

1° Meeting congiunto su FOP e POH

20-21 marzo 2009- Cerignola (Fg)

Presidenti: R. Bufo, E. Cristoforetti

Osteoma cutis
in placche



ejpd@dermatologiapediatrica.com

Osteoma cutis in placche

- *formazione diretta di osso ectopico nella cute e nel sottocutaneo
- *almeno una placca ossea
- *assenza di cause traumatiche, metaboliche, endocrine
- *precoce
- *non approfondimento delle lesioni
- *assenza di dismorfismi



Osteoma cutis

Ispezione: scarsamente utile, mostra papule, noduli o placche di colorito roseo, giallastro o rosso-brunastro.



Osteoma cutis

Ispezione: scarsamente utile, mostra papule, noduli o placche di colorito roseo, giallastro o rosso-brunastro.

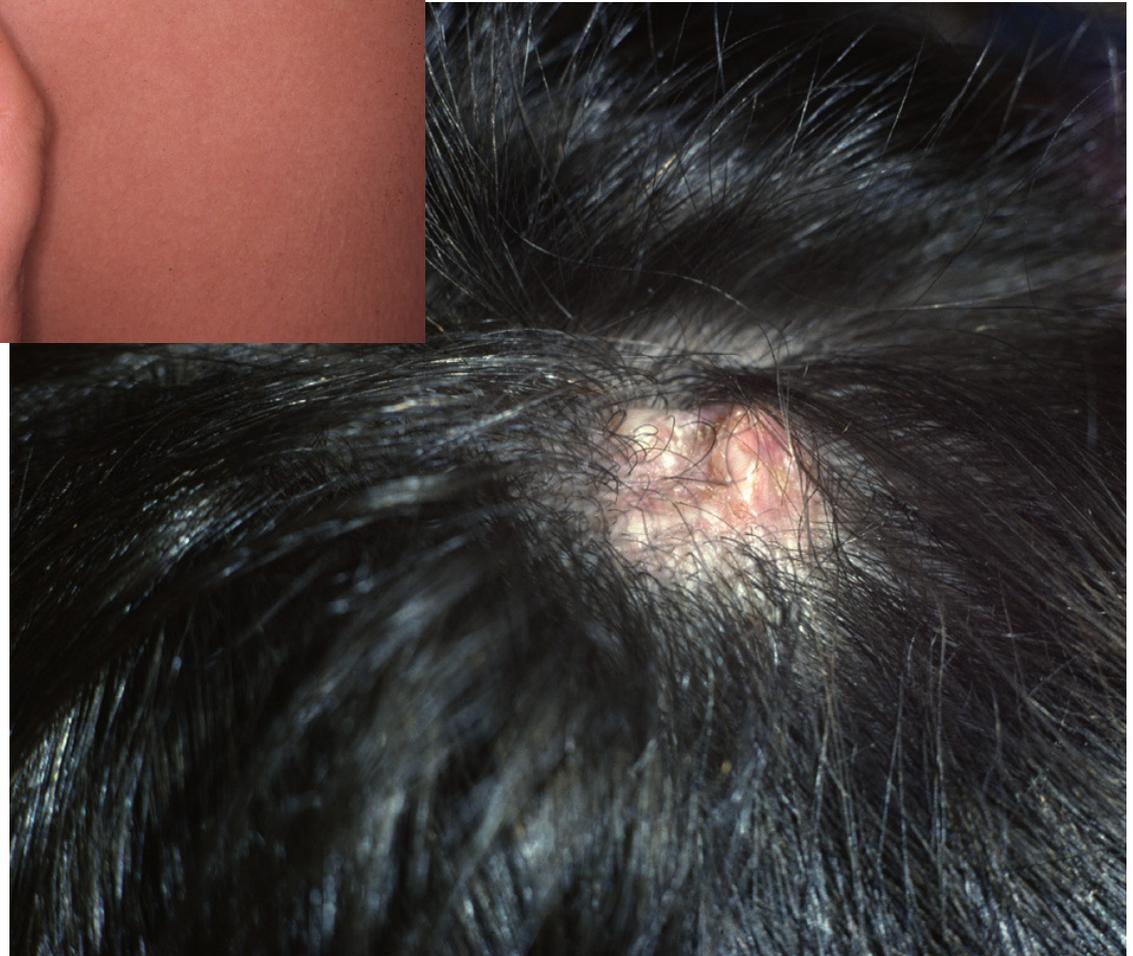


Le lesioni si distribuiscono in focolai multipli, bilaterali di solito e asimmetrici

Osteoma cutis



Le dimensioni variano da pochi mm a parecchi cm nelle placche



Osteoma cutis



Palpazione: è molto più contributiva, evidenziando lesioni isolate o parzialmente confluenti simili a ghiaia e soprattutto placche di durezza pietrosa, di parecchi centrimetri, superficiali, pinzabili e sollevabili, con le dita che possono esplorare la loro superficie profonda



Osteoma cutis

Le papule si superficializzano e possono essere eliminate per via transepidermica, lasciando una cute eritematosa o lievemente atrofica.





Osteoma cutis

All'esame radiologico si evidenziano noduli densi di aspetto simil-osseo



Diagnosi differenziale dell' osteoma cutis

Va fatta con le calcinosi idiopatiche, distrofiche, metastatiche e iatrogeniche e, soprattutto, con le altre forme di ossificazione eterotopica (POH, AHO, FOP ecc.)

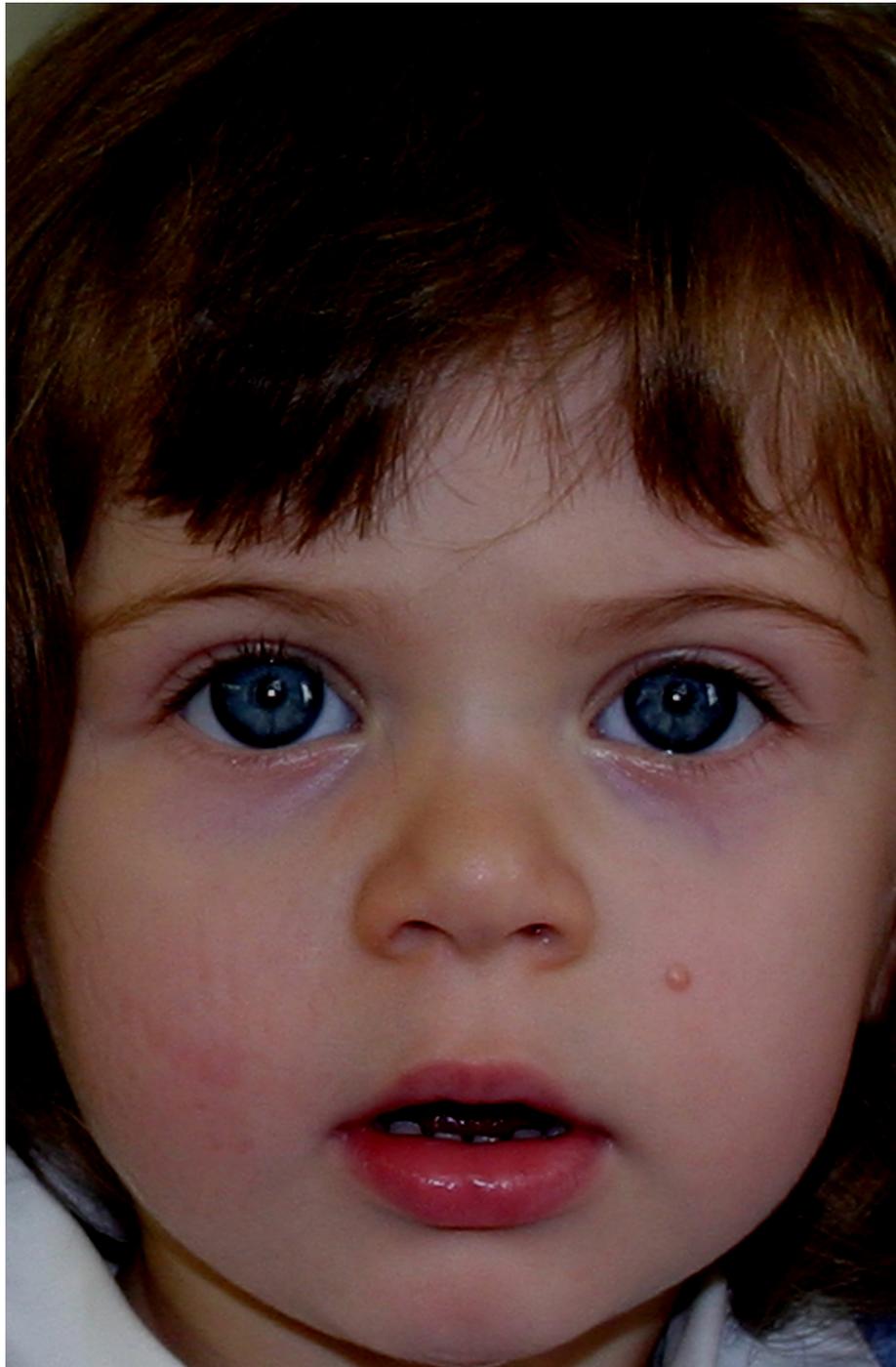


Calcinosis cutis idiopatica

*assenza di cause traumatiche o flogistiche evidenti

*normale metabolismo Ca/P





Calcinosi idiopatica

- *assenza di cause traumatiche o flogistiche evidenti
- *normale metabolismo Ca/P

Nodulo calcifico di Wiener

Calcinosi distrofica

*secondaria a flogosi tissutale

*metabolismo Ca/P normale

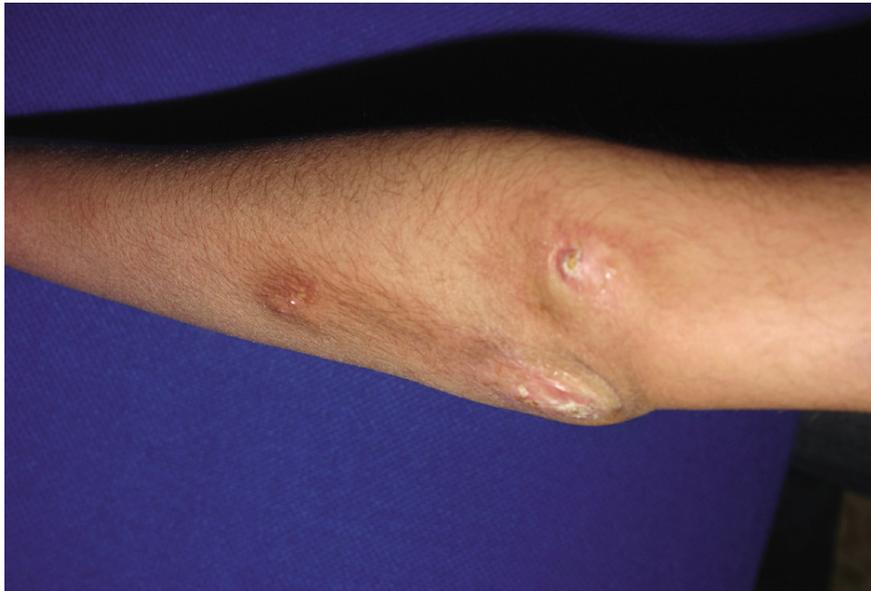
Dermatomiosite



Dermatomyosite: calcinosi



Calcinosi distrofica: sclerosi sistemica (CREST)



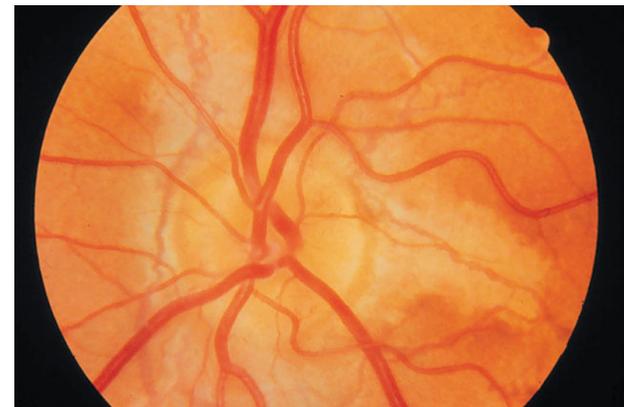
Calcinosi distrofica: necrosi sottocutanea del neonato

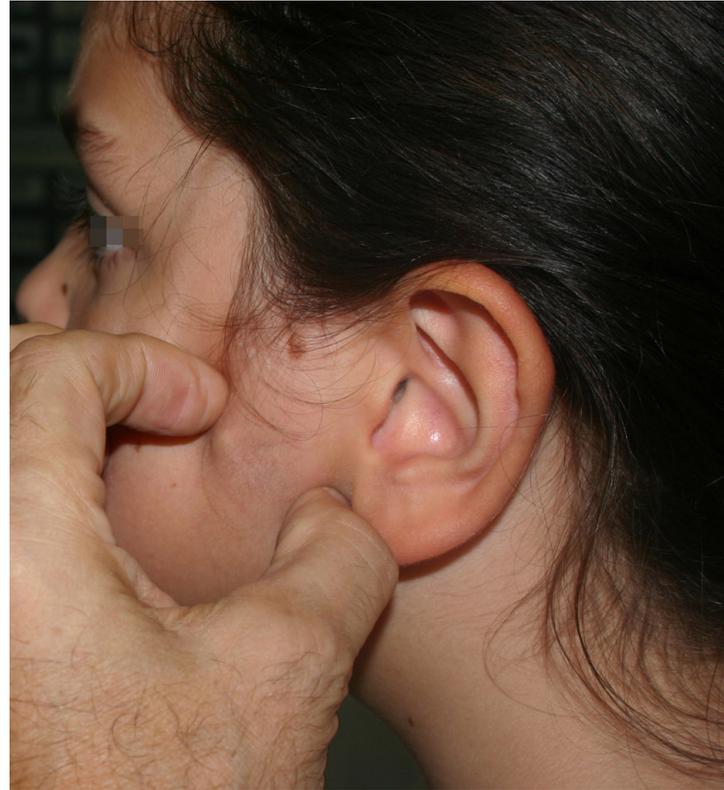


Calcinosi distrofica: malattie ereditarie



Pseudoxanthoma elasticum

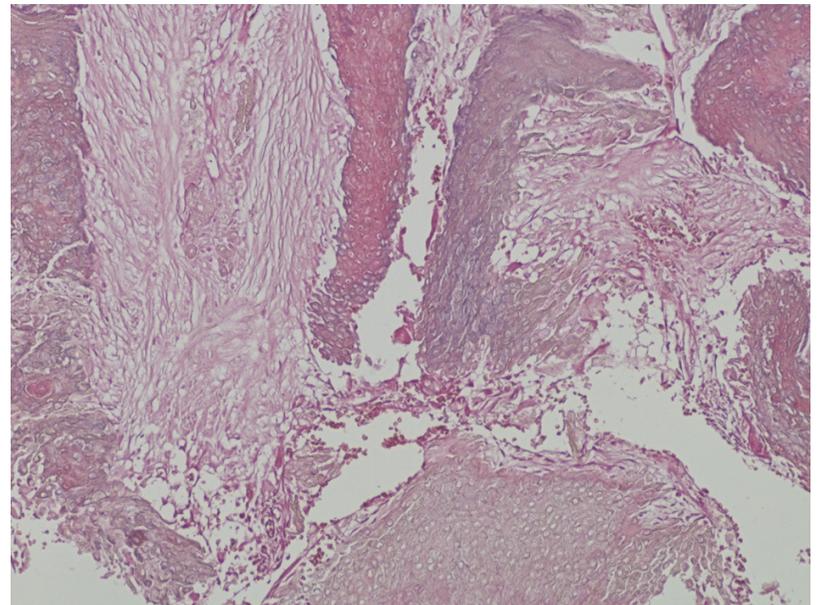




Calcinosi
distrofica

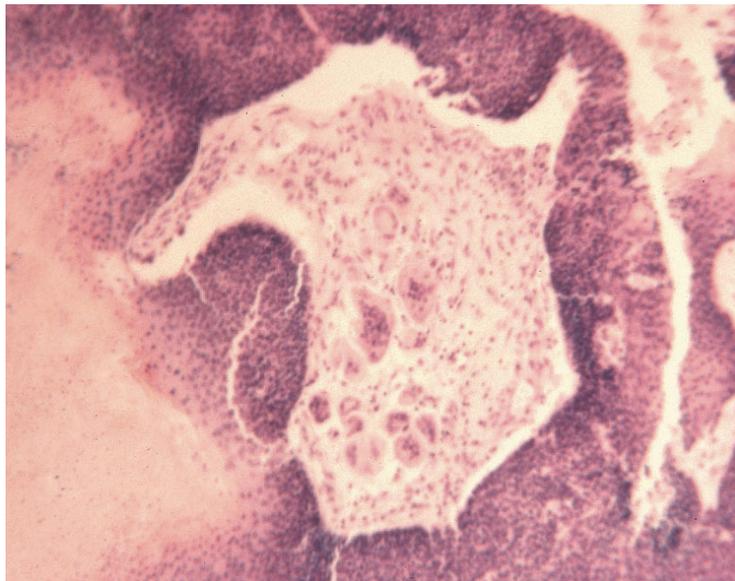
Epitelioma
calcifico
(pilo-
matricoma)

Calcificazione
apprezzabile alla palpazione
visibile istologicamente



Calcinosi
distrofica

Epitelioma calcifico
(pilomatricoma)



Epitelioma calcifico (pilomatricoma)
con eliminazione transepidermica

Calcinosi metastatica uremica

*da ridotta escrezione di fosfati e ridotta sintesi di 1,25 vitD, conseguente iperparatiroidismo con riassorbimento di calcio dall'osso e calcificazioni di vari organi, raramente vasi (calcifilassi)

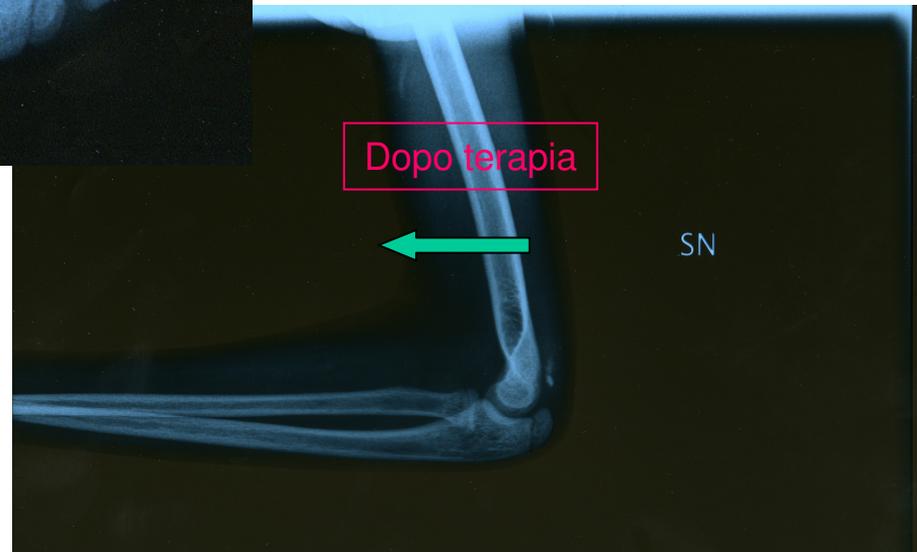


Calcinosi metastatica uremica



Calcificazioni parti molli 1/3 distale dell'omero, regredite dopo terapia con inibitori paratiroidei

Cortesia del dr. De Palo Tommaso (Nefrologia, Bari)



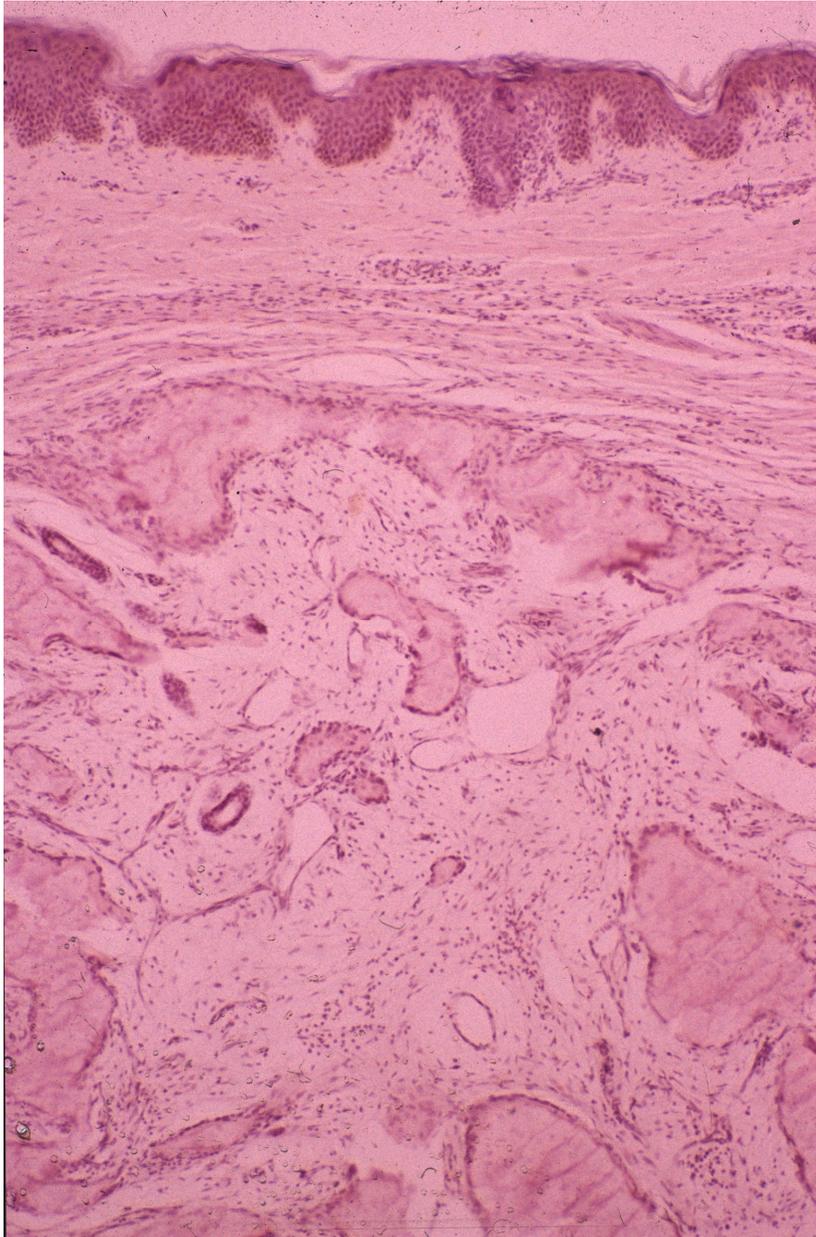


Calcinosi cutanea
iatrogenica

*secondaria a stravano
di calcio gluconato



Esame istologico

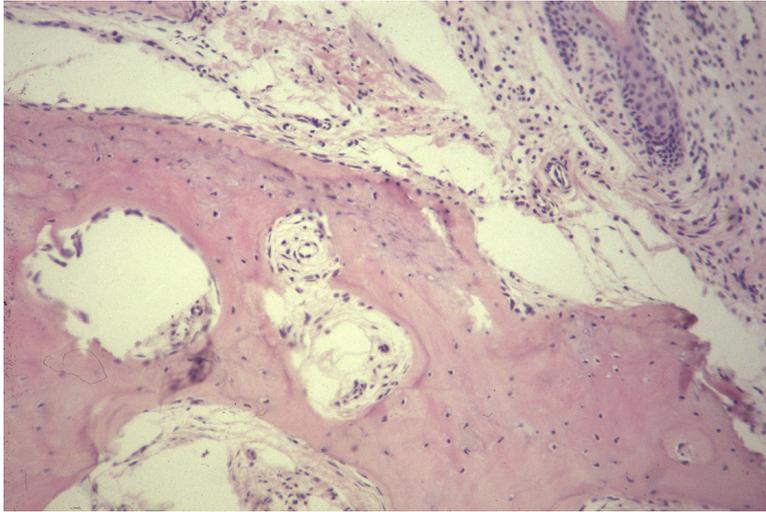


Nel derma e nel sottocutaneo isole di osso con osteociti e alla periferia osteoblasti.

Si vedono anche osteoclasti sotto forma di cellule multinucleate tipo da corpo estraneo.

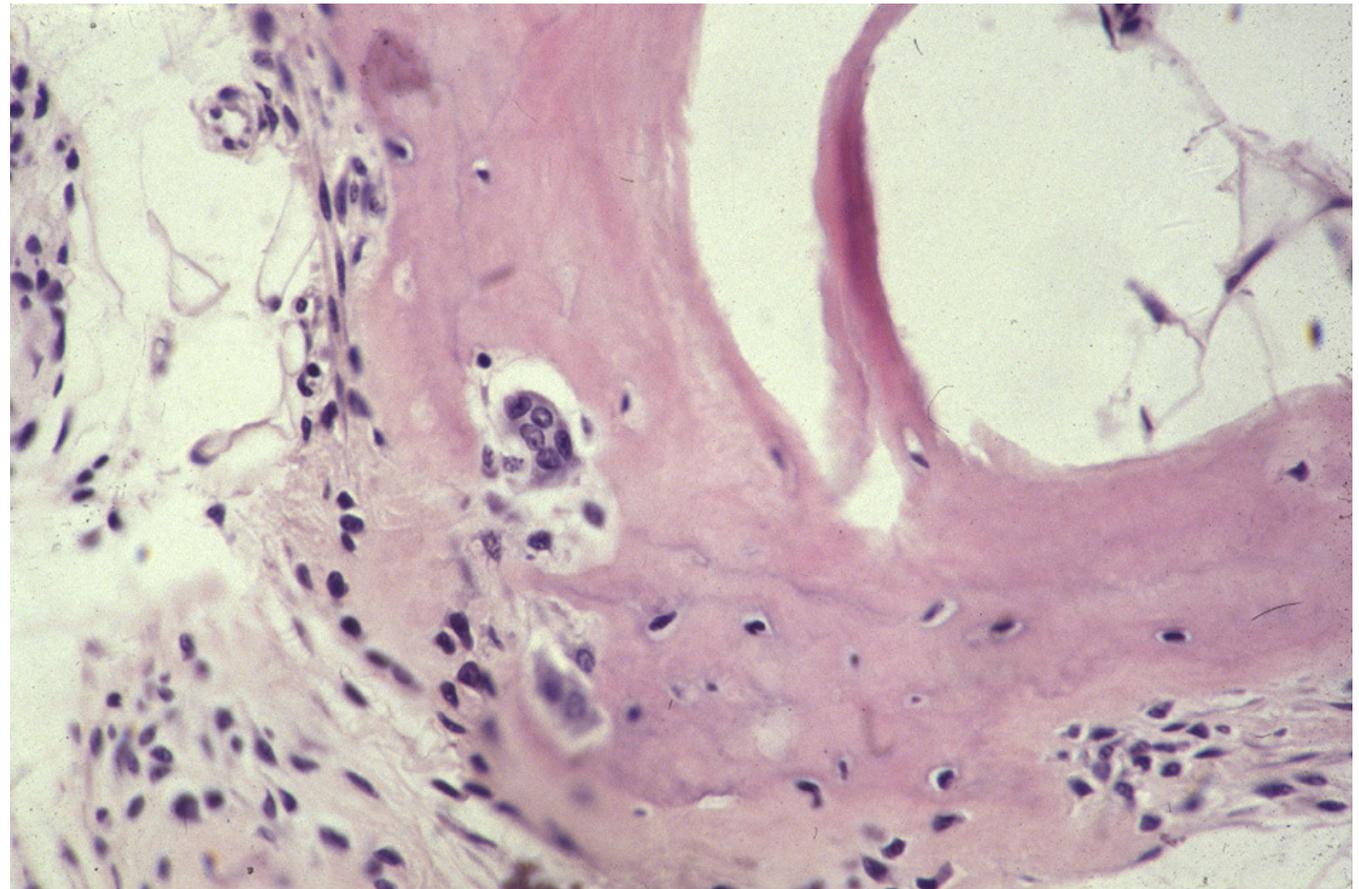
Talora si vedono cellule adipose e tessuto emopoietico.

Non si vede cartilagine essendo l'ossificazione di tipo diretto membranoso



Osteoma cutis

A più forte
ingrandimento:
osteociti,
osteoblasti,
osteoclasti e
cellule adipose



Diagnosi differenziale tra POH, FOP, AHO, POC (Kaplan et Al., 1997)

	POH	FOP	AHO	POC
Formazione di osso ectopico	+	+	+	+
Trasmissione genetica della malattia	+	+	+	+
Formazione diretta di osso ectopico	+	-	+	+
Formazione indiretta cartilaginea di osso	-	+	-	-
Coinvolgimento della cute	+	-	+	+
Coinvolgimento del sottocutaneo	+	-	+	+
Coinvolgimento dei muscoli profondi	+	+	-	-
Malformazioni congenite dell'alluce	-	+	-	-
Progressione da superficiale a profondo	+	-	-	-
Limitazione severa della mobilità	+	+	-	-
Severa curvatura del rachide	-	+	-	-
Squilibrio ormonale generalizzato	-	-	+	-
Formazione di osso ectopico post-iniezione	-	+	-	-
Flare up	-	+	-	-



Osteoma cutis

Le papule si superficializzano e possono essere eliminate per via transepidermica, lasciando una cute eritematosa o lievemente atrofica.





Indagini genetiche

Mutazioni nel cromosoma 20 del gene *GNSA* che codifica per la sub-unità α della proteina *G* stimolatrice dell'adenilciclasasi. E' stato ipotizzato che la proteina *G α* inibisca normalmente la produzione di osso nei tessuti connettivi molli.

Mutazioni inattivanti del *GNSA* sono state dimostrate in *POH*, *AHO*, *POC*.

Viceversa mutazioni attivanti di *GNSA* post-zigotiche e quindi responsabili di mosaicismo sono state ritrovate nella sindrome di McCune-Albright, caratterizzata da nevi ipercromici estesi, fibrodisplasia poliostotica (da arresto della maturazione degli osteoblasti) e disfunzioni endocrine con pubertà precoce

Sindrome di McCune-Albright



Sindrome di McCune-Albright



1° Meeting congiunto su FOP e POH

20-21 marzo 2009- Cerignola (Fg)

Presidenti: R. Bufo, E. Cristoforetti

Grazie per l'attenzione

Osteoma cutis
in placche



ejpd@dermatologiapediatrica.com