

# Linfoadenopatia toracica da trasformazione vascolare dei seni linfonodali associata con edema dell'arto superiore in un paziente in emodialisi cronica con insufficienza cardiaca congestizia

C. Catalano<sup>1</sup>, T. Balbi<sup>2</sup>, P. Cocco<sup>2</sup>, F. Fabbian<sup>1</sup>, L. Davì<sup>3</sup>, P.A. Conz<sup>1</sup>, A. Farruggio<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Unità operativa di Nefrologia e Dialisi

<sup>2</sup> Servizio di Anatomia Patologica Citodiagnostica e Patologia Molecolare

<sup>3</sup> Radiologia

ULSS 17, Ospedale di Monselice, Monselice (PD)

## Riassunto

**Premesse.** La trasformazione vascolare dei seni linfonodali è una rara patologia caratterizzata dalla trasformazione dei seni linfonodali in canalicoli similcapillari rivestiti da endotelio. Originariamente questa sindrome è stata descritta esaminando linfonodi prelevati in corso di interventi di asportazione di masse neoplastiche ma successivamente è stata osservata in associazione con altre condizioni caratterizzate da congestione venoso-linfatica come l'insufficienza cardiaca congestizia.

**Caso Clinico.** Descriviamo il caso clinico di un paziente maschio in emodialisi cronica affetto da scompenso cardiaco cronico (secondario a cardiopatia ischemico-ipertensiva) che aveva sviluppato elefantiasi del braccio sinistro omolaterale alla fistola artero-venosa dopo circa venti anni dall'inizio della dialisi cronica. Il cospicuo edema si era reso evidente in un mese circa dopo un intervento di endoarteriectomia. L'ecografia doppler e l'angiografia-TAC mostravano pervietà dello scarico venoso del braccio sinistro ma venivano evidenziati numerosi linfonodi ingrossati nell'emitorace sinistro e nel cavo ascellare sinistro. Si sospettò inizialmente un disordine linfoproliferativo o una malattia metastatica motivo per cui venne praticata una biopsia linfonodale che evidenziò un quadro di trasformazione vascolare dei seni linfonodali. D'altra parte la biopsia midollare mostrò solo un midollo ipocellulare e tomografie assiali toraciche ed addominali non evidenziarono la presenza di masse patologiche. Si ipotizzò allora un rapporto di associazione fra l'elefantiasi dell'arto superiore e la fistola artero-venosa omolaterale.

Quest'ultima venne legata e l'edema si ridusse notevolmente nelle settimane successive mentre la dialisi venne proseguita per mezzo di un catetere venoso centrale. Tuttavia dopo circa un mese le condizioni del paziente peggiorarono, egli divenne nettamente ipoteso, sviluppò versamenti pleurici recidivanti (prevalentemente a sinistra) e quindi morì. L'autopsia evidenziò una severa cardiopatia ischemico-calcifica, le vene del braccio, la succlavia, l'ascellare e la cava erano pervie mentre numerosi linfonodi del torace inclusi quelli ilari bilateralmente mostravano un quadro di trasformazione vascolare dei seni linfonodali e fibrosi.

**Conclusioni.** La nostra ipotesi è che, nel nostro paziente, la sindrome descritta (adenomegalia toracica prevalentemente sinistra, elefantiasi del braccio sinistro) fosse secondaria allo scompenso cardiaco congestizio. Indipendentemente, l'adenomegalia mediastinica e la trasformazione vascolare dei seni linfonodali sono stati descritti in associazione allo scompenso cardiaco congestizio da radiologi ed anatomo-patologi, rispettivamente. L'edema settoriale può essere spiegato dal fatto che lo scarico venoso dal braccio sinistro era reso difficoltoso a causa dell'ipertensione venosa legata all'arterializzazione per la presenza della fistola arterovenosa. A sua volta l'adenomegalia con quadro anatomo-patologico di iperplasia vascolare dei seni linfonodali si sarebbe sviluppata settorialmente perché la stasi veno-linfatica era prevalentemente sinistra.

---

Questo caso clinico dimostra che l'adenomegalia mediastinica da trasformazione vascolare dei seni linfonodali si può associare all'edema del braccio nei pazienti in dialisi cronica. A nostra conoscenza questa è la prima segnalazione in merito. Nel nostro paziente sono stati spesi mesi in indagini perché in prima istanza si era ritenuto probabile che l'adenomegalia fosse primitiva o secondaria ad una patologia linfoproliferativa. Riteniamo sia importante che i medici che lavorano nei centri dialisi siano a conoscenza del fatto che l'adenomegalia mediastinica possa rappresentare semplicemente un sintomo di accompagnamento specialmente quando sia presente una grave insufficienza cardiaca.

*PAROLE CHIAVE: Adenomegalia, Dialisi cronica, Scompenso cardio-congestizio, Edema del braccio, Trasformazione vascolare dei seni linfonodali*

## **Thoracic lymphadenopathy due to vascular transformation of lymph node sinuses associated with upper limb edema in a chronic hemodialysis patient with congestive heart failure**

**Background.** *Vascular transformation of lymph node sinuses (VTLS) is a rare disorder characterized by transformation of lymph node sinuses into endothelium-lined capillary-like channels. This phenomenon was originally discovered by accident whilst examining regional lymph nodes draining cancer. However, it has been found in association with other conditions associated with lympho venous congestion and distension, such as congestive heart failure (CHF) or even lymphoadenopathy alone.*

**Case report.** *We describe the clinical case of a male dialysis patient with CHF (secondary to ischemic-hypertensive cardiac failure) who developed gross edema of the upper left limb on the arteriovenous fistula (AVF) side. Edema appeared within a month after carotid endoarterectomy following approximately twenty years of chronic hemodialysis. Doppler ultrasound with other investigations showed that subclavian and upper cava veins were patent, but revealed many enlarged lymph nodes in the upper left thorax and in the left axilla. Suspicion of lymphoproliferative disease or metastatic involvement was raised and a lymph node biopsy was performed, revealing VTLS. Bone marrow biopsy and abdominal tomographies showed no mass or a proliferative disorder. Based on a hypothesis of an association between upper limb edema and ipsilateral AVF, the AVF was tied. The upper limb edema decreased dramatically within weeks, whilst RRT was continued by means of a central venous catheter. However, a few months later the patient's condition worsened; he developed relapsing pleural effusions and eventually died.*

*Post-mortem examination revealed severe ischemic-calcific cardiopathy and showed that major thoracic and brachial vessels were patent whilst most thoracic and hilar lymph nodes showed VTLS and fibrosis.*

**Conclusions.** *We believe that in our patient CHF was the primary cause of thoracic adenomegaly and that CHF, together with venous hypertension at the left fistula's arm, caused ipsilateral limb edema. Thus, adenomegaly due to VTLS could represent an accompanying feature even in upper limb edema in chronic hemodialysis patients. To our knowledge, this is the first report of such an association. In our patient months were "lost" because we thought that limb edema was secondary to the adenomegaly. It is important that clinicians working in dialysis units are aware that when upper limb edema is present, adenomegaly might just be an accompanying symptom, especially in case of concomitant diagnosis of CHF. (Giorn It Nephrol 2002; 19: 60-73)*

**KEY WORDS:** *Adenomegaly, Chronic hemodialysis, Congestive heart failure (CHF), Limb edema, Vascular transformation of lymph node sinuses*