

Manifestazione isolata di sarcoidosi muscolare simulante una lesione tumorale

Isolated muscular sarcoidosis mimicking a tumoral lesion

A. Curti, C. Rampini, M. Gallazzi, F. Tramontana, G.P. Garbagna

Servizio di Radiologia, Istituto Ortopedico Gaetano Pini, Milano

SUMMARY

We report a case of a woman with a palpable painful nodule on her left leg. MR and CT showed a lesion that could be described as a neoplasm. Excisional biopsy revealed a noncaseating granuloma. The woman presented the nodular type of muscular isolated sarcoidosis. Further the disease involved the lungs; this confirmed the accurate diagnosis of sarcoidosis.

Sarcoidosis is a chronic, multisystem granulomatous disease of unknown etiology. Muscle involvement is frequent, but often asymptomatic. There are three forms of muscular sarcoidosis: only the nodular type can be recognized by technical imaging. MR and ultrasound are the best methods to attempt the diagnosis of nodular muscular sarcoidosis; nevertheless, the lesion must have a standardized behaviour because it can mimic a malignant neoplasm. In this case, biopsy is the only tool to identify the disease.

Reumatismo, 2004; 56(1):57-60

INTRODUZIONE

La sarcoidosi è una malattia granulomatosa cronica sistemica ad eziologia immunologica ignota. Coinvolge nella maggior parte dei casi i polmoni ed i linfonodi, soprattutto quelli mediastinici; tuttavia, può interessare il fegato, la milza, il tratto gastroenterico, la cute, gli occhi, le ghiandole salivari ed il cuore (1-3).

La localizzazione muscolare, descritta per la prima volta da Licharew nel 1908 (4), è abbastanza frequente (50-80 %) e, di solito, asintomatica. Appare, infatti, raro un interessamento di tale sede con manifestazioni cliniche (0,14-2,3 %) (1, 5, 6).

CASO CLINICO

Una paziente di 59 anni si presentava presso il nostro Istituto per la comparsa da circa 3 mesi di una tumefazione dolente e mobile alla palpazione a li-

vello del muscolo gemello mediale della gamba sinistra.

La donna non mostrava particolari alterazioni degli esami ematochimici e clinicamente appariva in buone condizioni di salute.

La paziente era stata sottoposta presso altra sede ad una Risonanza Magnetica (RM). Con tale metodica di imaging era stata descritta un'alterazione morfologica e di segnale in corrispondenza del ventre muscolare del muscolo gemello mediale della gamba di sinistra, per la presenza di una formazione ovalare al suo terzo medio, di circa 5 cm. Questa formazione appariva disomogeneamente iperintensa in T1 e aumentava il suo segnale in T2, come per alta cellularità; essa non infiltrava l'epimisio ed improntava il tessuto sottocutaneo senza coinvolgerlo direttamente (Fig. 1).

Presso il nostro Istituto la donna eseguiva una Tomografia Computerizzata (TC) che mostrava in condizioni di base una lesione scarsamente riconoscibile essendo isodensa con il tessuto muscolare che la conteneva. Dopo somministrazione di mezzo di contrasto, essa presentava in fase precoce un'enhancement disomogeneo e periferico che permetteva una sua migliore identificazione rispetto al tessuto muscolare sano circostante, senza evidenza di coinvolgimento dell'epimisio. In una

Indirizzo per la corrispondenza:

Dott.ssa Alessandra Curti

Servizio di Radiologia, Istituto Ortopedico Gaetano Pini

p.zza Cardinal Ferrari 1, 20100 Milano

e-mail: alecur@libero.it

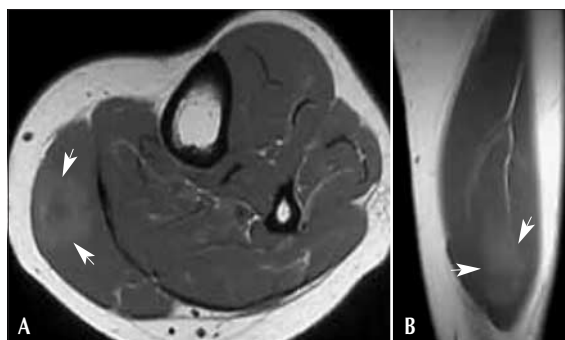


Figura 1 - Immagine ovalare iperintensa in corrispondenza del ventre muscolare del gemello mediale (freccie), in sezione assiale (A) e sagittale (B).

fase più tardiva, si osservava un comportamento contrastografico centripeto: la lesione mostrava un progressivo ed incompleto enhancement della sua parte centrale, restando confinata nel muscolo, senza esercitare effetti compressivi sui fasci vascolari locoregionali (Fig. 2). La formazione era quindi descritta in prima ipotesi come lesione a carattere evolutivo, meritevole di accertamento istologico per tipizzazione.

La paziente veniva allora sottoposta ad una biopsia incisionale ed a una successiva exeresi della lesione. Il dato istologico confermava la presenza nel contesto del tessuto muscolare di una formazione grossolanamente ovalare di circa 4 cm; essa veni-

Figura 2 - La lesione è scarsamente riconoscibile in condizioni di base (A); in una fase contrastografica precoce (B e C) si osserva un'enhancement disomogeneo e periferico (freccie); in una fase più tardiva (D) la lesione ha un comportamento contrastografico centripeto.

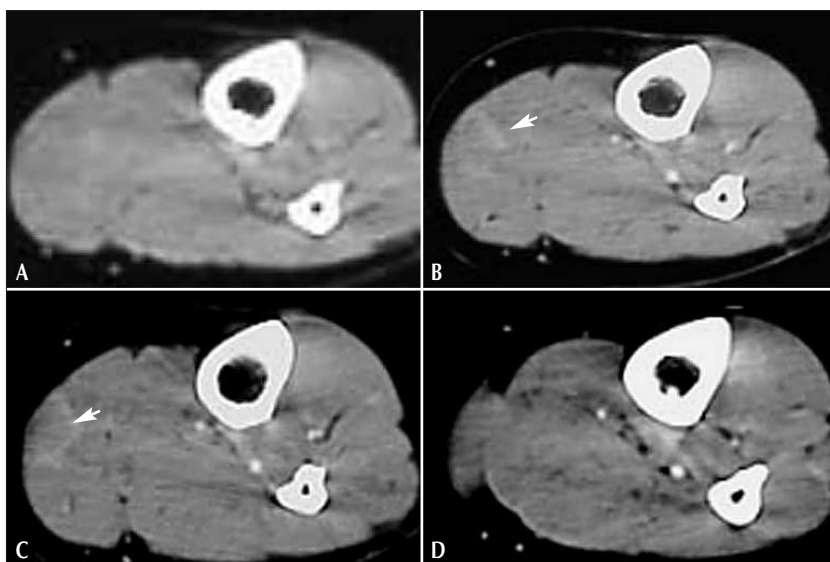
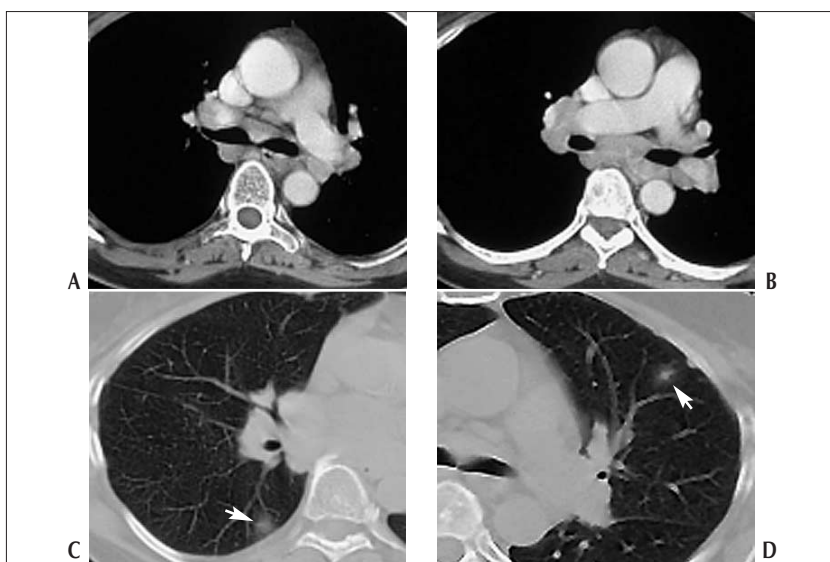


Figura 3 - Numerose tumefazioni linfonodali nella loggia di Baretty, ed a livello carenale-sottocarenale ed ilare (A e B); due formazioni nodulari (freccie) in sede submantellare, a margini sfumati (C e D).



va classificata come flogosi cronica granulomato-sa gigantocellulare focalmente necrotizzante.

Si procedeva, infine, nel sospetto di prima manifestazione clinica di sarcoidosi, all'esecuzione di una TC del torace. In corrispondenza del mediastino venivano descritte numerose tumefazioni linfonodali (Fig. 3A e 3B) ed a livello del parenchima polmonare si rilevavano due formazioni nodulari a sede submantellare, bilateralmente (Fig. 3C e 3D). Ciò portava alla diagnosi di certezza di sarcoidosi.

DISCUSSIONE

La localizzazione muscolare isolata della sarcoidosi, associata a manifestazioni cliniche sintomatiche, è estremamente rara. Essa si presenta nel 73-75 % dei casi in soggetti di sesso femminile, nella VI-VII decade di vita (5, 7).

Sono state descritte in letteratura tre forme di sarcoidosi muscolare (1, 5).

La forma nodulare o tipo I è la meno frequente (3 %). È caratterizzata dalla presenza di noduli singoli o multipli, di solito palpabili e non dolenti; a volte, tuttavia, essi possono causare mialgie o contrazioni muscolari. Tali noduli, che all'esame biotico sono costituiti da aggregati di granulomi, si osservano soprattutto a livello degli arti inferiori. Questa forma non determina deficit motori e sia l'elettromiografia che le creatin-chinasi appaiono nella norma.

La forma polimiositica acuta o subacuta o tipo II si manifesta nell'11 % dei casi ed interessa soggetti più giovani (35-40 anni). È caratterizzata da mialgia, tensione ed ipertrofia muscolare. Raramente determina deficit motorio. Tuttavia, si osservano alterazioni elettromiografiche simili alla polimiosite ed un aumento delle creatin-chinasi.

La forma miopatica cronica o tipo III è in assoluto la più frequente (86 %). Essa si sviluppa di solito in pazienti con sarcoidosi già nota e riconosciuta da tempo. È caratterizzata da deficit muscolare e simmetrico, con maggiore coinvolgimento dei gruppi muscolari prossimali. In tale forma si osserva un aumento delle creatin-chinasi ed un tracciato elettromiografico alterato.

La nostra paziente presentava la sarcoidosi muscolare di tipo I o forma nodulare. È opportuno sottolineare, infatti, che le tecniche di imaging a nostra disposizione sono in grado di identificare nella maggior parte dei casi la presenza del nodulo sarcoidotico, ma non ci permettono una sua caratterizzazione definitiva: è sempre necessario un pre-

lievo biotico per arrivare ad una diagnosi di certezza.

In particolare, tra tutte le indagini radiologiche, quella di prima istanza nell'identificazione di sarcoidosi muscolare nodulare è la RM. Un ruolo importante può essere assunto anche dall'ecografia. Alla RM nelle immagini assiali il nodulo si presenta ben delimitato, rotondo od ovalare, con una struttura centrale a forma di "stella", a bassa intensità di segnale, determinata da tessuto connettivo denso e materiale ialino. Nelle zone più periferiche il nodulo mostra un segnale lievemente iperintenso nelle immagini pesate in T1 e densità protonica ed un segnale significativamente iperintenso in T2: tale comportamento è determinato dalla granulomatosi infiammatoria acuta costituita da cellule epiteliodi e da cellule giganti di Langhans, con moderato infiltrato linfocitario in T2. Nelle immagini coronali e sagittali il nodulo è caratterizzato da tre bande, di cui l'intermedia ipointensa e le due più esterne iperintense. Dopo somministrazione di gadolinio, si osserva nella maggior parte dei casi un enhancement periferico del nodulo granulomatoso (2, 5-7).

L'indagine ecografica in sezione assiale è in grado di riconoscere il nodulo sarcoidotico come ben delimitato. Essa identifica la struttura centrale a "stella", iperecogena, e le zone periferiche circostanti, ipoecogene. In sezione longitudinale, anche l'ecografia, al pari della RM, dimostra le tre bande del nodulo: quella centrale appare iperecogena, mentre le due più esterne appaiono ipoecogene (7).

Non in tutti i casi, tuttavia, la forma nodulare di sarcoidosi muscolare si presenta alla RM ed all'ecografia con un comportamento così standardizzato. È proprio in queste situazioni che appare complessa la diagnosi differenziale tra un granuloma sarcoidotico ed una patologia neoplastica. La valutazione dell'imaging diventa ancora più complicata quando la lesione delle parti molli è l'unica manifestazione clinica, come il nostro caso ha dimostrato. Inoltre, sono stati riportati in letteratura presentazioni di sarcoidosi muscolare piuttosto particolari: in effetti, è possibile che il nodulo sarcoidotico possa invadere la fascia muscolare. Tale comportamento è tipico di una lesione maligna quale un sarcoma; il coinvolgimento della fascia muscolare può essere presente anche in patologie benigne fra cui l'emangioma, l'osteolipoma, lo xantofibroma, i tumori delle guaine nervose, la fascite nodulare (2). La diagnosi differenziale diventa, quindi, estremamente ampia.

La TC non è in tali situazioni di grande aiuto. In-

fatti, rispetto alla RM ed all'ecografia, essa ha un ruolo secondario poiché non è in grado di individuare con precisione i noduli sarcoidotici. Come il nostro caso dimostra, in condizioni basali il nodulo non è quasi mai riconoscibile poiché presenta la stessa densità del tessuto muscolare adiacente. È, quindi, indispensabile la somministrazione di mezzo di contrasto organoiodato per via endovenosa: il nodulo mostra un enhancement periferico che lo rende maggiormente riconoscibile, ma che non lo caratterizza (4, 6, 7).

La scintigrafia con Gallio 67 è un'indagine molto utile nello studio di una sospetta sarcoidosi muscolare poiché precisa l'estensione della malattia e rivela lesioni sarcoidotiche subcliniche dei tessuti molli. Essa appare indispensabile nel follow up di sarcoidosi muscolare già nota e sottoposta a terapia cortisonica (1, 5).

Inoltre, è stata osservata l'importanza di un confronto tra la scintigrafia con Tecnezio 99 e quella con Gallio 67: la prima è utile nella diagnosi dei tumori dei tessuti molli ed, in particolare, della fibromatosi aggressiva, dell'istiocitoma fibroso ma-

ligno, del neurofibroma maligno, mentre la seconda è utile nell'identificazione di processi infiammatori e di ascessi. Nel caso di sarcoidosi muscolare isolata, la combinazione di un'elevata captazione di Gallio 67 e di una moderata captazione di Tecnezio 99 è indicativa di processo infiammatorio e non di tumore dei tessuti molli (4).

In conclusione, nell'identificazione di una sarcoidosi muscolare isolata, ed in particolare della sua forma nodulare, la RM e l'ecografia sono, tra le tecniche di imaging, le più indicative; la lesione, però, deve presentare un comportamento tipico e standardizzato. In tutte le altre situazioni, ed anche nel nostro caso, il nodulo sarcoidotico può mimare una lesione tumorale.

In assenza di altre manifestazioni cliniche ed in assenza di dati oggettivi forniti da altre metodiche come la TC e la scintigrafia, la diagnosi di certezza di sarcoidosi, come il nostro caso ha dimostrato, è esclusivamente garantita dal prelievo biotipico che dimostrerà la presenza di aggregati di granulomi non caseosi e di cellule epitelioidi, elementi istologici tipici di questa malattia.

RIASSUNTO

Descriviamo il caso di una donna con una tumefazione dolente della gamba sinistra. Le indagini effettuate (RM e TC) ipotizzavano la presenza di una lesione a carattere evolutivo. La biopsia incisionale classificava l'alterazione come flogosi granulomatosa. Si trattava di una forma nodulare di sarcoidosi muscolare. La donna sviluppava successivamente una sarcoidosi polmonare, ad ulteriore conferma della diagnosi di malattia.

Nel caso di una sarcoidosi muscolare isolata e di tipo nodulare, solo la RM e l'ecografia appaiono indicative per un buon inquadramento diagnostico; tuttavia, se la lesione non presenta un comportamento standardizzato e mima una formazione tumorale, è necessario il prelievo biotipico.

Parole chiave - Sarcoidosi muscolare, forma nodulare, tecniche di imaging, biopsia.

Key words - *Muscular sarcoidosis, nodular form, imaging technics, biopsy.*

BIBLIOGRAFIA

1. Sohn HS, Kim EN, Park JM, Chung YA. Muscular sarcoidosis: Ga-67 scintigraphy and magnetic resonance imaging. *Clin Nucl Med* 2001; 26: 29-32.
2. Fujimoto H, Ikeda M, Shimofusa R, Terauchi M, Eguchi M. Sarcoidosis breaching the fascia and mimicking a sarcoma. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 706-8.
3. Heckman JG, Stefan H, Heuss D, Hopp P, Neundorfer B. Isolated muscular sarcoidosis. *Eur J Neurol* 2001; 8: 365-6.
4. Kobayashi H, Kotoura Y, Sakahara H, Yamamuro T, Endo K, Konishi J. Solitary muscular sarcoidosis: CT, MRI, and scintigraphic characteristics. *Skeletal Radiol* 1994; 23: 293-5.
5. Séve P, Zènone T, Durieu I. La sarcoidose musculaire: à propos d'un cas. *Rev Méd Interne* 1997; 18: 984-8.
6. Matsuo M, Ehara S, Tamakawa Y, Chida E, Nishida J, Sugai T. Muscular sarcoidosis. *Skeletal Radiol* 1995; 24: 535-7.
7. Otake S. Sarcoidosis involving skeletal muscle: imaging findings and relative value of imaging procedures. *Am J Roentgenol* 1994; 162: 369-75.