO E REVISIONE DELLA LETTERATURA

VALENTINA CUTAJA - GIUSEPPE LO RE - MASSIMO MIDIRI
Policlinico Universitario "P. Giaccone" - Palermo - Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina legale - DIBIMEL - Sezione Scienze Radiologiche

[Cystic lymphangioma of adrenal gland. Case report and review of the literature]

RIASSUNTO

Il linfoangioma surrenalico cistico è una neoplasia benigna rara che origina da una ectasia dei vasi linfatici; questa lesione si localizza, più frequentemente, nella regione del collo, ascellare e mediastinica.

Lo scopo di questo studio è descrivere il caso di una donna di 60 anni con dolore addominale ricorrente che si è sottoposta ad un esame ecografico che ha mostrato la presenza di una massa cistica in corrispondenza del polo superiore del rene; quindi l'origine della massa, il surrene, è stata identificata attraverso la Tomografia Compiuterizzata, eseguita con mezzo di contrasto. Successivamente la paziente ha effettuato la Risonanza Magnetica che ha meglio caratterizzato la lesione; la Risonanza Magnetica ha suggerito la diagnosi di linfoangioma cistico attraverso la diagnosi differenziale tra masse solide e cistiche.

Infine la diagnosi radiologica è stata confermata dalla biopsia.

Parole chiave: Linfoangioma cistico, ghiandola surrenale, tomografia compiuterizzata, risonanza magnetica

SUMMARY

Cystic lymphangioma of adrenal gland (CL) is a rare benign neoplasm that begin from an ectasia of lynfatic vessel; this lesion is localized, most frequently, in neck, axillary and mediastinal region.

The purpose of this study is to describe the case of a 60 years old patient with recurrent abdominal pain that underwent ultrasound scan that showed a cystic mass in upper renal pole; than the origin of the mass, the adrenal gland, was identify by Computer Tomography, performed using contrast material.

Subsequently the patient underwent to Magnetic Resonance (MR) that better characterized the lesion; MR was enabled to suggest CL by differential diagnosis between solid and cystic mass of adrenal gland.

Finally radiological diagnosis was confirmed from biopsy.

Parole chiave: *Cystic Lymphangioma, adrenal gland, computer tomography, magnetic resonance*

Introduzione

Il Linfangioma Cistico (LC) è una neoplasia benigna che origina da una ectasia dei vasi linfatici e che nella maggior parte dei casi (95%) si localizza al collo, nella regione ascellare o in sede mediastinica[1].

Nel 5% dei casi il LC si localizza nella cavità addominale[1], raramente nel surrene[2, 3].

Si tratta di una neoplasia rara che viene solitamente scoperta nel corso di esami di Tomografia Computerizzata (TC) eseguiti per altri scopi, tanto da rientrare nell'ambito dei cosìdetti "incidentalomi", ovvero, neoplasie benigne o maligne, riscontrate occasionalmente; gli incidentalomi presentano una incidenza complessiva compresa tra l'1% ed il 5% di tutte le TC addominali[4].

Gli incidentalomi surrenalici possono essere classificati in: masse solide, infettive e masse cistiche; in quest'ultima categoria è possibile collocare il LC[5].

Il LC surrenalico colpisce più frequentemente soggetti di sesso femminile ed età compresa tra i 50 ed i 70 anni, con frequenza che tende ad aumentare in relazione all'età.

Più frequente è la localizzazione a carico del surrene destro e nella diagnosi differenziale devono essere previste diverse forme espansive benigne e maligne.

Descrizione di un caso

Il caso del nostro lavoro riguarda una donna di 60 anni in buone condizioni generali che si sottoponeva ad esame ecografico (Mylab 50, Esaote, Genova, Italia) per dolore addominale ricorrente.

L'ecografia ha evidenziato una neoformazione limitrofa al polo superiore del rene sinistro, con aspetto cistico, delle dimensioni di 4 cm circa (Fig.1).

Fig. 1: scansione ecografica della loggia renale sinistra. In corrispondenza del polo renale superiore sinito si evidenzia una neoformazione cistica con setti interni (freccia) non altrimenti caratterizzabile.

La paziente è stata quindi sottoposta ad esame di Tomografia Computerizzata (TC) (HiSpeed CT, GE healthcare Srl, Milano, Italia) con mezzo di contrasto (m.d.c.) per via e.v. (Visipaque 320 mgI/ml, GE healthcare Srl, Milano, Italia) che evidenziava la presenza di una lesione ovalare ipodensa a contenuto fluido del surrene sinistro, con pareti e setti iperdensi nelle scansioni postcontrastografiche (Fig.2A-2B).

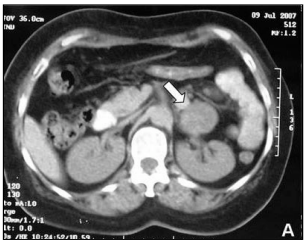


Fig. 2A: Nella scansione assiale eseguita prim della somministrazione di m.d.c. si apprezza una neoformazione surrenalica sinistra di tipo cistico delimitata da pareti (freccia).

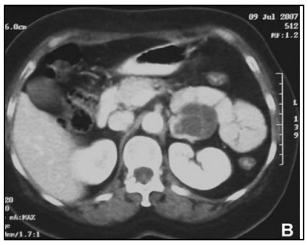
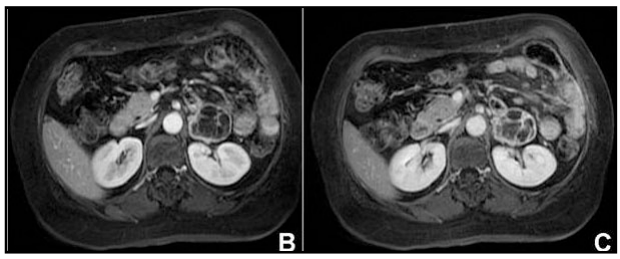


Fig. 2B: Dopo infusione di m.d.c. la neoformazione surrenalica sinistra mostra aspetto cistico omogeneo con sottili pareti e setti iperdensi dopo infusione di m.d.c.

Anche l'esame di Risonanza Magnetica (RM) (Signa HD 1,5 T, GE healthcare Srl, Milano, Italia) confermava l'imaging TC, evidenziando una formazione ovalare delimitata da una parete globulare di spessore millimetrico, con multipli setti interni iperintensi nelle sequenze postcontrastografiche e contenuto di intensità bassa nelle sequenze T1 ponderate, elevata in quelle T2 ponderate e senza variazioni di intensità dopo somministrazione di m.d.c. e.v. (Fig.3A-3B-3C).

Fig. 3A: In sede surrenalica sinistra si apprezza neoformazione a contenuto cistico (freccia **fig. 3A)** dotata di sottili pareti e setti ipointensi con omogeneo enhancement postcontrastogafrico **(Fig. 3B e Fig. 3C)**.



(Fig. 3B e Fig. 3C).

È stata quindi posta la diagnosi di formazione cistica del surrene non altrimenti caratterizzabile. Il paziente veniva rivalutato mediante esame TC (HiSpeed CT, GE healthcare Srl, Milano, Italia) a distanza di tempo (6 mesi circa), senza variazioni di rilievo. La sostanziale stazionarietà del quadro radiologico e la assenza di sintomatologia clinica ha indirizzato verso la diagnosi di neoformazione surrenalica benigna, che all'esame citologico ha mostrato essere compatibile con la presenza di un LC surrenalico.

Revisione della letteratura

Le formazioni cistiche del surrene sono rare, descritte per la prima volta da Plaut nel 1962 [6], vengono classificate in 4 differenti forme principali: cisti endoteliali, con frequenza del 45%, pseudocisti, con frequenza del 39%, cisti epiteliali, con frequenza del 9% e cisti parassitarie con frequenza del 7%[4]. Le cisti surrenali sono solitamente di natura benigna, tanto che solo nel 7% dei casi presentano caratteri di malignità.

Le cisti surrenaliche più frequenti sono le cisti endoteliali, conosciute come cisti semplici, che includono due sottotipi: i linfangiomi (42%) e le cisti emangiomantose (3%)[5].

Il LC surrenalico è una neoplasia benigna che origina da una dilatazione dei vasi linfatici, con una componente linfoide stromale ed un sottile strato endoteliale, la cui diagnosi è spesso casuale durante esami diagnostici eseguiti per altra causa[4, 7].

All'imaging, il LC può mimare diverse patologie del surrene (adenoma cistico, raccolte emorragiche, cisti da Echinococco, angioma, feocromicitoma ed il carcinoma surrenalico), rendendone così difficoltosa la diagnosi differenziale.

Le neoformazioni cistiche del surrene all'esame ecografico non sono caratterizzabili, tanto che spesso non è possibile stabilirne univocamente l'appartenenza d'organo. In TC le masse surrenaliche cistiche si presentano come formazioni ipodense prima e dopo infusione di m.d.c., con pareti regolari

e dello spessore di pochi millimetri, con enhancement postcontrastografico omogeneo[8, 9].

Nel caso dei linfangiomi possono inoltre essere presenti sottili setti endoluminali, anch'essi con omogeneo enhancement postcontrastografico.

Importante è inoltre l'assenza di segni da riferire ad infiltrazione dei tessuti contigui. All'esame RM le cisti surrenaliche si presentano ipointense nelle immagini T1 ponderate ed iperintense in quelle T2, prive di enhancement endoluminale[8, 9].

Il LC, in particolare, presenta analoghe caratteristiche di segnale ma si caratterizza per la presenza di sottili setti al suo interno, iperintensi dopo infusione di m.d.c.; Infine, diverso è il caso delle pseudocisti surrenaliche, che, sia nelle immagini TC che RM, presentano un aspetto complesso in ralazione alla presenza di setti, sangue e talora di una quota tissutale.

Queste formazioni sono generalmente asintomatiche e solo occasionalmente i pazienti possono presentare dolore al fianco e sintomi gastrointestinali, più frequenti in presenza di complicanze quali infezioni, eventi emorragici intralesionali e rotture.

Circa le lesioni solide queste, nella maggior parte dei casi, sono rappresentate da adenomi, mielolipomi e feocromocitomi, lesioni benigne, e in pazienti neoplastici da metastasi. Rare sono le neoplasie surrenaliche primitive. Nella valutazione di una massa surrenalica è fondamentale, dal punto di vista radiologico, tener conto di forma e dimensioni, dei coefficienti di attenuazione tomodensitometrici in TC[10, 11, 12] e del chemical shift alla RM[8, 13].

Importante è anche la valutazione dei parametri endocrinologici (il 5% degli incidentalomi surrenalici si caratterizza per una ipersecrezione di aldosterone, cortisolo e catecolamine rilevabile anche se subclinica)[14].

In particolare circa forma e dimensioni, dalla letteratura in nostro possesso, emerge che le lesioni surrenaliche solide possono essere suddivise in tre categorie morfologiche[11, 12]: ovalari, rotondeggianti e di forma irregolare, con margini spiculati, lisci o lobulati; le neoformazioni di più piccole dimensioni, inferiori ai 3 cm, sono solitamente benigne, mentre quelle più grandi, o che comunque tendono a crescere nel tempo, sono solitamente maligne.

Va precisato che quest'ultima considerazione risulta ancor più vera se associata ad una familiarità positiva per patologia neoplastica maligna[2].

La sola valutazione di forma e dimensioni non risulta tuttavia sufficiente per stabilire la malignità o benignità di una lesione[9]. Sebbene l'imaging radiologico degli incidentalomi surrenalici in generale sia, nelle diverse tecniche, abbastanza uniforme circa i caratteri morfologici, va detto che, soprattutto la TC e la RM consentono non soltanto il riconoscimento di queste masse ma in certa misura anche di giungere ad una diagnosi di natura. Alcune lesioni benigne, come l'adenoma, contengono in percentuale variabile lipidi che ne caratterizzano la bassa densità nelle scansioni TC di base[10, 11, 9, 15, 16], inoltre mentre la densità postcontrastografica degli adenomi è significativamente più bassa rispetto ai carcinomi, alle metastasi ed al feocromocitoma, non vi sono significative differenze tra il carcinoma, le metastasi ed il feocromocitoma[10, 11, 12, 15].

Ancora, una certa valenza, può avere l'aspetto omogeneo o disomogeneo sia in condizioni di base che dopo m.d.c. Le lesioni benigne solitamente si presentano omogenee, mentre non è affidabile il paramentro relativo alla eventuale presenza di una area di ipodensità centrale, espressione di aree necrotiche, che sebbene siano maggiormente presenti nel caso dei carcinomi, non consentono di differenziare in modo affidabile la patologia benigna dalle metastasi[12, 16].

Infine dal punto di vista della dinamica di impregnazione postcontrastografica della componente tissutale della lesione, non si deve tralasciare la valutazione del così detto wash-out che risulta più rapido nella patologia benigna. In conclusione si può affermare che i paramentri TC più accurati nello studio degli incidentalomi surrenalici sono rappresentati dai valori densitometrici prima e dopo m.d.c. ed in secondo luogo dalle dimensioni.

Sempre più importanza è invece attribuita alla caratterizzazione mediante RM[16], metodica in cui valido strumento si è mostrata la tecnica del Chemical shift, introdotta da Leroy-Willing nel 1989, in grado di differenziare le lesioni in relazione al contenuto di grasso, posto che le lesioni maligne non presentano componenti lipidiche ben rappresentate.

La RM è in atto la tecnica radiologica che consente una precisa caratterizzazione, essendo in grado di mostrare peculiarmente le caratteristiche predominanti nelle masse contenenti grasso (adenoma e mielolipoma), nelle masse cistiche e pseudocistiche, nei linfangiomi e nelle lesioni ipervascolarizzate come il feocromocitoma, il carcinoma e alcune forme metastatiche[8, 13, 17, 18, 19, 20, 21].

In particolare le lesioni contenenti grasso si caratterizzano per una perdita dell'intensità di segnale al chemical shift e nelle immagini out-of-

phace rispetto alle in-phace, se contegono grasso intracellulare, per una minore intensità di segnale nelle immagini con soppressione del grasso nel caso si tratti di grasso macroscopico.

Ancora le masse cistiche, rare, si presentano ipointense nelle immagini T1 ponderate ed iperintense nelle T2 ponderate, in assenza di un enhancement interno[9, 15, 22]; più frequenti sono invece le pseudocisti che compaiono solitamente dopo un episodio di emorragia surrenalica e possono apparire complicate per la presenza di setti, aree di sanguinamento, trombi, componenti ad intensità di segnale e comportamento postcontrastografico simile ai tessuti molli, e calcificazioni curvilinee.

Il LC è la più rara tra queste affezioni e viene visualizzato come una lesione cistica delimitata da una parete, caratterizzata da bassa intensità di segnale nelle sequenze T1 ponderate ed alta nelle T2 ponderate senza significativo enhancement al suo interno[4, 9, 15, 18, 19, 22].

Infine lesioni come il feocromocitoma ed il carcinoma si caratterizzano il primo, per mantenere l'intensità di segnale nelle sequenze GRE out-of-phase nonostante l'assenza di lipidi intracellulari e per un alto segnale nelle immagini T2 ponderate con intenso enhacement dopo m.d.c., il secondo per l'eterogeneità nelle immagini T1 ponderate e T2 ponderate in relazione alla presenza di aree necrotiche ed emorragiche, talora può contenere focolai di lipidi intracitoplasmatici con conseguente perdita di segnale nelle immagini in out-of phase[23, 24].

Non vanno ancora dimenticate le metastasi che rappresentano le lesioni di più frequente riscontro, specie in soggetti affetti da neoplasie polmonari, mammarie e pancreatiche, caratterizzate da bassa intensità di segnale nelle immagini T1 ponderate e T2 ponderate con progressivo enhancement dopo m.d.c.

Conclusioni

Dai dati della letteratura si evince che, sebbene in tutti i casi la diagnosi definitiva si ottenga solo con esame citologico o con esame bioptico[6, 7, 8, 9], la TC ed ancor più la RM si dimostrano metodiche sensibili non solo nella localizzazione e nella definizione dei rapporti delle lesioni surrenali ma, anche, nella loro caratterizzazione e quindi nella diagnosi differenziale delle masse cistiche rispetto a quelle solide[5].

Mentre infatti nel caso delle prime specifiche caratteristiche morfologiche, densitometriche e di intensità di segnale, ci aiutano a porre la diagnosi, nel caso di lesioni solide tali caratteristiche consentono altresì di indirizzarci circa il sospetto diagnostico ma non presentano specificità tali da rendere chiaramente distinguibili tra loro le diverse lesioni.

Nel caso del LC, un corretto iter diagnostico, rappresentato dall'esecuzione di un esame di TC con m.d.c. e/o di un esame di RM con m.d.c, è in grado di chiarirne dimensioni, limiti e rapporti con gli organi vicini, nonché di indirizzarci sulla possibile diagnosi di natura.

Tuttavia nessuna metodica di imaging è in atto in grado di permettere una diagnosi definitiva della malattia, rimandando questa alla valutazione bioptica.

Bibliografia

1) Poncelet V.: *Retroperitoneal cystic lymphangioma*.J Belge Radiol 81: *245*, 1998.
2) Khoda J., Hertzanu Y., Sebbag G. *Adrenal cysts: diagnosis and therapeutic approach*. Int Surg 1993; 78: *239–242*.
3) Longo JM, Jafri SZ, Bis KB. *Adrenal lymphangioma: a case report*. Clin Imaging 2000; 24: *104–106*.
4) Francis IR, Baumgarten DA,Bluth EI. *Incidentally discovered adrenal mass*. American college of Radiology ACR appropriateness Criteria (2007) 8p.
5) Guo YK., Yang ZG., Li Y. et al.*Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with istopathologic correlation*. European journal of Radiology 2007 62: *359-370*.
6) Plaut A.: *Locally invasive lymphangioma of adrenal gland*. Cancer 1962 15: *1165-1169*.
7) Tagge DU, Baron PL; *Giant adrenal cyst: Management and review of the literature*. Am Surg 1997 63: *744-746*.
8) Elsayes MK, Mukundan G., Narra VR. *Adrenal masses:imaging features with pathologic correlation*. *Radiographics* (2004) 24: *s73-s86*.
9) Ctvrtlik F., Herman M., Student V. et al. *Differential diagnosis of incidentally detected adrenal masses revealed on routine abdominal CT*. European Journal of Radiology (2008).
10) Caoili EM, Korobkin M., Francis IR. *Delayed enhanced CT of lipid−poor adrenal adenomas*. AJR Am J Roentgenol 2000; 175(5): *1411–5*.
11) Gleeson MJ, McMullin JP. *Cystic lymphangiomata of the adrenal gland*. Br J Urol 1988; 62: *93–94*.
12) Szolar DH, Korobkin M., Reittner P., et al. *Adrenocortical carcinomas and adrenal pheochromocytomas: mass and enhancement loss evaluation at delayed contrast-enhanced CT*. Radiology 2005; 234(2): *479–85*.
13) Lee MJ, Mayo-Smith WW, Hahn PF, et al. *Stateof-the-art MR imaging of the adrenal gland*. RadioGraphics 1994; 14: *1015–1029*.
14) DeAtkine AB, Dunnick NR. *The adrenal glands*. Semin Oncol 1991; 18: *131–139*.

15) Rozenblit A., Morehouse HT, Amis ES et al. *Cystic adrenal lesions: CT features*. Radiology 1996; 201: *541-548*.
16) Mayo-Smith WW, Boland GW, Noto RB. *State-of-the-art adrenal imaging*. Radiographics 2001; 21(4): *995-1012*.
17) Boraschi P., Braccini G., Gigoni R., et al. *Adrenal myelolipomas: their magnetic resonance assessment*. Clin Ter 1996; 147: *549-557*.
18) Touiti D., Deligne E., Cherras A., et al. *Cystic lymphangioma in the adrenal gland: a case report*. Ann Urol (Paris) 2003; 37:*170–172*.
19) Iderne A., Duchene H., Bruant P. *Cystic lymphangioma of the adrenal gland*. Chir (Paris) 1995; 132: *87-89*.
20) Schlund JF, Kenney PJ, Brown ED, et al. *Adrenocortical carcinoma: MR imaging appearance with current techniques*. J Magn Reson Imaging 1995; 5: *171-174*.
21) Rozenblit A., Morehouse HT, Amis ES. *Cystic adrenal lesions: CT features*. Radiology 1996; 201: *541-548*.
22) Mitchell DG, Crovello M., Matteucci T., et al. *Benign adrenocortical masses: diagnosis with chemical shift MR imaging*. Radiology 1992; 185: *345-351*.
23) Francis IR, Korobkin M. *Pheochromocytoma*. Radiol Clin North Am 1996; 34: *1101-1112*.
24) McLoughlin RF, Bilbey JH. *Tumors of the adrenal gland: findings on CT and MR imaging*. AJR Am J Roentgenol 1994; 163: *1413-1418*.
25) Scheible W., Coel M., Siemers PT. *Percutaneous aspiration of adrenal cysts*. AJR 1977; 128: *1013-1016*.
26) Gleeson MJ, McMullin JP. *Cystic lymphangiomata of the adrenal gland*. Br J Urol 1988; 62: *93-94*.
27) Tung GA, Pfister RC, Papanicolaou N., Yoder IC. *Adrenal cysts: imaging and percutaneous aspiration*. Radiology 1989; 173: *107-110*.
28) Neri LM, Nance FC. *Management of adrenal cysts*. Am Surg 1999; 65: *151-163*.
29) Krestin GP, Steinbrich W., Friedmann G. *Adrenal masses: evaluation with fast gradient-echo MR imaging and Gd-DTPA-enhanced dynamic studies*. Radiology 1989; 171: *675-680*.
30) Dunnick NR, Korobkin M. *Imaging of adrenal incidentalomas: current status*. AJR Am J Roentgenol 2002; 179(5): *559-68*.
31) Korobkin M., Brodeur FJ,Yutzy GG, et al. *Differentiation of adrenal adenomas from nonadenomas using CT attenuation values*. AJRAmJ Roentgenol 1996; 166(3): *531-6*.
32) Dunnick NR, Korobkin M., Francis I. *Adrenal radiology: distinguishing benign from malignant masses*. AJR Am J Roentgenol 1996; 167: 8*61-867*.
33) Bilbey JH, McLoughlin RF, Kurkjian PS, et al. MR *imaging of adrenal masses: value of chemicalshift imaging for distinguishing adenomas from other tumors*. AJR Am J Roentgenol 1995; 164: *637-642*.
34) Outwater EK, Siegelman ES, Huang AB, et al. *Adrenal masses: correlation between CT attenuation value and chemical shift ratio at MR imaging with in-phase and opposed-phase sequences*. Radiology 1996; 200: *749-752*.
35) Semelka RC, Shoenut JP, Lawrence PH, et al. *Evaluation of adrenal masses with gadolinium enhancement and fat-suppressed MR imaging*. J Magn Reson Imaging 1993; 3: *337-343*.
36) Bastounis EA, Karayiannakis AJ, Anapliotou ML, et al. *Incidentalomas of the adrenal gland: diagnostic anda terapeutic implication*. American Surgeon 1997; 63 *356-360*.
37) Barzon L, Sonino N, Fallo F et Al. *Prevalence and natural History of andrenal incidentalomas*. European journal of endocrinology 2003; 149: *273-285*.
38) Siren J, Tervahartiala P. Sivula A et al. *Natural corse of adrenal incidentalomas: seven year follow-up study*. World Journal of Surgery 2000; 24: *579-582*.
39) Lockart ME, Smith JK, Narra V et al. *Imaging of adrenal masses*. Eur J Radiol 2002; 41: *95-112*.
40) Masumori N., Adachi H., Noda Y et al. *Detectioni of adrenal and retroperitoneal masses in a general health examination system*. Urology 1998; 52: *541-548*.

Request reprints from
Dott.ssa VALENTINA CUTAJA
Via Ausonia, 51
90100 Palermo
(Italy)