

DI UN CASO DI MELOREOSTOSI DELLA MANO

G. GRECO

U.O.C. Ortopedia-Traumatologia; Azienda Ospedaliera di Cosenza - P.O. "Annunziata" - Cosenza

A case of melorheostosis in the hand

SUMMARY

The author reports a rare case of melorheostosis in the hand discussing about the pathology and its rareness in the hand.
Riv Chir Mano 2009; 1: 79-80

KEY WORDS

Melorheostosis, Leri-Putti disease, osteosis eburnisata monomelica

RIASSUNTO

L'Autore riporta un raro caso di meloreostosi della mano discutendo di tale rara localizzazione e patologia.

PAROLE CHIAVE

Melorheostosis, Leri-Putti disease, osteopatia eburneizzante monomelica

La meloreostosi è un raro disordine dell'apparato locomotore che è caratterizzato da una iperostosi lineare ad eziopatogenesi sconosciuta. L'ipotesi più suggestiva è quella basata su alterazioni distrettuali della circolazione. Presente già alla nascita (la sua distribuzione topografica segue gli sclerotomi), viene abitualmente diagnosticata più tardivamente, spesso alla quarta decade. La malattia non è né ereditaria, né familiare.

La diagnosi si basa sull'esame radiografico che evidenzia un'iperostosi lineare parallela alla diafisi. Si presenta usualmente con dolore articolare, tumefazione ricorrente e contratture muscolari di solito prima dei 20 anni, potendosi, tuttavia, manifestare anche nella quarta e quinta decade di vita. Di solito colpisce un solo arto (monomelica) in cui una o più ossa sono interessate.

L'esame Tc ha un ruolo nella definizione dell'estensione della patologia e della sua attività.

Sebbene più frequente agli arti inferiori, la prima descrizione di Leri e Joanny del 1922 (1) riguardò

l'arto superiore, dove la localizzazione è meno frequente: ancora più rara è la localizzazione alla mano, come dimostrato dai pochi lavori presenti in letteratura (2-6).

Leri e Joanny descrissero tale patologia come iperostosi lineare a colata ("en coulèè") o "meloreostosi". Eponimi sono quelli di osteopatia (od osteosi) eburnizzante monomelica o malattia di Putti-Leri-Lewin anche in omaggio alla descrizione che ne fece Putti nel 1926 (7).

Caso clinico

Una giovane donna si presentava alla nostra osservazione e riferiva che da alcuni mesi era comparsa una tumefazione dura alla F1 del 5° dito, dolente spontaneamente ed alla digitopressione, con limitazione dell'articolarietà (ROM) soprattutto della IFP.

L'esame radiografico evidenziava una iperostosi lineare della F1 che consentiva la diagnosi (Fig. 1).



Figura 1. A) Evidente in proiezione obliqua la eburnizzazione in toto della falange intermedia del 5° dito con risparmio dell' articolazione e con alterazione morfostrutturale della diafisi. B) Il quadro radiografico in proiezione anteroposteriore.

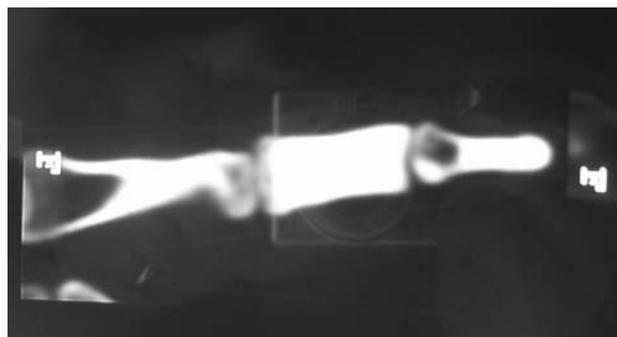


Figura 2. L'immagine Tc è una conferma del quadro radiografico.

L'esame Tc (Fig. 2) richiesto a completamento diagnostico permetteva di definire l'estensione del processo patologico.

Discussione e conclusioni

Sebbene siano presenti in letteratura molti lavori sull'argomento, pochi di essi riportano follow-up a lungo termine. Un case-report con un follow-up abbastanza lungo di 42 anni è quello riportato da Caudle e Stern con interessamento dei raggi ulnari della mano e segnatamente dell'uncinato, piramidale, pisiforme come anche del 5° dito e della metà ulnare del 4° dito (2).

La storia naturale di tale patologia è caratterizzata dalla possibilità di estensione, anche se non vi

sono in letteratura descrizioni di trasformazioni neoplastiche, né di fratture patologiche. Il trattamento chirurgico, sebbene raramente indicato, è da alcuni Autori propugnato soprattutto onde prevenire la sintomatologia dolorosa e la deformità.

BIBLIOGRAFIA

1. Leri A, Joanny JP. Une affection non decrite de os: Hyperostose "en couleè" sur toute la longueur d'un membre ou "melorheostose". Bull Mem Soc Med Hop 1922; 46: 141-5.
2. Caudle RJ, Stern PJ. Melorheostosis of the hand. A case report with long-term follow-up. J Bone Joint Surg 1987; 69A: 1229-31.
3. Steffens R, Cobb J. Melorheostosis of the hand (report of 2 cases). Z Orthop Ihre Grenzgeb 1991; 131: 340-3.
4. Azuma H, Sakada T, Tanabe H, Handa M: Melorheostosis of the hand: a report of two cases J Hand Surg 1992; 17: 1076-8.
5. Tropet Y, Menez D, Runge M, Vichard P: Melorheostosis. Apropos of a localization in the hand. Ann Chir Main 1987; 6: 140-3.
6. Kawabata H, Tsuyuguchi Y, Kawai H, et al. Melorheostosis of the upper limb: A report of two cases. J Hand Surg 1984; 9A: 871-6.
7. Putti V. Una nuova sindrome osteoplasica: la osteopatia eburnizzante monomelica. Com Soc Med Chir Bologna, 25/06/1926.