

Il caso di un'insolita artrite di caviglia in una paziente con connettivite

Luca Giordano¹, Antonella Grimaldi²

1. U.O. Radiologia - Ospedale "Vito Fazzi"- Lecce

2. U.O. Reumatologia - Ospedale "Vito Fazzi"- Lecce, Polo Riabilitativo

Pz di anni 28, sesso femminile

Anamnesi familiare

Familiarità di primo grado per psoriasi cutanea (padre)

Anamnesi patologica remota

Diagnosi presso il ns Centro nel 2012 di connettivite indifferenziata (riserva per sclerosi sistemica progressiva), che si caratterizzava per:

- fenomeno di Raynaud;
- manifestazioni microangiopatiche digitali a liv.piedi, con taluni aspetti in forma di “digital pitting scar”;
- non impegno d'organo;
- laboratorio: ANA + 1/640, pattern fine speckled + nucleolare, antiENA: antiSSA+ (in assenza di sindrome sicca);
- capillaroscopia: ”Quadro di scleroderma pattern tipo “active” sec. Cutolo”

Anamnesi patologica prossima

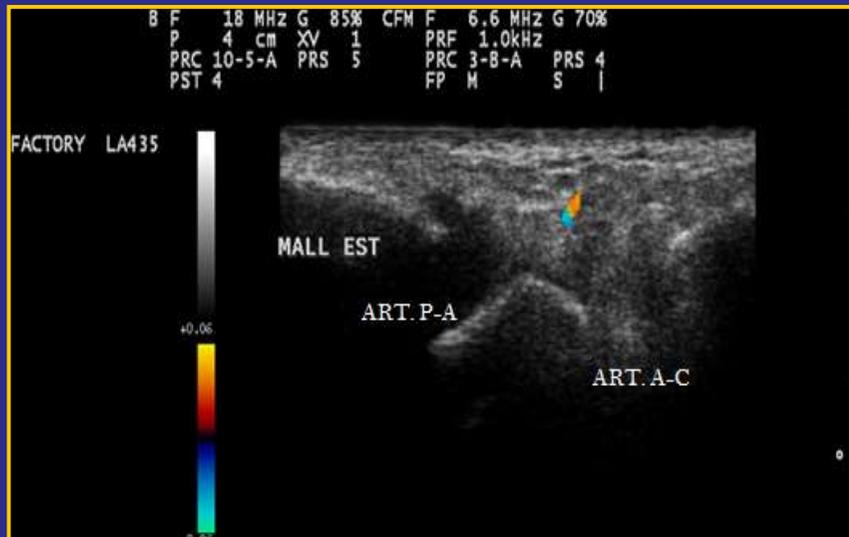
Nel dicembre 2015 riportato dolore, presente da circa 3 mesi, senza caratteristiche preferenziali di orario, sia notturno ed a riposo che in carico, a liv. della reg. esterna della caviglia sx in sede peri- e sottomalleolare, senza limitazione funzionale.

Nell'**esame obiettivo**, tumefazione in sede sotto- e retromalleolare laterale con dolore alla palpazione;
il ROM non presentava deficit, anche se la dorsiflessione, la pronosupinazione e la flessione plantare evocavano dolore

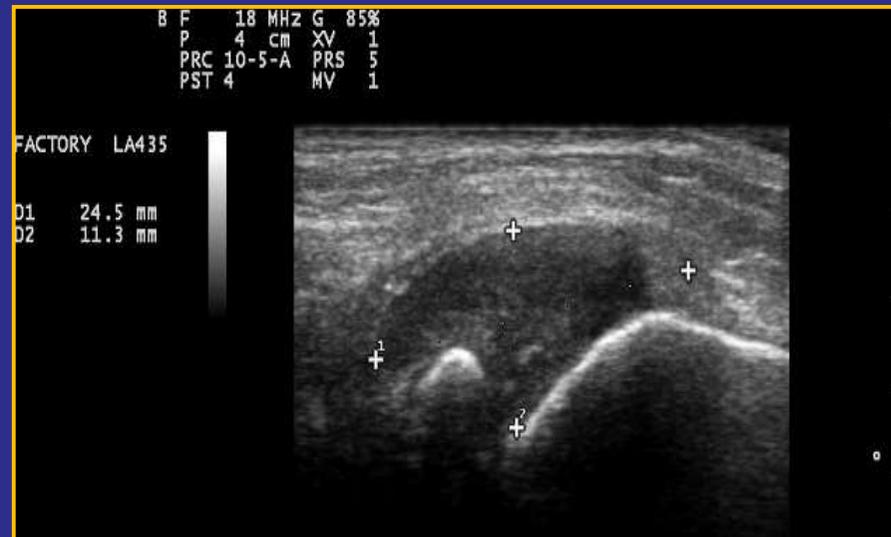
REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

Ecografia articolare



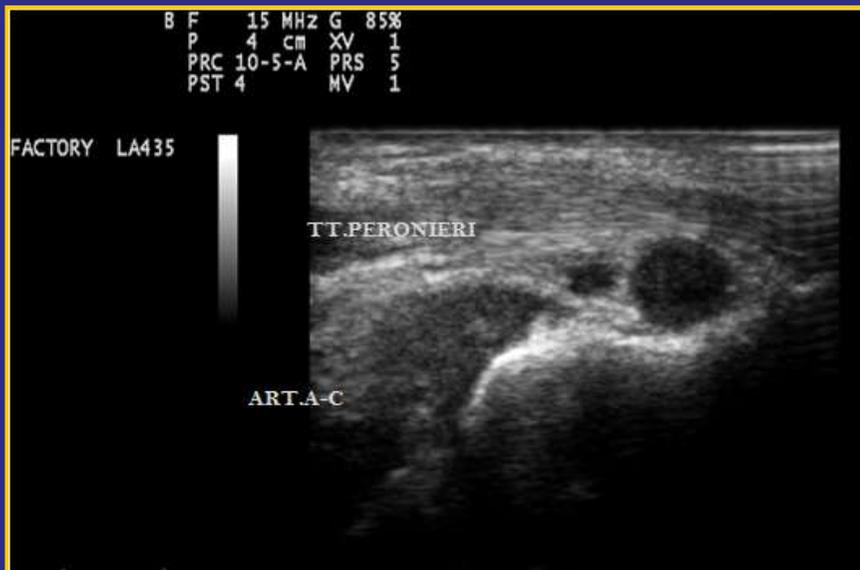
Distensione an-/ipoecogena capsula art.peroneo-astragalica ed astragalo-calcaneare, con presenza del segnale PD



Art.astragalo-calcaneare: capsula parzialmente zaffata da tessuto ipoecogeno, disomogeneo, verosimile espressione di iperplasia sinoviale

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up



Scansione longitudinale al passaggio retromalleolare tt.peronieri: immagini ovalari di minore ecogenità, subito al di sotto dei tendini ed in rapporto di contiguità/continuità con la distensione capsulare A-C



Estensione extrarticolare della tumefazione sinoviale A-C in sede retrocalcaneare

Laboratorio

- emocromo ed indici di flogosi nella norma
- complementemia nella norma
- ANA 1/320, pattern nucleolare, antiENA: antiSSA+
- assenti FR, ac antiCCP ed antiDNA

Ipotesi diagnostiche

Artrite in corso di connettivite indifferenziata?

ma...l'interessamento muscoloscheletrico in corso di connettiviti si manifesta più comunemente con artralgie a carattere infiammatorio ed artriti per lo più simmetriche delle piccole e medie articolazioni e/o tenosinoviti prev. a livello di polsi e mani

Artrite psoriasica?

data la familiarità...quadro clinico compatibile, ma...

non convinceva il reperto ecografico con l'esuberanza del tessuto ipoecogeno all'interno della cavità articolare, quasi a simulare un panno sinoviale...non tipico di un'artrite di recente insorgenza in cui la sinovite ha carattere prevalentemente essudativo ed il contenuto del cavo articolare si caratterizza per l'omogenea anecogenicità

Altro? → RMN

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up



REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up



RMN

Lo spazio triangolare di Kager è parzialmente occupato da una tumefazione sinoviale solida che trae origine dall' articolazione talo-calcaneare posteriore; tale lesione presenta lobuli e propaggini laterali che, sul versante peroneale, contraggono rapporti di contiguità anatomica con i tendini peronieri e, sul versante tibiale, si accrescono lungo il profilo supero-mediale del calcagno, al di dietro e al di sotto del tendine flessore dell' alluce. Le caratteristiche del segnale, ipointenso nelle sequenze T2 dipendenti, specie nelle sequenze FFE (blooming), per la presenza di depositi di emosiderina, hanno l' aspetto tipico del tumore tenosinoviale a cellule giganti.

Intervento chirurgico - 14/11/2016

In ischemia, incisione postero-laterale retro malleolo esterno.

Si evidenzia presso lo spazio triangolare di Kager una grossa formazione solida ben capsulata e con buon piano di clivaggio che trae origine dall' articolazione talocalcaneare posteriore. Si asporta totalmente. Si controlla emostasi e si chiude per strati. Medicazione e bendaggio elastico.

Diagnosi istologica

Tumore teno-sinoviale a cellule giganti

Follow-up post-operatorio



- controlli RMN effettuati ogni 6-8 mesi (ultimo 3/2019) (non variazioni di reperti)
In particolare nello spazio triangolare di Kager, lungo il profilo superiore del calcagno, sono evidenti gli esiti fibro-cicatriziali stabilizzati dell'exeresi chirurgica; non sono delimitabili formazioni da riferire a tessuto residuo di malattia
- a distanza di due mesi dall'intervento la pz riferiva scomparsa del dolore, mantenutasi per tutta la durata del follow-up

Il tumore tenosinoviale a cellule giganti (TSGCT) o tumore a cellule giganti della guaina del tendine è una famiglia di lesioni che solitamente coinvolgono la sinovia articolare, bursale e della guaina del tendine.

- **intra- od extra-articolare**

classificato in base alla presentazione clinica ed al comportamento biologico come

- **localizzato**

- principalmente dita e polso (85% dei casi)
- sistematicamente benigno
- definito sec. l'OMS come una lesione nodulare ben circoscritta del rivestimento sinoviale di articolazioni, borse, guaine tendinee

/

- **diffuso (anche noto come sinovite villonodulare)**

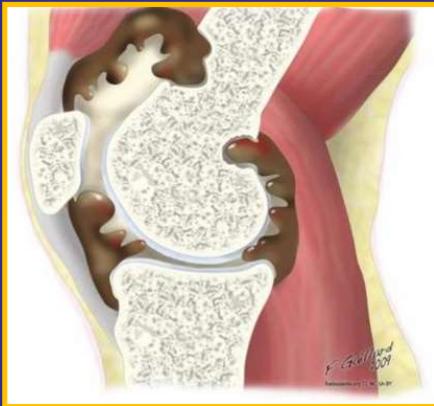
- principalmente grandi articolazioni: in ordine di frequenza, ginocchio, anca, caviglia e gomito
- più aggressivo e distruttore, può includere eccezionalmente una componente maligna
- definito come una lesione multinodulare che coinvolge una maggiore estensione o più compartimenti del rivestimento sinoviale, che appare iperplastico e trasformato in pieghe e proiezioni digitiformi

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

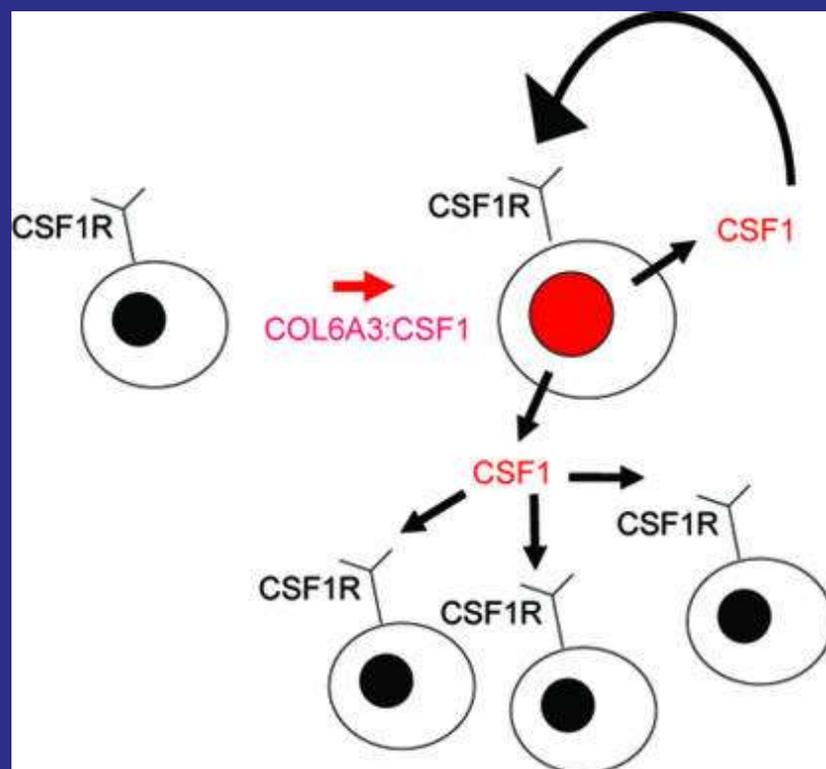
Sono descritte forme localizzate multilobulari e forme miste, con una massa prominente ed un coinvolgimento diffuso della sinovia, a rappresentare forme di transizione tra la variante localizzata e quella diffusa

il nostro caso si inserisce tra tali forme intermedie



E' un processo neoplastico o una lesione reattiva?

L'eziopatogenesi è stata proposta da West et Al. : gli autori sostengono l'effetto "landscape" del TSGCT, causato dalla traslocazione di un piccolo numero di cellule



Clonal neoplastic process resulting in over-expression of CSF1 in synovium

- frequently due to genetic translocations
- propagation of neoplastic clone (autocrine)
- reactive inflammatory process with proliferation & recruitment of CSF1R-expressing cells: macrophages, giant cells, osteoclasts

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

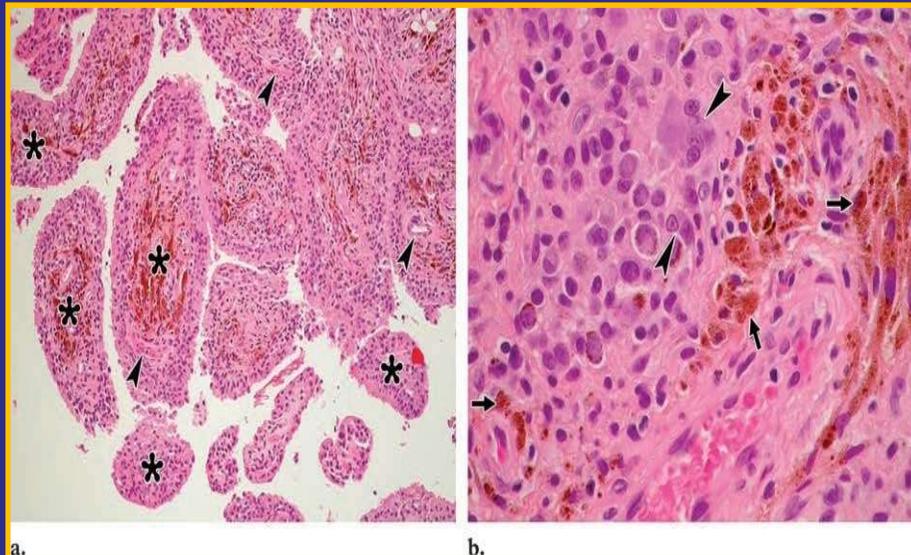
Il **quadro clinico** non è specifico, ma può essere suggestivo se:

- giovani adulti;
- localizzazione tipica;
- manifestazione monoarticolare in lenta progressione, nessun altro segno suggestivo di altra patologia sinoviale (poliartrite, gotta, artropatia emofilica)

E' tipico l'emartro ricorrente

L'istologia è caratteristica

Il TSGCT si differenzia dalle altre sinoviti infiammatorie per la caratteristica istologica della presenza dei depositi di emosiderina in uno stroma di fibre reticolari e collagene, cellule giganti multinucleate e cellule schiumose



Photomicrograph (original magnification, $\times 100$; hematoxylin-eosin [H-E] stain) shows villous architecture (*) and hypervascularity (arrowheads) of the synovium.

Photomicrograph (original magnification, $\times 400$; H-E stain) demonstrates the presence of multinucleated giant cells (arrowheads) and a monomorphic population of round cells among fibrous stroma and multiple vascular channels. Brown pigment, which is characteristic of hemosiderin, is noted intra- and extracellularly (arrows).

REUMAIMAGING

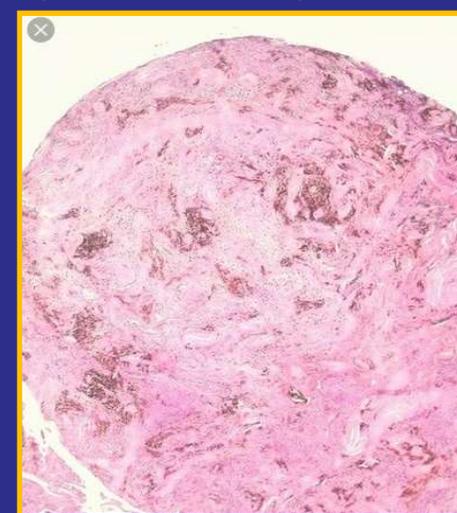
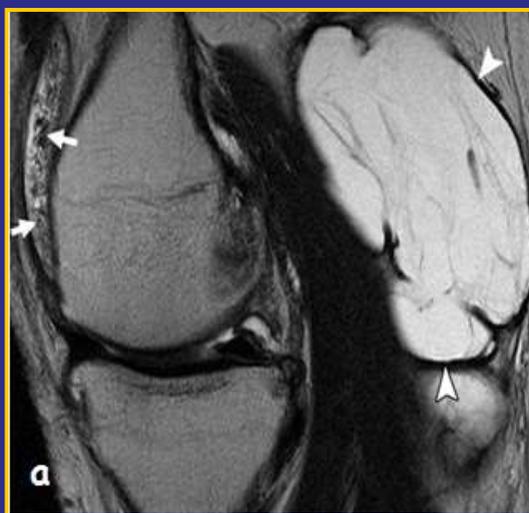
Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

Tra le indagini di **imaging**, la **RMN** ha un ruolo fondamentale nell' identificare la sede e nel definire l' estensione della malattia, se intra- od extra-articolare, consentendo di valutare l' eventuale estensione extra-articolare di un processo intra-articolare

Le caratteristiche della malattia in RMN sono peculiari e facilitano la diagnosi differenziale nei confronti di altri processi proliferativi sinoviali

- bassa intensità di segnale nelle immagini T1 e T2 pesate in sequenze SE (a)
- fenomeno del “blooming” (b), marcata riduzione dell' intensità di segnale nelle sequenze gradient-echo (GRE), dovuto ad un artefatto (da “chemical shift”) correlato all' effetto paramagnetico dell' emosiderina intracellulare

riflettono le caratteristiche istologiche della lesione (emosiderina)



C
o
r
r
e
l
a
z
i
o
n
e

i
m
a
g
i
n
g

i
s
t
o
l
o
g
i
a

Sinovite villo-nodulare del ginocchio con interessamento della borsa poplitea

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

Altri reperti suggestivi forniti dalla Rx/TC sono, nella localizzazione intra-articolare e soprattutto quando associati al tipico quadro di RM:

- erosioni con margini sclerotici attribuite a fenomeni di compressione e più osservabili a liv. di articolazioni con “bassa capacità” (anca e spalla rispetto a ginocchio)
- cisti in sedi non-portanti spesso disposte simmetricamente su ciascun lato della linea articolare o presso le linee di inserzione capsulare



REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

Diagnosi differenziale

Sarcoma sinoviale

>periarticolare,raramente intra-articolare,
possibile in borse/guaine tendinee
RMN:-segnale in T2 principalmente iperintenso
Rx:-calcificazioni distrofiche;
-segni di diretta invasione ossea
in ~30%,con caratteristiche "aggressive"

Artropatia amiloide

RMN:-bassa intensità di segnale nelle immagini T1-e T2-pesate
- ai fini differenziali:
• non si osserva l'artefatto del "blooming"
• coinvolgimento multifocale

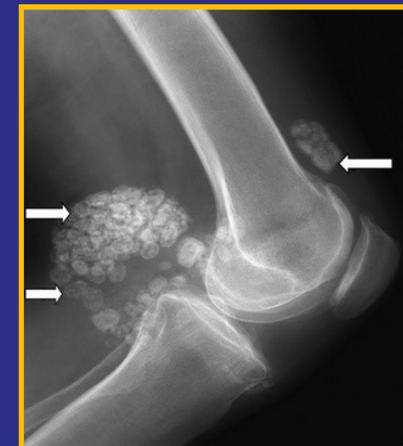
Artropatia emofilica

-pure caratterizzata da depositi di emosiderina
-deformità ossee,che non fanno parte del quadro del TSGCT

Condromatosi sinoviale

Rx: multipli corpi mineralizzati intrarticolari
RMN:quando non mineralizzati, può evidenziarne la natura cartilaginea

Sinoviti infiammatorie



Take Home Message

Sebbene il TSGCT sia una malattia della sinovia rara, un prezioso contributo ai fini diagnostici è dato dalla RMN, i cui reperti peculiari, la bassa intensità di segnale T1-T2 ed il “blooming” nelle sequenze GRE, si correlano strettamente con le caratteristiche alterazioni istopatologiche, così da guidare la scelta del trattamento

Bibliografia

1. Best Cases from the AFIP

Pigmented Villonodular Synovitis

RadioGraphics 2008; 28:1519–1523

Hillary Warren Garner, MD, • Cedric J. Ortiguera, MD, • Raouf E.Nakhleh, MD

2. Localized and diffuse forms of tenosynovial giant cell tumor

(formerly giant cell tumor of the tendon sheath and pigmented villonodular synovitis)

Orthopaedics & Traumatology:Surgery & Research

Vol.103,Issue 1,Supplement,February 2017,p.S91-S97

F.Gouin,T.Noailles

3. Imaging of giant cell tumour of the tendon sheath

Radiol med (2010) 115:141–151

J.M.C. Wan, N. Magarelli, W.C.G. Peh, G.Guglielmi, T.W.H. Shek

4. West et Al.2006

PNAS,USA 103,690-695