

LA SINDATTILIA DI APERT: STRATEGIE DI TRATTAMENTO

V. MAZZONE

Dept. of Orthopaedics - Hairmyres Hospital, East Kilbride, Glasgow, UK
S.S. Terapia Tissutale - A.O. Ospedale Niguarda Ca' Granda, Milano

Apert's syndactyly: strategies in surgical treatment

SUMMARY

Purpose: *Aim of this paper is an analysis of surgical indications and techniques which have been used to correct syndactyly in Apert's syndrome hands.* **Methods:** *16 hand of 8 patients with Apert's syndactyly have been operate. The author discusses also the several types of surgical procedures which have been used.* **Results:** *No statistically significant study was possible because of the extreme differences in anatomy within one and the others.* **Conclusions:** *Brilliant funtional recover is anyhow difficult to achieve. In the best cases the best recover is limited by the congenital fusion of the phalanges.* Riv Chir Mano 2006; 2: 124-127

KEY WORDS

Apert, syndactyly

RIASSUNTO

Scopo: *Scopo del lavoro è valutare la validità delle procedure e delle indicazioni chirurgiche usate nel trattamento della sindattilia della sindrome di Apert.* **Materiali e Metodi:** *L'Autore presenta l'esperienza del trattamento di 16 mani affette da sindrome di Apert (8 pazienti) e dei diversi tipi di interventi eseguiti.* **Risultati:** *La estrema disomogeneità dei casi operati impedisce una valutazione su base statistica. In tutti i casi operati si è ottenuto un miglioramento funzionale.* **Conclusioni:** *Un recupero funzionale brillante è comunque difficile da ottenere ed è di fatti comunque limitato dalla fusione congenita delle articolazioni interfalangee.*

PAROLE CHIAVE

Apert, syndactyly

INTRODUZIONE

Scopo del presente studio è la valutazione critica a distanza di tempo dagli interventi del trattamento chirurgico di 8 pazienti affetti da sindattilia delle mani in sindrome di Apert analizzando meglio l'evoluzione della deformità, della sua correzione e dei risultati funzionali acquisiti.

MATERIALI E METODI

In 10 anni (1996-2006) l'Autore ha trattato 8 piccoli pazienti (16 mani) affetti da sindattilia delle mani in sindrome di Apert. L'intervento eseguito più precocemente è stato su una paziente di 13 mesi, l'intervento più tardivo a 11 anni. Sono stati eseguite 10 interventi di plastica o approfondimento

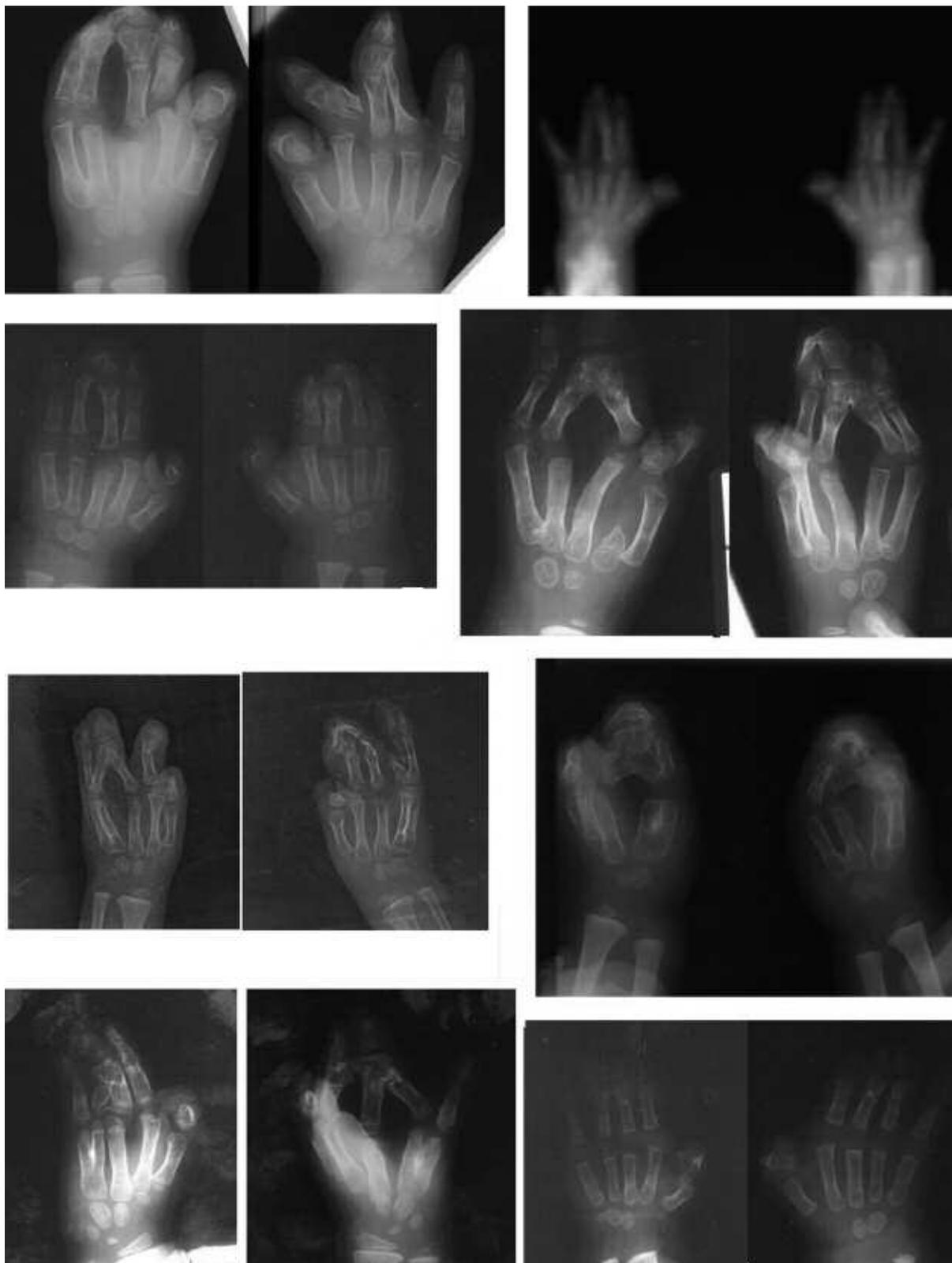


Figura 1. L'esame radiografico evidenzia la estrema eterogeneità morfologica delle mani operate.

della 1^a commissura in massima parte con una tecnica originale, 48 separazioni delle dita lunghe secondo la tecnica di Flatt, 5 amputazioni digitali di raggio, 4 osteotomie delle falangi delle dita lunghe, 6 osteotomie della falange delta del pollice, una revisione delle commessure per recidiva della sindattilia

RISULTATI E DISCUSSIONE

Si è cercato peraltro di eseguire il minor numero di interventi possibili su ogni paziente applicando ad ogni paziente la migliore procedura possibile (1).

Abbiamo, per quanto possibile esaurito gli interventi principali in due tempi (quasi sempre contemporaneamente da entrambi i lati): 1) separazione del massiccio centrale e laddove necessario plastica della prima commissura; 2) separazione delle due commissure laterali (2^a e 4^a). Ciò è risultato condiviso nelle linee principali da alcuni autori (2, 3).

In un caso in cui la paziente presentava la fusione unica del pollice con tutte le dita lunghe si è eseguita l'apertura di entrambe le 1^e commissure subito dopo la prima osservazione avvenuta a 13 mesi di età. Tutti gli altri interventi sono stati eseguiti con il paziente in età superiore ai due anni.

Poiché i risultati dell'apertura della prima commissura con le tecniche più comuni non sono risultati particolarmente brillanti abbiamo messo a punto una tecnica originale che modifica in parte il lembo di Tajima (4) (Fig. 2). Con tale tecnica, usata su 6 mani indifferentemente per creare o approfondire la commissura abbiamo avuto costantemente risultati soddisfacenti.

Tutte le separazioni delle dita lunghe sono state eseguite con la tecnica di Flatt. Abbiamo avuto una recidiva grave della fusione cutanea a causa di una infezione

E' stata eseguita una sola amputazione del 2° raggio per ampliare la 1^a commissura ma è stato necessario amputare il 4° raggio in 4 mani fondamentalmente perché la fusione delle basi del 4° e 5° metacarpo era talmente severa da impedire la rico-

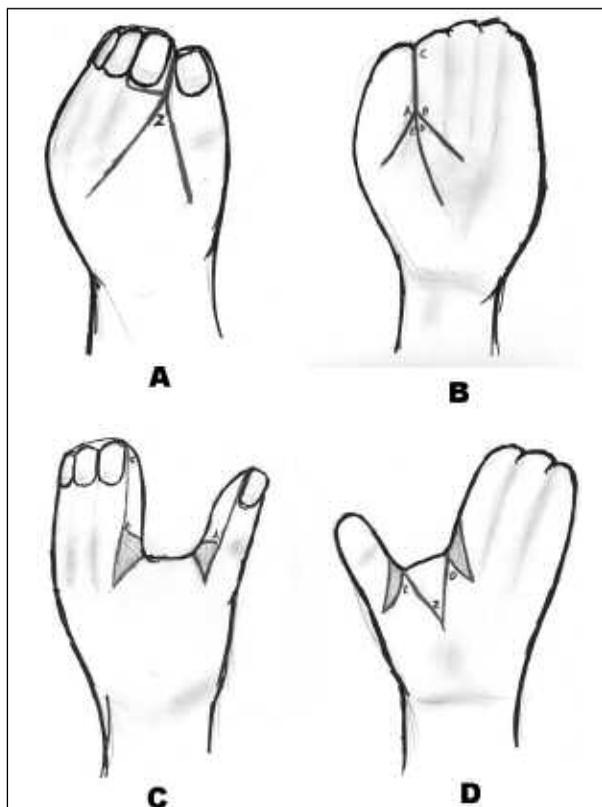


Figura 2. L'originale lembo triradiale per l'apertura della prima commissura consente il suo approfondimento e mediante gli innesti laterali (C, D) consente alla commissura di assecondare il movimento di opposizione del pollice.

struzione di una 4^a commissura funzionalmente valida.

Solo in due casi è stata eseguita una osteotomia di direzione della falange intermedia del secondo dito fissandola in flessione a 40° circa con un semplice filo di K per 4 settimane. In alcuni casi iniziali della serie abbiamo corretto la clinodattilia radiale del pollice con l'osteotomia di addizione della falange delta senza innesto osseo ma con una plastica cutanea a Z multiple per allungare la cute.

CONCLUSIONI

L'Autore ha cercato il massimo risultato funzionale possibile con il minor numero di interventi, cercando di eseguire tutte le separazioni digitali e la eventuale correzione della prima commissura in so-



Figura 3. *Nell'esperienza dell'autore la correzione osteotomia della clinodattilia del pollice non favorisce la pinza pollice-indice anche se associata ad osteotomia in flessione della falange intermedia dell'indice (B). La presa latero-laterale originale del pollice clinodattilico sembra essere funzionalmente più valida (A).*

li due interventi. È stato ottenuto il maggior numero possibile di dita funzionalmente ed esteticamente valide. La copertura cutanea delle dita lunghe è stata sempre ottenuta con relativa facilità. La prima commissura è stata ricostruita in maniera ottimale con un lembo originale.

Rimane aperto per certi versi il problema della correzione della clinodattilia del pollice e più generalmente del recupero ottimale della pinza pollice indice che appare fortemente condizionato dalla mancanza di una articolazione interfalangea prossimale mobile e valida.

BIBLIOGRAFIA

1. Guero SJ. Algorithm for treatment of Apert hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2005; 9: 126-33.
2. Fearon JA. Treatment of the hands and feet in Apert syndrome: an evolution in management. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1-12.
3. Guero SJ, Vassia L, Renier D, et al. Surgical management of the hand in Apert syndrome. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2004; 35: 179-85.
4. Mazzone V. A triradial flap for the fused first web in Apert's syndrome. Abstract book - 9th Congress of the International Federation of Society for Surgery of the Hand.