

Poster No.	PD-07/59
Tipo	EPOSTER DIDATTICO
Sezione	RADIOLOGIA ADDOM. GASTROENTEROL.
Autori	COSTANZO GIULIANA - CATANIA (CT) , COCUZZA GIUSEPPE , BONCORAGLIO ANDREA , AKHSHIK DARIO , PALMUCCI STEFANO , PETRILLO GIUSEPPE

Obiettivi didattici:

Descrivere gli aspetti radiologici, rilevati mediante US, TC e RM, delle diverse tipologie di lesioni cistiche epatiche.

Introduzione:

Le lesioni cistiche epatiche rappresentano un gruppo eterogeneo di patologie, che si differenziano per prevalenza, eziologia, manifestazioni cliniche e prognosi. Sono spesso un riscontro occasionale durante esami d'imaging in quanto asintomatiche e con decorso benigno. In una minoranza dei casi possono raggiungere maggiori dimensioni e complicarsi (emorragia spontanea, rottura in cavità peritoneale o nei dotti biliari, infezione, compressione dell'albero biliare).

Le lesioni più frequentemente osservate includono cisti semplici, infettive e neoplastiche.

Descrizione:

Le cisti semplici sono lesioni a contenuto fluido, con pareti ben definite, senza evidenza di caratteristiche interne complesse, come setti interni e nodularità. Possono essere singole o multiple.

All'esame ecografico le cisti semplici appaiono anecogene, a morfologia ovalare o rotondeggiante, con margini netti, rinforzo posteriore di parete e assenza di segnale vascolare all'esame con Color-doppler (Figura 1). L'esame TC mostra formazioni ipodense, con valori di attenuazione pari a 0-10 HU, senza enhancement dopo mdc (Figura 2). In RM si presentano ipointense nelle sequenze T1 pesate, iperintense nelle sequenze T2 pesate e non mostrano enhancement dopo somministrazione di mdc paramagnetico (Figura 3) [1].

Lesioni cistiche semplici includono la malattia di Caroli, l'amartoma biliare, il fegato multicistico o policistico e la malattia policistica epato-renale.

La malattia di Caroli è una rara patologia autosomica recessiva, caratterizzata da dilatazioni cistiche segmentarie multiple dei dotti biliari intraepatici che può complicarsi con la formazione di calcoli intraduttali. La forma più comune, definita Sindrome di Caroli, è associata ad una fibrosi epatica periportale che evolve in cirrosi epatica con ipertensione portale.

L'esame US mostra dilatazione dei dotti biliari intraepatici, all'interno dei quali possono presentarsi setti interni, aspetto definito "intraductal bridging".

All'esame TC la malattia si caratterizza per la presenza di multiple lesioni cistiche ipodense, di varie dimensioni, comunicanti con il sistema biliare. In TC, segno patognomonico della patologia è il "central duct sign": foci di enhancement contrastografico all'interno dei dotti biliari intraepatici dilatati corrispondenti a ramificazioni portali [2].

All'esame RM la dilatazione cistica del sistema biliare appare ipointensa nelle sequenze T1 pesate ed iperintensa nelle sequenze T2 pesate. La patologia si caratterizza per la presenza di enhancement, all'interno dei dotti biliari intraepatici dilatati, dopo somministrazione di mdc epatospecifico, corrispondenti a ramificazioni portali (Figura 4).

L'amartoma biliare è una rara malformazione benigna delle vie biliari derivanti da dotti biliari embrionali che non riescono a svilupparsi [3]. Si caratterizza per la presenza di numerose piccole lesioni di aspetto cistico non comunicanti con la via biliare. Il contenuto delle cisti è variabile: prevalente componente liquida associata o meno a componente solida. Nella maggior parte dei casi è asintomatico.

La presenza di amartomi multipli configura il complesso di Von Meyenburg.

All'esame ecografico, l'amartoma biliare appare come una piccola lesione ben circoscritta con segnale anecogeno o ipoecogeno relativamente alla componente liquida o mista.

In TC, l'amartoma biliare si caratterizza per la presenza di multiple lesioni ipodense (<1,5 cm), che non mostrano enhancement dopo mdc. In RM, l'amartoma biliare appare ipointenso in T1, iperintenso in T2 e ad intensità intermedia quando associata a componente solida. Lo studio dinamico dopo mdc paramagnetico non mostra enhancement delle lesioni cistiche; la componente solida presenta invece enhancement che persiste nel tempo per l'abbondante tessuto fibroso. Nella Colangio-RM il complesso di Von Meyenburg configura tipicamente il quadro di "starry sky" (cielo stellato o albero fiorito) [4] (Figura 5).

La malattia policistica del fegato è una malattia autosomica dominante definita dalla presenza di più di 20 cisti epatiche. Può interessare esclusivamente il fegato (policistosi epatica) (Figure 6-7) o essere associata - in più del 40% dei casi - alla

policistici renale (malattia policistica epato-renale) [5] (Figura 8).

Le caratteristiche ecografiche, TC e RM delle lesioni cistiche della malattia policistica epatica non si discostano da quelle già descritte per le cisti semplici. Quando numerose, tuttavia, le cisti possono apparire di morfologia poligonale per parziale compressione da parte delle cisti adiacenti.

L'echinococcosi o idatidiosi è una parassitosi provocata dalle larve di tenie di *Echinococcus granulosus* (forma più comune) ed *Echinococcus multilocularis* (forma più aggressiva), che causano la formazione di cisti di aspetto differente: forma granulosa e forma alveolare [6]. Nel primo caso, le cisti sono uniloculari, solitarie o multiple, di dimensioni anche cospicue, delimitate da un pericistio, da una membrana chitinoso e da una membrana prolifera o germinativa; le cisti figlie si formano per gemmazione endogena da parte della membrana prolifera. Nella forma alveolare, per gemmazione esogena, si formano cisti più piccole, molteplici e ravvicinate, con carattere infiltrante nei confronti del parenchima epatico.

La sintomatologia, quando presente, è rappresentata da dolore ai quadranti addominali superiori ed ittero [7].

L'aspetto ecografico delle cisti idatidiche può variare a seconda del vario stadio evolutivo. Nello stadio iniziale, si presentano anecogene, a pareti ben definite con presenza di "sabbia idatidea" all'interno; negli stadi più avanzati si caratterizzano per la presenza di setti interni, cisti figlie e membrane fluttuanti iso-iperecogene all'interno della cavità. Il distacco delle membrane all'interno della cisti è conosciuto come "water lily sign" (segno della ninfea) [8]. La parete cistica appare come una doppia linea iperecogena separata da uno strato ipoecogeno (Figura 9). Il riscontro di calcificazioni parziali o complete della parete cistica indicano rispettivamente inattività o morte del parassita. In TC, le cisti da echinococco presentano morfologia rotondeggiante, densità pari a quella dell'acqua e parete calcifica (pericistio). Le cisti figlie, situate perifericamente all'interno delle cisti madri, sono visibili come strutture circolari e di densità inferiore (Figura 10). In fase attiva, la cisti appare ipodensa con pareti spesse, iperdense rispetto al parenchima circostante e con impregnazione contrastografica. In seguito, per fenomeni degenerativi, la parete cistica va incontro a diffusa deposizione di sali di calcio, assumendo un tipico aspetto "a guscio" patognomonico di fase non attiva di malattia (Figura 11). In RM il pericistio appare come una rima ipointensa sia nelle sequenze T1 che T2 pesate, mentre la parte centrale mostra segnale ipointenso in T1 ed iperintenso in T2. Le cisti figlie disposte alla periferia della lesione sono più ipointense rispetto alla zona centrale in entrambe le sequenze (Figura 12).

Gli accessi epatici, in relazione all'agente eziologico, si distinguono in: accessi da piogeni (i più frequenti), amebici e micotici [1]. Clinicamente si presentano con febbre e dolore addominale, talvolta con epatomegalia ed ittero.

Gli accessi da piogeni, causati da *Escherichia Coli*, *Stafilococcus aureus* ed *Enterococcus*, rappresentano nella maggior parte dei casi, una complicanza di colangite ascendente o di tromboflebite portale. Ecograficamente gli accessi epatici presentano un aspetto variabile, prevalentemente ipoecogeno, con setti interni e talora con bolle aree nel contenuto; al color-doppler non si dimostra una vascolarizzazione interna.

In TC gli accessi appaiono ipodensi, a densità sovrafluida (UH >20), con margini netti ed impregnazione periferica precoce dopo mdc (Figura 13). Si possono riscontrare bolle aeree intralesionali per sovra-infezione da anaerobi oppure per fistolizzazione con organi a contenuto aereo (Figura 14). Una caratteristica TC è il tipico aspetto "a grappolo", che rappresenta la coalescenza di multipli piccoli accessi in una singola cavità multiloculata. In RM la lesione appare ipointensa in T1, iperintensa in T2 con edema perilesionale associato ed enhancement periferico dopo somministrazione e.v. di mdc paramagnetico. Sia in RM che in TC, nelle fasi post-contrastografiche, è tipico il "double target sign" [9]: l'area centrale ipodensa/ipointensa è circondata da un cerchio iperdenso/iperintenso nella sua parte interna, ipodenso/ipointenso nella porzione più esterna.

L'accesso amebico, causato da *Entameba histolytica*, è la più frequente complicanza extraintestinale dell'amebiasi [7]. Nella maggior parte dei casi si presenta come lesione singola di grosse dimensioni, delimitata da una capsula spessa, talora con sepimentazione interna ed in assenza di bolle aeree nel contesto.

Gli accessi micotici, provocati soprattutto da *Candida Albicans*, *Aspergillus*, *Criptococcus*, si riscontrano con maggior frequenza in pazienti immunodepressi; sono frequentemente multipli e di piccole dimensioni. Le caratteristiche US, TC ed RM degli accessi amebici e micotici, non si discostano da quelle suddescritte.

Il cistoadenoma ed il cistoadenocarcinoma biliare sono rispettivamente forme benigne e maligne di neoplasie cistiche dei dotti biliari che rappresentano meno del 5% delle lesioni cistiche intraepatiche di origine biliare [10]; si riscontrano generalmente in donne tra la quinta e la settima decade di vita, possono essere asintomatici o manifestarsi con dolore addominale, nausea, vomito ed ittero ostruttivo. Ecograficamente presentano morfologia ovalare o rotondeggiante, aspetto multiloculare, margini irregolari, ecostruttura ipoecogena con sepimenti iperecogeni e noduli murali. In TC appaiono come masse cistiche complesse con una fibrocapsula ben definita, setti interni e nodularità murale; la densità è variabile in relazione al contenuto. In RM l'intensità di segnale varia in base alla presenza di contenuto emorragico, solido o proteico (Figura 15). Sebbene setti interni e noduli murali con enhancement dopo mdc siano più tipici del cistoadenocarcinoma biliare, una diagnosi differenziale certa tra le due lesioni non è possibile [11].

Le metastasi epatiche possono assumere un aspetto cistico in seguito alla degenerazione necrotica e cistica di tumori ipervascolarizzati a rapida crescita (sarcoma, melanoma, carcinoide, tumori neuroendocrini, adenocarcinoma polmonare, corioncarcinoma) o di adenocarcinomi mucinosi del colon e dell'ovaio. In ecografia, TC ed RM, le metastasi cistiche, singole o più spesso multiple, presentano le caratteristiche di cisti complesse: pareti spesse, irregolari, che mostrano enhancement dopo somministrazione e.v. di mdc, spessi setti interni, nodularità murali e detriti nel contesto [7] (Figura 16).

L'emangioma cavernoso è una neoplasia epatica benigna che può raggiungere dimensioni notevoli ed andare incontro a degenerazione cistica centrale. Si riscontra più frequentemente in donne di mezza età; nella maggior parte dei casi è asintomatico, raramente può dare compressione delle strutture adiacenti, rottura o trombosi acuta. Ecograficamente si

presenta con una porzione centrale ipoecogena ed una periferica iperecogena. In TC l'emangioma cavernoso appare come focolaio ipodenso, rotondeggiante o ovalare, a margini netti e lobulati [12]. Dopo somministrazione e.v. di mdc, la fase arteriosa mostra impregnazione periferica con foci nodulari o globulari, corrispondenti a spazi vascolari cavernosi (aspetto "a ghirlanda"). In fase portale si ha una progressiva impregnazione centripeta che diviene completa dopo 5-10 minuti; negli angiomi giganti l'impregnazione è incompleta anche nelle fasi tardive (Figura 17). In RM l'emangioma cavernoso appare ipointenso in T1 ed iperintenso in T2. Nelle fasi dinamiche presenta enhancement periferico, globulare, con progressivo riempimento centripeto in fase venosa; in fase tardiva la lesione è iperintensa rispetto al parenchima ed isointensa rispetto ai vasi sanguigni [13].

Conclusioni:

Il frequente riscontro di lesioni cistiche epatiche nella pratica quotidiana, le loro manifestazioni cliniche spesso non specifiche e la variabilità della prognosi, rendono necessaria la conoscenza delle caratteristiche di presentazione radiologica per il corretto inquadramento diagnostico terapeutico.

Informazioni Personali:

Dott.ssa Giuliana Costanzo Giulicostanzo87@gmail.com

Dott Stefano Palmucci Spalmucci@sirm.org

Dott. Andrea Boncoraglio: andreab1988@hotmail.it

Note Bibliografiche:

1. Niall Power, FRCR, MRCPI; Clare Bent, MRCS; Otto Chan, FRCR, FRCS: Imaging of cystic liver lesions in the adult. *Applied Radiology*; May 01, 2007
2. Giuseppe Brancatelli, Michael P. Federle, Vale´rie Vilgrain, Marie-Pierre Vullierme, Daniele Marin, Roberto Lagalla: Fibropolycystic Liver Disease. CT and MR Imaging Findings. *RadioGraphics* 2005; 25: 659 - 670
3. Qiu-Sheng Shi¹, Ling-Xi Xing¹, Li-Fang Jin¹, Han Wang², Xiu-Hong Lv³, Lian-Fang Du: Imaging findings of bile duct hamartomas: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Med* 2015;8(8): 13145-13153
4. Yong Moon Shin: Biliary hamartoma presented as a single mass. *The Korean Journal of Hepatology* 2011;17:331-334
5. Behroze Vachha, Maryellen R. M. Sun, Bettina Siewert, Ronald L. Eisenberg: Cystic Lesions of the Liver. *AJR* 2011; 196:W355-W366
6. Pinar Polat, Mecit Kantarci, Fatih Alper, Selami Suma, Melike Bedel Koruyucu, Adnan Okur, Hydatid: Disease from Head to Toe; *RadioGraphics* 2003; 23:475-494
7. Amir A. Borhani, Amanda Wiant, Matthew T. Heller: Cystic Hepatic Lesions: A Review and an Algorithmic Approach. *AJR* 2014; 203: 1192-1204.
8. Iván Pedrosa, Antonio Saíz, Juan Arrazola, Joaquín Ferreirós, César S. Pedrosa: Hydatid Disease: Radiologic and Pathologic Features and Complications. *RadioGraphics* 2000; 20: 795-817
9. Pablo Bächler, María José Baladron, Christine Menias, Ignacio Beddings, Ron Loch, Eugenio Zalaquett, Matías Vargas, Sarah Connolly, Sanjeev Bhalla, Álvaro Huete: Multimodality Imaging of Liver Infections: Differential Diagnosis and Potential Pitfalls. *RadioGraphics* 2016; 36:1001-1023
10. Koenraad J. Mortelet, Pablo R. Ros: Cystic Focal Liver Lesions in the Adult: Differential CT and MR Imaging Features. *RadioGraphics* 2001; 21:895-910
11. Marten A Lantinga, Tom JG Gevers, Joost PH Drenth: Evaluation of hepatic cystic lesions. *World J Gastroenterol* 2013 June 21; 19(23): 3543-3554.
12. Prasanth M. Prasanna, Scott E. Fredericks, Steven S. Winn, DVM Robert A. Christman: Giant Cavernous Hemangioma. *RadioGraphics* 2010; 30:1139-1144
13. Vilgrain V, Boulos L, Vullierme MP, Denys A, Terris B, Menu Y: Imaging of atypical hemangiomas of the liver with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2000;20(2):379-397.

Immagini:

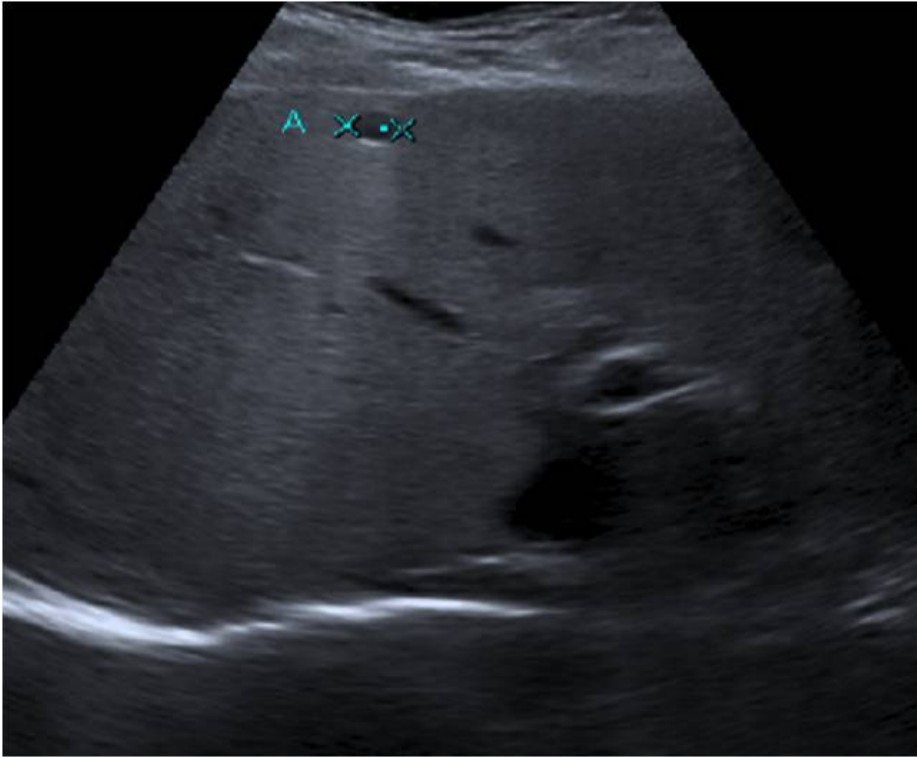


Figura 1. Cisti semplice in US. Le immagini ecografiche documentano formazione anecogena, a margini ben definiti, con rinforzo di parete posteriore.



Figura 2. Cisti semplice in TC. Al VI segmento epatico si apprezza formazione ipodensa nelle acquisizione in basale (a), che non mostra enhancement in fase arteriosa (b) e portale (c).

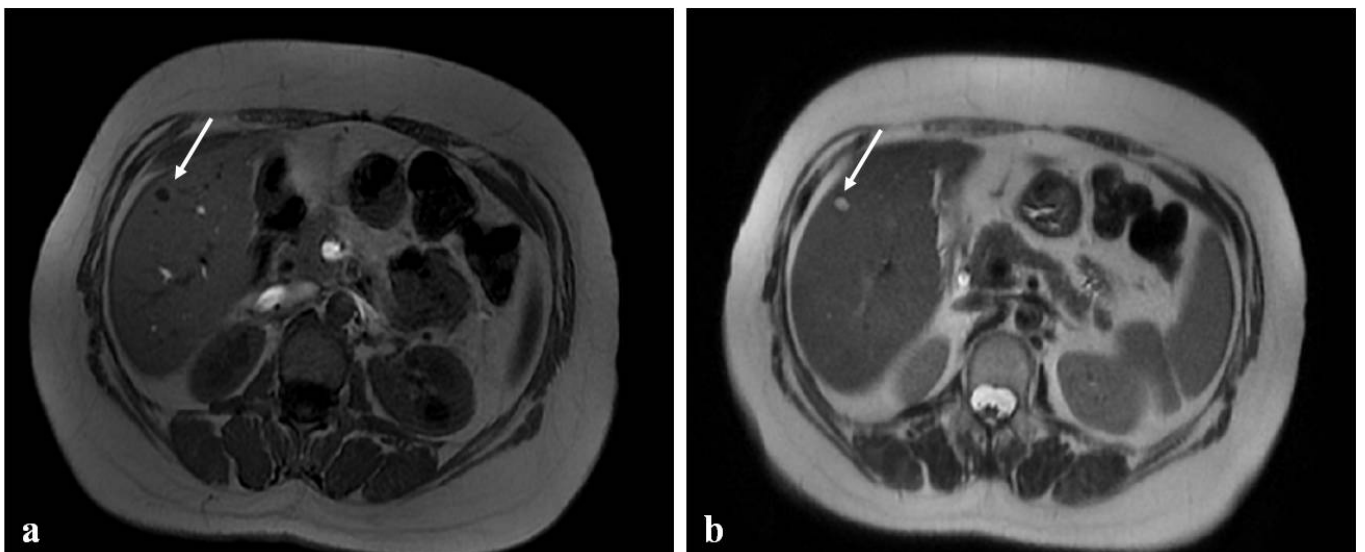


Figura 3. Cisti semplice in RM. In corrispondenza del V segmento epatico si evidenzia una lesione ipointensa nelle sequenze T1 (a), iperintensa in T2 (b).

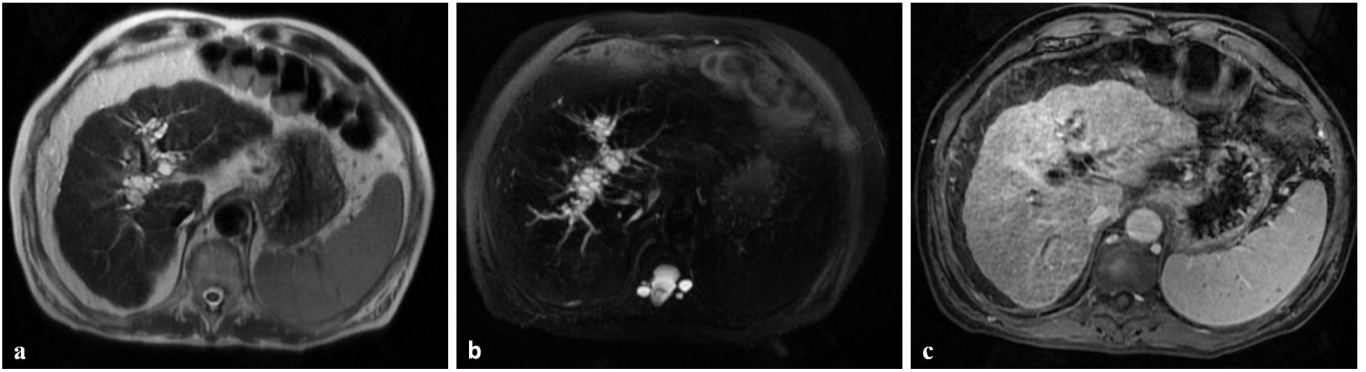


Figura 4. Malattia di Caroli in RM. Ectasia simil-cistica delle vie biliari intra-epatiche con segnale ipertenso in T2 (a); continuità tra lesioni cistiche e vie biliari intra-epatiche ben apprezzabile nella sequenza 3D MRCP Asset (b). Dopo somministrazione di mdc epatospecifico si evidenzia presenza di enhancement all'interno dei dotti biliari intraepatici dilatati, corrispondenti a ramificazioni portali (c).

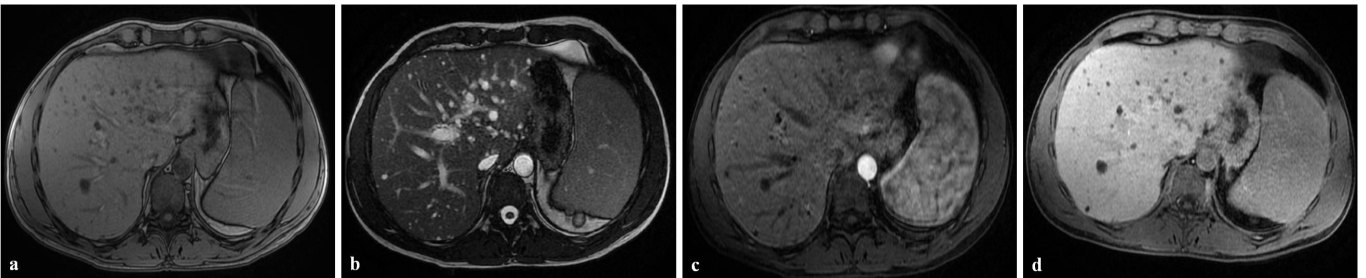


Figura 5. Complesso di Von Meyenburg in RM. Numerose piccole lesioni di aspetto cistico non comunicanti con la via biliare; tali alterazioni appaiono ipointense nelle immagini T1 acquisite con tempo di eco in fase (a), ed appaiono ipertense nelle acquisizioni T2-dipendenti e nelle acquisizioni steady state (SSFP) (b). Nelle fasi dinamiche dello studio le lesioni cistiche non mostrano enhancement in fase arteriosa (c) nè ritenzione di mdc nella fase epatospecifica dello studio (d).

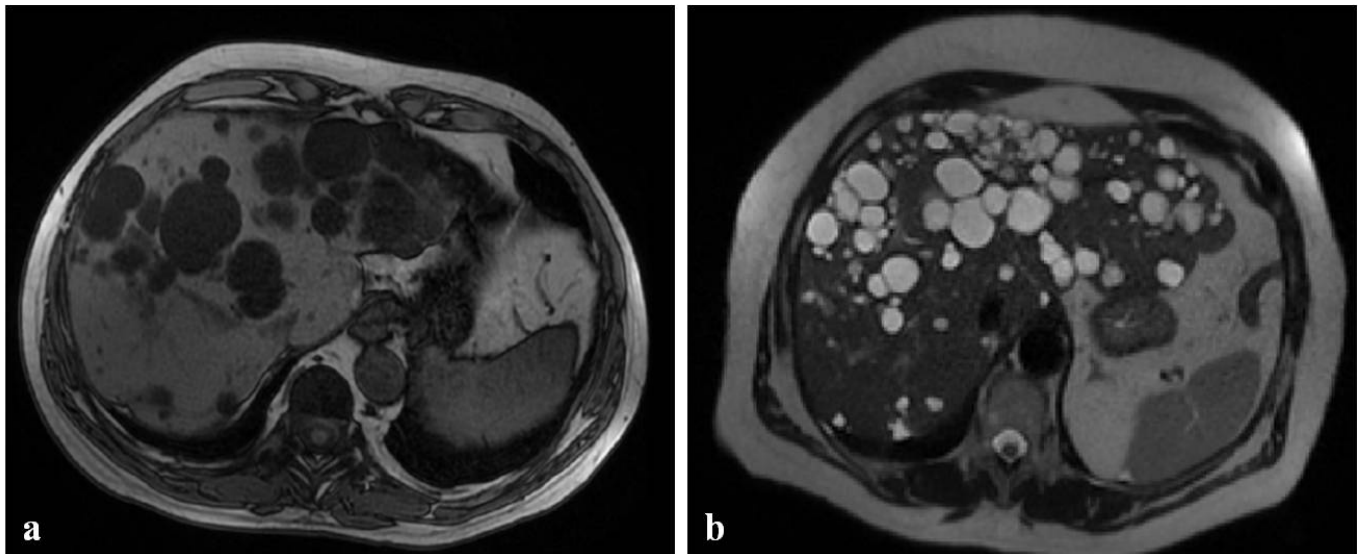


Figura 6. Malattia policistica. L'esame RM mostra la presenza di multiple formazioni cistiche ipointense nelle immagini T1 (a) ed ipertense in T2 (b).

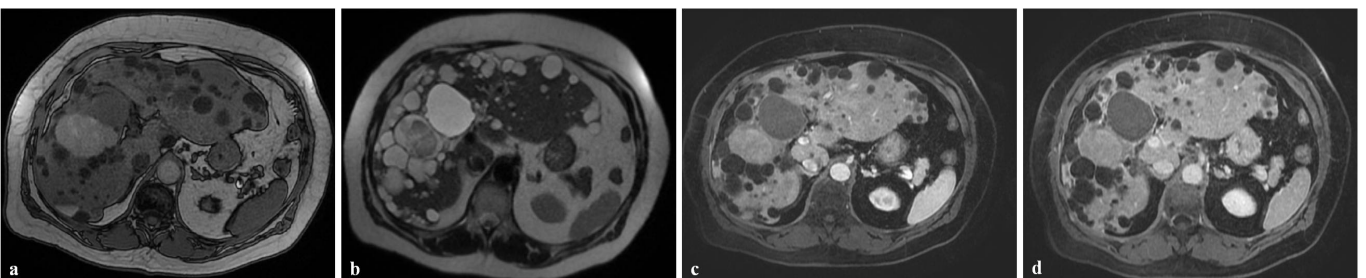


Figura 7. Fegato "policistico" con multiple formazioni cistiche disposte ad interessare pressochè tutti i segmenti epatici. Alcune cisti presentano variabile intensità di segnale, ipertenso in T1 (a), ipointenso in T2 (b) come da contenuto iperproteico o parzialmente ematico (in vario stadio evolutivo). Nelle fasi dinamiche le lesioni non mostrano enhancement nè in fase arteriosa (c) nè in fase portale (d).

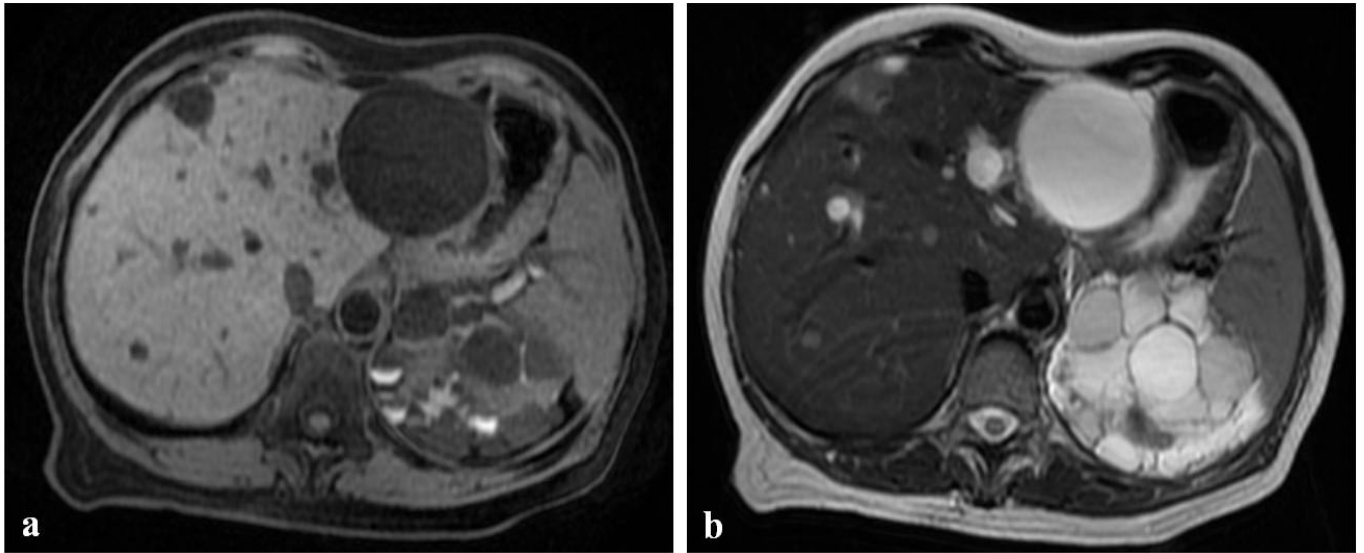


Figura 8. Paziente con Policistosi epato-renale. Nelle immagini RM si osservano alcune formazioni cistiche nel parenchima epatico, la più voluminosa posta in corrispondenza dell'ala epatica; si associano multiple cisti al rene sinistro, alcune delle quali con livello fluido-fluido e segnale iperintenso in T1 come per contenuto ematico/iperoiproteico (a); tali lesioni appaiono iperintense in T2 (b).

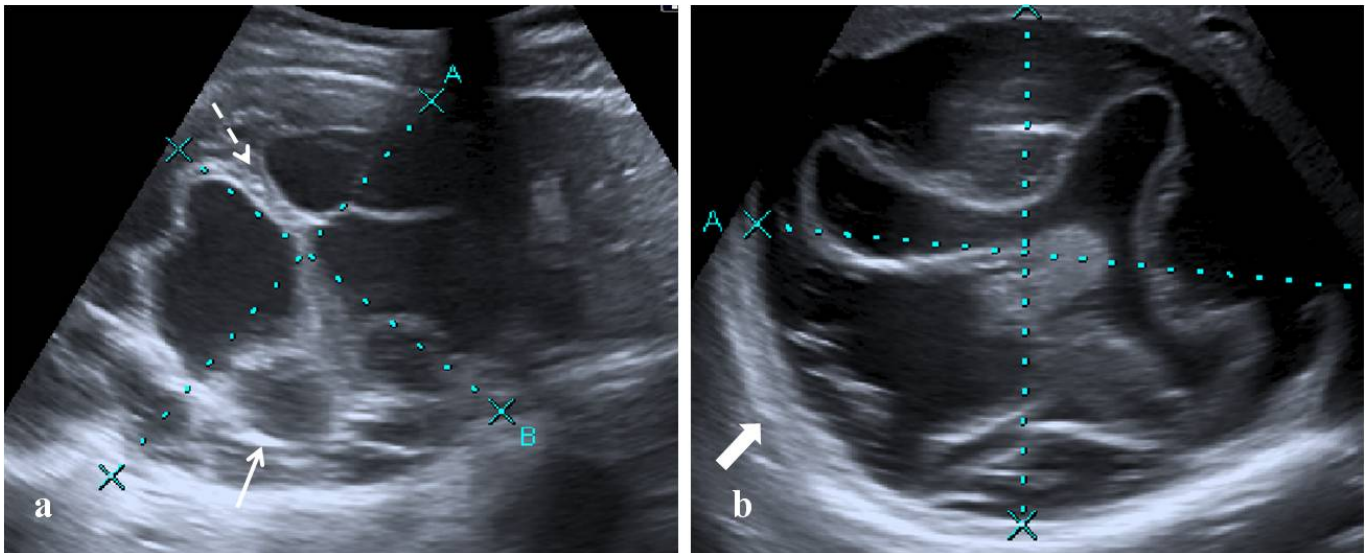


Figura 9. Paziente con cisti da Echinococco in US. Le immagini ecografiche documentano la presenza di setti interni, membrane fluttuanti iso-iperecogene (freccia tratteggiata) e cisti figlie (freccia continua) disposte perifericamente all'interno della cavità (a); la parete esterna della cisti mostra aspetto "stratificato", con doppia linea iperecogena (freccia piena) separata da uno strato ipoecogeno (b).



Figura 10. Paziente con cisti da echinococco in TC. Il IV segmento epatico è sede di una voluminosa formazione cistica, a pareti spesse e con setti nel contesto che demarcano alcune "cisti figlie" (freccia). La lesione appare ipodensa in condizioni di base (a) e le pareti mostrano tenui enhancement in fase arteriosa (b) e portale (c).

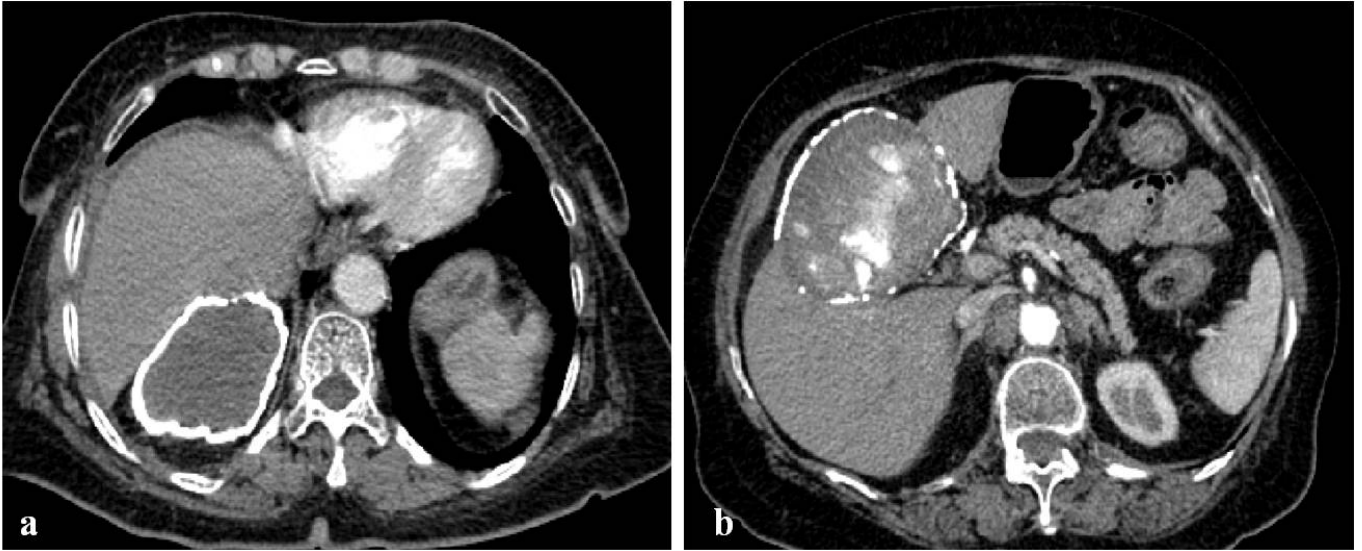


Figura 11. Altri casi di cisti da echinococco: per la morte del parassita la parete cistica diviene calcifica assumendo un aspetto tipico "a guscio" (a-b).

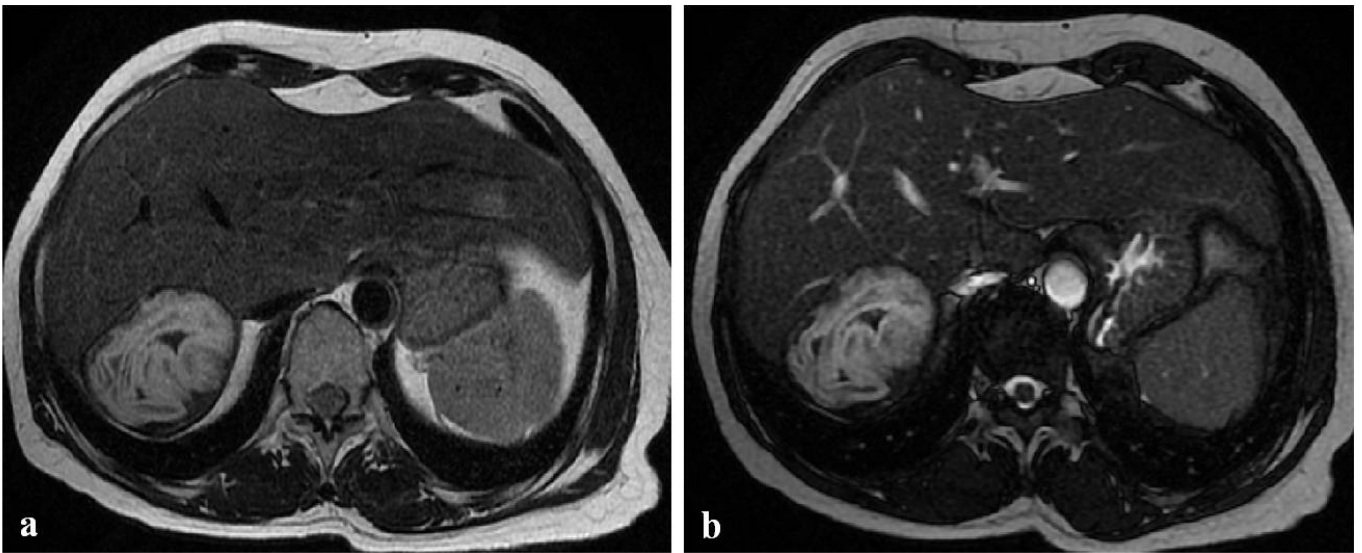


Figura 12. Cisti da Echinococco in RM: in corrispondenza del VII segmento epatico si documenta una cisti da echinococco la cui la parete calcifica appare ipointensa sia in T1 che in T2, mentre la parte centrale mostra segnale iperintenso sia in T1 che in T2 (a-b).

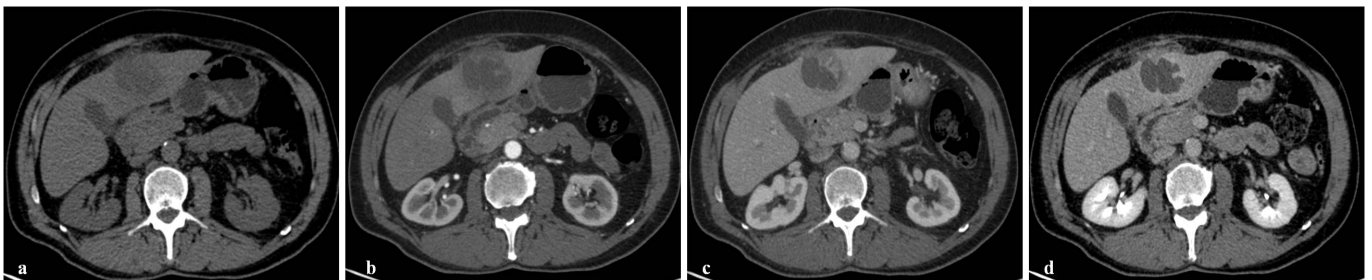


Figura 13. Paziente con ascesso epatico. L'esame TC mostra una formazione ipodensa, a densità sovrafluida in condizione di base (a), che mostra impregnazione periferica dopo somministrazione e.v. di mdc. La parete della lesione suddetta, presenta margini sfumati e mal definiti, specie nel versante anteriore, con debole enhancement nelle immagini ottenute dopo mdc. Fase arteriosa (b), portale (c) e tardiva (d).



Figura 14. Altro caso di ascesso epatico in TC con evidenti bolle aeree alla periferia della lesione.

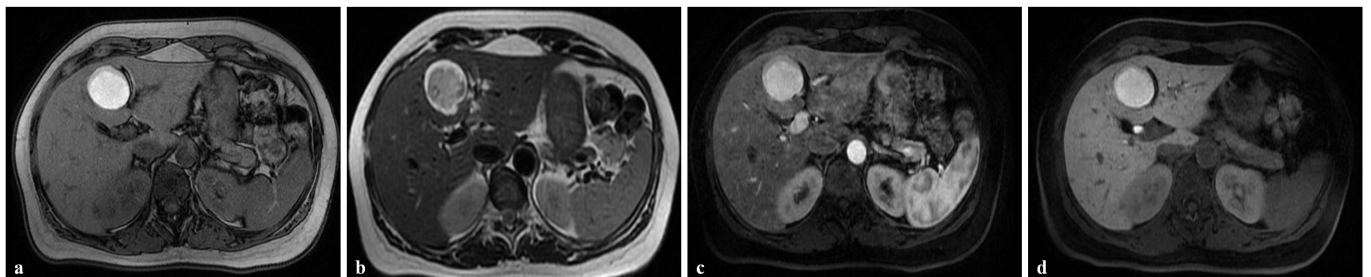


Figura 15. Cistoadenoma biliare in RM. Nella parte caudale del IV segmento si osserva una formazione espansiva ovalare a struttura di tipo cistico, iperintensa nelle acquisizioni T1 in condizioni di base (a); nelle immagini T2 la formazione presenta segnale prevalentemente ipointenso in T2 ed appare delimitata da un cerchione parietale ispessito iperintenso (b). Dopo somministrazione di gadolinio, non si osserva enhancement nel contesto della formazione, in fase arteriosa (c); assente ritenzione di mdc intralesionale in fase epatospecifica (Gd-BOPTA) (d).

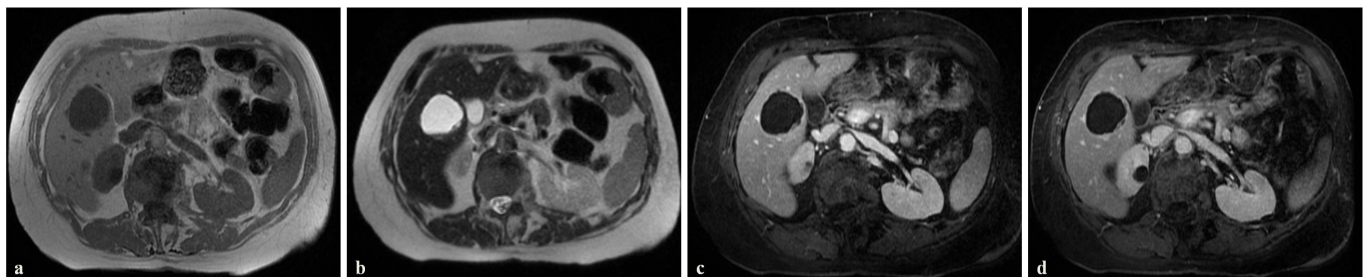


Figura 16. Metastasi cistiche del fegato in RM. Nel V segmento epatico si apprezza un'area di alterato segnale a pareti irregolari, con tendenza a riprodurre tralci marginali. La lesione mostra aspetto cistico, segnale ipointenso in T1 (a) ed iperintenso nelle immagini T2 dipendenti (b). Dopo somministrazione di gadolinio, la lesione presenta marcato potenziamento marginale, con aspetto a cerchione dell'enhancement, specie in fase arteriosa (c) e portale (d).

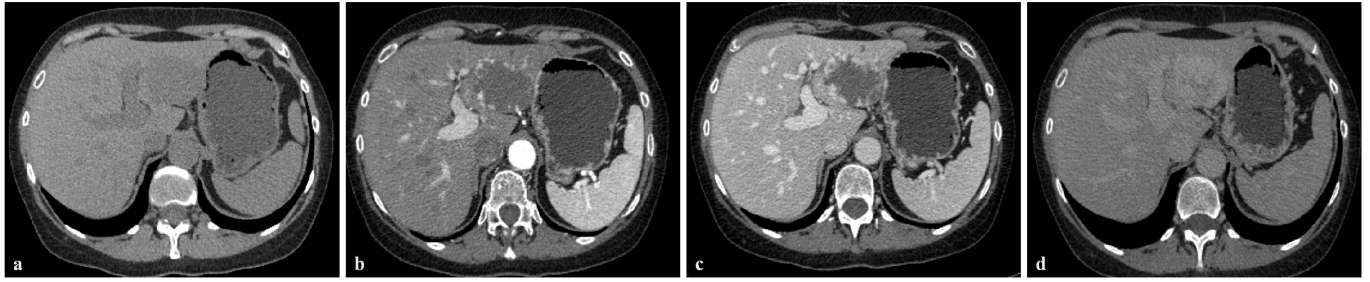


Figura 17. Emangioma cavernoso in TC. Formazione ipodensa in condizioni basali che interessa il lobo sinistro del fegato (a); in fase arteriosa, si rileva impregnazione periferica con foci nodulari o globulari, corrispondenti a spazi vascolari cavernosi (aspetto "a ghirlanda") (b); progressiva impregnazione centripeta in fase portale (c); l'enhancement diviene "omogeneo" e completo nelle immagini ottenute in fase tardiva (d).