

L'osteochondrite dissecante dello scafoide (sindrome di Preiser): descrizione di due quadri clinici

Preiser's disease: two cases report

R. Ramonda¹, F. Oliviero¹, M. Podswiadek¹, R. Stramare², G.P. Ferrari³, S. Todesco¹

¹Cattedra e Divisione di Reumatologia, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche;

²Dipartimento di Scienze Medico-Diagnostiche e T.S., ³Clinica Ortopedica, Università degli Studi di Padova

SUMMARY

Preiser's syndrome is a rare osteochondrosis affecting the carpal scaphoid, frequently related with an avascular necrosis. Osteoarthritic changes of the articular cartilage, local synovitis, and loose fragments are the most common findings associated with this syndrome. We report here two patients with Preiser's syndrome, one with and one without a traumatic history, both presenting with pain, swelling and functional impairment of the wrist. In one patient radiography was sufficient for the diagnosis, in the other NMR was necessary to clearly establish type and extension of the lesion. Differential diagnosis may be sometimes difficult and the therapeutic approach on depends on several aspects, including etiology and type of occupational activity.

Reumatismo, 2003; 55(2):119-122

INTRODUZIONE

L'osteochondrite è una sindrome caratterizzata da un'alterazione dell'ossificazione encondrale della cartilagine articolare e delle ossa lunghe da causa sconosciuta (1). Talvolta, soprattutto nei casi avanzati, l'osteochondrite è caratterizzata da una netta demarcazione con frequente separazione di un frammento composto da cartilagine e da osso subcondrale, dal restante osso e/o cartilagine, definita "dissecante" (2). La patogenesi dell'osteochondrite permane poco chiara (3), anche se l'ipotesi dell'insulto vascolare, spontaneo o post-traumatico, porta la maggior parte degli autori moderni ad assimilare questa forma ad una necrosi avascolare (4). La localizzazione allo scafoide, tuttavia ritenuta piuttosto rara, è stata descritta per la prima volta da Preiser (5). La diagnosi non è agevole, prestandosi spesso a difficili ipotesi differenziali (6, 7). Per questo abbiamo giudicato utile descrivere i casi giunti alla nostra osservazione.

CASO CLINICO 1

La paziente di 27 anni, è giunta alla nostra osservazione per un dolore alla base del primo dito della mano sinistra esordito da circa 5-6 anni. Il dolore aumentava di intensità durante l'attività lavorativa di parrucchiera, ed era accompagnato da gonfiore, edema, alterazione funzionale e difficoltà a svolgere le comuni mansioni di carattere personale ed igieniche. Non riferiva altre localizzazioni dolorose, né sintomi o segni sistemici. L'anamnesi era completamente negativa per malattie o traumi. L'esame obiettivo articolare non evidenziava particolari segni, se non una netta dolorabilità alla pressione dello scafoide.

Come prima indagine fu eseguita una radiografia (Rx) del polso sinistro, che evidenziò una irregolarità dell'osso scafoide che appariva schiacciato e disomogeneo, addensato, con irregolarità della superficie articolare (Fig. 1). Fu sospettata una progressiva frattura, non confermata però dall'anamnesi. Eseguì poi un'ecografia articolare che non rilevò segni particolari di impegno dei tessuti molli e/o della struttura ossea considerata. Alcuni mesi dopo, per il perdurare del dolore, la paziente fu sottoposta ad indagine con risonanza magnetica nucleare (RMN) che confermò la presenza di sclero-

Indirizzo per la corrispondenza:

Dott.ssa Roberta Ramonda

Cattedra e Divisione di Reumatologia

Via Giustiniani 2, 35128 Padova

E-mail: roberta.ramonda@unipd.it



Figura 1 - L'immagine radiografica evidenzia l'irregolarità dell'osso scafoide, che appare schiacciato e disomogeneo con un'immagine compatibile con un sequestro osseo.

si subcondrale, con una netta demarcazione della porzione di osso lesa, dalla restante componente dello scafoide (Fig. 2). Ridotto risultava, inoltre, lo spazio articolare tra scafoide e trapezio, con alterazioni delle faccette articolari. Sulla scorta delle immagini radiografiche e del quadro clinico, fu po-



Figura 2 - La RMN conferma la netta demarcazione della porzione lesa dell'osso scafoide.

sta diagnosi di sindrome di Preiser e trattata con antinfiammatori non steroidei (FANS) al bisogno e riposo, con soddisfacente remissione dei sintomi.

CASO CLINICO 2

Il paziente maschio di anni 46, agente di commercio, giunge alla nostra osservazione per la comparsa di dolore e modica tumefazione a carico della superficie basale del primo dito della mano destra. Circa cinque anni prima era stato sottoposto ad un intervento di toilette chirurgica per una tendinite non ben specificata a carico dell'estensore del pollice. Il paziente non accusava sintomi in altre sedi e gli esami biumorali eseguiti risultavano nella norma. Dall'indagine anamnestica era emerso che all'età di vent'anni aveva subito un trauma a carico di quel polso, ma in seguito il paziente era stato bene. È stata eseguita una radiografia (Figg. 3, 4) che ha permesso di evidenziare l'immagine tipica di un piccolo sequestro osseo in prossimità dello scafoide e porre quindi la diagnosi di sindrome di Preiser. Anche in questo caso la terapia è stata riposo associata a FANS al bisogno. In caso di mancata risposta, si potrà ricorrere ad intervento in artroscopia.

DISCUSSIONE

La diagnosi di osteocondrite dissecante dello scafoide o sindrome di Preiser, è stata posta sulla base di alcuni elementi radiografici caratteristici a carico dell'osso interessato, quali la lucentezza focale, l'alterazione della linea corticale, associata a sclerosi (8). Tutte queste immagini sono abbastanza peculiari e permettono di sospettare fortemente la diagnosi.

L'osteocondrite dello scafoide o sindrome di Preiser è una rara condizione morbosa che colpisce soggetti di età fra 15 e 50 anni. Il sintomo che più spesso spinge il paziente a rivolgersi al medico è il dolore, talora così importante da impedire la mobilizzazione del polso. Talvolta vi sono segni associati, quali tumefazione e calore, che possono suggerire la presenza di una vera artrite. L'evoluzione ed il trattamento dipendono da diversi fattori fra cui, in particolare, il tipo di attività lavorativa e le eventuali malattie associate. Infatti le attività lavorative, soprattutto quelle che comportano traumi o microtraumi, vengono considerate quali importanti fattori patogenetici, potenzialmente re-



Figura 3 - La radiografia delle mani evidenzia solamente la lesione dello scafoide, le restanti articolazioni sono integre.



Figura 4 - Particolare dello scafoide, immagine compatibile con un sequestro osseo.

sponsabili sia dell'induzione della malattia che del tipo di evoluzione. A conferma di ciò è il frequente riscontro di questa affezione in lavoratori, quali i pittori o gli imbianchini, che sottopongono il polso a continui microtraumi (9). È comunque probabile che in una parte di questi soggetti ci sia una condizione anatomica di base predisponente, quale una ipoplasia del radiale e/o un malallineamento dello scafoide, spesso però molto modesto. L'anamnesi del trauma è comunque negata da una buona parte degli autori più recenti (10), che tendono ad inquadrare questa forma, come peraltro altre osteochondriti, nell'ambito delle necrosi avascolari. Non è ancora stabilito però se la necrosi avascolare sia primitiva o rappresenti una conseguenza tardiva del coinvolgimento dell'intero osso dopo lo stimolo continuo costituito dalla frammentazione e dal collasso del polo prossimale dello scafoide. Comunque, in altri casi, la necrosi avascolare colpisce già dalla prima osservazione solo il polo prossimale dello scafoide.

Fra le varie ipotesi patogenetiche proposte vi sono quelle endocrino-metaboliche (11). In effetti è stato segnalato che la sindrome di Preiser od altre osteochondriti possono essere associate a modificazioni di alcuni metalli fra cui zinco e rame, o di altre sostanze coinvolte nel metabolismo dell'osso, quali paratormone, vitamina D, calcio, fosforo e insulin-like growth factor (IGF) I e II (11). È probabile che queste alterazioni costituiscano un cofattore favorente lo sviluppo di altri fattori di rischio più decisivi essenzialmente locali, come intuibile dall'estrema rarità di localizzazioni multiple.

Per un corretto approccio terapeutico bisogna tenere conto soprattutto degli eventuali fattori patogenetici rilevabili anamnesticamente. La terapia conservativa, rappresentata dal riposo associata o meno all'assunzione di analgesici, costituisce una prima modalità, spesso sufficiente ad agevolare la guarigione spontanea. In caso contrario, si può far ricorso alla chirurgia, talvolta anche artroscopica (12, 13).

RIASSUNTO

La sindrome di Preiser è una rara forma di osteochondrite che può colpire l'osso scafoide del carpo e talvolta può essere associata ad una necrosi avascolare. È caratterizzata da sinovite e dal riscontro frequente di un piccolo frammento libero e staccato dallo scafoide. I casi clinici descritti sono giunti alla nostra osservazione per la comparsa di dolore al carpo in particolare in prossimità dello scafoide, con tumefazione ed alterata funzione del polso. I pazienti non riferivano sintomi e/o segni clinici in altre sedi. In un caso l'anamnesi era positiva per un trauma pregresso e la radiologia convenzionale fu sufficiente per la diagnosi; la RMN fu invece necessaria per il secondo paziente per chiarire e stabilire l'entità della lesione. La diagnosi differenziale non è sempre facile così come l'approccio terapeutico; molteplici sono i fattori che possono interferire, da non escludere l'attività occupazionale.

Parole chiave - Osteochondrite, sindrome di Preiser, osteonecrosi dello scafoide.

Key words - Osteochondrosis, Preiser's disease, osteonecrosis of the scaphoid.

BIBLIOGRAFIA

1. Vidal MA, Linscheid RL, Amadio PC, Dobyns JH. Preiser's disease. *Ann Chir Main Memb Super* 1991;10: 227-35.
2. Pavelka K. Osteonecrosis. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000; 14: 399-414.
3. Nakano T, Aherne FX. A study of repair cartilage from osteochondrotic humeral condyles of swine: preliminary report. *Can J Vet Res* 1992; 56: 376-8.
4. Herbert TJ, Herbert TJ, Lanzetta M. Idiopathic avascular necrosis of the scaphoid. *J Hand Surg* 1994; 19: 174-82.
5. Helbig B, Almeling M. [Long-term results of treatment of rare aseptic necrosis of the scaphoid bone (Preiser's disease) with the Swanson implant] *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1989; 21:178-81.
6. Cook DA, Engber WD. Osteochondritis dissecans of the scaphoid: Preiser's disease? *Orthopedics* 1993; 16: 705-7.
7. Bray TJ, McCarroll HR Jr. Preiser's disease: a case report. *Hand Surg* 1984; 9: 730-2.
8. Loredó R, Sanders TG. Imaging of osteochondral injuries. *Clin Sports Med* 2001; 20: 249-78.
9. Tarasova LA, Lagutina GN; Skrypnyk OV. Occupational diseases of sensorimotor system in builders. *Med Tr Prom Ekol* 2000; 10: 5-8.
10. de Smet L. Avascular nontraumatic necrosis of the scaphoid. Preiser's disease? *Chir Main* 2000;19: 82-5.
11. Sloet van Oldruitenborgh-Ooste, Mol JA, Barneveld A. Hormones, growth factors and other plasma variables in relation to osteochondrosis. *Equine Vet J Suppl* 1999; 31: 45-54.
12. Menth-Chiari WA, Poehling GG. Preiser's disease: arthroscopic treatment of avascular necrosis of the scaphoid. *Arthroscopy* 2000; 16: 208-13.
13. Viegas SF. Arthroscopic treatment of osteochondritis dissecans of the scaphoid. *Arthroscopy* 1998; 4: 278-81.