

LE SINDATTILIE COINVOLGENTI LA FALANGE DISTALE E L'UNGHIA

F.M. SÉNÈS, N. CATENA

Divisione di Ortopedia e Traumatologia - Istituto Scientifico IRCCS Giannina Gaslini - Genova

Complex syndactyly of distal phalanx and nail

SUMMARY

Aim: *Critical review of the techniques applied and the problems encountered in the separation of complex apical syndactyly, requiring separation of cutaneous, ungueal, and skeletal components. Materials and methods:* Review of a series of 23 cases with complex apical syndactyly undergoing surgery from 1995 to 2005. Evaluation of techniques for digital separation. **Results:** Evaluation of short- and long-term results and complications. Results were good in 12 cases (52%) at short- and long-term follow-up. Results were considered moderate when there was a modest digital deviation or the final aspect did not satisfy expectations (5 cases) (22%). Results were poor in 6 cases (26%). **Discussion:** Literature reports exclusively on apical syndactyly are few. The review of our case series shows that separation of apical syndactyly presents quite a large number of complications, notwithstanding accuracy of surgery. Riv Chir Mano 2006; 2: 86-91

KEY WORDS

Complex syndactyly, congenital hand malformations, nail

RIASSUNTO

Scopo: *Revisione critica delle tecniche e delle problematiche della separazione delle sindattilie complete complesse (apicali), con necessità della separazione della componente cutanea, ungueale e scheletrica. Materiali e metodi:* Presentazione di una casistica di 23 casi di sindattilie complete complesse apicali sottoposte a chirurgia dal 1995 al 2005. Valutazione delle metodiche di separazione digitale. **Risultati:** *valutazione dei risultati ottenuti a breve e lunga distanza, delle complicanze. I buoni risultati sono stati 12 (52%) con controlli a breve e lungo termine stabili. I risultati considerati discreti sono stati quelli in cui si è verificata una modesta deviazione digitale o l'aspetto finale non era corrispondente all'aspettativa (5 casi) (22%). I risultati scadenti sono stati 6 (26%).* **Discussione:** *I dati della letteratura riferiti esclusivamente alla sindattilia apicale sono ridotti. L'esame della casistica personale dimostra che la separazione delle sindattilie apicali è soggetta ad un numero di complicanze piuttosto alto, nonostante l'accuratezza della metodica chirurgica.*

PAROLE CHIAVE

Sindattilia complessa, mano-malformazioni congenite, unghia

INTRODUZIONE

Nel capitolo delle malformazioni congenite della mano la correzione chirurgica della sindattilia è ri-

tenuta da molti chirurghi uno degli interventi di più semplice realizzazione.

Il trattamento chirurgico mira a raggiungere un'adeguata separazione cutanea dello spazio inter-

digitale, con cute elastica e soffice ad andamento dorso-palmare, analoga a quella degli altri spazi ed una buona copertura delle porzioni laterali delle dita (1).

A tale scopo si sfruttano incisioni cutanee di dimensioni ed andamento adeguati per creare lembi cutanei che possano colmare le zone rese scoperte dalla separazione digitale; quanto più ampi sono i lembi, tanto minore la necessità di completare gli spazi non coperti dalla plastica con innesti cutanei.

Una tecnica chirurgica meticolosa consente di evitare nel contempo le retrazioni cicatriziali, le recidive della sindattilia a livello commessurale, le deviazioni assiali delle dita coinvolte, le sofferenze vascolari apicali, il rischio delle infezioni per macerazione degli innesti.

Spesso i fattori di un insuccesso non sono facilmente identificabili.

Particolarmente complessa è la separazione di dita sindattiliche quando esiste il coinvolgimento delle falangi distali. In questi casi subentra la necessità della separazione della componente cutanea, ungueale e scheletrica.

Scopo del lavoro è la revisione critica delle tecniche e delle problematiche della separazione delle sindattilie complete complesse (apicali), a seconda dell'interessamento più o meno completo delle strutture digitali apicali. Ognuna di queste componenti offre problemi specifici che rendono più difficile la divisione ed incerto il risultato definitivo.

Da sottolineare anche che le sindattilie complesse sono frequenti in displasie complesse o sindromi malformative. Questo aspetto specifico non sarà qui esaminato nel dettaglio, in quanto argomento di un capitolo specifico.

MATERIALI E METODI

Nel periodo 1995-2005 presso la 1^a Unità Operativa di Ortopedia e Traumatologia dell'Istituto Gaslini abbiamo osservato 87 casi di sindattilia nelle sue diverse espressioni.

Le forme complesse complete erano 23, mentre delle restanti 64 si evidenziavano 45 sindattilie incomplete e 19 forme complicate.

Delle forme complesse complete in 7 casi vi era una separazione definita degli elementi falangei, la connessione fibrosa era poco rappresentata e l'unghia era distinta, sufficientemente simmetrica. In 8 casi la fusione delle falangi era serrata per una componente fibrocartilaginea evidente, con definizione delle singole falangi più difficilmente riconoscibile; l'unghia era fusa in 5 casi con una forma adeguata e simmetrica, mentre in 3 casi l'unghia era meno distinta e asimmetrica. Nei restanti 8 casi gli elementi falangei e l'unghia erano indistinti.

Ogni caso è stato sottoposto ad un accurato studio radiografico per la valutazione della fusione falangea (Fig. 1). Solo in pochi casi selezionati era

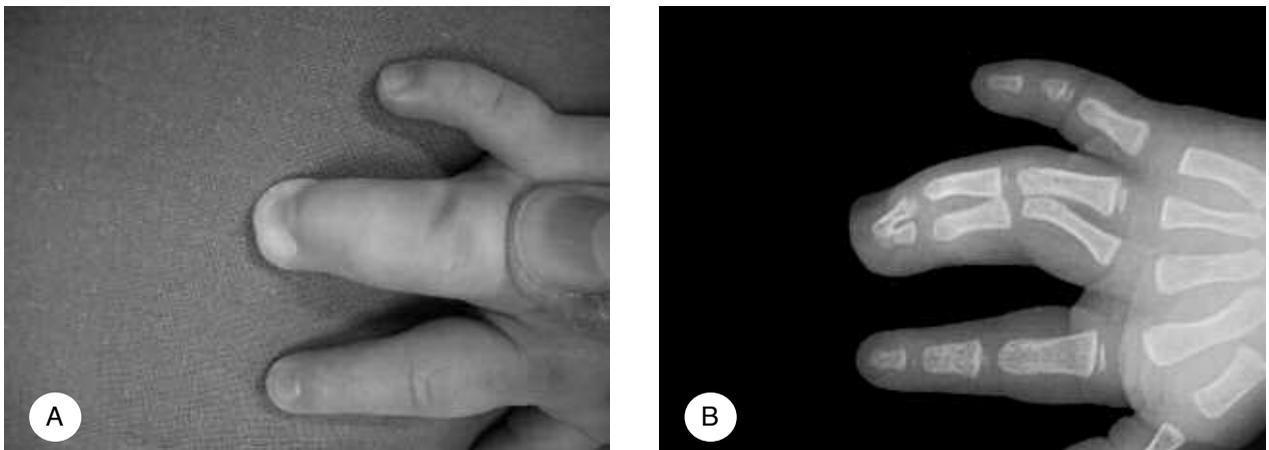


Figura 1. A) *Aspetto clinico di sindattilia complessa del 3 e 4 dito; B) Radiograficamente si evidenzia la sinostosi della falange distale.*

stato previamente eseguito uno studio angiografico (forme complicate e sindromi polimalformative).

La chirurgia di separazione digitale è stata eseguita con l'incisione apicale di Buck-Gramcko, mentre l'incisione delle dita a livello più prossimale ha seguito diverse tecniche (Fig. 2).

La separazione degli elementi falangei è stata ottenuta con il bisturi e, se la componente ossea era prevalente, con un osteotomo.

Per favorire l'allineamento digitale e per maggior stabilità è stato inserito un infibulo metallico. L'infibulo digitale è stato effettuato utilizzando



Figura 2. *Disegno dell'incisione secondo Buck-Gramcko che sviluppa due lembi triangolari per coprire le facce interne delle falangi sindattiliche dopo la separazione (incisione di scelta degli autori).*



Figura 3. *Deviazione convergente apicale delle dita dopo la separazione in sindattilia complessa. La convergenza è conseguenza di vari aspetti non strettamente legati alla separazione chirurgica (vedi testo).*

di fili di Kirschner di diametro 0,8-1 mm, mantenuti poi per circa 4 settimane. La sutura attuata con fili a rapido assorbimento. Dopo l'intervento è stata sempre applicata una immobilizzazione protettiva (bendaggio molle + doccia di posizione in cartone) che comprendesse il gomito, per evitare rimozioni accidentali della medicazione oppure è stato confezionato un apparecchio gessato di arto superiore.

La ricostruzione tendinea (divisione delle componenti tendinee comuni presenti) è stata affrontata in un numero esiguo di casi.

Più frequente è stata la ricostruzione dei legamenti collaterali interfalangei, quando la divisione falangea aveva comportato l'esposizione della spongiosa o del piano cartilagineo creato con il bisturi.

RISULTATI

I buoni risultati sono stati 12 (52% dei casi), con controlli a breve e lungo termine stabili.

I risultati considerati discreti, sono stati quelli in cui la guarigione aveva comportato tempi più lunghi ed in cui si è verificata una deviazione digitale o l'aspetto finale non era corrispondente all'aspettativa (5 casi) (22%). Risultati scadenti sono stati 6 (26% dei casi). Di questi è intervenuta una necrosi apicale in 2 casi, di cui uno con recidiva cicatriziale con perdita della commissura e fusione delle dita; cicatrici retraenti volari 3 casi; infezione con esito cicatriziale 1 caso.

DISCUSSIONE

La primaria distinzione della sindattilia distingue le forme semplici da quelle complesse, complete ed incomplete (2).

L'aspetto peculiare di fusione della falange distale fornisce un ulteriore aspetto classificativo che comprende 3 tipi principali, con alcuni sottotipi:

1. sindattilia completa lassa con ossa separate ed unghia differenziata simmetrica
2. sindattilia completa serrata con elementi falangei scheletrici fusi in modo a) incompleto o

b) completo ed unghie differenziate ma non simmetriche

3. sindattilia completa complessa indifferenziata mono-ungueale a frequente coinvolgimento di più elementi digitali.

Nel trattamento delle sindattilie apicali emergono problematiche di inquadramento che si riflettono sulle scelte chirurgiche (3).

Innanzitutto è necessario valutare quali dita sono coinvolte, la loro differente lunghezza, il coinvolgimento dell'unghia (per differenti dimensioni o fusione di lamina ungueale), il coinvolgimento e l'entità della fusione dell'osso delle falangi distali, la possibilità di raggiungere una adeguata copertura cutanea.

Nella separazione di sindattilie complesse ci sono difficoltà maggiori di copertura cutanea, in quanto la cute ed i tessuti molli sono insufficienti, il polpastrello è di dimensioni ridotte e spesso unico, l'unghia è in comune, esiste la presenza di fusioni apicali scheletriche e frequentemente sono presenti anomalie neuro-vascolari.

Mentre a livelli prossimali la copertura con innesti cutanei è solitamente idonea per completare le zone non coperte dai lembi cutanei derivati dalle varie incisioni, nelle separazioni distali l'apposizione di innesti cutanei semplici è generalmente inadeguata; questo accade specialmente quando la separazione chirurgica della falange ha comportato l'esposizione della spongiosa ossea, oppure quando è stata creata una sezione cartilaginea per divisione di due elementi falangei non differenziati. Raramente la tecnica dell'innesto cutaneo fornisce la copertura quando i due elementi falangei cartilaginei sono differenziati ed esiste un pericondrio, o se esistono dei tessuti fibrosi interponibili; entrambe le situazioni sono un'evenienza difficile da ritrovare.

Utilizzando degli innesti semplici il processo di cicatrizzazione causa una pressochè costante deviazione convergente della falange distale, le disarmonie ungueali restano evidenti e l'aspetto estetico globale appare poco gradevole per l'assenza di un bordo cutaneo peri-ungueale delimitato da un margine cutaneo soffice e ben definito.

Per ovviare a questi problemi, sono stati proposti vari metodi per la copertura cutanea quali lembi a

distanza, lembi tenari o ipotenari. Alcuni autori propongono l'utilizzo del lembo thenar per la separazione di una delle due dita (4), interponendo il lembo thenare dopo la separazione dell'unghia.

Queste soluzioni tecniche, benchè possano offrire risultati accettabili, sono complesse e scarsamente adattabili al bambino piccolo, richiedono l'attuazione di due tempi chirurgici a breve distanza, spesso sono a rischio di infezione ed i risultati non sempre corrispondenti a procedure più facilmente attuabili.

La separazione della sindattilia complessa può essere attuata in due fasi sequenziali: nella prima si effettua la liberazione precoce della sindattilia apicale ed in secondo tempo si completa con la creazione della commessura (5).

Con la liberazione precoce apicale si procede dividendo la sinonichia e la fusione latero-laterale o apicale delle falangi distali e si ricrea il bordo periungueale. In secondo tempo si completa la separazione delle dita con la creazione della commessura interdigitale.

Questo atteggiamento terapeutico trova meno riscontro se non esistono unghie comuni o fusioni ossee: in questi casi le dita possono essere separate completamente già al momento della liberazione apicale della sindattilia.

Per la divisione apicale sono state proposte diverse tecniche chirurgiche.

Una prima procedura è quella dell'eliminazione di una porzione lamellare centrale dell'unghia o delle unghie e del letto ungueale in fusione, assieme ad un piccolo cuneo di tessuto sottocutaneo centrale, per ottenere l'avvicinamento dei lembi cutanei ottenuti dalle porzioni laterali interne della sindattilia apicale (5).

Una seconda procedura è la creazione di lembi triangolari apicali contrapposti a base laterale, poi ruotati a coprire le porzioni laterali, rispettivamente mediale e laterale delle falangi distali sindattiliche. Questo consente di definire un valido letto ungueale e di coprire la falange scheletrica (6, 7).

Un'altra proposta è la creazione di un lembo di rotazione palmare a peduncolo distale per raggiungere il margine ungueale di cui formerà il bordo. La zona donatrice viene coperta con un innesto cutaneo (8).

Per la copertura di difetti della mano sono state proposte delle tecniche di espansione cutanea dei tessuti molli con risultati incoraggianti. In sede apicale l'espansione cutanea classica non è realizzabile, mentre la distrazione crociata con appositi apparati che utilizzino sistemi di fissazione esterna, permette di ottenere una cute sovrabbondante associata alle parti molli (9, 10). L'espansione tissutale esterna distrazionale si fonda sulla base teorica dell'espansione cutanea: la separazione della cute viene effettuata quando si è ottenuta una distrazione sufficiente, avendo previamente effettuato la separazione scheletrica; ciò permette di evitare l'utilizzo di innesti cutanei.

Questa metodica appare valida soprattutto in quelle forme di sindattilia complessa di tipo prevalentemente sindromico (es. Sindrome di Apert).

Alla fusione apicale si associa quasi costantemente una flessione delle dita per contrattura delle articolazioni prossimali. Questo aspetto rende impellente la separazione precoce delle dita, anche se questa non esclude in assoluto successive procedure per ottenere l'estensione delle dita; da sottolineare il rischio di un'epifisiodesi per danno provocato chirurgicamente alla cartilagine di accrescimento.

Come già anticipato la deviazione laterale della falange distale può manifestarsi con due aspetti reciprocamente opposti (Fig. 3).

La deviazione delle falangi separate è convergente in caso di:

1. Persistente atteggiamento convergente delle dita con effetto di compressione della cartilagine di accrescimento (legge di Delpeche), specialmente nei casi operati tardivamente;
2. epifisiodesi della falange distale nella componente laterale contrapposta delle due falangi, per lesione diretta della cartilagine di accrescimento;
3. retrazione cicatriziale del dito sul piano di sezione chirurgica

La deviazione delle falangi è invece divergente per:

1. stimolazione paradossa della crescita per effetto irritativo sulla fisi;
2. differente lunghezza delle dita con atteggiamento

clino-camptodattilico reso evidente nella separazione;

3. fusione prossimale delle falangi distali;
4. instabilità e lassità del legamento collaterale.

Esistono situazioni dismorfiche più complesse in cui si evidenziano sinostosi delle falangi prossimale, media o mediale di raggi adiacenti (es. Sindrome di Apert). In tali casi è da valutare accuratamente la possibilità di raggiungere cinque elementi digitali funzionanti, piuttosto che lasciare alcuni elementi indivisi, per evitare la creazione di dita che impediscono la funzione, piuttosto che facilitarla.

Per la tempistica chirurgica di queste situazioni polimalformative un inizio proponibile sono i 18 mesi, per effettuare un'alternanza con le procedure di correzione cranio-faciale, mentre per le forme meno complesse è indicata la separazione già prima dell'anno (11).

Il coinvolgimento di più raggi digitali o situazioni dismorfiche più complicate trovano adattamenti per il singolo caso, che non è sempre possibile schematizzare.

In letteratura si ritrovano molti dati e casistiche sulla separazione delle sindattilie, ma quelli riferiti esclusivamente alla sindattilia apicale sono ridotti (12). Spesso esiste una confusione lessicale tra il termine complesso, inteso come dita unite da un ponte osseo apicale e sindattilia complicata, in cui esistono delle sindattilie che all'unione scheletrica associano anomalie delle ossa coinvolte (es. falangi a delta, brachifalanga).

Da sottolineare che esistono talora sindattilie semplici che sono complicate da connessioni cutanee, muscolo-tendinee e neurovascolari che dovrebbero entrare nel gruppo delle forme complesse.

Nella nostra esperienza abbiamo rilevato che gli interventi di separazione digitale apicale hanno comportato dei risultati non omogenei e che la separazione delle sindattilie apicali è soggetta ad un numero di complicanze piuttosto alto, nonostante l'accuratezza della metodica chirurgica.

I motivi anatomo-fisiologici affrontati giustificano i risultati non sempre brillanti a fronte di quelli mediamente soddisfacenti ottenuti nelle sindattilie incomplete.

BIBLIOGRAFIA

1. Dao KD, Shin AY, Billings A, Oberg KC, Wood VE. Surgical treatment of congenital syndactyly of the hand. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12: 39-48.
2. Lister GD. Congenital. In: *The hand: diagnosis and indications* Churchill Livingstone Edinburgh, London, 1993: 459-512.
3. Light TR. Congenital anomalies: syndactyly, polydactyly, cleft hand. In: Peimer CA: *Surgery of the hand and upper extremity*. New York, N.Y. Mc Graw-Hill, 1996; 2: 2111-44.
4. Johansson SH. Nagelwallhindung durch Thenarlappen bei Kompletter syndaktylie, *Hanchirurgie* 1982; 14: 199-203.
5. Flatt A. Webbed fingers. In: *The care of congenital hand anomalies*, 2nd ed. QMP INC, St. Louis Missouri, 1994: 228-75.
6. Buck-Gramcko D. Surgical treatment of congenital malformations of the hand. *Handchirurgie* 1975; 7: 53-67.
7. Eaton CJ, Lister GD. Syndactyly. In: *The pediatric upper extremity*. *Hand Clin* 1990; 6: 555-75.
8. Gilber A. Malformations congénital de la main e de l'avant-bras. Edition Techniques-Encycl Méd Chir (Paris France), *Techniques chirurgicale. Orthopédie-Traumatologie*, 1993; 44-445: 16.
9. Takagi S, Hosokawa K, Haramoto, Kubo T. A new technique for the treatment of syndactyly with osseous fusion of the distal phalanges. *Ann Plast Surg* 2000; 44: 660-3.
10. Habenicht R. Web Construction in complex syndactylies using soft tissue distraction. In: *Congenital differences of the upper limb*. Toshihinko Ogino Ed, Kyoto (Jp), May 2000: 87-9.
11. Gilbert A, Clavert J-M, De Carmoy R. Malformation congénital de la main *Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Appareil locomoteur*, 15-220-A-10, 1995: 16.
12. López Gutiérrez JC, Lovic A, Ros Z, et al. Sindactilias complejas y complicadas. Revisión y avances terapéuticos. *Cir Pediatr* 2000; 13: 11-3.