

COLLANA DI MEDICINA PRATICA: IL LINGUAGGIO DELLA PELLE

---

# FISIOPATOLOGIA CORRELATA CUTE-ORGANI INTERNI

Parte prima

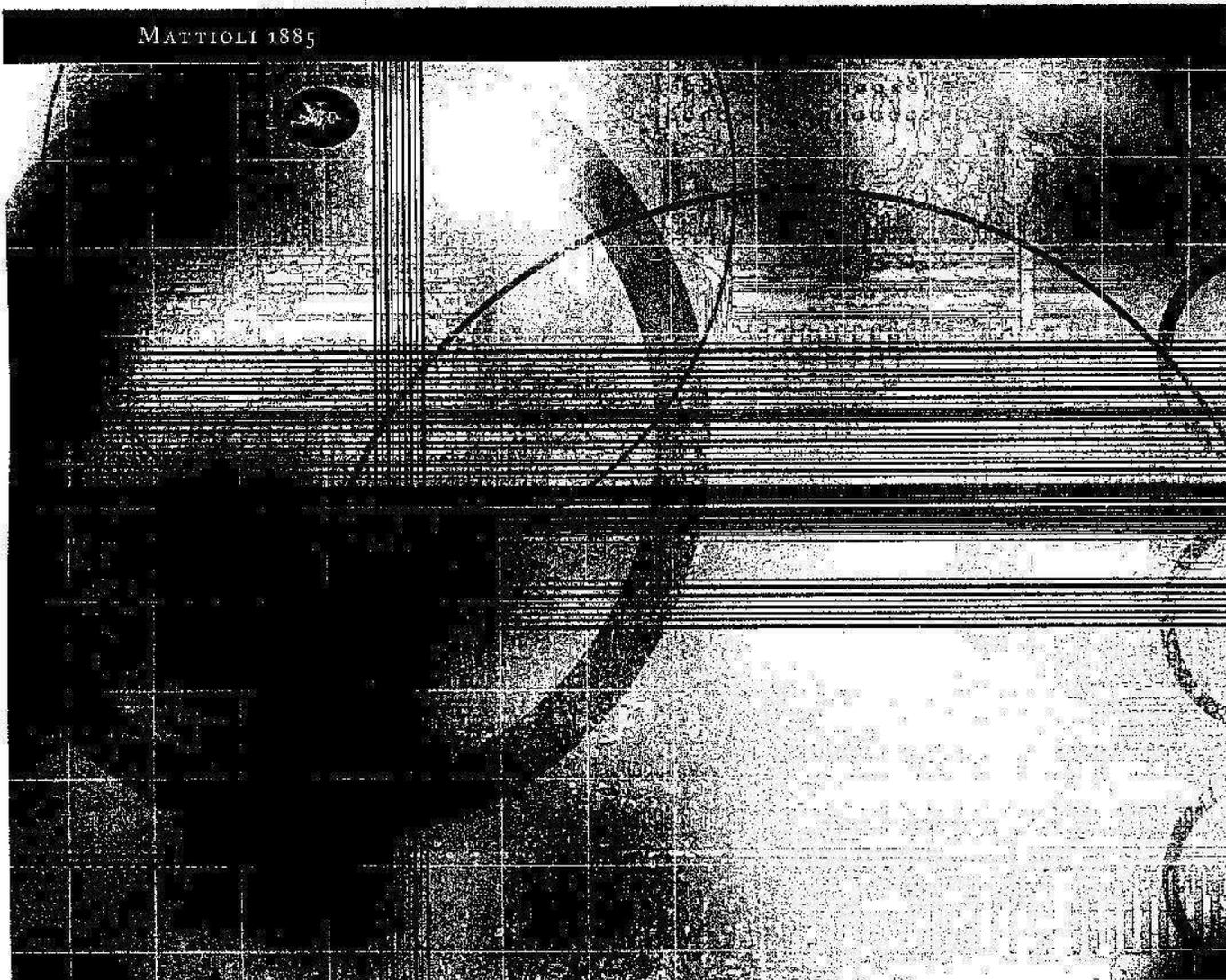
A cura di:

Torello Lotti, Giuseppe Palminteri, Raffaele Scerrato

---

TRATTATI

MATTIOLI 1885



## PATOLOGIE DA FREDDO

CAPITOLO 9

G. PALMINTERI, D. PICCIOTTO, R. SCERRATO, M.G. VERSO

È noto come l'azione delle basse temperature determini reazioni generalizzate a carico dell'organismo. La cute, nel contesto della reazione globale di resistenza a tale insulto, partecipa in maniera fondamentale ai meccanismi di difesa attuati da vari organi e sistemi in modo sinergico.

Gli effetti che possono determinarsi possono essere distinti in due tipologie principali:

a) lesioni dirette, che riconoscono nell'azione refrigerante il nesso causale imprescindibile e delle quali il congelamento rappresenta l'esempio paradigmatico; b) lesioni indirette, nelle quali il freddo agisce come elemento scatenante su un terreno individuale predisposto, come nel caso di geloni, della livedo, dell'acrocianosi.

Le manifestazioni cliniche che più frequentemente si riscontrano in patologia cutanea e che riconoscono l'una o l'altra tipologia etiopatogenetica sono:

- congelamento
- ragadi e cute secca
- eczema asteatosico
- geloni
- acrocianosi
- acrorigiosi
- livedo reticolare
- orticaria da freddo
- affezioni vascolari
- fenomeno di Raynaud

### Congelamento

Il congelamento è caratterizzato da una serie di lesioni localizzate determinate da una esposizione a temperatura ambientale molto bassa per un periodo prolungato. Il freddo inizialmente determina una vasocostrizione arteriolare

volta a ridurre la termodispersione. Il protrarsi di tale condizione con ipossia locale, aumento del tono delle piccole vene e produzione di metaboliti locali (chinine istaminosimili), induce la fase successiva di vasodilatazione paralitica con conseguenti modificazioni del circolo locale comportanti fenomeni di trasudazione plasmatica e formazione di edema e bolle. Fattori predisponenti sono certamente particolari condizioni ambientali ed individuali. Infatti la ventilazione, l'umidità e il tempo di esposizione hanno un grande valore nel determinismo del danno. Allo stesso modo la costituzione individuale astenica, il diabete, i distiroidismi e le endocrinopatie in generale, i disturbi neurovegetativi, la fatica, sia fisica che psichica, le severe turbe disepatiche comportanti disidratazione, l'alcoolismo, contribuiscono in maniera decisiva all'instaurarsi della patologia in oggetto.

La fase iniziale o preiperemica della sintomatologia è caratterizzata da cute pallida, fredda o ipoestetica. Compaiono presto dolori trafittivi, specialmente alle dita che appaiono lievemente edematose con aspetto di livedo reticolare violacea e marmorizzata (congelamento di 1° grado o stadio eritematoso del congelamento). Questa condizione si può verificare anche con temperature superiori a 0°C a causa delle suddette condizioni favorevoli. Il perdurare dello stimolo freddo porta all'insorgenza delle lesioni bollose e delle fiattene (congelamento di 2° grado), con sierosità dapprima limpida e poi emorragica e con dolori a volte anche lancinanti. L'edema si fa più intenso e si estende mentre la cute assume un colorito violaceo. Al decremento della temperatura si accompagna la riduzione della sensibilità fino all'anestesia. Una evoluzione favorevole può in 5-6 giorni comportare il riassorbimento delle sierosità.

Al contrario il persistere della noxa determina il progredire del danno fino alla necrosi dei tessuti interessati (congelamento di 3° grado), che si accompagna ad una sintomatologia generalizzata con febbre, sopore e stato tossico per la sovrapposizione di stati infettivi secondari. Tale stato può essere complicato da gangrena umida con relativo quadro clinico (sepsi, proteinuria, ittero, diarrea, collasso circolatorio etc.). Talvolta possono instaurarsi dopo alcuni mesi e dopo un periodo di apparente benessere una serie di reliquati a carico dei vasi, delle strutture nervose, delle parti molli e delle ossa dei distretti precedentemente interessati (sindrome tardiva).

Generalmente persiste iperreattività al freddo. Postumi possono essere rappresentati da distrofie e discromie, discheratosi, alterazioni ungueali, ulcerazioni trofiche, atrofia dei segmenti ossei (tipo Sudeck), limitazioni della mobilità articolare, ipotrofia muscolare. Possono residuare anche disturbi circolatori con acrocianosi, espressioni Raynaud-simili, forme di endoarterite obliterante, stati varicosi ed elefantiasi e lesioni nervose. E' descritta l'insorgenza, dopo molti anni, di epitelioni spinocellulari su tessuti distrofici e discheratosici.

Si vuole qui inserire una sintesi clinico-semeiologica, per ricordare soprattutto manifestazioni gangrenose del congelamento.

- **Congelamento:** congelamento di I grado (fase eritematosa da iperemia passiva, successiva a persistente spasmo vascolare da freddo);

- manifestazioni bollose a contenuto sieroso limpido e poi sieroso-emorragico, su cute violacea, ipoestesica sino alla anestesia; dolori intensi, lancinanti, congelamento di II grado (ipossia, lesioni a carico dei capillari, liberazione di amine biogene istaminosimili ed incremento dei liquidi interstiziali);

- manifestazioni necrotiche specialmente a carico dei tessuti superficiali; congelamento di III grado (fenomeni tromboangioitici con danno irreversibile); insorgono stato stuporoso, febbre, compromissione delle condizioni generali, ma non si arriva allo shock dell'ustionato. Riassorbimento graduale della sierosità dopo 5-6 giorni ed instaurazione di una gangrena secca, con mummificazione, o umida, con colliquazione dei tessuti molli. Maggiormente colpiti: piedi, mani (ma anche padiglioni auricolari, naso). Eziopatogenesi da freddo, ma condizionata anche da vento, umidità, altitudine, immobilità. A livello tissutale il congelamento lento comporta la formazione di cristalli di ghiaccio e concentrazione dei soluti nei liquidi rimasti; superato un punto critico di percentuale di acqua congelata, nei tessuti si instaurano danni irreversibili correlati al-

l'azione di soluzioni saline ipertoniche (nel congelamento rapido, invece, non si formano soluzioni ipertoniche e non si verificano alterazioni a carico delle membrane biologiche; cfr. Sala e Caputo). Dopo l'evento acuto, per molto tempo permane sensibilità marcata al freddo (acrocianosi, manifestazioni Raynaud-simili), disturbi da endoarterite e neuropatie sensoriali che possono sfociare in lesioni trofiche.

Diagnosi differenziale; - **piele da trincea**, arto freddo ed ipoestesico, poi iperemico e spontaneamente dolente al momento del riscaldamento; sono possibili solo eventi necrotici superficiali; la patologia è stata correlata al freddo umido delle trincee aggravato dalla prolungata immobilità specie in posizione eretta, da calzature troppo strette, dal tabagismo, da possibili disturbi vascolari preesistenti (Sala e Caputo); il freddo può provocare vasoparalisi o dare luogo alla formazione di aggregati vascolari che bloccano la circolazione a livello delle aree interessate; per qualche tempo dopo la guarigione possono persistere insensibilità al freddo, disturbi vasomotori ed iperidrosi.

#### Ragadi e cute secca

Manifestazioni ragadiformi da esposizione prolungata al freddo in soggetti con cute xerosica alle mani sono per lo più legate a motivi di lavoro. Infatti lesioni da usura e microtraumatismi reiterati vedono concorrere le basse temperature all'instaurarsi di un danno caratterizzato da fissurazioni con margini che, nel tempo, possono divenire ipercheratosici, rendendo la lesione più profonda e facendole assumere l'aspetto di una dermatite ipercheratosica ragadiforme a lenta guarigione ove persista l'esposizione.

#### Eczema asteatosico (eczema hiemalis)

Molto simile alla precedente condizione patologica è l'eczema asteatosico che vede la sua sede elettiva a livello degli arti inferiori delle persone anziane, preferibilmente di sesso maschile. Il freddo invernale e la ridotta umidità atmosferica risultano essere condizioni favorevoli. Possono essere colpiti più raramente gli arti superiori nelle regioni distali. Le lesioni caratteristiche sono rappresentate da cute secca e xerosica, con aspetto a mosaico irregolare e profonde fissurazioni; ragadi e manifestazioni pruriginose eczematose possono insorgere ai lati delle dita. L'affezione è favorita da uno stato di asteatosi (cute secca o cute disidratata) tipico dei soggetti anziani ed è aggravata dall'uso di saponi, dal contatto con agenti irritanti e dal grattamento.

## Geloni

I geloni (eritema pernio) riconoscono spesso nell'acrocianosi un fattore predisponente (Fig. 1). Sono colpiti entrambi i sessi, con lieve preferenza per il femminile indipendentemente dall'età. Sedi elettive sono: dita, orecchi, naso, gomiti, ginocchia, talloni, malleoli, glutei. Si caratterizzano per la presenza di chiazze o placche rilevate eritemato-cianotiche di varie dimensioni nel contesto di una cute solitamente cianotica, fredda, iperidrosica, lucente e tesa. Il freddo umido ne favorisce la comparsa. Prurito ed eritema subentrano con la permanenza in ambienti riscaldati. Complicazioni possono essere costituite da ragadi, ulcerazioni torpide, sovrainfezioni: in tali circostanze il dolore diventa il sintomo principale. Talvolta si manifestano con lesioni di aspetto micropapuloso eritematoso-cianotico, spesso ricoperte da squame giallo-grigiastre.

I geloni si manifestano e recidivano nei climi freddo-umidi, favoriti anche da una predisposizione individuale a malattie del ricambio, anemie, acrocianosi, iperidrosi, linfatismo, etc.

La diagnosi non presenta difficoltà se si tengono presenti la sede delle manifestazioni, il terreno costituzionale e l'insorgenza con il tempo freddo-umido, anche lieve.

## Acrocianosi

È una manifestazione clinica indolore caratterizzata da cianosi e ipotermia (Figg. 1, 2), che interessa permanentemente nei mesi freddi la cute delle estremità. Può essere associata ad altre condizioni patologiche o para-fisiologiche quali la cirrosi epatica, l'alcoolismo, la gravidanza, l'assunzione di farmaci anticoncezionali, e sembra realizzarsi su un "terreno favorente" opposto a quello tipico del Raynaud,

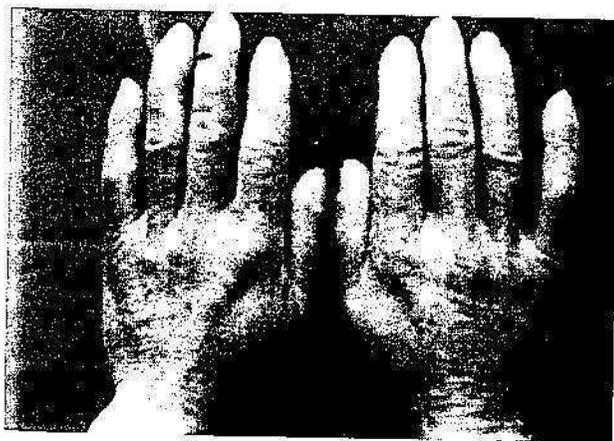


Figura 1  
Acrocianosi e geloni



Figura 2  
Acrocianosi e fenomeno del diaframma ad iride in regressione (Palminteri)

cioè psicoastenico e ipotonico, quindi non parossistico. Molto spesso si accompagna a forme psicopatiche la cui terapia con sali di litio modifica positivamente l'evolvere di tale dermopatia. L'etiopatologia è da individuarsi nella ipotonia e nella stasi del segmento capillare venulare per difetto dei meccanismi di regolazione neuromorale. Necessaria risulta una particolare predisposizione costituzionale agli insulti a frigore che può comportare anche fenomeni di iperviscosità ematica. Per altri aspetti di tale patologia si rimanda al capitolo 3 di questa Sezione (La cute nella patologia vascolare su base funzionale).

## Acrorigosi

Affezione caratterizzata da ipotermia cutanea da esposizione a temperature ambientali o rigide persistenti. Colpisce preferibilmente le giovani donne. Riconosce una predisposizione familiare e interessa le sedi acrali bilateralmente. Anche in questo caso si rimanda al capitolo 3.

## Livedo reticolare

La livedo riconosce nella stasi dei plessi venulari profondi e non di quelli capillaro-venulari superficiali cutanei come nell'acrocianosi, cui molto somiglia, il momento etiopatogenetico principale. Si tratterebbe quindi di una angioneurosi dei plessi citati a livello degli arti. Malattia cronica si estrinseca con chiazze circolari o reticolari di colorito bluastro o rossastro, non dolenti, accentuate dal freddo e che non recedono con esposizione al caldo. La cutis marmorata rappresenta una sua variante transitoria, che si realizza con esposizione al freddo (Cap. 3 La cute nella patologia vascolare su base funzionale).

### Orticaria da freddo acquisita

È una delle tante varianti attraverso le quali si manifesta l'orticaria. Si caratterizza per la formazione di papule e pomfi, accompagnati da eritema e prurito. A volte evolve in un vero e proprio angioedema per il coinvolgimento degli strati più profondi del derma e delle mucose fino ad arrivare allo shock. Momento patogenetico determinante è ovviamente il freddo. La malattia si associa occasionalmente ad altre condizioni patologiche come la crioglobulinemia, la mononucleosi infettiva, la sifilide, la vasculite leucocitoclastica, la presenza di agglutinine da freddo, la leucemia e i linfomi. Vi sono forme familiari trasmesse con carattere autosomico dominante.

### Affezioni vascolari

Numerose affezioni a carico dell'apparato vascolare riconoscono nell'esposizione protratta al freddo umido uno degli agenti che più di altri intervengono nel risvegliare, svelare o aggravare alterazioni cutanee da essi determinate. Tra queste vanno citate la malattia arteriosclerotica, la tromboangiite obliterante di Bùrger, la vasculopatia diabetica, la crioglobulinemia, il fenomeno di Raynaud associato o meno a patologia primitiva, le malattie con agglutinine da freddo.

Per questo motivo è particolarmente importante che i soggetti che presentano una delle condizioni patologiche succitate non vengano esposti a vario titolo (quindi anche in occasione di lavoro) a climi rigidi per periodi protratti. La coesistenza di altri fattori predisponenti individuali o familiari, quali disordini neuroendocrini, diatesi ischemico-trombotiche, dismetaboliche (diabete, dislipidemia), malattie debilitanti, emoglobinopatie ed anemie più in generale, e altri ancora, può rappresentare un ulteriore elemento concausale di danno.

### Fenomeno di Raynaud

È una manifestazione che può inserirsi nel contesto di una entità nosologica ben definita o essere essa stessa l'unico epifenomeno di un contesto clinico a sé stante. Parleremo pertanto rispettivamente nel primo caso di Sindrome di Raynaud e nel secondo di Malattia di Raynaud. Questo è il motivo per il quale è necessario procedere con cautela nella formulazione diagnostica, in quanto molto spesso possono associarsi altri sintomi di ben definite malattie soltanto dopo molti anni.

L'affezione si caratterizza per la comparsa di una crisi sincope ischemica parossistica da vasocostrizione arteriolare localizzata alle estremità, soprattutto alle mani, che di-

ventano bianche e fredde. Perdurando lo stimolo, a questa fase segue una condizione di asfissia con cianosi correlata alla vasodilatazione paralitica e alla liberazione di cataboliti vasoattivi con conseguente iperemia reattiva (che non sempre però è presente). Il freddo rappresenta spesso l'evento scatenante. Lesioni trofiche possono determinarsi se le crisi diventano più frequenti e durature e sono rappresentate da acrosclerosi, escare pulpari o necrosi limitata ai polpastrelli delle dita, raramente calcinosi a piccoli noduli e infine gangrena delle estremità. (v. Cenni su connettiviti e cute, in *Dermatologia scienza di base per la clinica*, Cap. 14).

Una condizione di ipertono simpatico o una iperattività di questo a stimoli vari (emozioni, etc.) sembrerebbe il substrato patogenetico favorente.

Importanti ai fini della valutazione diagnostica differenziale della Malattia di R, appaiono alcuni elementi come la simmetria delle manifestazioni, la prevalenza nel sesso femminile, l'età giovanile, la molteplicità degli elementi scatenanti la crisi.

Il fenomeno può far parte invece del corredo sintomatologico che accompagna malattie quali: arteriopatie obliteranti, intossicazioni da alcaloidi della segale cornuta, collagenopatie (sclerodermia, L.E.S., artrite reumatoide, pararterite nodosa), angioneurosi da strumenti vibranti, malattie del sistema nervoso centrale, sindrome dello scaleno anteriore, costola sovranumeraria, presenza di crioglobuline.

Per ulteriori approfondimenti su questa patologia si rimanda a Sindrome di Raynaud nel contesto del capitolo 3 (La cute nella patologia vascolare su base funzionale).

### Bibliografia

1. Beretta Anguissola A, Pandolfo G. Malattie delle arterie. In: Teodori U., Trattato di Medicina Interna. SEU, Roma, 1987, 1, 749-768.
2. Petersdorf RG. Alterazioni della termoregolazione. In: Harrison, Principi di Medicina Interna, 2, 2914-2921, McGraw-Hill Libri, Italia s.r.l. Milano, 1992.
3. Picciotto D, Verso MG, Palminteri G. Patologie da freddo. In: G. Palminteri, Dermatologia e Medicina Interna, il linguaggio della pelle. Mattioli, Fidenza, 1998, Vol. II, 1227-30.
4. Piovella C. Malattia di Raynaud, acrocianosi, eritromelalgia, livido reticularis. In: Beretta Anguissola A., Trattato delle Malattie Cardiovascolari. UTET, Torino, 1987, Vol. III, 2237-47.
5. Sala F, Caputo R. Patologia da freddo. In: Dermatosi stagionali, 1985, CEDRIM, Milano.
6. Scerrato R. Manifestazioni fagedenico-gangrenose. In: G. Palminteri, Dermatologia e Medicina Interna, il linguaggio della pelle. 1998, 1, 607-608, Mattioli Editori.
7. Wanderer Alan A. Orticaria e angioedema. In: Friedman H. H., Diagnosi medica per problemi. 1989, Il Pensiero Scientifico Ed.