

CASO CLINICO

Artrite post-traumatica in paziente con anetodermia di Jadassohn

Post-traumatic arthritis in patient with Jadassohn's anetoderma

C. Circhetta, F. Schiavon, A. Doria, P. Sfriso, R. Rondinone, S. Todesco

Cattedra e Divisione di Reumatologia, Università degli Studi di Padova

SUMMARY

We describe the emergence of arthritis following a physical trauma, in a young man with clinical and histopathologic features of primary anetoderma (Jadassohn type) of 13 years' duration. Diagnosis of post-traumatic arthritis in a young patient with genetic predisposition was assumed. Indeed septic arthritis and other possible cause of arthritis were ruled out.

Reumatismo, 2003; 55(1):48-51

INTRODUZIONE

La patogenesi di alcune artropatie è ancora solo parzialmente definita, anche se si ammette che esse siano generalmente dovute all'azione di un fattore scatenante in un soggetto geneticamente predisposto (1). Tra i fattori più frequentemente chiamati in causa vi sono quelli ambientali, in particolare le infezioni (2, 3) ed i traumi, soprattutto fisici (4). In quest'ambito sembra che i più facilmente predisposti siano i soggetti con psoriasi e/o spondiloartrite (5, 6).

In questo lavoro riferiamo di un caso d'artrite insorto dopo qualche ora dal trauma. La particolarità del caso riguarda la presenza, nel soggetto affetto dall'artrite, di "anetodermia" (rara affezione cutanea) (7) oltre che di una familiarità e di una predisposizione HLA per psoriasi.

CASO CLINICO

C.M.M., di sesso maschile, di anni 20, si era presentato presso la nostra struttura, inviato d'urgenza dal pronto soccorso, per una tumefazione, con rossore ed impotenza funzionale delle caviglie.

Il paziente riferiva una recente ferita da taglio accidentale, con coltello da cucina, del primo dito della mano dx tale da rendere necessari quattro punti di sutura; dopo sei ore dall'evento traumatico comparivano tumefazione, senza rossore, in regione perimalleolare esterna del piede dx con modesto dolore all'Achilleo sx. L'indomani le caviglie presentavano franchi segni d'artrite con notevole impotenza funzionale (Fig. 1).

Di rilevante, anamnesticamente, si segnalava che la madre era affetta da vitiligine e psoriasi. Il paziente riferiva di essere stato, all'età di sette anni, ricoverato presso un reparto di Dermatologia per l'insorgenza di piccole lesioni eritematose su tronco e arti. Queste furono sottoposte a biopsia cutanea dalla quale risultò una diagnosi di: "Anetodermia (post-infiammatoria)". Infine si segnalano plurime fratture traumatiche di alcune ossa della mano tra i 12 e 16 anni di età, durante attività sportive.

Al momento del ricovero, l'obiettività mostrava a livello delle caviglie: rossore, tumefazione, calore, dolorabilità con lieve dolore ai movimenti attivi e passivi; infine entrambi i tendini Achillei apparivano lievemente tumefatti e dolenti. Inoltre, alla regione addominale anteriore, al tronco e alla radice degli arti si rilevavano alcune, estroflessioni cutanee con diametro variabile da 0,5 mm a 20 mm di colore simile alla cute circostante (Fig. 2). Lo stiramento della cute in prossimità delle lesioni anetodermiche, come pure la pressione col dito, mostrava una cute soffice che tendeva a ridursi; inol-

Indirizzo per la corrispondenza:

Dott. Carlo Circhetta, Cattedra e Divisione di Reumatologia
Università degli Studi di Padova, via Giustiniani 2, 35128 Padova
E-mail: reumatologia@unipd.it



Figura 1 - Aspetto delle caviglie del paziente alla prima osservazione, con caratteri di franca artrite.

tre si aveva l'impressione di penetrare in un piccolo condotto circondato da un anello fibroso. Il paziente non presentava febbre, né altri segni di impegno sistemico o di altri organi.

Tra gli esami bioumorali si segnalavano: GB 16.580, PCR 92,7 mg/l (v.n.<5mg/l), VES 53 mm alla prima ora, sideremia 4 umol/l (v.n.>11), alfa2-globuline 11,9% (prot.tot. 70,7 g/l). La tipizzazione HLA mostrava: A1,2; B18,57(17); Cw6,7; (Bw4,6). DR11(5), DR13(6); DQ1,7(3); (DR52). Sono state pure eseguite alcune emocolture, tutte risultate negative.

Il paziente non fu sottoposto ad alcuna terapia e le manifestazioni cliniche si risolvevano spontaneamente e progressivamente, senza esiti apparenti, dopo cinque giorni.

DISCUSSIONE

Il caso clinico da noi descritto è molto suggestivo per un'artrite post-traumatica, vista la successione temporale dell'evento traumatico con l'insorgenza dell'artropatia. È probabile che in questo caso il fattore scatenante abbia agito su un terreno predisponente psoriasico. Infatti, anche se il nostro paziente non presentava lesioni cutanee psoriasiche, egli esibiva una forte predisposizione avendo una madre

affetta da psoriasi ed egli stesso un HLA a rischio di psoriasi (B17; Cw6) (1). Le alterazioni bioumorali, in particolare gli indici di flogosi, orientavano fortemente per un'artrite, confermando l'osservazione clinica. Dal punto di vista diagnostico, fra le varie ipotesi, oltre alla post-traumatica, si doveva includere ovviamente una forma infettiva. Contro questa però erano l'intervallo eccessivamente breve dell'evento, le emocolture negative, la sede affetta distante da quella della lesione e l'assenza di febbre. Inoltre, il paziente era anche portatore di un'affezione cutanea che potrebbe non essere irrilevante nello scatenamento di una patologia con base immunopatogenetica come l'artrite. In effetti, l'anetodermia, malattia da cui era affetto il paziente dall'età di sette anni, è stata descritta in associazione, ovviamente rara (8).

Il termine "anetodermia" deriva dal greco (ανετος; flaccido) ed indica flaccidità, rilassatezza. Infatti, la malattia che prende tale denominazione è caratterizzata da estroflessioni del tessuto connettivo dermico che hanno la tendenza ad essere ridotte se si esercita una minima pressione, con la sensazione di apprezzare un cerchio fibroso che delimita l'area anetodermica; queste lesioni hanno una distribuzione variabile sul corpo (9-10). Dal punto di vista istologico, con la colorazione di Weigert all'orceina, si evidenzia una netta alterazione delle fibre elastiche che sono frammentate, ridotte di numero e/o totalmente scomparse dove più progredita è la lesione. Infine si apprezza la perdita della normale struttura architettónica del derma reticolare (11). Queste rappresentano l'esito finale delle principali forme di anetodermia che si contraddistinguono per le caratteristiche al momento dell'esordio. Generalmente si classificano in forme idiopatiche o primarie e forme secondarie (7, 9, 10, 12). Fra le



Figura 2 - Tipico aspetto a "bulging" del tessuto sottocutaneo al tronco.

prime si includono le forme: tipo Jadassohn, quando le lesioni sono precedute da eritema; tipo Pellizzari, quando le lesioni sono precedute da edema e eritema; tipo Schweninger e Buzzi quando viene a mancare la fase eritematosa e/o pomfoide. Le forme secondarie sono di solito correlate con processi infiammatori specifici (LES ecc.), a disordini endocrini, a farmaci ecc. (13).

Il caso da noi presentato fa riferimento alla forma idiopatica di Jadassohn poiché all'esordio le lesioni si presentavano eritematose, ma piane. Queste nel corso degli anni hanno progressivamente perso la componente eritematosa trasformandosi in estroflessioni cutanee di colore simile alla cute circostante.

Al momento non è ancora ben chiara la patogenesi dell'artrite che insorgono a distanza di tempo da un trauma fisico; secondo alcuni il tutto potrebbe dipendere dal rilascio di un neuropeptide come la sostanza P in grado di stimolare la membrana sinoviale ed aumentarne la sua vascolarizzazione(14-15). Un'ipotesi alternativa, che meglio si addice al nostro caso, è la possibile cross-reattività tra antigeni batterici della cute ed antigeni della membrana sinovia-

le (16). In accordo con tale ipotesi è un caso da noi presentato in cui un paziente sviluppava psoriasi e artrite psoriasica dopo un tatuaggio (17).

Lo stimolo a descrivere questo caso è nato dalla circostanza che nello stesso paziente vi fosse una predisposizione genetica per psoriasi e una malattia cutanea con patogenesi di tipo immunomediata. Inoltre in letteratura, fino a questo momento, non è mai stata descritta la contemporanea presenza di anetodermia e artrite se si eccettua un lavoro del 1984 di Mollica et al (8) che dimostrava un caso di possibile relazione, fra questa rara malattia cutanea e alcune generiche alterazioni osteo-articolari prospettando una nuova sindrome (esostosi, anetodermia e brachidattilia).

In conclusione è possibile che esista un rapporto tra anetodermia e artriti sieronegative. Anche in assenza di elementi di certezza, tale ipotesi può essere sostenuta dalla comune stretta dipendenza con uno sregolazione del sistema immunitario. Infatti, da studi istologici delle lesioni anetodermiche, è stato suggerito che nella fase di esordio della malattia il *primum movens* può essere una vasculite leucocitoclastica (18).

RIASSUNTO

In questo articolo intendiamo riferire su di un caso di artrite, insorta dopo un trauma fisico, in un paziente con anetodermia di Jadassohn ad esordio infantile.

L'insorgenza delle manifestazioni articolari, dopo alcuni giorni da una ferita da taglio ad un dito della mano, ci permettevano di porre diagnosi di artrite post-traumatica in un giovane paziente geneticamente predisposto. Indubbiamente sono state escluse altre potenziali cause responsabili dell'insorgenza dell'artrite, prima tra le quali quella infettiva.

Parole chiave - Anetodermia, trauma, artrite.

Key words - Anetoderma, trauma, arthritis.

BIBLIOGRAFIA

1. Punzi L, Pianon M, Bertazzolo N, Fagiolo U, Rizzi E, Rossini P, et al. Clinical, laboratory and immunogenetic aspects of post-traumatic psoriatic arthritis: a study of 25 patients. *Clin Exp Rheumatol* 1998; 16: 277-81.
2. Ongradi J. Sexual and enteric bacterial infections eliciting reactive arthritis. *Acta Microbiol Immunol Hung* 2001; 48: 441-8.
3. Villareal C, Whrittem-Hudson JA, Hudson AP. Persistent Chlamydiae and chronic arthritis. *Arthritis Rheum* 2002; 4: 5-9.
4. Punzi L, Pianon M, Rizzi E, Rossini P, Todesco S. La prévalence du rhumatisme psoriasique post-traumatique. *Presse Méd* 1997; 9: 420.
5. Olivieri I, Gherardi S, Bini C, Trippi D, Ciompi ML, Pasero GP. Trauma and seronegative spondyloarthropathy: Rapid joint destruction in peripheral arthritis triggered by physical injury. *Ann Rheum Dis* 1988; 47: 73-6.
6. Olivieri I, Gemignani G, Christou C, Pasero GP. Trauma and seronegative spondyloarthropathy: Report of two more cases of peripheral arthritis precipitated by physical injury. *Ann Rheum Dis* 1989; 48: 520-1.
7. Warren N M, Charles W R, Toivo E R. Anetoderma. *Intern J Dermatol* 1979; 18: 43.
8. Mollica F, Li Volti S, and Guarneri B. New Syndrome: Exostoses, Anetodermia, Brachydactyly. *Am J Med Genetics* 1984; 19: 665-7.
9. Chargin L, Silver H. Macular atrophy of the skin. *Arch Derm Syph* 1931; 24: 614.

10. Lembo G, Balato N, Cusano F, De Luca F. Anetodermia di Schweningen e Buzzi possibile induzione da cimetidina. *Derm Clin* 1983; 2: 83.
11. Aricò M, Bosco M, Di Leonardo S, Grana A, La Rocca E. Su un caso di anetodermia di Schweningen e Buzzi. Studio istologico e immunologico. *Giorn It Derm Vener* 1986; 121: 87-92.
12. Panconesi E. Le atrofodermie maculose. A proposito di un caso di atrofia maculosa tipo Schweningen-Buzzi. *Rass Derm Sif* 1955; 8: 1.
13. Cunliffe WJ. Disorders of connective tissue. In A Rook, D S Wilkinson, F J G Ebling. *Textbook of dermatology* 1979; 2: 1807. Blackwell Scient Publ, Oxford.
14. Lotz M, Carson Da, Vaughan Jh. Substance P activation of rheumatoid synoviocytes: Neural pathway in pathogenesis of arthritis. *Science* 1987; 235: 893-5.
15. Thomachot B, Lafforgue P, Acquaviva PC. Rheumatisme psoriasique post-traumatique. Deux observations. *Presse Méd* 1996; 25: 21-4.
16. Wisniewski JJ. Trauma and Reiter's syndrome: development of «reactive arthropathy» in two patients following musculoskeletal injury. *Ann Rheum Dis* 1984; 43: 829-31.
17. Punzi L, Rizzi E, Pianon M, Rossini P, Todesco S. Tattooing induced psoriasis and psoriatic arthritis. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 1133-4.
18. Fabbri P, Lotti T, Panconesi E. Studio clinico e immunopatologico su un caso di anetodermia di Pellizzari-Jadassohn. *Giorn It Derm Vener* 1985; 120: 333-7.