

Strategia nel trattamento chirurgico degli acondroplasici: tecniche applicate nel Dipartimento di Ortopedia e Traumatologia dell'Ospedale di Lecco

M.A. Catagni, F. Guerreschi, L. Lovisetti

Dipartimento di Ortopedia e Traumatologia, Ospedale di Lecco

ABSTRACT Limb lengthening in dwarfism by the Ilizarov method

Between 1982 and 2007, 128 patients with achondroplasia were treated in the Lecco Hospital. 100 of these were treated with sequential bilateral limb lengthening and seven with crossed lengthening. The average tibial lengthening was 14.1 centimeters (range: 6 to 19 cm). The average femoral lengthening was 9.8 centimeters (range: 8 to 12 cm), and the average humeral lengthening 8.3 centimeters (range: 8 to 12 cm).

The duration of treatment from initiation of lengthening to removal of the apparatus was 12.8 months in the tibia, 7.8 months in the femur, and 8.3 months in the humerus. The consolidation index (days per centimeters of lengthening) was 27.5 days in the tibiae, 23.8 days in the femora, and 30.6 in the humeri.

The average age at onset of treatment was 13.5 years.

The complications were classified as minor, moderate, and severe. Minor complications were those which required only modification of the apparatus during treatment. Twenty-three percent of the lengthenings required some modification of the device during treatment.

Moderate complications were those which required additional procedures during lengthening. Forty-two percent of patients fell into this category. Finally, severe complications were those which required another surgery following treatment or had lasting sequelae of the treatment. Twenty-one percent of patients fell into this category. The most common complication was equinus contractures of the ankle which required treatment by tendo-achilles lengthening. Two pulmonary emboli were sustained following percutaneous tendo-achilles lengthening. One patient died as a result of this complication.

Despite the significant complication rate, we feel that the handicap due to short stature suffered by patients with dwarfing conditions warrants continued treatment using the Ilizarov technique. None of the patients in this series regretted their decision to undergo limb lengthening. The Ilizarov apparatus allows significant flexibility, allowing correction of axial deviation without surgical intervention. With appropriate motivation of the patient and skill of the surgeon, it is possible to overcome the difficulties presented by these long and potentially risky procedures.

Presso il Centro Regionale di riferimento della metodica di Ilizarov di Lecco, abbiamo iniziato a trattare chirurgicamente pazienti affetti da nanismo, soprattutto acondroplasici, per l'allungamento degli arti, a cominciare dal 1981 e quindi possiamo avere una casistica significativa del periodo compreso fra 1982 e 2007.

Venticinque anni di esperienza, sacrifici, soprattutto per i pazienti, e un grande impegno anche per noi, ma anche una straordinaria miniera di informazioni, che riteniamo essere stata di grande utilità per rendere l'allungamento degli arti una metodica più confortevole e "vivibile" per i nostri pazienti.

La tattica applicata nei primi pazienti è stata quella di allungare dapprima le gambe, con tecnica a un livello prossimale (13-16 cm), seguita da allungamento degli omeri, sempre con tecnica a un livello prossimale (8-10 cm). Dopo tale trattamento, se i pazienti lo ritenevano necessario, si procedeva all'allungamento dei femori (8 cm), in due tappe, ovvero un femore per volta (la configurazione originale, con fili prossimali a livello trocanterico, non era ben tollerata, per cui non si è mai voluto sottoporre i pazienti a un trattamento troppo doloroso).

Dopo la nostra visita in Kurgan,

visti i risultati ottenuti, abbiamo dapprima iniziato ad applicare la tecnica a due livelli alle gambe, per poter raggiungere un allungamento maggiore in minor tempo. Infatti con tale tecnica si dimezzava (teoricamente) il periodo di allungamento e si accorciava di almeno il 30% il periodo di consolidazione dei segmenti di rigenerato (infatti il tempo di consolidazione di un segmento di rigenerazione ossea è inversamente proporzionale alla sua lunghezza). Successivamente, dal 1985, abbiamo iniziato ad applicare la tattica di allungamento incrociato degli arti inferiori, ovvero il femore da un lato e la gamba dall'altro, seguito dagli altri due segmenti e quindi, come ultima tappa, si procedeva all'allungamento degli omeri. In tale maniera si diminuiva il numero degli interventi (da 4 a 3). Tale procedimento, da un lato, lasciava una transitoria dismetria, dall'altro non poteva essere interrotto se il paziente decideva di rinunciare a successivi interventi. La nostra esperienza nell'allungamento "verticale" (gamba e femore contemporaneamente dallo stesso lato) è limitata a due pazienti che già avevano eseguito un allungamento da un lato in precedenza; non lo abbiamo più applicato abitualmente perché presentava limitazioni nell'entità dell'allungamento e, oltretutto,

lasciava un dismetria notevole tra un intervento e l'altro.

Dopo una accurata valutazione delle complicazioni delle diverse strategie, si è ritornati alla tecnica "orizzontale" (ma con allungamento a due livelli delle gambe), rinunciando a quella "incrociata". Infatti con la strategia incrociata i pazienti andavano incontro non solo alle complicazioni che normalmente si possono avere nell'allungamento delle gambe e dei femori (equino del piede e contrattura in flessione del ginocchio dalla parte dell'allungamento di gamba, contrattura in estensione e rigidità del ginocchio dalla parte dell'allungamento femorale), ma la presenza di due apparati sugli arti, contemporaneamente su segmenti diversi, rappresentava un grave problema da un punto di vista rieducativo e spesso si aveva la sublussazione del ginocchio dalla parte dell'allungamento femorale.

Quindi, attualmente, la tattica applicata presso l'Ospedale di Lecco è la seguente:

1. Allungamento simultaneo delle gambe, con tecnica bifocale. Il ritmo dell'allungamento non è mai maggiore di 1/4 di mm per 3 volte al giorno per ogni livello di osteotomia. Ritmi maggiori conducono a rigenerati atrofici e a gravi contratture delle ginocchia, incontrollabili anche con intensa fisioterapia. L'allungamento dei tendini d'Achille viene eseguito solo se necessario e, di solito, dopo una decina di centimetri di allungamento. L'entità totale dell'allungamento varia, secondo la tolleranza dei pazienti, da 15 sino a 20 centimetri per gamba. Il tempo medio del trattamento varia da 8 a 12 mesi.
2. Allungamento simultaneo degli omeri, con tecnica a un solo livello, con ritmo di 1/4 di mm 3/4 volte al giorno. L'entità totale dell'allungamento varia attualmente da 10 a 12 centimetri, a seconda dell'altezza del paziente. Il tempo medio di trattamento varia da 8 a 10 mesi.
3. Allungamento simultaneo dei due femori (applicando la nuova configurazione ibrida, la tolleranza dell'apparato consente una applicazione bilaterale). L'osteotomia praticata con sega di Gigli è a livello sovracondiloideo, con ritmo di 1/4 di mm 3/4 volte al giorno. L'entità totale varia da 8 a 12 centimetri, secondo la tolleranza del paziente. Il tempo di trattamento varia da 7 a 12 mesi.

Per pazienti molto piccoli, attualmente eseguiamo un ulteriore processo di allungamento, in questo caso verticale (femore e gamba), così da guadagnare ulteriori 10-12 cm e, se necessario, allineare perfettamente l'asse meccanico dell'arto inferiore.

Tecnica chirurgica e configurazione degli apparati nei differenti allungamenti

Gamba

La precostruzione dell'apparato (Fig. 1) consiste in un blocco prossimale (un semianello e un anello completo, connessi da boccole esagonali di 2 o 3 cm) e in un anello distale, oltre a un anello intermedio posizionato tra i due precedenti.

L'osteotomia del perone deve essere eseguita a livello intermedio e la via più sicura è quella che passa nel setto tra la loggia antero-laterale e quella posteriore (Fig. 2). Inserito l'apparato sulla gamba, si introduce un



Fig. 1. Premontaggio per allungamento della gamba



Fig. 2. Osteotomia del perone

primo filo di riferimento a livello dell'epifisi prossimale tibiale e un secondo filo distalmente, con direzione trasversa. Fissati i fili all'anello, si applica la consueta tensione.

A questo punto l'apparato risulta centralizzato sulla gamba e l'asse del montaggio è allineato con l'asse anatomico tibiale. Si inseriscono quindi altri fili e "fiche" per la completa stabilizzazione apparato-tibia (Fig. 3). Per l'osteotomia tibiale, prossimale e distale, si usa la tecnica sottoperiostale con sega di Gigli.

Omero

L'apparecchio è costituito da un arco prossimale (il più piccolo di

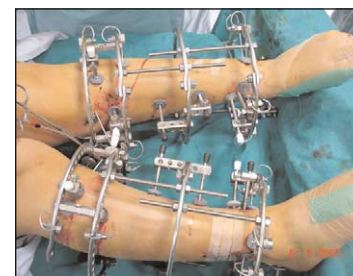


Fig. 3. Montaggio per allungamento delle gambe bilaterale a due livelli

quelli dell'apparato Catagni-Cattaneo), collegato mediante supporti obliqui a un semianello distale (Fig. 4). Infilato l'appa-



Fig. 4. Premontaggio per allungamento dell'omero

recchio nel braccio, si inserisce il primo filo di riferimento distale, perpendicolarmente all'asse longitudinale dell'omero, con direzione da postero-laterale ad antero-mediale, a livello dell'epicondilo. Controllato che l'apparecchio sia ben centralizzato sull'omero, si inserisce una "fiche" prossimale a livello della testa omerale, con direzione da postero-laterale ad antero-mediale, perpendicolare all'asse omerale e la si fissa all'arco prossimale. Sempre sull'arco distale si applicano due "fiche" postero-laterali, fissate con un cubo a un foro e un cubo a 2 fori, trapassante le parti molli nello spazio tra muscoli flessori ed estensori.

Sull'arco prossimale, sulla faccia opposta alla precedente, si inserisce una seconda "fiche" con direzione da antero-mediale a postero-laterale, angolata con la prima di circa 40-50°. Una terza "fiche" può essere applicata distalmente all'arco, mediante l'apposito supporto (Figg. 5,6). L'osteotomia viene praticata sempre distalmente all'inserzione del deltoide, preferibilmente con la tecnica delle perforazioni multiple.

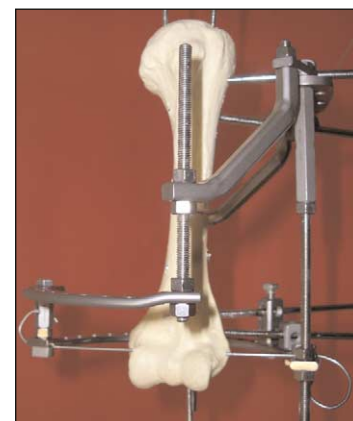


Fig. 5. Apparato per allungamento dell'omero in situ