

TIMING E RICOSTRUZIONE DELL'UNITÀ MORFO FUNZIONALE NELLE MALFORMAZIONI CONGENITE DELLA MANO

G. PAJARDI, C. NOVELLI, C. PAROLO, C. CARGNELUTTI, 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

La mano, morfologicamente completa e correttamente funzionante, permette grazie alla funzione di pinza e di presa, supportata dalla presenza di un pollice opponibile, la manipolazione di oggetti ed il loro utilizzo, l'esplorazione del mondo circostante e l'apprendimento. Le malformazioni della mano, di cui risulta affetto in media 1 bimbo su 1500 nati, sono molteplici e di differente gravità.

Alcune malformazioni si presentano isolate, altre condizioni sono riscontrate in quadri sindromici, dove il problema delle mani è associato ad anomalie diffuse ai quattro arti o localizzate nel distretto cranio-faciale od in organi profondi (rene, cuore, sistema circolatorio). Alcune tra le più note sindromi malformative sono l'artrogriposi e la sindrome di Apert.

A queste condizioni cliniche patologiche fa seguito un importante deficit funzionale che influirà poi sullo sviluppo psicofisico del bambino, sul suo comportamento e sulla sua vita di relazione. E' quindi necessario fare diagnosi alla nascita ed intervenire sulla patologia malformativa il più precocemente possibile; è infatti dai 10 ai 18 mesi che il cervello prende conoscenza delle funzioni della mano ed impara ad utilizzarla, adattando gli schemi mentali al suo sviluppo morfologico e funzionale.

Al chirurgo che si appresta a correggere una deformità congenita della mano, si presentano su-

bito due problemi: uno morfologico-estetico, apparentemente più evidente ma spesso di non facile trattamento, l'altro funzionale, spesso di minore impatto, dati i molti compensi, ma di difficile e complessa soluzione. Sarebbe un grave errore paragonare la malformazione congenita alla deformità conseguente a un trauma o ad una patologia dell'adulto: l'agenesia non è un amputazione e la mano del neonato, anche se non completa o morfologicamente "normale", in base a canoni dettati dal background sociale e culturale, grazie a meccanismi adattativi messi in atto sin dalla nascita, permetterà, salvo che nei casi più gravi, lo sviluppo di una soddisfacente funzionalità globale.

MATERIALE E METODO

L'obiettivo aggiornato e rivisitato della chirurgia delle malformazioni congenite associa costantemente al correttivo funzionale un significativo miglioramento estetico, attraverso tecniche chirurgiche che sono state raffinate e finalizzate alla creazione di strutture anatomiche "funzionali" e morfologicamente "gradevoli". L'intervento di "pollicizzazione", eseguito attraverso due differenti incisioni, raffigura un chiaro esempio di come particolari accorgimenti nel disegno dell'incisione cutanea portino ad un migliore risultato morfologico e conseguente incremento del recupero funzionale. La nostra esperienza mostra come l'incisione di Buck

Gramcko modificata Foucher permetta, rispetto al disegno originario, un'ottima stoffatura cutanea del neo pollice, una migliore cicatrice, una riduzione della tensione sui lembi di rotazione e, mediante la ridotta trazione sulle strutture di sostegno, il mantenimento a lungo termine della posizione corretta conferita al neo-pollice.

Allo scopo quindi di ottenere un risultato ottimale quindi diventano protagoniste le proporzioni che regolano le dimensioni reciproche delle diverse unità morfo-estetiche della mano (pollice, primo spazio, dita lunghe, commissure, dorso, palmo, eminenza tenar, eminenza ipotenar). L'approccio chirurgico è quindi finalizzato in primo luogo alla correzione o creazione degli elementi indispensabili per lo sviluppo di una buona funzione di pinza e di presa: *un pollice* dotato di stabilità, lunghezza appropriata e sensibilità, in grado di opporsi ad *un secondo segmento digitale* e separato da esso da un *primo spazio* di ampiezza e profondità idonee all'inserimento dell'oggetto.

Un ulteriore esempio di contemporaneo migliorativo morfoestetico, è la scelta, in casi di ipoplasia di pollice, di ricostruzione della muscolatura opponente, non con il flessore superficiale del 4° raggio, ma con l'abditore del 5° dito. Tale trasferimento, in cui il muscolo viene disinserito e "voltato come la pagina di un libro" dalla eminenza ipotenar alla tenar, consente il contestuale ripristino della opposizione e della eminenza tenare.

Anche nella semplice procedura di separazione di sindattilia un disegno accurato e studiato permette di evitare l'utilizzo di cute da innesto, al fine di migliorare il trofismo delle cicatrici ed in ultima analisi un migliorativo estetico, non avendo le note discromie cicatriziali da innesto.

L'attenzione alle commissure è un argomento di relativamente recente acquisizione, ed ha sempre una duplice valenza, in casi di artrogriposi o sindrome da briglie amniotiche, un approfondimento delle commissure consente un guadagno in mobilità, permettendo maggiore autonomia alle dita, ma anche un "guadagno" in lunghezza delle dita, specialmente nella sindrome da briglie amniotiche, dove talvolta i segmenti digitali possono essere più corti.

Inoltre, al fine di ottenere miglioramenti morfologici anche in casi più estremi, particolare attenzione è stata data alle ricostruzioni di pollice flottante (fondamentalmente per le etnie che rifiutano il concetto di pollicizzazione). L'utilizzo di lembi locali peduncolati compositi, formati da cute e osso e talvolta tendine, permette ricostruzioni valide (seppur meno funzionali della nota pollicizzazione) con risvolti morfologici interessanti.

Così come al semplice trasferimento libero di falange in una simbrachidattilia eseguito su uno più raggi (talvolta anche 4 raggi) sarà proposto, in età più avanzata, l'allungamento delle falangi trasferite, ed un successivo innesto osseo o da cresta iliaca o da metatarso, al fine di ottenere da una severa ipoplasia, la ricostruzione di un mano (concetto di "manuplasty").

TIMING

Per quello che riguarda il timing, la tendenza porta ad intervenire in tempi piuttosto precoci, sicuramente entro l'anno per tutte le patologie che coinvolgono il pollice, ma non discostandosi particolarmente da questa età anche per altre condizioni. Questa tempestività offre il vantaggio non solo di correggere quanto prima la patologia, ma di permettere una brillante ed efficace integrazione del nuovo segmento o del nuovo "assetto" funzionale, nello schema mentale. Infatti, la corticalizzazione di un nuovo elemento o di una nuova o migliorata funzione è tanto più precoce ed istintiva tanto più il Paziente è piccolo e non ha ancora messo in atto meccanismi compensatori, che dovrebbe poi sostituire una volta corretta la condizione.

Come noto i quadri congeniti, proprio poiché il paziente pediatrico che ne è affetto è in crescita, necessitano follow up estremamente lunghi, al fine di potere monitorare le evoluzioni cliniche e eventualmente correggere situazioni che si possono evidenziare con lo sviluppo.

Le polidattilie radiali possono richiedere correttivi dell'asse di sviluppo del pollice, alcuni anni dopo la correzione; camptodattilie precedentemente risolte con il trattamento conservativo possono ri-

chiedere eventuali correttivo chirurgici, qualora la crescita abbia comportato un peggioramento clinico. Così anche alcuni innesti discromici possono essere, intorno agli 8-10 anni, asportati al fine di lasciare al loro posto solo cicatrici lineari.

Le commissure, in casi di sindattilie o simbrachidattilie, possono essere ulteriormente perfezionate in età adolescenziale, questo a fini estetici ma anche per evitare che briglie cicatriziali meno elastiche della normale cute circostante compromettano l'armonia nei movimenti.

Non di minore importanza al fine di un trattamento globale, è l'aspetto psicologico legato alla presenza di una malformazione. Per il Paziente e per la sua Famiglia si presenta il difficile compito di accettare una nuova situazione che, talvolta, ha ripercussioni sulla crescita, sullo sviluppo di un'autonomia, vita sociale ed affettiva. Risulta allora importante uno spazio professionale in cui i Genitori vedano accolte le emozioni che sperimentano in relazione al bambino, alla mano malformata o traumatizzata e alle prospettive proposte dall'équipe curante.

BIBLIOGRAFIA

1. Flatt, Adrian E. Classification and Incidence. In: The care of congenital hand anomalies. 2nd ed. St. Louis, Mo: Quality Medical Pub, 1994; 1994: 47-63.
2. Bowe J, Conway H. Congenital deformities of the hands. *Plast Reconstr Surg* 1956; 18 (4): 286-90 [Medline].
3. Lamb DW, Wynne-Davies R, Soto L. An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb. *J Hand Surg Am* 1982; 7 (6): 557-62. [Medline].
4. Al-Qattan MM. WNT pathways and upper limb anomalies. *J Hand Surg Eur* 2011; 36 (1): 9-22 [Medline].
5. Catala M. Control of the positioning of the vertebrate limb axes during development. *Morphologie* 2000; 84 (265): 17-23. [Medline].
6. Swanson AB, Swanson GD, Tada K. A classification for congenital limb malformation. *J Hand Surg Am* 1983; 8 (5 Pt 2): 693-702. [Medline].
7. Zguricas J, Bakker WF, Heus H, Lindhout D, Heutink P, Hovius SE. Genetics of limb development and congenital hand malformations. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101 (4): 1126-35. [Medline].
8. Eaton CJ, Lister GD. Toe transfer for congenital hand defects. *Microsurgery* 1991; 12 (3): 186-95. [Medline].
9. Dobyns JH, Wood VE, Bayne LG. Congenital hand deformities, in Green DP (ed): *Operative Hand Surgery*, Volume 1, 2nd edition. New York, Churchill Livingstone, 1987, 254-536.
10. Smith RJ, Lipke RW. Treatment of congenital deformities of the hand and forearm, Pts I and II. *N Engl J Med* 1979; 300-49; 402-7.
11. Buck-Gramcko D. Pollicisation of the Index finger. *J Bone & Joint Surg* 1971; 53A: 1605-17.
12. Foucher G, Medina J, Lorea P. Principalization of pollicization of the index finger in congenital absence of the thumb. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2005; 9 (2): 96-104.