

TIMING E STRATEGIA PER DISTRETTI NEL TRATTAMENTO CHIRURGICO DELL'ARTROGRIPOSI DELL'ARTO SUPERIORE

C. NOVELLI, G. PAJARDI, C. PAROLO, G. PROSERPIO, V. PONTI

Scuola di Specializzazione in Chirurgia Plastica - Università degli Studi di Milano, U.O.C. di Chirurgia della Mano
Ospedale San Giuseppe Milano, IRCCS MultiMedica

CORSO D'ISTRUZIONE: FOCUS SULLA MANO DEL BAMBINO: IL TIMING E LA RICOSTRUZIONE DELL'UNITÀ MORFO FUNZIONALE

INTRODUZIONE

L'Artrogriposi Multipla Congenita (AMC) include un eterogeneo gruppo di malattie che presentano una riduzione articolare (rigidità) congenita e non progressiva, legata ad anomalie articolari, muscolari e dei tessuti molli, che coinvolga due o più articolazioni. Questo gruppo di condizioni congenite ha una frequenza di 1:3.000 nati vivi e può essere ritrovata in numerose sindromi e difetti di sviluppo. In tale gruppo sono incluse le amiodisplasie, quadri gravi che presentano tuttavia condizioni non progressive, non ereditarie, con risparmio di organi maggiori; tuttavia l'intelligenza, così come l'aspettativa di vita e la sensibilità sono normali.

Per quanto riguarda l'arto superiore il quadro clinico di maggior riscontro si manifesta con: spalle intraruotate ed addotte, gomiti estesi, avambracci pronati, polsi e dita flesse. Molto spesso le articolazioni metacarpofalangee sono deviate ulnarmente determinando il caratteristico aspetto della mano a colpo di vento. Il pollice si presenta sempre flesso addotto, e con una significativa riduzione della prima commissura (pollice in palmo). Questo atteggiamento evidentemente compromette la possibilità di eseguire le più banali attività, dal portare la mano alla bocca, al posizionare l'arto nello spazio, in maniera maggiore tanto più esteso è il coinvolgimento articolare.

Anche gli arti inferiori possono essere coinvolti, generalmente l'anca è abdotta, extrarotata, spesso

dislocata; le ginocchia sono rigide e flesse; estremamente frequente è l'associazione con il piede torto. Talvolta anche la colonna può essere coinvolta (un terzo dei pazienti che presentano scoliosi)

MATERIALI E METODO

Il trattamento di una patologia così complessa e articolata non può prescindere da un corretto e precoce inquadramento clinico, associato a tempestiva presa in carico, generalmente inizialmente riabilitativa.

Il protocollo riabilitativo prevede, sin dalle prime settimane di vita, mobilizzazione passiva e attiva e stretching muscolare, associato all'utilizzo di tutori seriati, al fine di ridurre il grado di rigidità presente. I tutori per il gomito mirano all'ottenimento di una flessione passiva di gomito; a livello del polso l'obiettivo è la riduzione della rigidità in flessione e il mantenimento di una posizione in estensione. Quanto al pollice gli splint lavorano sull'apertura della commissura ed il posizionamento del pollice in abduzione. Talvolta – specialmente per il polso – si possono consigliare tutori funzionali, che si utilizzano nelle attività di presa, che, tramite il miglioramento della posizione del polso, rendono più efficace la forza di presa della mano alla stabilizzazione in estensione.

Purtroppo spesso il trattamento riabilitativo, per quanto ben impostato, non è risolutivo né definiti-

vo, ma se precoce e ben condotto ha il vantaggio di ridurre l'estensione e l'invasività delle necessarie successive procedure chirurgiche. Inoltre un valido protocollo riabilitativo post-operatorio è necessario e fondamentale per consolidare ed ottimizzare i risultati chirurgici.

Per quello che riguarda gli obiettivi della chirurgia dell'arto superiore nell'artrogriposi, le finalità si sono modificate negli ultimi anni per assecondare l'evoluzione del concetto di funzionalità.

Inizialmente, infatti, si poteva tollerare la teoria di "1 up & 1 down" per le braccia, ossia a discapito della bimanualità, mantenere un arto superiore tendenzialmente a gomito flesso per portare la mano alla bocca e mantenere il controlaterale esteso al fine di poter adempiere le attività di igiene personale. Adesso questi concetti sono superati dalla constatazione della necessità di bimanualità e dalla necessità dei pazienti di utilizzare entrambe le mani su un tavolo (per utilizzo lavorativo a livello di terminale o simili).

Pertanto il gomito e la spalla sono da considerarsi un'unica unità funzionale, necessaria al corretto posizionamento ed orientamento dell'arto nello spazio, e la bimanualità è perseguita come sinonimo di successo.

In tale ottica di recupero e massimizzazione della funzione, così come il protocollo riabilitativo è consigliato sin dalle prime settimane di vita, anche le fasi chirurgiche sono da valutare in tempi precoci. Una tempestività chirurgica consente di non rendere fisse le deformità presenti alla nascita e di permettere al piccolo paziente di instaurare pattern di utilizzo e di movimento corretti. È stato dimostrato che procedure eseguite in età troppo avanzata per quanto protrassero ad un miglioramento morfologico evidente del distretto interessato, non necessariamente apportavano un migliorativo funzionale in quanto il paziente a fatica abbandonava schemi di utilizzo ormai instaurati ed automatici.

Il programma di azione prevede di eseguire tempestivamente un trattamento sulla spalla e spesso un primo trattamento sul gomito, generalmente entro l'anno di vita.

A livello di spalla se necessario si consigliano osteotomie derotative di omero, per ridurre la com-

ponente di intrarotazione. Al gomito, qualora la rigidità in estensione non sia stata risolta dal trattamento conservativo è consigliabile una artrolisi posteriore, al fine di recuperare la mobilità passiva in flessione.

In un secondo momento chirurgico, generalmente a sei mesi dal primo è consigliato intervenire nuovamente sul gomito al fine di ottenere una riattivazione della flessione di gomito. Diversi tipi di transfer sono stati descritti, trasferimento parziale di tricipite, trasferimento di muscolo gran pettorale, trasferimento di muscolo gran dorsale, trasferimento libero di muscolo gracile, e ognuno ha precise indicazioni da valutare nei singoli casi.

Talvolta quando possibile è consigliato intervenire contestualmente sul polso al fine di ridurre la deviazione ulnare e la flessione.

Tuttavia in alcuni casi di deformità piuttosto severe di polso, per evitare che la componente dolore derivante dal polso possa compromettere la necessità di mobilizzazione post-operatoria di gomito, si opta per posticipare l'intervento al polso in una successiva procedura.

Generalmente un'osteotomia a cuneo intercarpica consente di correggere contemporaneamente la deviazione ulnare e la flessione di polso e allo stesso tempo di mantenere una valida mobilità, non compromettendo l'articolazione a livello radio-carpico.

Qualora il polso non fosse trattato in associazione al gomito, si consiglia di intervenire nello stesso tempo su polso e pollice.

Il pollice, principale attore della mano nella presa, comunemente richiede correttivo chirurgico nei quadri di artrogriposi. Il trattamento chirurgico mira alla identificazione di tutte le strutture anatomiche coinvolte nella deformità in flessione d adduzione, dalla componente cutanea, che spesso appare severamente retratta, alle componenti muscolari sottostanti, alla capsula articolare. Talvolta è opportuno eseguire una artrodesi per migliorare in maniera definitiva e stabile la posizione della MF

Considerazione importante riguardo al timing viene fatta per l'intervento sul pollice poiché la corticalizzazione della presa tra pollice ed indice avviene tra i 10 ed i 14 mesi, e pertanto è consigliabile "fornire" un pollice funzionante e morfologica-

mente valido ai piccoli pazienti in tale fase di crescita.

In ultimo vi è il trattamento delle dita lunghe, che generalmente segue cronologicamente quello del pollice, al fine di migliorare eventuali clinodattilie estremamente frequenti e ridurre la componente di "drift" che spesso compromette il buon uso delle dita.

Successivamente per fini morfo-funzionali è possibile approfondire le commissure digitali spesso caratterizzate da pseudosindattilia.

CONCLUSIONI

In conclusione è fondamentale sottolineare che NON esiste una ricetta corretta, ma diverse linee guida fondamentali di priorità e tempistiche da seguire ed adattare al singolo caso clinico ed alle necessità specifiche del paziente.

In questo modo si migliorano la funzione e l'autonomia, potenziando e amplificando le attività possibili dell'arto superiore.

BIBLIOGRAFIA

1. Hall JG. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Pediatr Orthop B* 1997; 6: 159-66.
2. Axt MX, Niethard FU, Doderlein L, Weber M. Principles of treatment of the upper extremity in arthrogryposis multiplex congenital type I. *J Pediatr Orthop B* 1997; 6: 179-85.
3. William PF: Management of upper limb problems in arthrogryposis. *Clin Orthop* 1985; 194: 60-7.
4. Mennen U, van Heest A, Ezaki MB, Tonkin M, Gericke G. Arthrogryposis multiplex congenita. *J Hand Surg* 2005 30B: 468-74.
5. Ezaki M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. *Hand Clinics* 2000; 16:
6. Van Heest A, Waters PM, Simmons BP. Surgical treatment of arthrogryposis of the elbow. *J Hand Surg* 1998; 23A: 1063-70.
7. Mennen U. Early Corrective Surgery of the wrist and elbow in arthrogryposis multiplex congenital. *J Hand Surg* 1993; 18B: 304-7.
8. Ezaki M, Carter P. Carpal wedge osteotomy for the arthrogryptic wrist. *Tech Hand Up Ex Surg* 2004; 8: 224-8.