

Imaging multimodale nella diagnosi differenziale della calcinosi dei tessuti molli

Multimodal imaging in the differential diagnosis of soft tissue calcinosis

F. Paparo¹, P. Ameri², A. Denegri³, M. Revelli¹, A. Muda¹,
G. Garlaschi¹, M.A. Cimmino⁴

¹DIMI, Dipartimento di Medicina Interna, Sezione di Diagnostica per Immagini, Università degli Studi di Genova;

²DIMI, Dipartimento di Scienze Endocrinologiche e Mediche, Clinica di Medicina Interna 2, Università degli Studi di Genova;

³DIMI, Dipartimento di Medicina Interna, Clinica di Medicina Interna 1, Università degli Studi di Genova;

⁴DIMI, Dipartimento di Medicina Interna, Clinica Reumatologica, Università degli Studi di Genova

SUMMARY

Soft tissue calcinosis is a common radiographic finding, which may be related to different types of pathological processes. Multimodality imaging, combined with analysis of clinical and laboratory data, plays an important role for the differential diagnosis of these conditions. Conventional radiography is considered the first line approach to soft tissue calcinosis; CT and MRI may provide further information to better characterize calcified deposits. Imaging may help to distinguish metabolic calcification, such as primary tumoral calcinosis and the secondary one (associated with acquired disorders of calcium or phosphate regulation), from dystrophic calcification, which is associated to normal blood values of phosphate. The sedimentation sign typical of tumoral calcinosis has been demonstrated by plain film radiography, CT, MRI, and, more recently, by ultrasonography. Other types of soft tissue calcinosis may have a degenerative, metaplastic or neoplastic origin, and their characterization strongly relies on multimodality imaging.

Reumatismo, 2011; 63 (3): 175-184

■ INTRODUZIONE

Il termine calcinosi dei tessuti molli si riferisce alla presenza di depositi calcifici amorfi, puntiformi, nodulari o laminari, talvolta aggregati in masse, nel contesto dei piani connettivo-adiposi sottocutanei, fasciali, periarticolari ed, in alcune condizioni, nel tessuto muscolare.

Il riscontro radiografico di calcificazioni nei tessuti molli è un elemento comune a molteplici patologie, ed il ricorso all'imaging integrato, unitamente ad una completa valutazione clinico-laboratoristica, può contribuire alla formulazione di una diagnosi corretta.

Le caratteristiche morfostrutturali dei depositi di calcio ed i reperti radiologici asso-

ciati possono orientare verso uno specifico meccanismo patogenetico.

In letteratura esiste una certa varietà terminologica per descrivere le diverse tipologie di calcificazioni dei tessuti molli, che possono essere suddivise in base alla loro patogenesi in sei principali forme: metaboliche (congenite e acquisite), distrofiche, degenerative, metaplastiche e neoplastiche (1) (Tab. I).

La conoscenza delle concentrazioni di calcio e fosfati sierici ed urinari, vitamina D e paratormone (PTH) sono indispensabili per la diagnosi differenziale tra le diverse cause di calcificazione metabolica, che dal punto di vista radiologico ed istologico sono difficilmente distinguibili (2), presentandosi come masse calcifiche multilobula-

Indirizzo per la corrispondenza:
Prof. Marco A. Cimmino
Clinica Reumatologica
Dipartimento di Medicina Interna
e Specialità Mediche
V.le Benedetto XV, 6 - 16132 Genova
E-mail: cimmino@unige.it

Tabella 1 - Calcificazioni dei tessuti molli suddivise in sei gruppi principali in base al loro meccanismo di formazione.

| Calcificazioni dei tessuti molli | | Elementi utili per la diagnosi |
|---|---|--|
| Metaboliche congenite | Calcinosi tumorale primitiva | Storia familiare, iperfosfatemia con ipofosfaturia, imaging, analisi genetica |
| | Meloreostosi | Analisi genetica, imaging |
| Metaboliche acquisite (calcinosi tumorale secondaria) | Con iperfosfatemia: insufficienza renale cronica (IRC) | Indici di funzione renale, ionogramma, imaging |
| | Con ipercalcemia: iperparatiroidismo primitivo, sindrome milk-alkali, ipervitaminosi D, sarcoidosi | Ca e P sierici ed urinari, dosaggi ormonali specifici, imaging |
| | Con iperuricemia: gotta (solo nei pazienti con IRC) | Quadro clinico, uricemia, esame del liquido sinoviale, imaging |
| Distrofiche | Malattie autoimmuni: sclerosi sistemica, dermatomiosite, polimiosite, connettivite mista, LES Infettive (parassitarie): cisticercosi | Quadro clinico, indici di flogosi, livelli di complemento, autoanticorpi, imaging Quadro clinico, sierologia, esame parassitologico |
| Degenerative | Tendinite calcifica, borsite calcifica | Quadro clinico, imaging |
| Metaplastiche | Calcificazioni post-chirurgiche, miosite ossificante, osteocondromatosi sinoviale | Sede intra-articolare/muscolare, imaging |
| Neoplastiche | Osteosarcoma, condrosarcoma, sarcoma sinoviale | Quadro clinico, imaging, esame istologico |

ri, spesso localizzate in sede periarticolare, costituite da plurimi noduli di aspetto cistico, talvolta con il tipico segno della sedimentazione (livello fluido-sedimento).

L'insufficienza renale cronica e, secondariamente, l'iperparatiroidismo primitivo rappresentano i due principali disordini acquisiti del metabolismo fosfo-calcico associati a calcinosi dei tessuti molli, che nei pazienti dializzati raggiunge una prevalenza di circa l'1.2% (3). L'iperparatiroidismo secondario non è indispensabile allo sviluppo di calcinosi nei pazienti con insufficienza renale cronica (4).

Molto più rare sono la meloreostosi, displasia sclerosante ossea talvolta associata a calcinosi dei tessuti molli, e la calcinosi tumorale familiare, legata a difetti geneticamente determinati che coinvolgono l'ormone FGF-23 causando ridotta escrezione urinaria di fosfati ed aumento dell'idrossilazione della 25-idrossi-vitamina D alla forma attiva 1,25-diidrossi-vitamina D, con conseguente iperfosforemia (1, 5).

I depositi calcifici possono raggiungere dimensioni ragguardevoli tanto da manifestarsi clinicamente come vere e proprie masse spazio-occupanti, alla presenza delle quali è dovuto l'impiego dell'aggettivo "tumorale" per descrivere questa condizione.

Altre rare cause di calcinosi metabolica sono rappresentate dalla sindrome milk-alkali, dall'ipervitaminosi D e dalla sarcoidosi.

Quest'ultima patologia è caratterizzata da un eccesso di produzione di vitamina D, secondario all'idrossilazione extrarenale della 25-idrossi-vitamina D da parte delle cellule dei granulomi, le quali esprimono ectopicamente l'1 α -idrossilasi; talora, il livello di 1,25-diidrossi-vitamina D può aumentare al punto di provocare ipercalcemia (6).

Benché siano stati descritti casi di calcinosi tumorale primitiva associati solo ad una modesta iperfosfatemia con normocalcemia, un riscontro di normali valori di fosfati sierici può generare il sospetto di un'origine distrofica, post-infiammatoria, delle calcificazioni.

Diverse malattie a patogenesi autoimmune (dermatomiosite, polimiosite, lupus eritematoso sistemico, sclerosi sistemica, soprattutto nella variante limitata o CREST) possono infatti causare calcificazioni distrofiche delle parti molli, in presenza di normali valori di calcio e fosforo (7).

Inoltre, alcune infezioni parassitarie, come la cisticercosi, possono associarsi a calcificazione distrofica muscolare con piccole

lesioni di aspetto semilunare, lineare o a “grani di riso” (9).

La distinzione tra calcificazione metabolica e distrofica può trovare conferma anche negli esami radiologici, che possono mettere in evidenza l'aspetto puntiforme, irregolare, lineare o lamellare delle calcificazioni distrofiche, spesso coalescenti in aggregati nodulari di maggiori dimensioni e ben differenziabili dalle masse multilobulari cistiche della calcinosi metabolica.

I noduli di calcinosi distrofica o metabolica localizzati nel tessuto adiposo sottocutaneo, o che abbiano sconfinato la fascia superficiale, possono ulcerare la cute, rilasciando all'esterno un materiale biancastro di consistenza cretacea, costituito da cristalli di idrossiapatite, non dissimile all'ispezione da quello prodotto in seguito all'ulcerazione dei tofi gottosi.

L'esame con il microscopio a luce polarizzata può rilevare la presenza di cristalli di urato monosodico o escluderla, ma una preliminare distinzione tra tofi gottosi e noduli di calcinosi dei tessuti molli è già possibile mediante il ricorso alla radiografia tradizionale.

La TC e la RM possono dimostrare al meglio le alterazioni articolari ed ossee (erosioni corticali, edema osseo midollare intraspongioso), che si accompagnano alla gotta (10) ed alle connettivopatie autoimmuni, ma sono tipicamente assenti nelle forme di calcinosi metabolica (primitiva o secondaria) (1).

L'imaging integrato può inoltre dimostrare la reale estensione dei depositi calcifici ed i loro rapporti con le strutture articolari, muscolari o tendinee contigue; la TC in particolare è una metodica più sensibile e specifica rispetto alla radiografia tradizionale nella valutazione della calcinosi profonda (11).

Nei pazienti portatori di artroprotesi coxo-femorale le opacità di densità calcifica in sede periarticolare possono rappresentare sia calcificazioni post-chirurgiche, sia foci di ossificazione eterotopica dei tessuti molli, costituiti da tessuto osseo maturo in prevalenza di tipo lamellare (1, 12).

La caratterizzazione delle calcificazioni metaplastiche (miosite ossificante, calcifi-

cazioni post-chirurgiche, osteocondromatosi sinoviale) e neoplastiche (osteosarcoma parostale, condrosarcoma, sarcoma sinoviale) si basa sull'imaging integrato (1, 9) e, nel caso dei processi espansivi, la conferma diagnostica richiede l'esame istologico delle biopsie della lesione.

■ DIAGNOSI DIFFERENZIALE RADIOLOGICA DELLA CALCINOSI DEI TESSUTI MOLLI

Calcinosi tumorale familiare e altre forme di calcinosi metabolica

La calcinosi tumorale primitiva (o familiare) rappresenta una rara condizione ereditaria, descritta nei suoi caratteri clinico-laboratoristici da Inclan et al. nel 1943 (5), caratterizzata dallo sviluppo di masse multilobulari calcifiche in corrispondenza del versante estensorio delle grandi articolazioni, associata ad iperfosfatemia e normocalcemia.

I depositi calcifici sono asintomatici fino a quando diventano abbastanza grandi da provocare effetto massa, o raggiungono i piani cutanei, ulcerandoli e rilasciando all'esterno un materiale bianco di consistenza cretacea, costituito in prevalenza da cristalli di idrossiapatite. Il 30-40% dei casi di calcinosi tumorale primitiva presentano una aggregazione familiare ed una età di comparsa tra la seconda e la terza decade di vita (1).

La modalità di trasmissione della malattia è autosomica dominante con penetranza variabile; i pazienti presentano una ridotta frazione di escrezione dei fosfati ed aumentata formazione di 1,25-diidrossivitamina D (13).

L'imaging gioca un ruolo fondamentale nella diagnosi, dimostrando multiple strutture nodulari completamente calcifiche o noduli cistici contenenti livelli fluido/sedimento (Fig. 1).

Le caratteristiche radiologiche ed istologiche della calcinosi tumorale primitiva e di quella secondaria a disordini acquisiti del metabolismo fosfo-calcico sono indistinguibili (1). Il “segno della sedimentazione”

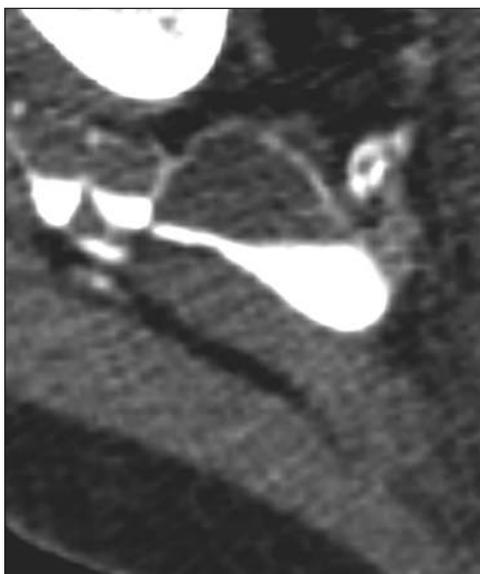


Figura 1 - Donna di 20 anni con noduli di calcinosi tumorale in regione glutea caratterizzati da livello fluido-sedimento (segno della sedimentazione). La scansione assiale TC permette di apprezzare l'aspetto cistico del nodulo con sedimentazione declive di materiale ad elevata densità.

rappresenta una caratteristica peculiare dei noduli di calcinosi metabolica primitiva o secondaria ed è legato alla progressiva deposizione in sede declive dei cristalli di idrossiapatite; tale reperto è stato studiato



Figura 2 - Calcinosi dei tessuti molli del polso e delle dita in una paziente di 58 anni affetta da iperparatiroidismo primitivo. Radiogramma delle mani in proiezione dorsovolare (A). I depositi calcifici (frecce) assumono l'aspetto di masse multilobulari e di noduli, maggiormente rappresentati in corrispondenza dei tessuti molli del I dito della mano destra e sul versante radiale del polso sinistro in sede volare. La ricostruzione TC con tecnica surface rendering (B) (visuale del versante volare delle mani) rende meglio apprezzabile l'esatta localizzazione delle calcificazioni (frecce).

in radiografia tradizionale, TC, Risonanza Magnetica e, recentemente, in ecografia (14, 15).

Esso è tipicamente presente nei noduli di calcinosi metabolica mentre non si apprezza nelle calcificazioni distrofiche associate alle connettivopatie autoimmuni. In RM i noduli della calcinosi tumorale presentano un aspetto variabile nelle sequenze T1- e T2- pesate in relazione alla fase del loro contenuto (solida o semifluida) (14). Il più comune pattern RM è rappresentato dalla diffusa omogenea ipointensità di segnale sia nelle sequenze T1-pesate, sia nelle sequenze T2- pesate; nel secondo pattern si apprezza una notevole eterogeneità di segnale con noduli ad elevata intensità di segnale nelle sequenze T2- pesate ed altri caratterizzati da assenza di segnale.

La TC dimostra con elevata risoluzione spaziale sia l'architettura degli agglomerati di noduli di calcinosi, sia il segno della sedimentazione (Fig. 2, 3).

All'esame macroscopico, la massa calcifica può essere variabilmente soffice o dura alla palpazione e presenta un aspetto multilobulato con noduli solidi ben capsulati e spazi cistici che contengono un materiale cretaceo giallo chiaro, costituito da cristalli di idrossiapatite con carbonato di calcio amorfo e fosfato di calcio. L'esame istologico rivela elementi epitelioidi e cellule giganti multinucleate che circondano i granuli di calcio (1, 14, 15).

La *meloreostosi* è una rara malattia congenita dei tessuti mesenchimali, determinata da una mutazione con perdita di funzione nel gene LEMD3, che codifica per una proteina integrale della membrana nucleare interna; ciò comporta un difetto nell'ossificazione intramembranosa ed encondrale. Tale condizione presenta una distribuzione sclerotomica con frequente interessamento di un arto.

In radiografia tradizionale è caratterizzata da iperostosi corticale con ispessimento a "colata di cera"; possono anche essere presenti calcificazioni od ossificazioni dei tessuti molli. La TC e la RM hanno la funzione di determinare con maggiore precisione rispetto all'esame radiografico tradizionale le caratteristiche delle formazioni calci-

fiche dei tessuti molli. In RM tali lesioni appaiono disomogenee con ampie aree di caduta del segnale nel loro contesto, in relazione alla presenza di foci di mineralizzazione. La maggior parte delle ossificazioni dei tessuti molli mostra margini irregolari ed è localizzata in contiguità alle zone di iperostosi ossea (16).

Calcificazioni distrofiche

Nella polimiosite e nella dermatomiosite la calcinosi dei tessuti molli viene definita distrofica (1, 7) e rappresenta la conseguenza del deposito di sali di calcio su tessuti danneggiati da un processo infiammatorio in pazienti che presentano valori sierici di calcio e fosforo normali. Il meccanismo alla base dello sviluppo delle calcificazioni distrofiche sottocutanee delle estremità nei pazienti con sclerosi sistemica rimane ancora in parte sconosciuto. I principali fattori presi in considerazione sono i microtraumatismi locali ripetuti, i quali agirebbero su una condizione predisponente di insufficiente vascolarizzazione, determinata dalla vasculopatia obliterante del microcircolo caratteristica della sclerosi sistemica (8).

Le calcificazioni distrofiche possono essere osservate in forma generalizzata (calcinosi universalis) oppure in forma circoscritta (calcinosi circumscripita). Il termine *calcinosi universalis* si riferisce alla presenza di estesi depositi calcifici amorfi, nodulari o di aspetto laminare che possono interessare i muscoli, il tessuto sottocutaneo ed i piani fasciali intermuscolari. Questa condizione si associa classicamente alla dermato-polimiosite, in particolare alle forme giovanili di dermatomiosite (30-70% dei casi) (7), in cui sono stati descritti quattro differenti pattern.

Questi comprendono placche o noduli superficiali confinati alla cute o al tessuto adiposo sottocutaneo; calcinosi profonda con depositi di morfologia nodulare che interessano il tessuto muscolare; depositi di calcio laminari che seguono il decorso dei piani fasciali intermuscolari; una forma diffusa caratterizzata da massiva calcinosi che interessa ampie porzioni della superficie corporea (17).

In generale le calcificazioni intramuscola-

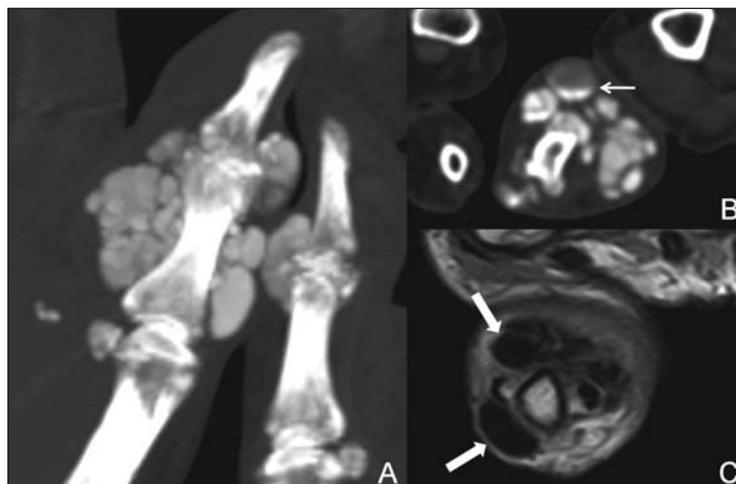


Figura 3 - Stessa paziente della Figura 2. La ricostruzione TC con tecnica MIP (A) dimostra la morfologia nodulare delle calcificazioni del I dito della mano destra con elevato dettaglio anatomico. Non si apprezzano alterazioni erosive delle superfici ossee. Nella scansione assiale TC con finestra del tessuto osseo (B) un nodulo di calcinosi del I dito rivela la presenza del segno della sedimentazione (livello fluido-sedimento). Sequenza RM SE T1 pesata sul piano assiale (C). I noduli di calcinosi (frecche bianche spesse) sono caratterizzati da una netta caduta del segnale e presentano la stessa intensità di segnale dell'osso corticale.

ri possono assumere un aspetto nodulare o irregolare, mentre una morfologia tipicamente laminare è apprezzabile quando i depositi si estendono longitudinalmente lungo i piani fasciali; tali caratteristiche e l'assenza del segno della sedimentazione

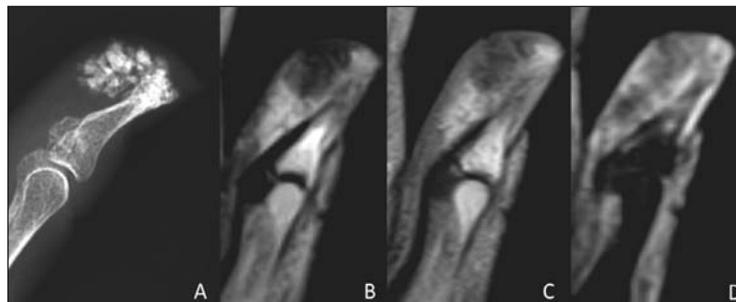


Figura 4 - Calcificazioni dei tessuti molli palmari della falange distale del I dito in paziente di 75 anni affetta da sclerosi sistemica. Radiogramma in proiezione latero-laterale (A). Le calcificazioni presentano un aspetto amorfo, lamellare o puntiforme molto diverso da quello lobulare cistico della calcinosi tumorale. Sequenze RM T1-, T2-pesate e STIR sul piano sagittale (B, C, D) che dimostrano l'ipointensità di segnale delle calcificazioni distrofiche. La sequenza STIR (D) mette in evidenza edema osseo midollare in corrispondenza della parte distale della falange.



Figura 5 - Paziente di 58 anni affetta sclerosi sistemica. Radiogrammi in proiezione dorsovolare e latero-laterale del polso (A, B). La massa calcifica è localizzata sul versante radiale del carpo (freccie bianche spesse) ed è costituita dalla coalescenza di plurime piccole calcificazioni di morfologia in prevalenza lamellare. Due sequenze RM T1-pesate sul piano assiale (C, D). Le calcificazioni assumono l'aspetto di strutture lineari ipointense (freccie bianche) nel contesto di un ispessimento nodulare dei tessuti molli con intensità di segnale intermedia.

rendono distinguibili queste forme di calcinosi distrofica dalla calcinosi metabolica. La calcinosis universalis non è frequente nei pazienti con lupus eritematoso sistemico, ed in questi casi si riscontra una predilezione per gli arti inferiori (1).

La *calcinosis circumscripta* si associa tipicamente alla sclerodermia ed alla sindrome CREST, ed è apprezzabile clinicamente per la presenza di papule e placche di consistenza solida nel derma, oppure di noduli calcifici sottocutanei, più frequenti in

corrispondenza delle estremità (1, 2) (Fig. 4). La distribuzione lineare pericapsulare e lungo il decorso delle strutture capsulari è frequente nella sclerodermia, dove si osserva una spiccata predilezione per i tessuti molli sul versante palmare delle dita. I depositi di calcio possono assumere sui radiogrammi un aspetto amorfo, puntiforme, oppure lamellare. La coalescenza di molteplici strutture lamellari calcifiche può simulare un aspetto pseudonodulare, ma il segno della sedimentazione è tipicamente assente (Fig. 5).

Calcificazioni degenerative, metaplastiche e neoplastiche

La *tendinite calcifica* consiste nella formazione di depositi macroscopici di idrossiapatite nei tendini o nelle guaine sinoviali tendinee e rappresenta una condizione molto frequente nella popolazione adulta, in particolare a livello della cuffia dei rotatori. La patogenesi della tendinite calcifica è controversa (18, 19). La deposizione di calcio su alterazioni degenerative della matrice tendinea era inizialmente considerato il principale fenomeno patogenetico. In realtà il picco di incidenza di questa patologia è più precoce di quello della tendinopatia degenerativa e le calcificazioni si possono sviluppare anche in tendini sani. La completa rigenerazione della matrice tendinea dopo la rimozione chirurgica o il riassorbimento spontaneo delle calcificazioni rappresenta un'ulteriore osservazione che non depone a favore di una patogenesi degenerativa.

La tendinite calcifica, secondo il modello proposto da Uthoff e Loehr (19), si sviluppa attraverso quattro differenti fasi (formazione, stabilità, riassorbimento, post-calcifica), che iniziano dalla metaplasia fibrocartilaginea focale intratendinea, stimolata da un evento scatenante sconosciuto, probabilmente di natura ipossico-ischemica. Le sedi e la presentazione clinica della tendinite calcifica sono caratteristiche, e questa patologia risulta facilmente distinguibile dalle altre forme di calcinosi dei tessuti molli (Fig. 6) (1, 9).

La metaplasia cartilaginea della membrana sinoviale in risposta ad uno stimolo flogi-

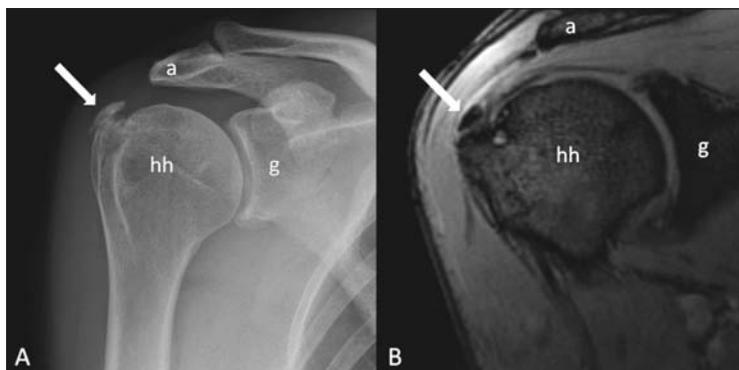


Figura 6 - Calcificazione della cuffia dei rotatori (freccia bianca) dimostrata mediante radiogramma della spalla dx in proiezione antero-posteriore in extrarotazione (A) e scansione RM coronale Gradient Echo T2 pesata (B). Nell'immagine RM il deposito calcifico appare come una formazione ovale caratterizzata da bassa intensità di segnale (hh = testa dell'omero; g = glena scapolare; a = processo acromiale).

stico cronico è ritenuto l'evento fisiopatologico alla base della formazione dei noduli di osteocondromatosi sinoviale, che sono tipicamente intra-articolari o possono interessare le guaine tendinee periarticolari (ad esempio la guaina sinoviale del tendine del capo lungo del bicipite brachiale) (1). In radiografia tradizionale l'aspetto arciforme o anulare delle calcificazioni dei noduli di condromatosi sinoviale è caratteristico, mentre le lesioni mature possono presentarsi come corpi liberi intra-articolari completamente radiopachi.

La *miosite ossificante* circoscritta rappresenta una forma di ossificazione eterotopica di origine post-traumatica localizzata nel tessuto muscolare. Dopo circa due settimane si possono apprezzare in radiografia tradizionale calcificazioni sfumate nella sede del trauma, mentre dopo sole sei settimane si può osservare una lesione intramuscolare ben circoscritta e delimitata da tessuto osseo corticale (Fig. 7). Le lesioni completamente mature sono rappresentate da ossificazioni eterotopiche organizzate in compartimento corticale e spongioso. Il fenomeno zonale, caratteristico della miosite ossificante, è rappresentato dalla ossificazione centripeta, dalla periferia verso il centro della lesione. La sede intramuscolare, la rapida evolutività ed il fenomeno zonale rendono la miosite ossificante facilmente distinguibile dalla calcinosi dei tessuti molli (1, 9).

L'*ossificazione eterotopica periarticolare* rappresenta una frequente complicanza del posizionamento di artroprotesi d'anca che si verifica nel 15-50% dei casi (20). Le ossificazioni eterotopiche differiscono dalle calcificazioni periarticolari per il loro meccanismo di formazione, che sembra essere determinato dalla metaplasia di cellule mesenchimali indifferenziate in osteoblasti, responsabili della produzione ectopica intramuscolare di tessuto osseo (12). Le calcificazioni periarticolari si sviluppano invece per deposizione di sali di calcio su tessuti danneggiati in seguito a processi flogistici, traumi ed interventi chirurgici. L'area sopratrocanterica è la più frequentemente interessata e, nelle forme più gravi, si può sviluppare un ponte osseo continuo

tra il femore e l'osso iliaco (Fig. 8). Le calcificazioni possono comparire anche solo a poche settimane di distanza dall'intervento chirurgico ed accrescersi nel corso degli anni fino a creare problemi di limitazione funzionale della neoarticolazione.

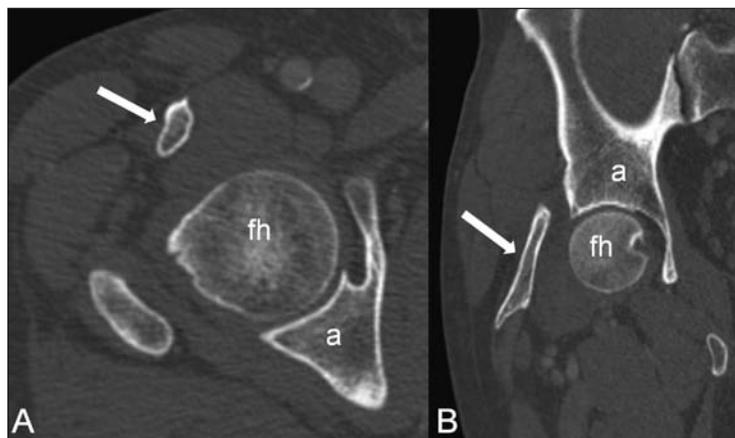


Figura 7 - Scansione assiale TC (A) e ricostruzione TC coronale obliqua (B) che dimostrano un focus di miosite ossificante post-traumatica (freccia) nel muscolo retto femorale, in prossimità alla giunzione miotendinea. La lesione intramuscolare è delimitata da un orletto di tessuto osseo compatto (fh= testa del femore; a= acetabolo).

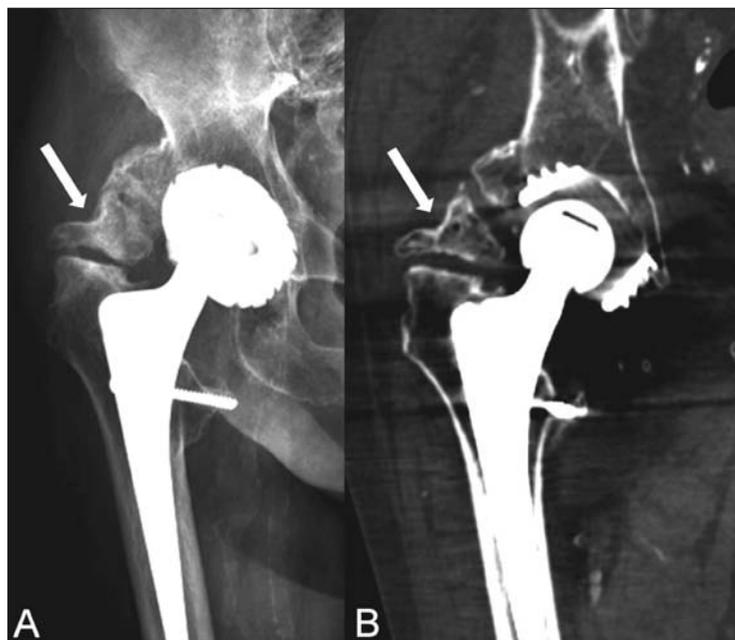


Figura 8 - Ampia ossificazione eterotopica periarticolare (freccia) in regione sopratrocanterica in una paziente portatrice d'artroprotesi coxo-femorale a destra. (A) Radiogramma in proiezione antero-posteriore dell'articolazione coxo-femorale destra. (B) Ricostruzione TC sul piano coronale con finestra densitometrica dell'osso.

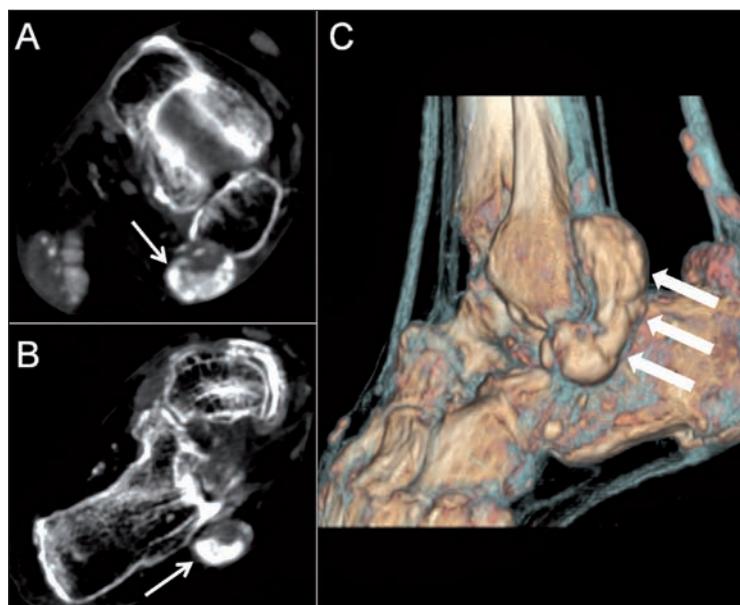


Figura 9 - Tofu intratendineo dei tendini peronieri in un paziente di 84 anni con insufficienza renale cronica. Due scansioni assiali TC con finestra dell'osso (A, B). Il tofo intratendineo (frecche) presenta una densità paragonabile a quella del tessuto osseo. L'immagine ricostruita con tecnica surface rendering (C) mette in evidenza l'estensione del tofo intratendineo (frecche bianche spesse) in rapporto al punto di deflessione retromalleolare dei tendini peronieri.



Figura 10 - Estesa recidiva di osteosarcoma osteogenico con interessamento dei tessuti molli. Il radiogramma del bacino dimostra ampia lesione osteolitica dell'ala iliaca destra (asterisco) con ispessimento nodulare dei tessuti molli contigui nel cui contesto si apprezzano plurime calcificazioni (frecche). Esiti chirurgici in corrispondenza del femore prossimale omolaterale in relazione a pregresso intervento di resezione.

La *mionecrosi calcifica* rappresenta la conseguenza ultima della necrosi ischemica del tessuto muscolare ed è riscontrabile negli esiti della sindrome compartimentale. Una tipica sede di insorgenza è il compartimento anteriore della gamba (21).

Un esempio più raro di calcificazione dei tessuti molli è rappresentato dalla possibilità di calcificazione di tofi gottosi. I cristalli di urato monosodico contenuti nei tofi presentano un valore di attenuazione in TC nettamente inferiore (350-400 UH) a quello dei depositi costituiti da sali di calcio (22) e, nei pazienti con funzionalità renale conservata, appaiono in radiografia tradizionale come formazioni nodulari caratterizzate da una densità simile a quella dei tessuti molli (23).

La calcificazione dei tofi nella *gota cronica* è riscontrabile prevalentemente nei pazienti con una concomitante insufficienza renale cronica (Fig. 9).

Neoplasie maligne che possono mimare la calcinosi tumorale sui radiogrammi sono l'osteosarcoma, il sarcoma sinoviale ed il condrosarcoma (24).

L'osteosarcoma parostale, in particolare, appare come una massa densamente mineralizzata, che si sviluppa in rapporto alla superficie corticale e presenta una crescita tipicamente extra-ossea nei tessuti molli circostanti (Fig. 10).

Se il peduncolo che mette in connessione la lesione extraossea con la corticale non è apprezzabile, questa neoplasia può mimare in radiografia tradizionale l'aspetto della calcinosi tumorale.

Il sarcoma sinoviale si presenta come una massa nei tessuti molli, occasionalmente associata ad invasione ossea; la TC e la RM dimostrano efficacemente l'estensione della massa, le calcificazioni e l'invasione ossea. Il condrosarcoma periostale coinvolge la superficie dell'osso e radiologicamente può mimare l'osteosarcoma periostale (25). In conclusione, la storia clinica e le metodiche di imaging tomografiche permettono di raggiungere agevolmente una corretta diagnosi nella maggior parte dei casi, mentre in altri la diagnosi deve essere confermata dall'esame istologico delle biopsie della lesione.

RIASSUNTO

La calcinosi dei tessuti molli rappresenta un reperto radiografico frequente, associato ad una grande varietà di processi patologici.

L'imaging integrato, unitamente alla valutazione dei dati clinico-laboratoristici, gioca un ruolo importante nella diagnosi differenziale di queste condizioni.

La radiografia tradizionale è la modalità di imaging di primo approccio mentre la TC e la RM possono aggiungere ulteriori informazioni nella caratterizzazione dei depositi calcifici.

L'imaging può aiutare nel differenziare la calcinosi metabolica, come la calcinosi tumorale primitiva e quella secondaria (associata a disordini acquisiti del metabolismo fosfo-calcico), dalle forme distrofiche, caratterizzate da un riscontro di normali valori di fosfati sierici.

Il segno della sedimentazione della calcinosi metabolica è stato dimostrato in radiografia tradizionale, TC, RM e, più recentemente, in ecografia.

Altre forme di calcinosi dei tessuti molli presentano un'origine degenerativa, metaplastica o neoplastica, e la loro caratterizzazione è fortemente basata sul ricorso all'imaging integrato.

Parole chiave: Calcinosi dei tessuti molli, calcinosi tumorale, calcificazioni metaboliche, calcificazioni distrofiche, scleroderma, dermatomiosite, miosite ossificante.

Key words: Soft tissue calcinosis, tumoral calcinosis, metabolic calcification, dystrophic calcification, scleroderma, dermatomyositis, myositis ossificans.

■ BIBLIOGRAFIA

- Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics* 2006; 26: 871-85.
- Gordon LF, Arger PH, Dalinka MK, Coleman BG. Computed tomography in soft tissue calcification layering. *J Comput Assist Tomogr* 1984; 8: 71-3.
- Franco M, Van Elslande L, Passeron C, Verdier JF, Barrillon D, Cassuto-Viguiet E, et al. Tumoral calcinosis in hemodialysis patients: a review of three cases. *Rev Rheum Engl Ed* 1997; 64: 59-62.
- Eisenberg B, Tzamaloukas AH, Hartshorne MR, Lstrom MB, Arrington ER, Sherrard DJ. Periarticular tumoral calcinosis and hypercalcemia in a hemodialysis patient without hyperparathyroidism: a case report. *J Nucl Med* 1990; 31: 1099-103.
- Inclan A, Leon P, Camejo MG. Tumoral calcinosis. *J Am Med Assoc* 1943; 121: 490-5.
- Adams JS, Singer FR, Gacad MA, Sharma OP, Hayes MJ, Vouros P, et al. Isolation and structural identification of 1,25-dihydroxyvitamin D3 produced by cultured alveolar macrophages in sarcoidosis. *J Clin Endocrinol Metab* 1985; 60: 960-6.
- Agarwal V, Sachdev A, Dabra AK. Case 104: calcinosis in juvenile dermatomyositis. *Radiology* 2007; 242: 307-11.
- Pope JE. Musculoskeletal involvement in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2003; 29: 391-408.
- Davis AM. Imaging of soft tissues. In: Grainger RG, Allison D, Adam A, Dixon AK, eds. *Diagnostic radiology*. London, England: Churchill Livingstone 2001; 2075-95.
- Paparo F, Sconfienza LM, Muda A, Denegri A, Piccasso R, Aleo E, Cimmino MA. Multimodality imaging of chronic tophaceous gout. *Reumatismo* 2010; 62: 286-91.
- Fishel B, Diamant S, Papo I, Yaron M. CT assessment of calcinosis in a patient with dermatomyositis. *Clin Rheumatol* 1986; 5: 242-4.
- Balboni TA, Gobeze R, Mamon HJ. Heterotopic ossification: Pathophysiology, clinical features, and the role of radiotherapy for prophylaxis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 65: 1289-99.
- Zerwekh JE, Sanders LA, Townsend J, Pak CY. Tumoral calcinosis: evidence for concurrent defects in renal tubular phosphorus transport and in 1 alpha,25-dihydroxycholecalciferol synthesis. *Calcif Tissue Int* 1980; 32: 1-6.
- Martinez S, Vogler JB, Harrelson JM, Lyles KW. Imaging of tumoral calcinosis: new observations. *Radiology* 1990; 174: 215-22.
- Chakarun CJ, Talkin B, White EA, Romero M, Ralls PW. Tumoral calcinosis: Sonographic sedimentation sign. *J Clin Ultrasound* 2011; 39: 367-70.
- Judkiewicz AM, Murphey MD, Resnik CS, Newberg AH, Temple HT. Advanced imaging of melorheostosis with emphasis on MRI. *Skeletal Radiology* 2001; 30: 447-53.
- Bowyer SL, Clark RA, Ragsdale CG, Hollister JR, Sullivan DB. Juvenile dermatomyositis: histologic findings and pathogenetic hypothesis for the associated skin changes. *J Rheumatol* 1986; 13: 753-59.
- Gärtner J, Simons B. Analysis of calcific deposits in calcifying tendinitis. *Clin Orthop Relat Res* 1990; 254: 111-20.
- Uthoff HK, Loehr JW. Calcific tendinopathy of the rotator cuff: pathogenesis, diagnosis,

- and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1997; 5: 183-91.
20. Weissman BN. Imaging of total hip replacement. *Radiology* 1997; 202: 611-23.
 21. Wang JW, Chen WJ. Calcific myonecrosis of the leg: a case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 2001; 389: 185-90.
 22. Gerster JC, Landry M, Dufresne L, Meuwly JY. Imaging of tophaceous gout: computed tomography provides specific images compared with magnetic resonance imaging and ultrasonography. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 52-4.
 23. Monu JUV, Pope TL, Jr. Gout: a clinical and radiologic review. *Radiol Clin N Am* 2004; 42: 169-84.
 24. Cadman NL, Soule EH, Taylor WF. Synovial sarcoma: analysis of 134 tumors. *Cancer* 1965; 18: 613-27.
 25. Kransdorf MJ, Meis JM. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *Radiographics* 1993; 13: 853-84.