

## **Trasposizioni muscolo-tendinee nella paralisi cerebrale spastica infantile dell'arto superiore (Tecnica della trasposizione muscolare attiva iperzonica)**

### **Muscular transfers in the infantile cerebral palsy of the upper limb (Active hypertonic muscular transposition technique)**

MESSINA A., MESSINA J.C.\*

Presentato al Congresso della Federazione Europea delle Società Nazionali di Chirurgia della Mano, Bologna, 15-18 giugno 1997; al Congresso Nazionale della Società Italiana di Chirurgia della Mano, Roma, 30/9-3/10/1998.

*Parole chiave: Paralisi cerebrale spastica, arto superiore, trattamento chirurgico, paralisi spastica, trasposizioni muscolari, biomeccanica*

*Key words: Infantile cerebral palsy, upper limb, surgical procedures spastic palsy, muscular transfers, biomechanics*

#### SUMMARY

This work reports on our experience of surgical treatment for spastic upper limb on 57 patients treated from 1972 to 1999 in infantile cerebral palsy by transferring *the active hypertonic muscular action* from spastic to flaccid and weak muscles. These *active procedures* allowed us to obtain the opening-closing of the fingers in a stable wrist, improving coordination and voluntary control of the grip. As transfers eight spastic motors: Biceps; P.T.; F.C.U.; F. C. R. B.; F. C. R. L.; B. R.; F. D. S. and Abductor Digiti Minimi were utilized. Different procedures, obtaining "*the reduction of the spastic muscular action*", were additionally performed in several cases *in a passive way*; by blocking the joints using: arthrodesis, capsulodesis, tenodesis, etc.; or by lengthening spastic muscles with: muscular releases, lengthening tenotomies, etc.; or by releasing the postural articular retraction through: arthrolysis, capsulotomy, fasciotomy, tenotomy etc.. All spastic conditions were assessed preoperatively by means of Zancolli Group evaluation and by a personal evaluation. Follow up was as long ago as 23 years and as recent as 4 months after the intervention; mean age of patients at surgery was 11 years, ranging from 4 to 32 years; fifty patients (one dyplegic) and 51 spastic upper limbs were reviewed. Outcomes were: 14 limbs (27,4 %) had an Excellent outcome; 33 Good (64,7 %); 4 Fair (7,8 %); 0 % Bad. However in very severe cases belonging to Group III, a better cosmetic appearance and an "Assisting" hand function for the opposite normal hand was obtained thus reaching the IIb Group.

In all cases, a subsequent improvement of hand sensibility, of psychological conditions and of full satisfaction on the part of both patients and parents has been observed for the applied treatment. This surgical methodology, properly performed in selected patients, opens new ways for treatment of spastic palsy, until now, almost exclusively, reserved to surgical procedures obtaining "*the reduction of the spastic muscular action*".

*Primario fuori ruolo Centro di Chirurgia della Mano, C.T.O. - Torino.*

*Centro di Chirurgia della Mano, Clinica Fornaca di Sessant. - Torino.*

*\* Istituto Ortopedico Gaetano Pini, Milano.*



- Instabilità del I° raggio metacarpale
- Deformità in adduzione e flessione del pollice
- Deformità a collo di cigno delle dita lunghe
- Paralisi flaccida di grado medio E.R.B.C. + L., E.U.C., E. C. D., A.L.P., Opponente e supinatore.

*Interventi chirurgici:*

*Trasposizioni:*

- F. U. C.                    pro E. C. D.
- P. R.                        pro A. L. P. oppure pro E.R.B.C.+ L.
- B. R.                        pro E. L. P. oppure
- B.R.                        pro A.L.P. + tenotomia di allungamento F.L.P.
- F. S. D.(anulare)        pro A. B. P. oppure
- F. R. L. C. (Camitz)     pro A. B. P. oppure pro E.L.P.
- Abduttore del mignolo pro A. B. P.(Intervento di Huber)
- Tenotomia di allungamento dell'adduttore del pollice

**3 - Gruppo IIb - Lesioni accertate:**

- Deformità in flessione del gomito
- Deformità in pronazione dell'avambraccio
- Deformità in flessione e adduzione del polso.
- Spasticità flessori superficiali e profondi delle dita
- Deformità a "collo di cigno" delle dita
- Deformità del pollice in adduzione
- Deformità del pollice in adduzione e flessione nel palmo.
- Spasticità muscoli interossei
- Deficit di estensione attiva del polso e delle dita
- Paralisi flaccida grave E.R.B.C. + L., E.U.C., E. C. D., A.L.P., Abduttore breve, Opponente, supinatore, lombricali.

*Interventi chirurgici:*

- tendine del bicipite deviato e trasposto sul tricipite (Bunnell).
- Trasposizione del P. R. pro E. R. B. C. + L (il riequilibrio del polso corregge la deformità a "collo di cigno" delle dita).
- se il P. R. viene deviato attorno al Radio e reinserito come supinatore si esegue la trasposizione del B. R. pro E. R. B. C. + L. e del F. R. L. C. pro A. L. P.
- Trasposizione del F. U. C. sugli E. C. D. attorno all'Ulna (ha effetto collaterale sinergico supinatore, estensore e stabilizzatore del polso).
- Trasposizione F. R. L. C. pro E. L. P. oppure tenotomia di allungamento del F.L.P.
- tenotomia di allungamento F. S. D. delle dita lunghe.
- Trasposizione del B. R. pro A. L.P.
- Trasposizione dell'abducente del mignolo pro A. B. P. (Intervento di Huber) oppure
  - Trasposizione del F.S.D.pro A. B. P. ; oppure
- Intervento di Camitz; oppure trasposizione del F.S.D. (dito medio o anulare) pro E. B. P., deviato palmarmen-te.
- Tenotomia di allungamento dell'adduttore del pollice e "release" del I° Interosseo.

- Capsulodesi palmare delle articolazioni I. F. P. oppure delle M. F., oppure intervento tipo "lazo" di Zancolli delle dita lunghe.
- Translazione palmare delle bandelle laterali dell'apparato estensore a livello I.F.P. (Intervento di Littler).

**4 - Gruppo III - Lesioni accertate:**

- Deformità in flessione del gomito
- Grave spasticità dei muscoli flessori-pronatori dell'avambraccio.
- Deformità in flessione e deviazione ulnare del polso
- Spasticità dei flessori superficiali e profondi delle dita
- Deformità con pollice addotto e flesso nel palmo.
- Paralisi flaccida molto grave E.R.B.C. + L., E.U.C., E. C. D., A.L.P.,
- Abduttore breve, Opponente, supinatore, lombricali,
- grave retrazione fibrosa, postura, retrazione fasciale antibrachiale e rigidità.
- Deficits sensoriali (tatto, stereognosi, propriocizione)
- Disturbi neurologici centrali più evidenti.

*Interventi chirurgici:*

- Tendine del bicipite deviato e trasposto sul tricipite (il brachiale anteriore e i muscoli epitrocleari assicurano la flessione del gomito)
- P. R. trasposto e deviato attorno al Radio come supinatore (necessario il rilasciamento anche del pronatore quadrato).
- Artrodesi dell'articolazione radio-carpica.
- Trasposizione del F. U. C. pro E. C. D. e F.R.B.C. pro A.B.P.; oppure F.U.C. pro A.B.P. e il F.R.B.C. pro E.C.D.; oppure trasposizione di un F. S. D. pro A. B. P. mediante deviazione dell'E. B. P. (per ottenere una migliore pronazione e stabilità della colonna del pollice).
- Trasposizione del B. R. sull'A. L. P. e il F.R.L.C. pro E.L.P.; oppure del F. R. L. C. pro A. L. P. e il B. R. pro E. L. P.
- Tenotomia di allungamento del F. S. D., del F.P.D., del F. L. P. e dell'Adduttore del pollice.
- Rilasciamento dei muscoli intrinseci, del muscolo I° Interosseo e del Pronatore quadrato.
- Rilasciamento dell'Abducente del mignolo oppure sua trasposizione pro A.B.P. (Intervento di Huber)
- varie opzioni di tipo passivo come artrodesi delle articolazioni I.F.D. delle dita; capsulodesi, tenotomie, "releases" muscolari etc..

*Legenda:*

P.R. = pronatore rotondo; F.U.C. = flessore ulnare del carpo; F.R.B.C. = flessore radiale breve del carpo; F.R.L.C. = flessore radiale lungo del carpo; B.R. = braccio radiale; F.S.D. = Flessore superficiale delle dita; F.P.D. = Flessore profondo delle dita; F.L.P. = flessore lungo del pollice; E.U.C. = estensore ulnare del carpo; E.R.B.C. = estensore radiale breve del carpo; E.R.L.C. = estensore radiale lungo del carpo; E.C.D. = estensore comune delle dita; E.L.P. = estensore lungo del pollice; F.L.P. = flessore lungo del pollice; E.B.P. = estensore breve del pollice; A.B.P. = abducente breve del pollice; A.L.P. = abducente lungo del pollice.

zare, al Centro di Chirurgia della Mano del CTO di Torino, le trasposizioni muscolari, *come unico metodo di scelta* per il trattamento correttivo e ricostruttivo dell'arto spastico.

Il nostro trattamento chirurgico di *trasposizione dell'azione attiva muscolare ipertonica* (esistente nei muscoli spastici) **sui muscoli flaccidi**, deboli, ha lo scopo di correggere le lesioni specifiche presenti e le loro deformità (Tav. I).

La Paralisi cerebrale spastica infantile è, infatti, caratterizzata dalla paralisi flaccida dei muscoli estensori-supinatori e da un ipertono spastico localizzato nei muscoli flessori-pronatori. In questi ultimi, i disordini neuro-muscolari sono rappresentati dalla ipertonicità, dal riflesso muscolare ipertonico, dalla co-contrazione muscolare, indotta dal riflesso posturale o emozionale esistente.

L'azione muscolare attiva, ipertonica, dei muscoli spastici è stata, quindi, utilizzata e trasferita sui muscoli flaccidi, ipotoni e deboli per: 1) correggere le deformità; 2) contrastare attivamente l'azione spastica muscolare esistente (per es. trasferendo l'azione ipertonica di un flessore spastico del polso sugli estensori flaccidi delle dita lunghe, si contrastano attivamente i flessori superficiali spastici delle dita che impediscono l'apertura della mano e la presa degli oggetti); 3) contrastare la postura (per esempio, la stessa trasposizione corregge la postura in iperflessione del polso); 4) eliminare la co-contrazione (trasferendo uno dei due flessori del carpo si abolisce la patologia riflessogena di due diversi tronchi nervosi con azione sinergica flessoria del polso- come il Mediano e l'Ulnare) - intervento molto vantaggioso per rapporto al risultato della semplice tenotomia del Flessore ulnare del carpo; 5) contrastare il disordine neuro-muscolare fra i diversi gruppi muscolari, ripristinando l'equilibrio muscolare del segmento spastico; 6) migliorare la funzione della mano e dell'arto superiore per ripristinare l'autonomia del paziente nella vita di relazione e nei bisogni igienici giornalieri; 7) migliorare secondariamente, con il migliore uso della mano e dell'arto, la sensibilità tattile e stereognostica della mano e il movimento spaziale controllato dell'arto superiore; 8) migliorare le condizioni psichiche del paziente e lo stato psicologico dei suoi genitori; 9) aiutare a reinserire il paziente nella vita sociale e lavorativa.

*Dal punto di vista biomeccanico* lo scopo della trasposizione dei muscoli spastici sui flaccidi, deboli, è di: - ottenere la correzione della spasticità principale e dell'effetto posturale indotto secondariamente sia nel segmento interessato che in quello a valle; - ottenere una migliore coordinazione dei muscoli del segmento spastico; - raggiungere il controllo volontario della presa; - ottenere l'apertura e la chiusura delle dita con polso stabile; - nei casi gravi ottenere funzionalmente

una "mano di appoggio" o "Mano assistente"; - miglioramento della sensibilità della mano.

*L'indicazione chirurgica* viene stabilita in relazione: - alla gravità e alla complessità della lesione cerebrale (vedi oltre); - alla gravità e alla complessità delle lesioni neuro-muscolari periferiche esistenti; - all'età: da 3 anni in su; - al grado di cognizione del soggetto che deve capire i principi e gli scopi del trattamento chirurgico propostogli;

- alla disponibilità alla cooperazione del paziente nel post-operatorio per un'efficace riabilitazione funzionale dell'arto operato.

Nei casi trattati sono stati utilizzati otto transfers *ad azione attiva muscolare ipertonica* come: il Bicipite; il P.R.; il F.U.C.; il F.R.B.C.; il F.R.L.C.; il B.R.; il F.S.D. e l'Abduttore del mignolo. In molti casi, alle trasposizioni muscolari sono state associate alcune *tecniche di riduzione passiva dell'azione muscolare spastica*; esse contribuiscono a completare l'effetto attivo delle trasposizioni. Questo lavoro descrive 25 anni di esperienza della nostra metodologia per la cura delle paralisi spastiche dell'arto superiore.

## MATERIALE E METODO

Dal 1972 al 1999 sono stati trattati chirurgicamente 57 pazienti affetti da paralisi cerebrale spastica infantile dell'arto superiore.

Il trattamento chirurgico, mediante *la tecnica di trasposizione muscolare attiva ipertonica* dei muscoli spastici sui flaccidi, deboli, è stato effettuato solo in pazienti selezionati nei quali le alterazioni neurologiche centrali, come l'atetosi, l'atassia, il tremore grave, l'instabilità emozionale, il deficit di cooperazione e di motivazione, del sensorio, e il ritardo mentale erano quasi assenti o ininfluenti.

Preoperatoriamente le paralisi sono state classificate in tre Gruppi di gravità secondo Zancolli E. A. (5, 8) (Tav. I, II): - Gruppo I: pazienti con completa estensione attiva delle dita, aventi polso in estensione neutra. - Gruppo IIa: estensione attiva del polso ma con dita flesse; possibile l'estensione delle dita con polso flesso. - Gruppo IIb: nessuna estensione attiva del polso con le dita flesse; possibile l'estensione delle dita con polso flesso. - Gruppo III: nessuna estensione attiva delle dita anche con flessione massima del polso. Dei 57 pazienti, operati dal primo Autore, 50 furono ricontrrollati clinicamente nel corso del 1999. Il controllo a distanza è stato eseguito da 4 mesi a 23 anni dopo l'intervento (media di 8 anni e 5 mesi); l'età media dei pazienti alla data dell'intervento era di 11 anni con età compresa da 4 a 32 anni; 44 erano di sesso maschile, 6 di sesso femminile. La paralisi spastica era localizzata nell'arto superiore destro in 29

**Tavola II** - Valutazione pre-operatoria delle lesioni spastiche (riscontrate in 51 arti operati, venuti a controllo).  
- Distribuzione secondo la classificazione di Zancolli

Gruppo I	Arto superiore spastico	N° 9	17,64 %
Gruppo IIa	“ “ “	N° 7	13,72 %
Gruppo IIb	“ “ “	N° 23	45,09 %
Gruppo III	“ “ “	N° 12	23,52 %

**Lesioni muscolari spastiche e flaccide.**

muscoli spastici	arto sup.	muscoli flaccidi	arto sup.
Bicipite	15	Tricipite	15
P R	41	E U C	48
F U C	48	E R B C	35
F R B C	42	E R L C	42
F R L C	35	E C D	36
B R	36	E L P	35
F S D	30	F L P	5
F P D	36	E B P	19
F L P	42	A B P	46
Pronatore quadrato	8	A L P	42
muscoli interossei	24		
Abduttore mignolo	7		
Adduttore pollice	42		

**Deformità e contratture secondarie.**

gomito flesso	N° 15
Avambraccio pronato	N° 38
Retrazione in flessione e deviazione ulnare del polso	N° 48
Pollice addotto e flesso nel palmo	N° 42
Iperlassità articolare M F delle dita	N° 30
Iperlassità articolare I F P delle dita (deformità a collo di cigno)	N° 20
Dita lunghe ad uncino	N° 30

pazienti e nell'arto superiore sinistro in 22, per un totale di 51 arti spastici operati (un paziente era diplegico). La distribuzione della patologia era: 9 Arti (17,64%) appartenenti al Gruppo I; 7 Arti (13,72%) al Gruppo IIa; 23 Arti (45,09%) al Gruppo IIb; 12 Arti (23,52%) al Gruppo III.

**Metodo personale di valutazione delle lesioni spastiche**

La valutazione delle lesioni è stata difficile e complessa perché i pazienti sin dalla nascita avevano utilizzato molto poco o per niente la mano e l'arto superiore (vedi Gruppo IIb e III di Zancolli). Per tale motivo, oltre alla classificazione di Zancolli, abbiamo ritenuto necessario e utile, per stabilire accurate indicazioni chirurgiche, adottare una nostra valutazione clinica di gravità, basata su cinque differenti criteri: 1- la funzione selettiva dei muscoli e delle articolazioni. 2- l'uso funzionale della mano e dell'arto superiore nell'attività giornaliera. 3- la funzione sensoriale. 4- la

valutazione soggettiva e quella dei genitori. 5- Giudizio percentuale della funzionalità globale dell'arto.

**Strategia e metodologia chirurgica**

Basata su principi di ordine fisiologico e biomeccanico, la nostra metodologia è stata applicata mediante due tecniche:

1 - La prima, da noi chiamata *tecnica di trasposizione muscolare attiva ipertonica*, viene realizzata mediante la trasposizione dei muscoli spastici sui flaccidi, deboli; questa tecnica ha lo scopo di rinforzare i muscoli flaccidi, di ridurre l'effetto della spasticità (ristabilendo un equilibrio muscolare ottimale), di stabilizzare le articolazioni, di riequilibrare il riflesso ipertonico della contrattura e le co-contrazioni muscolari (Tav. I, III).

2 - la seconda, da noi definita *tecnica di riduzione dell'azione muscolare spastica*, consiste nel provocare una diminuzione dell'azione ipertonica dei muscoli spastici, in modo passivo e indiretto e costituisce il trattamento tradizionale fin'ora utilizzato nella paralisi spastica (5, 6, 9, 10, 11, 12, 13, 14) (Tav. IV).

Secondo la nostra esperienza, il trattamento di prima scelta è costituito dalla tecnica della *trasposizione muscolare attiva ipertonica* che permette di trasferire l'ipertonicità spastica sui muscoli antagonisti flaccidi e di rilasciare lo stiramento continuo a cui questi sono

**Tavola III** - Interventi di trasposizione "dell'azione attiva ipertonica" dei muscoli spastici sui flaccidi.

Muscoli spastici	Muscoli flaccidi	N°
Bicipite	pro Tricipite (Bunnell)	8
P R	pro E R B C + E R L C	24
	A L P	7
	Trasposizione e deviazione del P.R. attorno al radio con effetto supinatore	10
F U C	pro E C D	32
	E R B C + L	1
	A B P	9
	A B P	2
	(con deviazione dell'E B P)	
F R B C	pro A B P	23
	A L P	9
	E C D	4
F R L C	pro E L P	14
	E B P	16
	(deviato per l'opposizione)	
	A B P (secondo Camitz)	3
	E B P	2
B R	pro E R B C + L	12
	A L P	26
F S D (anulare)	pro A B P	1
F S D (medio)	pro A B P	1
Abduttore mignolo	pro A B P (secondo Hubert)	7

**Tavola IV** - Interventi di "riduzione passiva dell'azione muscolare spastica".

Tenotomia di allungamento del Bicipite	7
Artrodesi di polso	12
" " " " I.F. pollice	5
" " " " I.F.D. dita lunghe	20
Tenotomia di allungamento dell'adduttore del pollice	32
" " " " dei F. P. D.	15
" " " " dei F. S. D.	12
" " " " del F. L. P.	18
Tenotomia di allungamento del F. U. C.	13
" " " " del F.R.B.C.	6
Disinserzione-rilasciamento mm. epitrocleari	14
" " " " del pronatore quadrato	8
" " " " del I° muscolo interosseo	28
" " " " dei muscoli interossei	26
Traslazione palmare bandellette laterali apparato estensore (Littler)(Deformità a collo di cigno)	18
Tenodesi E. L. P	3
Tenodesi F. S. D. (intervento tipo "lazo" di Zancolli)	10
Capsulotomia palmare del polso e fasciotomia antibrachiale	12
Capsulodesi articolazioni M. F. delle dita lunghe	20
" " " " I. F. P. " "	15

sottoposti, sin dalla comparsa della paralisi (Tav. I, III). Molti pazienti possono ottenere ulteriori vantaggi se alla tecnica di *trasposizione muscolare attiva ipertonica* si associano le tecniche di *riduzione passiva dell'azione muscolare spastica*. A seconda delle necessità operatorie, queste ultime possono essere usate sin dall'inizio, contemporaneamente o a distanza di tempo dalla tecnica di trasposizione muscolare, da noi ritenuta prioritaria, essenziale e realmente ricostruttiva della funzionalità.

Sin dall'inizio del trattamento, ogni opzione tecnica (Tav. I, II, III) è stata utilizzata in modo mirato, in relazione alla gravità delle lesioni in precedenza raggruppate secondo la classificazione di Zancolli, il nostro metodo di valutazione delle lesioni e il giudizio di funzionalità globale dell'arto.

In ogni paziente le più importanti deformità e squilibri muscolari sono stati trattati chirurgicamente nella stessa seduta operatoria; tuttavia un trattamento chirurgico complementare è stato effettuato secondariamente, durante la riabilitazione funzionale o anche a distanza di tempo dall'intervento principale.

La *strategia chirurgica* è stata diversa nei tre Gruppi di pazienti:

**A - Per i Gruppi I, IIa e IIb**, vedi Tav. I, III, IV.

- **Per il Gruppo IIb**, in modo particolare, si preferisce ripristinare l'equilibrio muscolare prono-supinatore del polso con la trasposizione e deviazione attorno al radio (con effetto supinatore) del P.R. Vengono poi trasferiti ad altra funzione alcuni muscoli spastici quali il F.U.C. (o il F.R.B.C.), il F.R.L.C., e il B.R., rilasciando e correggendo, così, l'iper-correzione posturale articolare in flessione, adduzione e pronazione del polso e la flessione spastica delle dita. L'ipertono muscolare esistente nei muscoli flessori-pronatori spastici del polso viene trasferito sui muscoli estensori del polso e delle dita; si ripristina così l'estensione attiva del polso e la sua stabilità. La trasposizione dell'ipertono spastico dei flessori del polso sugli estensori delle dita ricupera l'estensione attiva delle dita e il controllo volontario della loro flessione-estensione; in queste condizioni contribuisce a stabilizzare indirettamente anche l'equilibrio intermedio del polso e ad abolire la co-contrazione dei flessori delle dita (Tav. I, III).

Nel gruppo IIb, speciale attenzione è posta, anche, alla stabilizzazione e alla coordinazione motoria del primo raggio metacarpale per ottenere un controllo attivo dell'abduzione, dell'opposizione e dell'estensione del pollice. In generale vengono utilizzati interventi misti: tenotomia di allungamento dell'adduttore del pollice, disinserzione-*release* del I° muscolo interosseo dal I° o dal II° metacarpo, trasposizioni pro Abduktore breve e tenotomia di allungamento del Flessore lungo del pollice (Tav. IV). In altri casi, in assenza dell'azione del pronatore rotondo, trasferito sugli estensori radiali del polso, la correzione della deformità pronatoria dell'avambraccio può anche essere riequilibrata dall'azione collaterale, sinergica, supinatrice del F.U.C. (trasposto attorno all'Ulna sugli Estensori delle dita), dall'azione del Bicipite e del Lungo Supinatore (B.R.). L'E.U.C. (stabilizzatore del polso) non ha bisogno di essere "rafforzato" poichè la trasposizione del F.U.C. sugli E.C.D., attorno all'Ulna, provoca, collateralmente e sinergicamente, anche l'estensione attiva, la supinazione e la stabilizzazione del polso stesso.

**B - Nel gruppo III** (Tav. II), la spasticità grave dei muscoli flessori-pronatori, le deformità e le retrazioni posturali secondarie del polso e delle dita, la paralisi flaccida, severa, dei muscoli estensori-supinatori non hanno mai permesso l'uso della mano sin dalla nascita. In questi pazienti viene eseguita, quasi sempre, la fasciotomia palmare antibrachiale preventiva, l'artrodesi e l'artrodesi della radio-carpica come intervento di base. Si rendono così disponibili per la trasposizione, due muscoli forti, anche se retratti (F.U.C. e F.R.B.C.) per rafforzare o equilibrare quanto possibile i muscoli Estensori delle dita e l'Abduktore breve del pollice, flaccidi (Tav. I, III, IV). Vengono utilizzate anche la tenotomia di allungamento del F. L. P. e dell'Adduttore del pollice; la capsulodesi palmare delle articolazioni M. F.

o I.F.P. delle dita; la tenodesi del F.S.D. (intervento del *Lazo* di Zancolli) per tentare di ottenere una migliore ricostruzione funzionale della presa e un aspetto estetico più gradevole della mano. Vengono utilizzate anche le trasposizioni del B. R., del F. R. L. C. e dell'Abduttore del mignolo (intervento di Hubert) per rafforzare e stabilizzare il *pinch*, a seconda delle potenzialità contrattili residue ancora presenti in questi muscoli. La contrattura del Pronatore quadrato, valutata solo intraoperatoriamente (l'E.M.G. e il *testing* muscolare sono inaffidabili) viene rilasciata al bisogno (Tav. I, IV).

Nel postoperatorio tutti i pazienti dei vari Gruppi vengono immobilizzati con tutore gessato della mano e dell'avambraccio per 6 settimane; un programma occupazionale, a casa e riabilitativo viene istituito per alcuni mesi.

## RISULTATI

Le più comuni deformità corrette e migliorate funzionalmente sono state: la contrattura in flessione del gomito, la deformità in pronazione dell'avambraccio, la contrattura in flessione e deviazione ulnare del polso, la flessione spastica delle falangi distali delle dita lunghe, la flessione-adduzione spastica del pollice, la abduzione spastica del mignolo, le deformità a collo di cigno, la spasticità dei muscoli intrinseci e dei flessori superficiali delle dita (Tav. II).

La valutazione post-operatoria dei casi trattati è stata molto complessa, dato che questo tipo di paziente, di norma, mostra solo parzialmente il reale uso che fa della mano operata. Malgrado ciò, i pazienti sono stati valutati secondo "quattro parametri *standard*" e un "giudizio percentuale sulla funzionalità globale" dell'arto:

1 - *Eccellente*: l'arto superiore viene completamente integrato dal paziente. Aspetto estetico normale, uguale al controlaterale sano; controllo della presa fine e forte della mano; normale forza nei vari gruppi muscolari; nessun deficit della sensibilità discriminativa, della stereognosi e della propriocezione; completo gradimento soggettivo del paziente e dei genitori.

2 - *Buono*: permane lieve deformità estetica del gomito, o dell'avambraccio, oppure del polso o delle dita; permanenza di qualche squilibrio muscolare dei flessori delle dita (piccolo deficit di coordinazione fra i flessori superficiali e profondi) o piccola instabilità del primo raggio metacarpale e lieve deficit della presa e del *pinch*; lieve iperlascità delle articolazioni M. F. del pollice o I. F. P. delle dita lunghe; deficit fino a 15° della supinazione dell'avambraccio e lieve deficit della coordinazione funzionale segmentaria della mano e del polso; lieve riduzione della sensibilità tattile superficiale, della stereognosi, della propriocezione e della discriminazione dei due punti.

3 - *Mediocre*: profilo anatomico-estetico e funzionalità accettabili ma la mano viene usata principalmente come "mano di appoggio" e di assistenza alla controlaterale sana. Deficit centrale di coordinazione della funzione della mano e dell'arto superiore durante la presa e i movimenti spaziali (propriocezione). Deformità del primo raggio metacarpale con instabilità e permanenza dell'adduzione spastica del pollice. Squilibrio muscolare degli intrinseci della mano e deficit di coordinazione e di controllo volontario del rilasciamento della presa e della contrazione muscolare; deficit della presa e della sensibilità; Test di Weber fino a 20 mm; tests propriocettivi e stereognostici fortemente disturbati.

4 - *Cattivo*: aspetto estetico e funzionalità aggravata o uguale alla situazione pre-operatoria; nessuna cooperazione né controllo funzionale volitivo della mano.

5 - *Giudizio percentuale della funzionalità globale dell'arto spastico* (come illustrato nella valutazione preoperatoria).

I risultati ottenuti sono stati: eccellente in 14 arti (27,4%); buono in 33 arti (64,7%) (hanno raggiunto il gruppo I di Zancolli); mediocre in 4 arti (7,8%); cattivo in 0 arti.

Tutte le lesioni che ebbero un eccellente risultato appartenevano al Gruppo I (7 casi), IIa (5 casi), IIb (2 casi) di Zancolli. I pazienti che ebbero un risultato mediocre appartenevano al gruppo III; essi, comunque, hanno raggiunto il Gruppo IIb di Zancolli ma con migliore aspetto estetico dell'avambraccio, del polso e della mano che ha acquisito solo una funzione "assistente" alla mano controlaterale sana. Nessun cattivo risultato e nessuna complicazione relativa al trattamento chirurgico è stato registrato. In un secondo tempo, per migliorare il risultato ottenuto, 10 pazienti sono stati sottoposti a un intervento secondario: 2 interventi di trasposizione dell'abduzione del mignolo sull'abduzione breve del pollice; 2 interventi di tenodesi del F.S.D. (intervento del "lazo" di Zancolli); 1 tenotomia di allungamento dei F.S.D.; una tenotomia di allungamento del F.L.P.; una tenodesi del F.L.P.; 3 interventi di apertura del canale carpale e neurolisi del nervo Mediano per sindrome del tunnel carpale sopravvenuta secondariamente durante il trattamento riabilitativo.

### *Risultati percentuali globali ottenuti nei tre Gruppi*

A - Il risultato globale nei Gruppi I, IIa, IIb, costituiti da 39 arti spastici, ha registrato un'incremento percentuale della funzionalità globale valutata al 60%, rispetto alla situazione funzionale complessiva esistente pre-operatoriamente. In particolare si è ottenuto la correzione delle deformità, la stabilità funzionale del polso e del *pinch*, il rilascio della spasticità dei flessori-pronatori, il rinforzo dei muscoli estensori,

un buon equilibrio muscolare, il controllo della mobilità attiva della mano, una più reale rappresentazione cerebrale della funzionalità dell'arto, un ricupero parziale della sensibilità, un pieno gradimento e collaborazione del paziente durante la riabilitazione funzionale infine un pieno gradimento soggettivo (e da parte dei genitori) del risultato raggiunto.

B - Nel Gruppo III, formato da 12 Pazienti (non esisteva alcuna funzione dalla nascita) si è ottenuto un'incremento percentuale della funzionalità globale valutata nel 30% di quella esistente nell'arto stesso, prima del trattamento chirurgico. In particolare si è ottenuto la correzione delle deformità (flessione e adduzione del polso, in parte della pronazione dell'avambraccio, dell'adduzione del pollice, etc). Anche se di limitata utilità (per la riduzione della capacità contrattile e per la retrazione secondaria delle masse muscolari) si è raggiunto un migliore equilibrio muscolare; si è ottenuto, infine, una migliore posizione spaziale del pollice, l'uso della mano "assistente" alla controlaterale sana e un discreto consenso del paziente e dei suoi genitori per il risultato raggiunto.

## DISCUSSIONE

È nostra convinzione che la trasposizione *dell'azione attiva ipertonica dei muscoli spastici sui flaccidi*, se applicata alle lesioni le più gravi (come alcune appartenenti ai Gruppi IIb e quelle al Gruppo III), non potrà mai soddisfare pienamente l'aspettativa dei pazienti e dei loro genitori perchè la paralisi flaccida e la relativa ipertonia muscolare spastica antagonista sono comunque secondarie alla lesione centrale. Inoltre, in alcuni pazienti del Gruppo III, l'ipertonia è irreversibilmente alterata (in parte o totalmente) dalla retrazione fibrosa muscolare secondaria, da una certa fissità articolare posturale dovuta alla inattività dell'arto o di un solo segmento articolare, sin dalla nascita. D'altra parte, secondo la nostra esperienza, in tutti gli altri pazienti è quasi impossibile ottenere buoni risultati utilizzando solo tecniche chirurgiche tradizionali come quelle descritte fin'ora nella letteratura scientifica (3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 14), o tecniche demolitive come la neurotomia dei tronchi nervosi periferici o la iponeurotizzazione con asportazione parziale o sub-totale dei rami nervosi e delle masse muscolari ipertoniche presenti nella paralisi spastica (13).

A nostro avviso, nell'arto spastico del Gruppo IIb e III, le posture, il deficit della potenza muscolare dei muscoli flaccidi, l'anchilosi articolare e il riflesso ipertonico dei muscoli spastici necessitano di ricostruzioni chirurgiche differenziate e scelte accurate fra varie opzioni tecniche (Tav. I, III). Per di più, dopo l'età di 3

anni, il paziente con arto superiore spastico perde la rappresentazione cerebrale della mano prensile, del movimento spaziale normale dell'arto superiore, la presa controllata e il rilasciamento muscolare volontario (9, 14, 15, 16, 17). Quindi, la necessità del riequilibrio dell'alterazione muscolare dovuta alla spasticità e al riflesso muscolare ipertonico ci ha convinti sin dall'inizio a utilizzare un trattamento "attivo" di trasposizione di muscoli spastici sui flaccidi come metodo di scelta per rinforzare l'azione muscolare "debole". La nostra esperienza dimostra che un migliore equilibrio muscolare può essere capace di ripristinare in parte la massa muscolare, debole e flaccida; di incrementare la loro tonicità e la loro potenza contrattile. I muscoli spastici trasposti, da una parte, perdono parzialmente la loro ipertonicità e determinano il rilassamento della contrattura in flessione delle articolazioni, della pronazione spastica dell'avambraccio e della adduzione del pollice, etc.. Dall'altra, essi servono a "rinforzare" i muscoli estensori flaccidi, ristabilendo una funzionalità utile e un equilibrio articolare a livello del gomito, polso, dita e colonna del pollice. E' ormai risaputo che la paralisi muscolare flaccida dei muscoli estensori contribuisce a determinare, per riflesso posturale degli antagonisti, uno stato iperreattivo spastico nei flessori-pronatori. Secondo le nostre osservazioni al tavolo operatorio, la debolezza dei vari gruppi di muscoli estensori non corrisponde a una reale paralisi da denervazione muscolare (aspetto macroscopico del muscolo pallido-biancastro, "fibroso", non funzionante). Al contrario, i muscoli flaccidi si presentano rossi, trofici e di bell'aspetto macroscopico (diverso da quello dei muscoli denervati che ben conosciamo), ma ipotonicità e deboli funzionalmente. La paralisi flaccida dei muscoli estensori è conseguente alla lesione centrale ed è espressa da una forte riduzione della massa e della tonicità muscolare, aggravata da un continuo stiramento-allungamento a causa dall'iperattività muscolare spastica e dalla contrattura secondaria dei gruppi muscolari antagonisti (3, 5, 6, 7, 10, 16). In realtà il disordine neuromuscolare preserva sempre un certo trofismo funzionale della massa muscolare flaccida, anche se ininfluenza nella sua azione di efficacia globale. Tutto ciò determina disordine nell'equilibrio muscolare e difficoltà della "funzione utile", a cui consegue, con gli anni, anche un ulteriore e progressivo indebolimento da non uso della sensibilità della mano. A ciò si associano vari deficit neurologici centrali quali atetosi, tremore, instabilità e riflessi emozionali, deficit di cooperazione e del sensorio, ritardo mentale (5, 7, 15, 18, 19). Il trattamento chirurgico ha una indicazione ottimale anche nel caso in cui il paziente controlli, solo in parte, la contrazione muscolare e anche in presenza di un lieve disordine atetosico e di alterazioni lievi della sensibilità tattile, propriocettiva e stereognostica.

### *Considerazioni sulla metodologia e sulla strategia del trattamento*

Nei pazienti trattati, l'esame elettromiografico, eseguito preoperatoriamente, non è mai stato preso in considerazione al fine di determinare una valida valutazione funzionale dei muscoli flaccidi e spastici; per stabilire un programma operatorio ricostruttivo lo consideriamo, infatti, ininfluenza, non utile e inaffidabile. Al contrario, la valutazione muscolare clinica ci ha sempre fornito dati soddisfacenti sulla funzionalità residua dei singoli muscoli e dei vari Gruppi muscolari, permettendoci di classificare i pazienti nei Gruppi di Zancolli, di applicare il nostro metodo di valutazione funzionale (testing muscolare e articolare), di porre una corretta indicazione chirurgica per il trattamento specifico delle lesioni spastiche. Il *testing muscolare* ci ha permesso di stabilire quale muscolo poteva essere trasposto e quale potenzialità contrattile era disponibile nel segmento esaminato; esso ci ha aiutato a selezionare il muscolo da trasporre, a verificare la sua distensibilità, la sua potenza contrattile e la sua corretta indicazione a rinforzare o surrogare la funzione mancante. L'esame della funzione articolare attiva e passiva è stata ricercata con cura per potersi assicurare della mobilità disponibile, necessaria al ricupero della funzione segmentaria. Si deve considerare, inoltre, che un muscolo spastico trasposto perde una parte della sua potenzialità ipertonica e la sua nuova funzione determina, quasi sempre, un'attività collaterale sinergica: per esempio, il F. U. C. trasposto attorno all'ulna sull'E. C. D. agisce, oltre che come estensore delle dita lunghe, anche come supinatore dell'avambraccio, come estensore e stabilizzatore del polso. In questo caso la supinazione beneficia anche dalla disinserzione e trasposizione del P.R. attorno al Radio e dall'azione del bicipite, etc. Il F. R. B. C. trasposto sull'A. L. P. agisce sinergicamente anche come flessore del polso; il P. R. trasposto sull'E. R. B. C. o sull'A. L. P. (oltre l'attivazione della nuova funzione) rilascia la pronazione ipertonica dell'avambraccio, e così via. In ogni caso, per ottenere ulteriori e migliori risultati, noi consideriamo molto importante e necessario associare anche le *tecniche di riduzione passiva dell'azione muscolare spastica*. Esse costituiscono un valido complemento alle trasposizioni muscolari e rappresentano, ancora oggi, il trattamento di base per i Pazienti del Gruppo III, dove le lesioni muscolari sono veramente devastanti. Secondo noi le indicazioni al trattamento chirurgico ricostruttivo devono osservare la priorità assoluta di: correggere la deformità in pronazione della mano; di stabilizzare il polso e il primo raggio metacarpale; di ripristinare l'opposizione del pollice e il controllo dell'apertura e della chiusura delle dita lunghe.

a) *Per i pazienti dei Gruppi I, IIa e IIb*, si può affermare che la correzione delle deformità per mezzo delle trasposizioni muscolari ha permesso una nuova rap-

presentazione cerebrale della funzione segmentaria, con un migliore uso dell'arto superiore poichè queste nuove funzionalità attive (acquisite con le trasposizioni) si sono aggiunte a quelle esistenti preoperatoriamente (per esempio, una preesistente buona abduzione del pollice, una funzione accettabile del flessore profondo delle dita, un'estensione attiva del pollice o parziale del polso, etc.). Inoltre, il miglior uso della mano ha determinato un conseguente miglioramento della sensibilità delle dita, della stereognosi e un aumento della motivazione psicologica del paziente. Tutto ciò, sommato al rilasciamento della contrattura spastica, è stato motivo di grande soddisfazione del paziente e dei suoi genitori che si sentono angosciati e, in qualche modo, responsabili di questa patologia.

b) *Per i pazienti del Gruppo III* di Zancolli, il trattamento ricostruttivo è stato, in ciascun caso, imprevedibile nei suoi risultati specifici ma sempre efficace, considerando la situazione funzionale preoperatoria. Con Zancolli, siamo convinti che anch'essi possono beneficiare del trattamento chirurgico. In effetti, i pazienti del Gruppo III hanno ottenuto (partendo da una funzione zero e arto spastico, da sempre gravemente flesso, addotto e pronato) la correzione parziale o quasi totale di alcune deformità, qualche funzione della mano (mano con funzione di "assistenza" alla mano controlaterale sana) e ne è derivata una relativa soddisfazione, a volte inaspettata, del paziente e dei suoi genitori.

## CONCLUSIONE

La nostra metodologia si può quindi definire essenzialmente ricostruttiva della funzione e dell'aspetto estetico dell'arto. I risultati confermano il ripristino dell'equilibrio muscolare segmentario, la correzione funzionale di vario grado delle lesioni preesistenti, un polso stabile e una presa di tipo variabile ma funzionale. Anche se in qualche caso il paziente non reintegra più una sua funzione indipendente e automatica, si è sempre ottenuto un arto superiore più utile nelle attività giornaliere (più facile igiene personale), un miglioramento della funzione sensoriale (sensibilità tattile, stereognosi e propriocezione) e un'aspetto estetico dell'arto più gradito al paziente e ai suoi genitori e che permette in seguito un più facile inserimento nella vita sociale.

Questa metodologia chirurgica, applicata in pazienti accuratamente selezionati, permette, quindi, di disporre di un nuovo e più razionale trattamento della paralisi spastica, fin'ora prevalentemente riservato alla terapia medica (neurologica e botulinica) e riabilitativa che, però, non assicurano, nel tempo, prospettive durature di ricostruzione della funzionalità e dell'estetica dell'arto superiore spastico.

## RIASSUNTO

Questo lavoro riassume la nostra esperienza del trattamento chirurgico effettuato su 57 pazienti, affetti da paralisi spastica cerebrale infantile dell'arto superiore, operati dal 1972 al 1999 mediante la tecnica di *trasposizione muscolare attiva ipertonica* dei muscoli spastici sui flaccidi, deboli. Questa tecnica, ricostituendo la coordinazione e il controllo volontario della presa, ha permesso di ottenere l'apertura e la chiusura attiva delle dita con polso stabile. Per la trasposizione sono stati utilizzati otto muscoli spastici: Bicipite; P.R.; F.U.C.; F.R.B.C.; F.R.L.C.; B.R.; F.S.D. e l'Abduttore del mignolo. In molti casi sono state utilizzate anche tecniche che si prefiggono di provocare, in modo passivo, la *riduzione dell'azione muscolare spastica* immobilizzando le articolazioni, mediante: l'artrodesi, la capsulodesi, la tenodesi, etc.; allungando i muscoli spastici mediante: il *release* muscolare, la tenotomia di allungamento, etc.; oppure rilasciando la retrazione posturale articolare mediante: l'artroliosi, la capsulotomia, la fasciotomia, la tenotomia etc.. Preoperatoriamente tutte le lesioni sono state raggruppate secondo la classificazione chirurgica di Zancolli e valutate secondo un metodo personale. Il controllo a distanza è stato eseguito da 4 mesi a 23 anni dopo l'intervento (media di 8 anni e 5 mesi); l'età media dei pazienti, alla data dell'intervento, era di 11 anni con età compresa da 4 a 32 anni; sono stati rivisti 50 Pazienti (uno diplegico) con 51 arti spastici operati.

Il risultato è stato: Ottimo in 14 casi (27,4%); Buono in 33 casi (64,7%); Mediocre in 4 casi (7,8%); Cattivo = 0 %. Nei casi molto gravi del Gruppo III si è ottenuto, comunque, un migliore aspetto estetico e una funzione di "appoggio" (Mano assistente) alla mano controlaterale sana. In tutti i casi trattati si è potuto registrare un successivo miglioramento della sensibilità della mano, delle condizioni psicologiche e un pieno gradimento da parte dei pazienti e dei loro genitori al trattamento effettuato.

Questa metodologia chirurgica, applicata in pazienti accuratamente selezionati, apre nuove prospettive per un trattamento ricostruttivo delle deformità esistenti nella paralisi spastica dell'arto superiore, fin'ora trattata chirurgicamente, quasi esclusivamente con tecniche di "riduzione dell'azione muscolare spastica" esistente (artrodesi, releases, riduzione dell'innervazione etc).

## BIBLIOGRAFIA

1. LITTLE W. I.: Deformities of the human frame: character of spastic rigidity of muscles and deformity in infants, young children and adults. *Lancet*, 1: 350-358, 1843.
2. PAGE C.M.: An operation for the relief of flexion contracture in the forearm. *J. B. & J. S.*, 5 A: 233-234, 1923.
3. GOLDNER J. L.: Reconstructive surgery of the hand in ce-

- rebral palsy and spastic paralysis from injury to spinal cord. *J. B. & J. S.*, 37 A: 1141-1154, 1955.
4. GREEN W.T. and BANKS A.H.: Flexor carpi ulnaris tendon transplant and its use in cerebral palsy. *J. B. & J.S.*, 44 A: 1343-1348, 1962.
5. GOLDNER J. L.: Upper extremity surgical procedure for patients with cerebral palsy. In: A. A. O. S., Instructional course lectures. Saint Louis, 1979.
6. ZANCOLLI E. A.: Surgery of the Hand in Infantile Spastic Hemiplegia. In: Zancolli E. A.: Structural and dynamic bases of Hand Surgery. 2nd ed., J.B. Lippincott, Philadelphia, 1979.
7. SWANSON A.B.: Surgery of the hand in cerebral palsy. In Flynn J. E., ed. "Hand Surgery". Williams and Wilkins, Baltimore: 476-488, 1982.
8. ZANCOLLI E. A.: The infantile spastic hand. Surgical indication and management. *Ann. Chir. Main*, 3, 1: 66-75, 1984.
9. SMITH R. J.: Tendon transfers for cerebral palsy. In: Smith R.J. Tendon transfers of the Hand and Forearm. Little, Brown and Company, Boston, 1987.
10. KOMAN L. A., GELBERMAN R. H., TOBY E. B. and POEHLING G.G.: Cerebral palsy; management of the upper extremity. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Philadelphia, 253: 62-74, 1990.
11. TONKIN M. and GSCHWIND C.: Surgery for cerebral palsy: Part II. Flexion deformity of the wrist and fingers. *J. Hand Surg.*, 17B: 396-400, 1992.
12. GSCHWIND C. and TONKIN M.: Surgery for cerebral palsy: Part I. Classification and operative procedures for pronation deformity. *J. Hand Surg.*, 17B: 391-395, 1992.
13. BRUNELLI G.: Manuale di chirurgia della mano. Aulo Gaggi, Bologna, 1993.
14. ROTH J. H., O'GRADY S. E., RICHARDS R. S. and PORTE A. M.: Functional outcome of upper limb tendon transfers performed in children with spastic hemiplegia. *J. Hand Surg.*, 18B: 299-303, 1993.
15. VAN HEEST A. E., HOUSE J.H. and PUTNAM M.: Sensibility deficiencies in the Hand of children with spastic hemiplegia. *J. Hand Surg.* 18A: 278-281, 1993.
16. YEKUTIEL M., JARIWALA M., STRETCH P.: Sensory deficit in the hands of children with cerebral palsy: a new look at assessment and prevalence. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36: 619-624, 1994.
17. DAHLIN L.B., KOMOTO-TUFVÉSSON, SÄLGEBACK S.: Surgery of the spastic hand in cerebral palsy. *J. Hand Surg.* 23B: 334-339, 1998.
18. VAN HEEST A. E., HOUSE J.H. CARIELLO C.: Upper extremity surgical treatment of cerebral palsy. *J. Hand Surg.* 24A: 323-330, 1999.
19. NYLANDER G., CARLSTROM C., ADOLFSSON L.: 4,5 year follow-up after surgical correction of upper extremities in spastic cerebral palsy. *J. Hand Surg.* 24B: 719-723, 1999.

Dott. Antonino Messina  
Via Monte Rosa, 20  
10098 Rivoli (Torino)