

Su di un caso di condrocalcinosi dell'anca.

L. Soliera*, **G. Gemelli**, S. Pandolfino, E. Barbieri, M. A. Rosa*.

- I.O.M.I. Ganzirri – Messina
- *U.O.C. di Ortopedia e Traumatologia – Università di Messina

RIASSUNTO

L'associazione tra condrocalcinosi e calciossificazioni eterotopiche a livello delle principali articolazioni rappresenta ancora oggi un problema di difficile soluzione specie nei soggetti giovani, sia per la rapida evoluzione artrosica che per la notevole incidenza delle recidive.

L'affezione è probabilmente riconducibile ad un disturbo del metabolismo del calcio, con arresto del processo di formazione e precipitazione dei cristalli di calcio-PPi, sia in sede articolare che nei tessuti molli adiacenti, e con il conseguente sviluppo della patologia in sede di precipitazione.

Il riscontro di un caso di calciossificazioni recidivanti delle parti molli in una giovane con concomitante coxartrosi bilaterale a rapida evoluzione, ha dato lo spunto per supportare le ipotesi di un nesso patogenetico ed anatomoclinico fra le due patologie già proposto da altri Autori (1).

INTRODUZIONE

Sebbene la condrocalcinosi articolare e le calciossificazioni eterotopiche delle parti molli periarticolari siano entità anatomo-cliniche con differente collocazione nosografica, sono probabilmente riconducibili ad un'unica matrice etiopatogenetica, consistente essenzialmente, secondo alcuni Autori, in una alterazione del gene ANKH sul cromosoma 5p15 demandato alla codificazione di una proteina transmembrana deputata al trasporto del pirofosfato inorganico (PPi). Dalla riduzione di tale espressione genica deriverebbe un rialzo patologico dei livelli di PPi extracellulare con conseguente

deposizione in sede anomala (articolare e/o extrarticolare), favorita nella sua precipitazione dalla quota di calcio plasmatico. (3) (10). L'evidenza radiologica di tale deposizione in sede intrarticolare viene comunemente definita condrocalcosi articolare (4), mentre è tuttora controversa la assimilazione alla stessa patologia di una localizzazione extrarticolare, che sarebbe contraddistinta dal dato clinico di una calciossificazione dei tessuti molli peri- e pararticolari, con il riscontro patognomnico della precipitazione dei cristalli di calcio-PPi, e la cui patogenesi possiede aspetti riconducibili sia alla patologia da accumulo per insufficiente smaltimento del sale minerale da parte della sinovia articolare (con conseguente sviluppo di formazioni iperplastico-reattivo di tipo xantomatoso), sia ad uno sviluppo ectopico di una condromatosi articolare per metaplasia condrocalcifica di isole distopiche o migrate di cellule cartilaginee e sinoviali dislocate in sede extrarticolare (7).

I distretti anatomici più frequentemente colpiti sono la cartilagine articolare, la membrana sinoviale, le capsule articolari, i legamenti periarticolari e i tendini, con un meccanismo non del tutto noto, ma che si estrinseca attraverso una degenerazione iperplastica dei condrociti che coinvolge la matrice extracellulare circostante (6).

Le articolazioni più frequentemente colpite sono le ginocchia, i polsi, la sinfisi pubica, i gomiti e le anche (5). Radiograficamente nelle forme articolari sono evidenziabili strie radiodense rappresentanti i depositi di cristalli di calcio-PPi (9) (Fig. 1), mentre la localizzazione extrarticolare presenta le caratteristiche della calcificazione eterotopica dei tessuti molli.

La conferma diagnostica è data dall'esame istologico, nel quale i cristalli, già evidenziabili dall'aspetto fisico della birifrangenza, risultano positivi alla colorazione con l'alizarina rossa s (ars) (11).

Le strategie terapeutiche, a giudizio della maggior parte degli Autori, sono indirizzate nei casi a localizzazione articolare verso provvedimenti analoghi a quelli per il trattamento dell'osteoartrosi: terapia conservativa comprendente farmaci antinfiammatori non steroidei, terapia fisica ed infiltrativa locale, con approccio chirurgico per quei casi ad evoluzione clinica altamente invalidante. (8).

Il riscontro di un caso clinico relativo ad una giovane paziente alla quale era stata diagnosticata altrove una condrocalcinosi idiopatica bilaterale di anca, con sviluppo di alterazioni artrosiche notevolmente invalidanti e accompagnata da calciossificazioni periarticolari di cui una asportata nel 2002 e recidivata a distanza di soli due anni, ha richiamato la nostra attenzione, oltre che per la gravità del caso, per l'associazione tra le due entità patologiche, riconducibili ipoteticamente alla stessa matrice patogenetica del disturbo del metabolismo calcico con abnorme deposizione intra- ed extrarticolare dei cristalli di calcio-PPi.

MATERIALI E METODI

Paziente A.P. di anni 31, nubile. Gentilizio ed a.p.r. negativi. All'età di 26 anni ha accusato coxalgia a carattere ingravescente a destra, seguita rapidamente da estensione del disturbo all'anca controlaterale, con notevole limitazione funzionale come da coxartrosi serrata a rapida evoluzione e che per la imponente sintomatologia poteva essere ricondotta ad una forma reumatoidea, peraltro con quadro sierologico negativo.

All'esame radiografico standard di bacino per anche è stata messa in evidenza la presenza di calciossificazione a localizzazione gluteotrocanterica destra associata ad un quadro di coxartrosi iniziale. Ricoverata altrove, veniva posta diagnosi di condrocalcinosi bilaterale dell'anca. E' stata sottoposta ad asportazione della massa osteocalcifica (manca, purtroppo, il reperto anatomoistologico) mentre, a quanto riferisce l'interessata, veniva rinviato il trattamento chirurgico sostitutivo dell'anca, in considerazione della giovane età.

Dopo una breve remissione della sintomatologia, la patologia si ripresentava pressoché imm modificata a circa un anno di distanza, con accentuato quadro artrosico ed iniziale deformazione delle teste femorali, recidiva della massa osteocalcifica a destra in sede pararticolare, molto dolorosa alla palpazione ed ai movimenti, oltre a vistosa calciossificazione in sede gluteotrocanterica profonda sinistra, evidente alla radiografia (Fig. 2).

Risultato vano il trattamento radioterapico e con farmaci (fenilbutazone, indometacina, colchicina), la paziente accettava l'intervento proposto di rimozione della recidiva a destra, che aveva determinato anche una notevole deformazione del profilo dell'arto (fig. 3), e che risultava praticamente intollerabile per l'intenso dolore, sia riferito che evocato dalla esplorazione manuale.

- Descrizione intervento chirurgico: gennaio 2004.

Incisione sulla pregressa cicatrice chirurgica. Dopo sezione della fascia lata, si nota la presenza di tessuti conglutinati di aspetto fibrocartilagineo e si reperta agevolmente, in sede sottofasciale a dislocazione iuxarticolare, massa capsulata rotondeggiante nodulare delle dimensioni di un'arancia, di consistenza fibroadiposa e che si enuclea agevolmente (fig. 4). Al taglio la formazione presenta zone di consistenza duro-ligneo di colorito bianco avorio, alternate ad altre di aspetto aureolare cistico, di consistenza più soffice, colorito grigiastro e piccole aree di tessuto colliquato. (fig. 5). All'esame istologico appare evidente la prevalenza di tessuto fibroadiposo con aree di tipo xantomatoso, ed a maggiore ingrandimento, massiva proliferazione gigantomocellulare e precipitati diffusi di cristalli di calcio-PPi. (Fig. 6) (Fig. 7).

Dopo l'intervento la paziente ha ripreso una motilità più agevole con parziale regressione della sintomatologia algica. Non si è ritenuto opportuno procedere alla rimozione della formazione ossificata controlaterale, in previsione della programmazione di un trattamento radicale della grave coxartrosi (sostituzione protesica).

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

Il caso clinico occorso alla nostra osservazione, pur nella incompletezza della documentazione, consente di assegnarne l'inquadramento in una patologia con evidente associazione di coxartrosi serrata bilaterale a rapida evoluzione e calciossificazione pararticolare, anch'essa a rapida evoluzione, recidivante e con notevole componente algido/funzionale.

L'aspetto macroscopico della massa asportata, con tipologia di xantoma gigantomocellulare ed estese zone di tessuto fibroadiposo, riconducono ad una patologia da accumulo,

mentre la notevole presenza di cristalli di calcio-PPi giustifica la diagnosi di condrocalcinosi originariamente avanzata, supportando l'ipotesi di un collegamento tra le due affezioni, da ricondurre essenzialmente ad una turba del metabolismo calcico, con deposizioni abnormi sia in sede intra- che extrarticolare, secondo quanto proposto da Barkin (1).

Comunque, indipendentemente dal nesso patogenetico e dalla collocazione nosografica di una affezione tuttora da definire, la frequenza di recidiva delle calcificazioni eterotopiche, associata ad un rapido deterioramento delle articolazioni, pongono lo Specialista di fronte a problemi di ardua soluzione, sia per il rapido instaurarsi di un notevole decadimento della funzionalità articolare, sia perché la chirurgia di rimozione radicale e di sostituzione protesica non sempre rappresentano, nei soggetti di giovane età, soluzioni accettabili. Obiettivo dello Specialista nelle attuali condizioni rimane quindi soltanto quello di rallentare l'evoluzione del processo patologico mediante trattamento fisico e medico, con strategia analoga a quella del trattamento "preventivo" dell'artrosi, integrato da interventi radicali che comunque si innestano in un terreno a prognosi sfavorevole. (2).

BIBLIOGRAFIA:

1. Barkin NJ. Chondrocalcinosis. J AAOS Jan 2002; 4 (1):58-62.
2. Flynn JM, Harner CD, Schwend RM. Apatite deposition disease: a new arthropathy. Lancet 1976 (1):266.
3. Hughes A, et al. Localization of a gene for chondrocalcinosis to chromosome 5p. Hum Mol Genet 1995 (4):1225.
4. Koitschev C, Kaiserling E, Koitschev A. – Calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. HNO Aug 2003;51 (8): 649-53.
5. Neame RL, Carr Aj, Muir K, Doherty M. – K community prevalence of knee chondrocalcinosis: evidence that correlation with osteoarthritis is through a shared association with osteophyte. Ann Rheum Dis. 2003 Jun;62(6):513-8.
6. Pay S, Terkeltaub R. – Calcium pyrophosphate dihydrate and hydroxyapatite crystal deposition in the joint: new developments relevant to the clinician. Curr Rheum Rep 2003 Jun;5(3):235-43.
7. Pietrogrande V. Condromatosi articolare. Enciclopedia medica italiana. 1951 Sonzoni ed.
8. Rosenthal AK, Ryan LM. – Treatment of refractory crystal-associated arthritis. Rheum Dis Clin North Am. 1995 (21):151.
9. Steinbach LS. – Calcium pyrophosphate dehydrate and calcium hydroxyapatite crystal deposition diseases: imaging perspectives. Radiol Clin North Am 2004 Jan; 42(1):185-205.
10. Williams CJ, Zhang Y, Timms A, Bonavita G, Caeiro F, Broxholme J, Cuthbertson J, Jones Y, MArchegiani R, Reginato A, Russell RG, Wordsworth BP, Carr AJ, Brown MA. Autosomal dominant familial calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease is caused by mutation in the transmembrane protein ANKH. Am J Hum Genet. 2002 Oct;71 (4):985-91.
11. Yamakawa K, Iwasaki H, Masuda I, Ohjimi Y, Honda I, Saeki K, Zhang J, Shono E, Naito M, Kikuchi M. – The utility of alizarin red s staining in calcium pyrophosphate crystal depositino disease. J Rheum 2003 May; 30(5):1032-5.



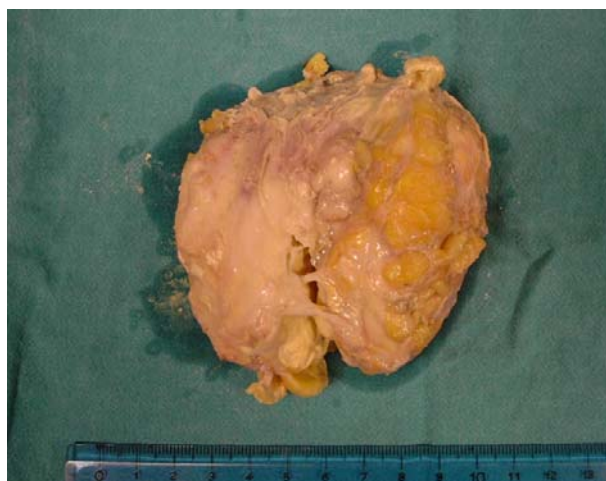
(Fig. 1)



(Fig. 2)



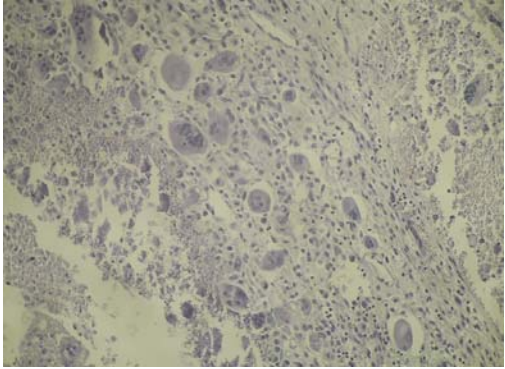
(Fig. 3)



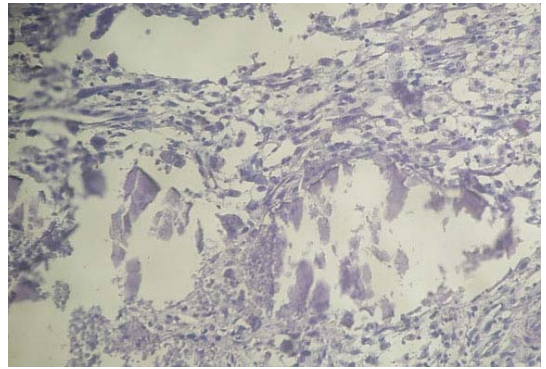
(Fig. 4)



(Fig. 5)



(Fig. 6)



(Fig. 7)