L'allungamento degli arti inferiori nel nanismo acondroplasico

F. Verdoni, A. Memeo, G. Peretti

Istituto di Scienze Ortopediche Traumatologiche, Reumatologiche e Riabilitative, Università degli Studi di Milano

DOI 10.1007/s10261-009-0033-8

ABSTRACT Limb lengthening in dwarfism

Since 1981 we have operated on 113 patients (61 males and 52 females), afflicted with achondroplasia elongating the lower limbs.

The technique we use involves using circular fixator on tibia and axial fixator on the femurs.

Our protocol is to carry out four stages of lengthening which allows us to reach a result of an average of 30 cm. and up to 38 cm..

With our surgical approach the trunk of the body becomes better proportionated to the lower limbs.

Furthermore arthrosis complications, can be avoided.

In general there can be complications but they are all solveable.

Per nanismo o bassa statura patologica si intende un difetto staturale collocato al di sotto del terzo percentile medio [1]. L'acondroplasia è un tipo di nanismo disarmonico con lunghezza degli arti inferiori notevolmente ridotta rispetto a quella del busto. Il rapporto lunghezza arti inferiori-busto nel normale è di 1:0,95, nell'acondroplasia è di 1:0,5-0,6. Nelle forme di bassa statura armonica, allungare gli arti potrebbe significare rompere un equilibrio di armonie tra la lunghezza degli arti e quella del tronco. Al contrario nell'acondroplasia, grazie all'intervento chirurgico, si rendono armoniche le forme. La nostra esperienza ci dice che questa forma di nanismo risponde bene all'allungamento degli arti [2], perché i tessuti molli seguono la crescita scheletrica senza opporre un'elevata resistenza e con poche complicanze a carico delle cartilagini di accrescimento, delle articolazioni, dei muscoli, dei tendini e del rachide [3,4].

Nei nanismi, l'approccio all'allungamento degli arti è complesso e ci pone di fronte a problemi di etica professionale, di ordine psicologico, oltre che di tecnica ortopedica. Inoltre, mentre i nani armonici non presentano alterazioni morfologiche importanti, tutti i nani acondroplastici mostrano deviazioni articolari degli arti, causa nel tempo di artrosi, in particolare a carico delle ginocchia e delle anche.

Ai fini terapeutici il nostro compito ha un duplice obiettivo: correggere il deficit staturale e correggere contemporaneamente le deviazioni assiali e articolari. La maggior parte degli ortopedici propone l'intervento chirurgico di allungamento in età adolescenziale; noi, al contrario, pensiamo che la seconda infanzia sia l'età più opportuna. Questo perché le complicanze sono minori, i bambini non avranno mai la sensazione di avere una statura patologica e la curva di crescita è più vicina a quella fisiologica (Fig. 1).

Fig. 1. Paziente sottoposto ad allungamento bilaterale delle gambe con apparato di Ilizarov

Tecnica chirurgica

Le tecniche chirurgiche adottate per l'allungamento degli arti e lo strumentario necessario per la loro esecuzione sono numerosi, ma concettualmente possono riassumersi in due momenti fondamentali: la fissazione esterna con apparato assiale o circolare e l'osteotomia [5].

Le sedi da noi preferite sono:

- per la gamba:
 - in regione metafisaria prossimale della tibia
 - al terzo distale del perone
- per la coscia:
 - in regione medio-metafisaria nei femori molto corti
 - in regione metafisaria prossimale nei bambini più grandi
- per l'omero:
 - in regione metafisaria prossimale.

Il nostro programma terapeutico prevede un allungamento parallelo in 4 tempi, di entità pari o solo leggermente superiore a 1/3 della lunghezza iniziale del segmento osseo:

- 1° intervento a 6 anni per le tibie (fissatore circolare) (Fig. 2)
- 2° intervento a 7 anni per i femori (fissatore assiale)
- 3° intervento a 11-12 anni per le tibie (fissatore circolare)
- 4° intervento al termine della crescita per i femori (fissatore assiale) [6].

L'allungamento degli omeri viene solitamente eseguito come 4° o 5° intervento (fissatore assiale) (Fig. 3).

In tutti i pazienti da noi trattati, l'entità quotidiana di allungamento è stata di 1 mm al giorno, a partire dalla seconda-terza giornata.

Fig. 2. Controllo radiografico post-intervento (a), durante l'allungamento (b) e alla rimozione dei fissatori (c)

Casistica

Dal 1982 al dicembre 2008 abbiamo trattato 113 pazienti (61 maschi e 52 femmine), per un totale di 627 segmenti scheletrici: 587 arti inferiori e 40 arti superiori.

Tutti i bambini acondroplastici hanno avuto un incremento chirurgico staturale superiore a 30 cm, con risultato massimo di 38 cm.

Complicanze

È indispensabile, per il buon esito dell'intervento e per evitare rigidità articolari, che per tutta la durata dell'allungamento e per alcuni mesi dopo di questo il paziente segua un programma di fisioterapia giornaliera, già impostato durante il ricovero ospedaliero.

Numerose sono le complicanze possibili, descritte in letteratura e da noi stessi registrate, che distinguiamo in complicanze minori e maggiori.

Le prime, che sempre si verificano e sono sempre risolvibili, sono rappresentate dalle infezioni superficiali a livello dei trami di "fiche" e dei fili di Kirschner, dalle rigidità articulari,

Fig. 3. Allungamento di omero con fissatore esterno assiale: post-intervento (a) e durante l'allungamento (b)

ri, dal ritardo nei tempi di consolidazione del rigenerato, da complicanze vacuolo-nervose transitorie.

Rare sono le complicanze profonde, le lesioni vasculo-nervose, le gravi rigidità articolari, le rotture dei componenti dei fissatori, la mancata consolidazione del rigenerato osseo.

Conclusioni

Con il nostro protocollo, nel nanismo acondroplasico il tronco risulta più proporzionato rispetto agli arti inferiori, che alla fine dell'iter chirurgico raddoppiano in lunghezza (Fig. 4). Inoltre, grazie alla fissazione esterna, possiamo correggere le deviazioni articolari, prevenendo pertanto i disturbi artrosici secondari [7].

È tuttavia importante, una volta

Fig. 4. Risultato finale al termine dell'allungamento di gamba

presa la decisione di sottoporsi a tale procedura, rispettare il "planning" senza modificare nel tempo il programma. Riteniamo che l'allungamento "frazionato" che, come abbiamo descritto, consiste nell'eseguire allungamenti di non eccessiva entità in più riprese, suddividendo negli anni il trattamento, debba rappresentare un'indicazione di scelta [5]. In questo modo si evitano i danni da superdistensione tendinea, si evitano tenotomie e si raggiunge un notevole risultato finale di allungamento, la cui entità è prevedibile fin dall'inizio del trattamento.

Le complicanze sono state sempre risolte.

Da circa un anno abbiamo inserito nella metodica di trattamento l'uso delle cellule mesenchimali dalla terza tappa. La tecnica prevede il prelievo dalla cresta iliaca, con apposito strumentario, del midollo osseo. Con un'apposita apparecchiatura le cellule emopoietiche, che non hanno attività osteoriproduttiva, vengono separate da quelle mesenchimali e introdotte nella sede di osteotomia. A distanza di circa un mese, dalla fine del periodo di allungamento, si ripete una seconda infiltrazione percutanea.

In conclusione, la nostra esperienza, più che ventennale [8], ci consente di continuare a proporre un protocollo che ci ha sempre permesso di raggiungere l'obiettivo con ottima tollerabilità e, come già detto, con complicanze accettabili.

Bibliografia

1. Dal Monte A, Donzelli O, Valdiserri L (1980) Le ipoplasie degli arti inferiori: diagnosi, classificazione e prognosi. Chir Org Mov 66:423-437
2. Viehweger E, Pouliquen JC, Kassis B et al (1998) Bone growth after lengthening of the lower limb in children. J Pediatr Orthop B 7:154-157
3. Peretti G, Ippolito E (1990) Il comportamento dell'osso, della cartilagine articolare e delle parti molli durante l'allungamento degli arti. Atti 75° Congresso SIOT, Roma, pp 87-104
4. De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G (1987) Limb lengthening by callus distraction (callotaxis). J Pediatr Orthop 7:129-134
5. Peretti G, Memeo A, Paronzi A (1991) L'allungamento frazionato nell'acondroplasia con il fissatore esterno. Atti Congresso CIBOT, pp 120
6. Peretti G, Memeo A, Formenti A et al (1988) Gli allungamenti degli arti inferiori: il valore dell'ecografia nelle varie fasi del rigenerato osseo. Chir Org Mov 73:53-58
7. Simpson AH, Gardner TN, Evans M et al (1997) Prevention of deformity during limb lengthening. Clin Orthop 341:218-223
8. Peretti G, Memeo A, Paronzi A, Marzorati S (1995) Staged lengthening in the prevention of dwarfism in achondroplastic children: a preliminary report. J Pediatr Orthop B 4:58-64