

CALCINOSI TUMORALE DELLA MANO E DEL POLSO IN UN CASO DI SINDROME ANTISINTETASI

I. TOCCO¹, F. SCHIAVON², F. BASSETTO¹

Università degli Studi di Padova

¹Dipartimento di Specialità Medico-Chirurgiche, Clinica di Chirurgia Plastica

²Dipartimento di Scienze Medico-Chirurgiche, Clinica di Reumatologia

Tumoral calcinosis of the hand and wrist in a case of antisynthetase syndrome

SUMMARY

Tumoral calcinosis of the hand and wrist is characterized by the presence of calcium deposits in periarticular soft tissues. The authors describe a 51-year-old Caucasian woman with a history of periarticular and subcutaneous calcification of both hands and wrists, causing limitation of joint motion and compression neuropathy. Blood analyses were within normal ranges, except for high C-reactive protein levels. Radiographs demonstrated periarticular and subcutaneous calcific masses. Antisynthetase syndrome was confirmed by a positive detection of the specific antibody. After surgical treatment, the patient recovered from the neuropathy and improved articular range of motion. Authors illustrate the clinical features of the illness, its rarity and the importance of making the correct diagnosis.

Riv Chir Mano 2012; 1: 68-72

KEY WORDS

Tumoral calcinosis, antisynthetase syndrome, tumor-like lesions

RIASSUNTO

La calcinosi diffusa, o tumorale, è caratterizzata da depositi di cristalli di calcio nei tessuti periarticolari più frequentemente multipli, localizzati principalmente nei distretti corporei superiori. Si presenta il caso di una donna di 51 anni, giunta all'attenzione per lesioni noduliformi, multiple, periarticolari, localizzate ad entrambe le mani ed i polsi. Le masse comportavano limitazione del grado di mobilità articolare e neuropatia compressiva monolaterale a carico del nervo mediano. L'unico parametro ematochimico al di sopra del limite superiore di norma era la proteina C-reattiva. L'esame radiografico confermava la natura calcifica delle masse in esame. La sierologia autoanticorpale si rivelò diagnostica per sindrome antisintetasi, miosite idiopatica che annovera come rara manifestazione clinica le lesioni calcifiche multiple dei tessuti molli. Il trattamento chirurgico asportativo fu risolutivo delle complicanze da effetto massa. Gli Autori si soffermano sulle seguenti peculiarità: la rarità della manifestazione per la sindrome in esame; il quadro clinico-patologico multifocale, a rapida crescita; l'importanza di un corretto processo diagnostico differenziale.

PAROLE CHIAVE

Calcinosi tumorale, sindrome antisintetasi, lesioni pseudotumorali

CASO CLINICO

Una donna destrimane di 51 anni, giungeva all'attenzione per lesioni multiple localizzate ad entrambe le mani ed i polsi. All'obiettività clinica erano apprezzabili nodulazioni periarticolari ad elevata consistenza, a presumibile componente calcifica, di colore biancastro, variamente distribuite e con altrettanta modulazione dimensionale. Risultava degna di nota: una massa calcifica non mobile sui piani alla superficie volare-radiale del polso sinistro delle dimensioni di circa 4.5 x 3.5 cm (Fig. 1). Né rubor né calor erano obiettivabili al di sopra delle lesioni. La cute della superficie volare-ulnare di primo, secondo e terzo dito della mano sinistra si presentava ispessita e fissurata. Una lesione ulcerata, riferita atraumatica cronica, localizzata alla superficie palmare della falange distale del primo dito estrudeva alla forzatura materiale biancastro di natura caseosa. L'articolazione interfalangea distale del terzo dito e l'interfalangea del primo dito della mano sinistra erano limitate nel loro grado di mobilità dalla presenza di masse periarticolari dense e fisse sui piani. Il grado di movimento flessorio ed estensorio a entrambi i polsi era ridotto (polso destro: flessione 70°, estensione 50°; polso sinistro: flessione 40°, estensione 40°). La paziente presentava una riduzione della forza di presa e di stretta, con atrofia tenere a entrambe le mani. Il test della sensibilità mediante discriminazione di due punti era normale per tutte le dita, eccetto che per il pollice sinistro (8 mm). La paziente riferiva nei 12 mesi precedenti dolore e deficit sensitivo nell'area di pertinenza del nervo mediano a sinistra, con segno di Tinel positivo.

Opportunamente interrogata, riportava semeiotica compatibile con il fenomeno di Raynaud, ad insorgenza variabile, nel caso dei precedenti 6 mesi.

I risultati dei test ematochimici (emocromo completo con formula, velocità di eritrosedimentazione, concentrazione sierica di calcio, fosforo, acido urico, e fosfatasi alcalina) erano nei rispettivi range di normalità, eccezion fatta per l'elevata concentrazione di proteina C-reattiva (4.1 mg/dL). I radiogrammi evidenziavano calcificazioni periarticolari diffuse e una voluminosa massa calcifica ex-

traarticolare alla superficie volare del polso sinistro (Fig. 2). Le articolazioni interfalangee mostravano segni di degenerazione (sclerosi subcondrale, riduzione dello spazio articolare). Nel sospetto di comorbidità di natura reumatica, la paziente venne sottoposta alla diagnostica specialistica (immuno-fluorescenza enzimatica): in virtù del riscontro di positività, per l'autoanticorpo anti-Jo-1 (il cui target è il sito reattivo della istidil-tRNA sintetasi) venne posta diagnosi di sindrome antisintetasi.

La limitazione del grado di mobilità articolare e la neuropatia compressiva furono indicazioni al trattamento chirurgico elettivo relativamente alle sedi interessate alla mano sinistra. All'atto operatorio, in anestesia plessica, veniva praticata un'incisione cutanea spezzata alla superficie volare del polso sinistro, con esposizione del piano tendineo (Fig. 3A): la massa appariva estesa all'interno canale carpale fino



Figura 1. La superficie volare dell'avambraccio e della mano di sinistra. I disegni preoperatori evidenziano le masse da asportare. È presente ulcerazione spontanea con estrusione di materiale caseoso (freccia).



Figura 2. Immagine radiografica pre-operatoria dell'avambraccio e della mano di sinistra (visione postero-anteriore). Sono evidenziabili tra l'altro aspetti di degenerazione articolare.

al piano osseo, senza diretto interessamento di quest'ultimo; il nervo radiale dislocato radialmente dalla massa stessa. I tendini flessori superficiali e profondi risultavano tenacemente inglobati alla massa, rendendosi quasi indistinguibili per alcuni tratti dalla formazione calcifica; in particolare il tendine del secondo dito del muscolo flessore superficiale delle dita, non più in continuità, con segni di danno da attrito, veniva scheletrizzato e riparato secondo la tecnica di Kessler. La massa enucleata in senso prossimo-distale fino all'interno del canale carpale aveva dimensioni di circa 4.7 x 3.6 x 6.3 cm (Fig. 3B). All'articolazione interfalangea distale del terzo dito veniva praticata un'incisione curvilinea e la massa aderente al ligamento collaterale mediale enucleata. Le dimensioni riportate dopo la resezione erano 1.3 x

2.9 x 1 cm. Al versante palmare-radiale dell'articolazione interfalangea del primo dito si rendeva necessario la riparazione della superficie cutanea con lembi locali, in virtù della continuità della massa enucleata al piano dermico (Fig. 3C). Il pezzo asportato misurava 1.4 x 1.1 x 1 cm. Tutti i reperti mostravano le stesse peculiarità macroscopiche di masse irregolarmente lobulate. Microscopicamente, vennero descritti depositi di calcio contornati da un infiltrato cellulare infiammatorio cronico di macrofagi e cellule giganti (Fig. 4). L'indagine sotto luce polarizzata rivelò la presenza di cristalli d'idrossiapatite.

A 12 mesi dalla terapia chirurgica, la paziente riferisce scomparsa della sintomatologia riferibile alla compressione del nervo mediano, con segno di Tinel negativo (Fig. 5). Il grado di mobilità alle arti-

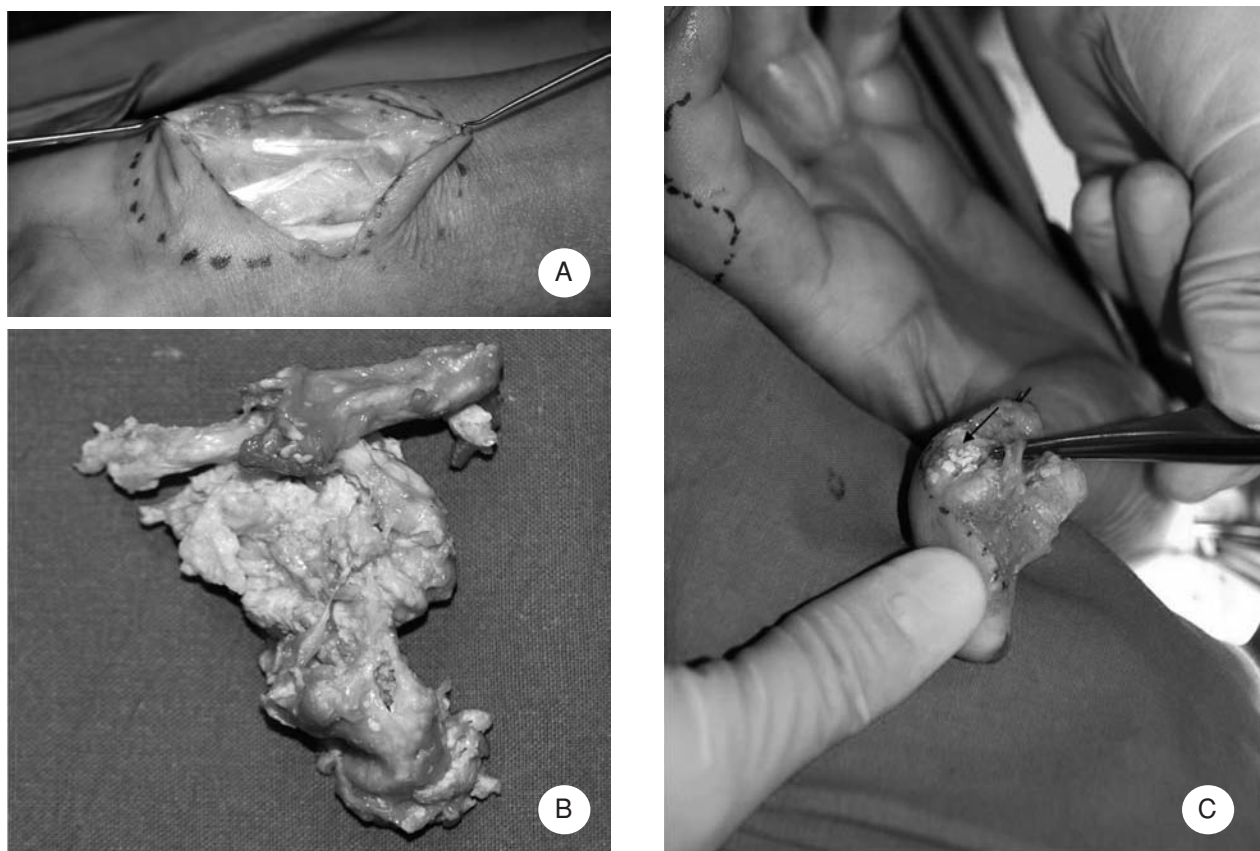


Figura 3. Immagini intra-operatorie. A) La massa calcifica al polso è fortemente adesa al legamento volare del carpo. B) Aspetto macroscopico della massa dopo la sua resezione (visione laterale). Al di sopra sono apprezzabili le strutture tendinee calcifiche asportate consensualmente. C) La massa all'articolazione interfalangea del primo dito viene escissa congiuntamente alla sovrastante cute palmare. Viene evidenziata la deposizione di cristalli di calcio (freccia).

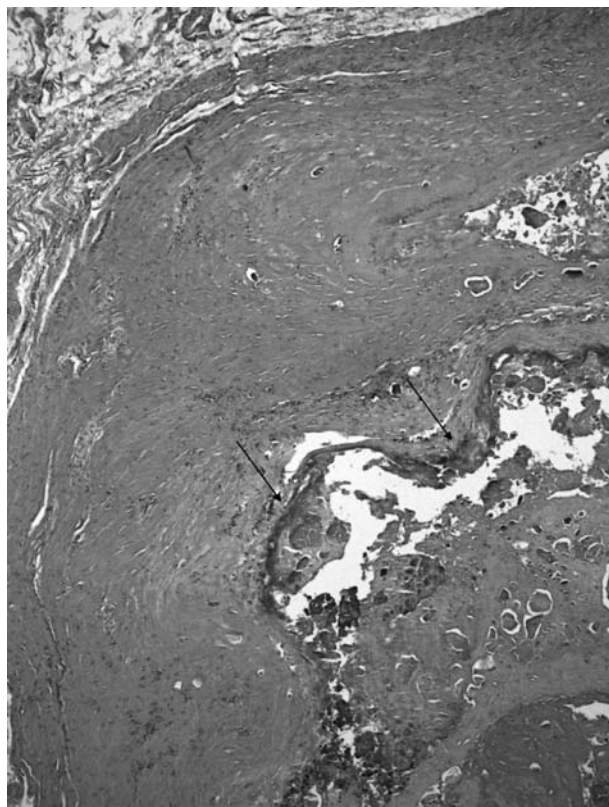


Figura 4. Immagine istologica della massa asportata (colorazione: ematossilina-eosina; ingrandimento 100 X). Evidenziati i depositi di cristalli di calcio (freccie) circondati da tessuto fibroso e cellule giganti.

colazioni trattate dalla mano e al polso è considerevolmente incrementata. Non vi è alcuna evidenza di ricorrenza delle masse calcifiche asportate.

DISCUSSIONE

La calcinosi diffusa della mano e del polso è una rara manifestazione della sindrome antisintetasi, miosite a bassa incidenza (5-10 casi/1000000 l'anno) ad eziologia idiopatica (1). La deposizione si manifesta precocemente come tumefazione indolente; l'estrusione di materiale calcifico, la limitazione della mobilità articolare e la neuropatia compressiva possono insorgere successivamente, con decorso variabile (da poche settimane a molti anni) (2-4). Nel caso descritto, la calcinosi era massiva-

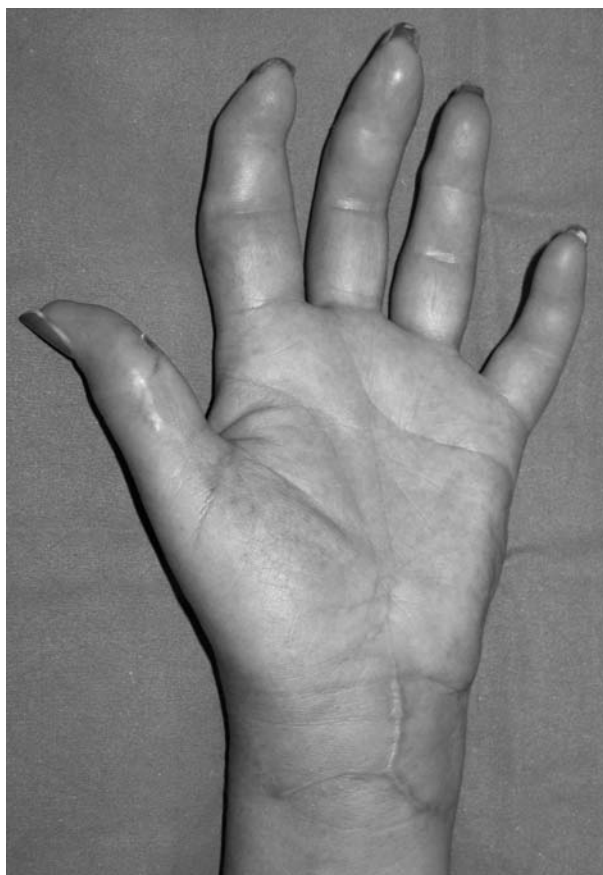


Figura 5. Risultato clinico a 12 mesi dal trattamento chirurgico.

mente disseminata, evenienza ancor più rara per questa patologia. Le articolazioni antistanti non sono solitamente interessate direttamente, pur tuttavia lo spazio articolare può andare incontro a processi di natura degenerativa nel lungo termine (artralgia, poliartrite, sublussazioni). Il fenomeno di Raynaud è presente nei due terzi dei pazienti, congiuntamente alla "mechanic's hands" (una dermatite specifica consistente di cute ispessita e fissurata agli apici digitali) (1). I parametri laboratoristici (emocromo completo, concentrazione di urea, elettroliti, acido urico, calcio, fosfato e fosfatasi alcalina) sono normalmente entro i limiti di norma, eccezion fatta per gli indicatori di flogosi (1). I radiogrammi standard evidenziano aggregati irregolari per forma e dimensione localizzati nei tessuti molli periarticolari. La diagnosi di natura richiede la va-

lutazione istologica con microscopia elettronica, nonostante spesso venga posta presuntivamente sulla base del referto radiografico.

Le lesioni calcifiche dei tessuti molli vanno sottoposte ad accurato processo diagnostico differenziale: possibile overlapping clinico è rappresentato da condizioni quali l'insufficienza renale cronica con iperparatiroidismo secondario, l'ipervitaminosi D, le malattie da deposito (gotta, condrocalcinosi), e la distruzione del tessuto osseo secondaria a processi flogistici o neoplastici. Nel nostro caso non vi erano evidenze anamnestiche o laboratoristiche di endocrinopatie o dismetabolismi in atto. Delle patologie da deposito, mancava la sintomatologia (attacco gottoso acuto da urati, sinovite acuta da cristalli di pirofosfato di calcio diidrato), la sede articolare elettiva (prima metatarsofalangea per gotta, e ginocchio per condrocalcinosi), nonché il reperto microscopico tipico dei cristalli di deposito all'analisi mediante luce polarizzata (aghiformi di acido urico; poliedrici birifrangenti di pirofosfato di calcio).

La tesi della deposizione di calcio acuta non era sostenuta dai valori di leucocitemia e velocità di eritrosedimentazione, né dal prolungamento temporale delle manifestazioni di deposito (5). Le neoplasie maligne a carico dei tessuti molli e ossei della mano si presentano più spesso come masse uniche, confermate dalla diagnosi istopatologica (6).

La sindrome antisintetasi rappresenta una rara ipotesi diagnostica nei pazienti affetti da calcifica-

zione dei tessuti molli a carico di mano e polso, rimarchevole in virtù della sua infrequente ricorrenza e conseguente scarsa conoscenza. Un approccio reumatologico combinato è necessario alla corretta valutazione e trattamento del paziente. L'escissione chirurgica dei depositi, la cui recidiva è evento raro, rappresenta il trattamento elettivo in caso di complicanze secondarie, quali la neuropatia compressiva e la limitazione della mobilità articolare.

BIBLIOGRAFIA

1. Imbert-Masseau A, Hamidou M, Agard C, Grolleau JY, Chérin P. Antisynthetase syndrome. *Joint Bone Spine* 2003; 70: 161-8.
2. Verfaillie S, De Smet L, Leemans A, Van Damme B, Fabry G. Acute carpal tunnel syndrome caused by hydroxyapatite crystals: A case report. *J Hand Surg* 1996; 21A: 360-2.
3. Yamazaki H, Uchiyama S, Kato H. Median nerve and ulnar nerve palsy caused by calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease: case report. *J Hand Surg* 2008; 33A: 1325-8.
4. Garcia GM, McCord GC, Kumar R. Hydroxyapatite crystal deposition disease. *Semin Musculoskelet Radiol* 2003; 7: 187-93.
5. Doumas C, Vazirani RM, Clifford PD, Owens P. Acute calcific periarthritis of the hand and wrist: a series and review of the literature. *Emerg Radiol* 2007; 14: 199-203.
6. Havitçioğlu H, Tatari H, Baran O, et al. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease mimicking malignant soft tissue tumor. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2003; 11: 263-6.