

MICROCIRCOLAZIONE

Cute e microcircolo: due acrosindromi antitetiche e benigne

Le manifestazioni cliniche dell'acrorigosi e dell'acrocolosi rappresentano elementi di particolare utilità ai fini diagnostici perché indirizzano verso una corretta diagnosi



Federica Pomella

Federica Pomella¹, Pierluigi E. Mollo², Sandro Tucci³, Salvino Bilancini³, Massimo Lucchi³, Gabriella Lucchi³, Giorgio Guarnera⁴, Luca Guarnera⁵, Marina Ambrifi⁶

¹Centro Studi Malattie vascolari JF Merlen, Frosinone

²Specialista in Angiologia medica - Servizi ambulatoriali territoriali, branca Angiologia Asl Frosinone

³Specialista in Angiologia medica, Specialista in Geriatria e Gerontologia - Ini Divisione Città Bianca Veroli (FR)

⁴Chirurgia vascolare, Aurelia Hospital, Roma. Già presidente Associazione italiana ulcere cutanee (Aiuc)

⁵Università La Sapienza, Roma

⁶Specialista in Dermatologia e Venereologia. Libero professionista, Frosinone

In questo lavoro gli autori descrivono due quadri acrosindromici vascolari, rispettivamente definiti come acrorigosi e acrocolosi (secondo la definizione di Comèl), ovvero acrotermosi (secondo la denominazione proposta da Pratesi) che possono manifestarsi con differenti livelli sintomatologici, variabili per gravità da lievi (e quindi prossimi alla normalità) a gravi (tali da essere percepiti dal soggetto colpito con particolare fastidio) ma rimanendo sempre nel perimetro di un'assoluta benignità clinica.

Acrosindromi vascolari: come si manifestano

Le acrosindromi vascolari sono affezioni che possono presentarsi sia con manifestazioni parossistiche sia permanenti, talora con aspetti intricati e in alcuni casi con

andamento stagionale, in cui la microcircolazione risulta alterata ma, nella gran parte dei casi, la struttura tessutale organica non mostra significative modificazioni rilevabili con le comuni metodologie diagnostiche disponibili. La definizione di "acrosindromi vascolari" richiama il complesso dei sintomi e dei segni prevalentemente clinici (cianosi acrale, pallore, eritrosi, iperidrosi, *rigor aut calor cutis* ecc.) che interessano le regioni acrali delle estremità del corpo, (prevalentemente mani e piedi) e più raramente altre strutture (naso, padiglioni auricolari, pomelli ecc.). Nella gran parte dei casi le acrosindromi vascolari risultano connotate da benignità e tale condizione ha comportato da sempre un'attenzione clinica minore verso questi quadri. In riferimento alle due manifestazioni acrosindromiche descritte in questo lavoro, Pratesi così si esprimeva: "l'acrorigosi e l'acro-

termosi, quando la loro manifestazione patognomica è di grado attenuato, hanno confini imprecisabili con la normalità. Quando però, la loro manifestazione è di grado accentuato possono essere considerate malattie, anche se completamente benigne”.

Acrorigosi: clinica

L'acrorigosi (descritta originariamente da Comèl nel 1932) è un'acrosindrome vascolare inquadrabile tra le forme angiodistoniche permanenti che si caratterizza per una sensazione di estremità fredde, associata a rilievo di area cutanea con persistente ipotermia cutanea circoscritta alle porzioni acrali (in particolare degli arti) rilevabile al termotatto come “caduta termica” in direzione prossimo-distale, circoscritta e separata progressivamente dalle aree cutanee più prossimali che restano caratterizzate da temperatura percepita “normale” dall'esaminatore e dal paziente. Tra le due zone cutanee procedendo distalmente verso le porzioni acromeliche, la temperatura può mostrare variazioni significative anche di 5-10°C, ben oltre le fisiologiche differenze riscontrabili nel soggetto normale. Talora il “salto” termico risulta percepibile nell'ambito di pochi centimetri o addirittura improvviso (scalino rigotico) e la temperatura rilevata nelle zone cutanee interessate da tale acrosindrome può scendere fino a 24-25°C.

L'etimo greco rende ragione della denominazione di questo quadro (ακρος = estremità, punta e πύος = freddo). All'esame clinico si rileva una zona topograficamente acrale come “vestita” da guanto o da calzerotto gelido. La cute, tranne nei casi più rari di associazione con altre acrosindromi (forme intricate) in cui può comparire cianosi, edema, iperidrosi (associazione con acrocianosi) o mazzettatura reticolare (associazione con liviardo), non presenta alterazioni organiche né mostra variazioni di colorito. Per tali quadri non è possibile fornire un corredo iconografico poiché la manifestazione diatermica rappresenta il solo elemento obiettivabile. La cute può apparire pallida anche se nella maggior parte dei casi presenta un colorito normale e le sole alterazioni risultano di tipo funzionale, con scarsa risposta al riscaldamento dopo stimolazione termica (1).

Tale quadro acrosindromico mostra prevalenza di genere con un rapporto donna-uomo di circa 2:1 e risulta più incidente sia nell'età adolescenziale e giovanile sia in quella senile. In età avanzata costituisce quadro di allarme per patologie circolatorie più gravi, peraltro

facilmente escludibili a seguito di un esame clinico angiologico ben condotto.

Trattasi dunque di un quadro primitivo, essenziale di ipotermia acrale funzionale “sine materia” perché non caratterizzato da obiettività cutanea al di là del rilievo diatermico distrettuale. Talora la protezione dalle perfrigerazioni non sortisce alcun apprezzabile risultato, in quanto il soggetto affetto lamenta persistenza del quadro anche dopo particolari imbottiture e vestizioni “a strati”. Solitamente sono colpiti tutti e quattro gli arti anche se in maniera asimmetrica e con prevalenze variabili tra arti superiori e inferiori. La forma primitiva *sine materia*, caratterizzata dall'esclusiva ipotermia, è rappresentata dalla forma essenziale di Comèl.

Esistono poi forme secondarie che correlano con quadri morbosi, quali arteriopatie periferiche acute o croniche, arteriopatie infiammatorie, fenomeno di Raynaud secondario ovvero forme iatrogene (nei pazienti in terapia con ergotamina o β-bloccanti).

All'esame clinico si rileva normalità palpatoria e sfigmica dei polsi arteriosi ai comuni punti di repere. Nella norma lo studio dei distretti macrovascolari arterioso e venoso degli arti, Normale la morfologia dei velocitogrammi delle arterie digitali comuni e proprie e pulpari (talora in condizioni di particolare calo termico distrettuale questi ultimi possono risultare compatibili con un incremento di resistività al flusso e con scarso incremento della componente diastolica dopo test dell'iperemia reattiva post-ischemica). Altrettanto normale risulta il quadro capillaroscopico (2).

Condividendo l'ipotesi patogenetica di Pratesi l'acrorigosi può essere ricondotta a un'ipostomia arteriolo-venulare essendo questo quadro clinicamente e sintomatologicamente antitetico alle acrotermosi e iscritto in un habitus “rigosico”(3). Merlen riconduce la patogenesi di questo quadro a una condizione atonico-ipertonica (ipotonìa venulare con ipertonìa arteriolare, in analogia con quanto accade nell'acrocianosi. La prevalente ipertonìa arteriolare esclude tuttavia condizioni microemodinamiche di stasi e quindi assenza di cianosi (4,5) (figg. 1-2).

La diagnosi differenziale va posta con l'insufficienza arteriosa periferica allo stadio iniziale anche se l'età dei soggetti, l'assenza di fattori di rischio e la presenza di polsi periferici facilita il corretto orientamento diagnostico. La malattia di Raynaud si differenzia altrettanto facilmente per il suo carattere parossistico e per le variazioni del colorito cutaneo tipico della fenomenologia.



Fig. 1: come si presenta l'acrorigosi



Fig. 2: acrocianosi con segno di Laignel-Lavastin

Indicazioni terapeutiche

Tali ipotesi patogenetiche risultano utili anche nelle indicazioni terapeutiche in quanto al semplice suggerimento di protezione dal freddo possono essere associati trattamenti a base di Ginko Biloba da proseguire nelle stagioni fredde, associati a modificazioni dello stile di vita, rappresentate dall'evitare esposizione e permanenza prolungata in ambienti freddi. Deludenti i trattamenti con "vasodilatatori" e revulsivi. È importante tuttavia informare il soggetto colpito che trattasi di quadro clinico caratterizzato da benignità clinica, pur in presenza di sintomatologia talora intensa, per tranquillizzarlo ed esortarlo a un normale svolgimento degli atti quotidiani di vita e delle attività lavorative.

Acrocolosi (Comél e Mian) o acrotermosi (Pratesi): clinica

Questo quadro risulta antitetico al precedente, essendo caratterizzato da un significativo e persistente aumento della temperatura cutanea della cute delle regioni acromeliche dei quattro arti con prevalenza degli inferiori. Anche questo quadro è stato descritto da Comél e Mian e si caratterizza per una sensazione permanente, simmetrica e talora particolarmente rilevante di calore delle porzioni acrali delle mani e dei piedi senza alterazioni organiche della cute, del suo colorito e degli annessi cutanei. Anche per questo quadro la denominazione richiama l'etimologia greca (ακρος = estremità, punta e κολος = caldo). Anche questo quadro configura

un'affezione *sine materia*, dal momento che le manifestazioni sono esclusivamente funzionali e nella gran parte dei casi non rappresentano per il paziente un problema clinicamente rilevante: ciò si traduce in una ridotta consultazione medica e una scarsa richiesta di trattamenti terapeutici. Secondo Pratesi che preferisce adottare il sinonimo di acrotermosi "non può essere considerata una malattia ma soltanto come una variante fisiologica, che acquista interesse come contrapposizione con l'acrorigosi".

L'epidemiologia non mostra significative prevalenze di genere né risente di condizioni ambientali esterne e di variazioni termiche. In aggiunta alla prevalente forma essenziale esistono forme secondarie o correlate ad altri quadri quali malattia venosa cronica, neuropatie dismetaboliche, algodistrofie, quadri di esordio di forme eritromelalgiche e, non infrequenti, forme iatrogene (in corso di terapie con ca-antagonisti, bromocriptina o con alcuni farmaci anti Parkinson) Da sottolineare anche forme di neuropatie periferiche, neuroradiculopatie e sindromi canalicolari con manifestazioni soggettive di calore distrettuale e più in generale di parestesie di tipo urente che a differenza della vera e propria acrocolosi non presentano il riscontro distrettuale di rialzo termico cutaneo. La conoscenza di questi quadri e il loro corretto riconoscimento rappresentano elementi di appropriatezza diagnostica in fase differenziale. Dal punto di vista patogenetico, sempre secondo Pratesi, l'acrocolosi va ascritta a una condizione di iperstomia arteriolo-venulare così come l'acrorigosi correla fisiopatologicamente con un'ipostomia arteriolo-venulare.

A supporto di questa ipotesi infatti il Maestro toscano osserva come in età presenile e senile le anastomosi arteriolo-venulari tendano all'involutione e tale condizione correla con una maggiore frequenza dell'acrorigosi nella popolazione anziana (6). Altra conferma viene dal turgore della rete venosa dorsale delle mani e dei piedi dei soggetti che ne sono affetti (aspetto similvaricoso), che risulta persistente anche al sollevamento al di sopra del livello cardiaco. Merlen ascrive la patogenesi a una vasodilatazione delle arteriole con associata distonia vasomotoria arteriolo-venulare.

A differenza di quanto accade per l'acrorigosi la richiesta terapeutica appare minore in quanto il ricorso alla osservazione e all'intervento dello specialista risulta di gran lunga inferiore rispetto a quello dei pazienti con l'antitetica acrosindrome ipotermica.

Conclusioni

Queste due acrosindromi non del tutto infrequenti e, come detto antitetiche per sintomatologia e obiettività clinica, confermano la grande variabilità di quadri acrosindromici correlata alla loro scarsa incidenza epidemiologica. La manifestazione clinica cutanea in questo caso rappresentata dalle sole manifestazioni e variazioni termiche rappresentano un elemento di particolare utilità ai fini diagnostici perché, se correttamente interpretata e integrata da un'accurata valutazione anamnestica, può indirizzare verso una corretta diagnosi. La

manca di provvedimenti terapeutici efficaci e risolutivi non deve sottrarre lo specialista dall'utilizzo di trattamenti che, se adeguatamente integrati con percorsi di adattamento termico e di profilassi all'esposizione al freddo e agli ambienti eccessivamente caldi nonché di modifiche comportamentali, possono significativamente migliorare la qualità di vita del paziente. Quest'ultimo deve essere sempre informato della benignità prognostica di queste affezioni. I rari quadri espressione di secondarietà devono essere precocemente riconosciuti al fine di un appropriato trattamento della patologia di cui possono costituire elemento di allarme (sindromi ischemizzanti per l'acrorigosi, quadri di esordio di forme eritematologiche per l'acroclosi).

Bibliografia

1. Bilancini S, Izzo M, Lucchi M. Acrosindromi vascolari. Ed. Minerva Medica 2004; 109-117.
2. Allegra C. Le acrosindromi vascolari. Atti del XIII Congresso Nazionale della Società Italiana di Microangiologia e Microcircolazione Roma 10-13/9/1987 Monduzzi Editore.
3. Bilancini S, Lucchi M. Approccio diagnostico alle acrosindromi vascolari. Il Policlinico, 1984; 91(21): 899-915.
4. Crudeli F, Ghiottoni S. Fisiopatologia dell'acrorigosi (Comèl). Ann Ital. Dermat 1965; 19: 439-443.
5. Merlen JF. Les Acrorrhigoses. Plébiologie 1981; 34(4): 595-599.
6. Pratesi F. Microcircolazione e microangiologia: fisiopatologia, clinica e terapia. Edizioni Minerva Medica 1990.

SOCIETÀ ITALIANA DI MICROCIRCOLAZIONE (SIM)



IL BOARD SCIENTIFICO

Soci fondatori

Claudio Allegra
Luciana Bagnato
Salvino Bilancini
Piero Bonadeo
Antonio De Marco
Giacomo Failla
Giorgio Guarnera
Giuseppe Leonardo
Biancamaria Ligas
Massimo Lucchi

Pierluigi E. Mollo
Pio Maurizio Nicosia
Federica Pomella
Giusto Trevisan
Sandro Tucci

Consiglio direttivo

Salvino Bilancini, presidente
Giorgio Guarnera, vice presidente
Pierluigi E. Mollo, segretario
Piero Bonadeo
Giuseppe Leonardo
Massimo Lucchi

Francesco Paolo Palumbo
Giusto Trevisan
Sandro Tucci

Collegio revisori dei Conti

Luciana Bagnato, presidente
Federica Pomella
Sandro Tucci

Collegio dei Probi Viri

Claudio Allegra, presidente
Biancamaria Ligas
Antonio De Marco