

Algodistrofia, sindrome dolorosa localizzata a mani e piedi

La malattia, relativamente rara, ha come sintomo dominante il dolore, scatenato da stimoli che normalmente non inducono reazione. Se non viene tempestivamente affrontata con una terapia, può evolvere in una fase di tipo retraente con contratture, causa di invalidità funzionale permanente

Liria Rame

Malattia relativamente rara, spesso riconosce in un trauma (frattura o immobilizzazione a scopo terapeutico) l'evento causale; sono state tuttavia segnalate anche altre cause come il diabete, un infarto miocardico, un episodio di ischemia cerebrale o l'uso di alcuni farmaci. Si tratta dell'algodistrofia o "sindrome dolorosa regionale complessa", malattia relativamente rara che coinvolge quasi esclusivamente le estremità (mani e piedi) ed ha una prevalenza leggermente maggiore nel sesso femminile. Il sintomo dominante è il dolore, che assume in questa sindrome i

caratteri particolari dell'iperalgnesia (dolore sproporzionato allo stimolo) e dell'allodinia (dolore scatenato anche da stimoli che normalmente non inducono alcuna sintomatologia dolorosa) (tabella 1). Se non trattata precocemente la sindrome dolorosa regionale complessa può evolvere in una fase di tipo retraente caratterizzata da contratture per lo più in flessione in grado di causare invalidità permanente nella funzione della mano e del piede.

La patologia viene distinta in tipo I, che è la classica sindrome algodistrofica (SA), e tipo II, corrispondente alla sindrome causalgica (SC), conseguente cioè ad una lesione nota di un ramo nervoso. All'esame radiologico può comparire un'osteoporosi localizzata, che in genere regredisce con il regredire della malattia.

"Alla base della malattia - ha illustrato il professor **Luigi Sinigaglia**, Presidente SIOMMMS, Responsabile UOC di Reumatologia, Istituto Ortopedico G.Pini, Milano - ci sarebbe un'iperattivazione del sistema nervoso simpatico, un'esagerata risposta infiammatoria regionale, una carenza di ossigeno ai tessuti e disturbi del microcircolo, verosimilmente connessi con le manifestazioni cliniche presenti nelle sue prime fasi (edema, eritrosi, aumento della temperatura locale e della sudorazione)". Il rilascio locale di neuropeptidi proinfiammatori e di alcune citochine

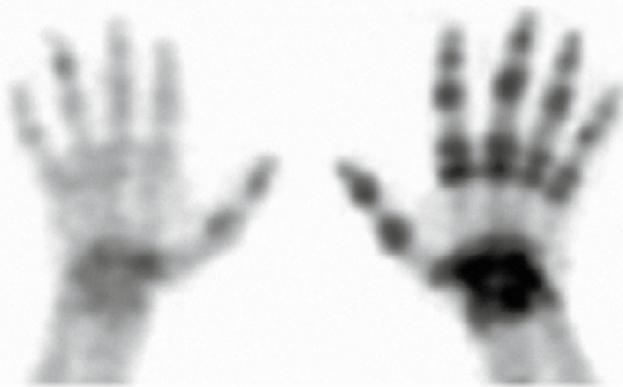
Tabella 1

Criteri Clinici (di Budapest) per la diagnosi di CRPS I

1. Dolore continuo sproporzionato all'evento scatenante
2. Il paziente deve riferire almeno un sintomo fra le quattro categorie che seguono:
 - Alterazioni sensoriali: iperestesia e/o allodinia (quest'ultima è la percezione dolorosa per stimoli normalmente non dolorosi);
 - Alterazioni vasomotorie;
 - Alterazioni sudomotorie;
 - Alterazioni motorie/trofiche
3. All'esame obiettivo devono presentarsi almeno un segno in due o più delle seguenti categorie:
 - Alterazioni sensoriali: iperalgesia e/o allodinia;
 - Alterazioni vasomotorie;
 - Alterazioni sudomotorie;
 - Alterazioni motorie/trofiche
4. Assenza di una interpretazione diagnostica alternativa

Harden RN et al. Pain Med 2007; 8: 326-31

Figura 1

Algodistrofia della mano destra: quadro scintigrafico*Scintigrafia ossea con bisfosfonati marcati con tecnezio*

può rappresentare l'evento che innesca e mantiene le prime fasi di malattia; nelle fasi successive, viceversa, il disturbo del microcircolo e il danno microvascolare sembrano essere i meccanismi patogenetici responsabili dell'evoluzione clinica verso lo stadio che si definisce "distrofico" o "freddo", caratterizzato dalla scomparsa dell'edema e dalla presenza di una subcianosi e un termotatto diminuito.

"La mancanza locale di ossigeno ha proseguito Luigi Sinigaglia - induce un abbassamento del pH, e dunque acidosi, una condizione che può portare al riassorbimento dell'osso e che potrebbe rendere conto della precoce comparsa di un'osteoporosi regionale, la quale, sia per la rapidità con la quale compare sia per le caratteristiche istologiche, non può essere spiegata unicamente con un'iperattivazione degli osteoclasti".

L'indagine radiologica rappresenta spesso la chiave diagnostica fondamentale, anche se la comparsa

dei segni radiologici richiede una latenza di qualche settimana rispetto all'esordio clinico. Il quadro più tipico è costituito da un'osteoporosi "maculata" che con il progredire del quadro clinico diviene osteoporosi omogenea con una riduzione della densità ossea quantificata in circa un 30% e che tende a risolversi più lentamente rispetto al quadro clinico e che persiste anche dopo l'avvenuta guarigione. La metodica diagnostica in grado di fornire con maggior precocità le informazioni utili a una diagnosi precoce è però costituita dalla scintigrafia ossea con bisfosfonati marcati con tecnezio (figura 1).

La risonanza magnetica invece è l'indagine strumentale che, limitatamente alle fasi precoci della malattia, consente di osservare quadri riferibili ad un aumento del contenuto idrico midollare, con il limite tecnico che tali alterazioni sono presenti a carico di segmenti ossei di piccole dimensioni come le ossa della mano o del piede.

► La terapia farmacologica

La terapia della sindrome dolorosa regionale complessa è stata contrassegnata da tentativi molto disparati sia di tipo farmacologico sia di tipo fisico. Al momento la classe farmacologica che offre maggiori garanzie di efficacia è sicuramente rappresentata dai bisfosfonati che, grazie alle elevate concentrazioni raggiunte nella sede patologica, sono in grado di contrastare attraverso vari meccanismi l'edema midollare che sostiene la malattia, migliorando rapidamente il trofismo scheletrico e riducendo di conseguenza i sintomi. Uno studio a firma italiana ne ha confermato l'efficacia in 81 pazienti, randomizzati a ricevere neridronato iv 4 volte ogni 10 giorni o placebo (dopo 50 giorni i pazienti di questo gruppo sono passati a trattamento attivo). Nei pazienti del gruppo neridronato si sono registrati dopo 20 giorni dei significativi miglioramenti per diversi indici di dolore e di qualità della vita, risultati che si sono manifestati anche nei pazienti del gruppo placebo dopo passaggio a bisfosfonato. A distanza di un anno nessuno dei pazienti in studio riferiva sintomi correlati ad algodistrofia (*Rheumatology* (Oxford) 2013; 52: 534-42).

www.qr-link.it/video/1313



Attraverso il presente QR-Code è possibile visualizzare con tablet/smartphone un video di approfondimento sull'argomento