

La patologia della mano in età pediatrica

Filippo M. Senes

U.O. Ortopedia e Traumatologia (Responsabile: Prof S. Becchetti) - Istituto Scientifico Giannina Gaslini – Genova

Giovanni Risitano

Cattedra di Chirurgia Plastica (Titolare Prof. F. Stagno D'Alcontres) – Università degli Studi di Messina

Il paziente pediatrico che presenta una riduzione funzionale dell'arto superiore e della mano è sempre condizionato nelle attività della vita quotidiana, particolarmente nelle attività scolastiche e formative, ma soprattutto nel gioco.

Spesso si tratta di una limitazione temporanea e presto dimenticata, ma esistono situazioni in cui invece il danno della mano e dell'arto superiore è permanente.

Molte di queste patologie incidono sullo sviluppo cognitivo-relazionale del bambino. Spesso infatti l'ambiente familiare sviluppa un meccanismo di iperprotezione che va a scontrarsi con la disabilità che il soggetto vive nel rapporto con il mondo esterno. Gli ambienti, non strettamente sanitari, che interagiscono con l'individuo ed il nucleo familiare (scuola, comunità religiose, di gioco, sportive) frequentemente si trovano ad affrontare le problematiche (presa di coscienza della disabilità del bambino, rapporto con i coetanei, limitazioni ambientali) e addirittura a dover consigliare dei provvedimenti.

Esistono condizioni cliniche in cui il danno anatomico è spontaneamente compensato, perché il paziente, da sempre conoscendo la sua menomazione, sviluppa delle strategie di funzione, mentre i problemi di adattamento insorgono in fase successiva per i condizionamenti ambientali e sociali (es in alcune forme congenite). Altre patologie invece comportano difficoltà non spontaneamente superabili, per cui il soggetto vive la doppia limitazione funzionale ed ambientale, che seriamente influisce anche sul suo sviluppo psicologico. La ricaduta di un mancato od insufficiente trattamento in età pediatrica è quella di un adulto che presenta limitazioni funzionali e problemi di adattamento, in conseguenza di un'insufficiente accettazione della disabilità.

Le affezioni dell'arto superiore e della mano che si riscontrano in età pediatrica sono molte e qui ne saranno ricordate alcune che, per frequenza o gravità, ricorrono in modo particolare.

Deformità congenite della mano e dell'arto superiore

Le deformità congenite della mano (*Malformazioni*) rappresentano un importante capitolo della patologia dell'apparato locomotore, sia per la notevole varietà dei quadri clinici, sia per la complessità del loro trattamento.

Poiché la differenziazione degli arti avviene secondo un ordine sequenziale ben costituito (dalla fine del I mese di gestazione fino a circa il termine del II, momento in cui si forma l'abbozzo dell'arto superiore) e che le componenti cellulari sono particolarmente sensibili alle modificazioni introdotte (infezioni virali, danno da radiazioni, farmaci, anossia ecc.), la comparsa di un difetto formativo sarà una conseguenza inevitabile dell'influsso di fattori ambientali, quando non esistono invece difetti primari (genico, cromosomico). Talora i due momenti causali si trovano associati e spesso non distinguibili. L'alterazione di quello sviluppo armonioso e rapido, che in breve tempo conduce alla formazione dell'arto superiore, da origine a quadri patologici caratteristici che vanno in parallelo con l'esatto periodo dell'embriogenesi che è interessato (danno embrionale). Altre cause malformative “di

tipo fetale” intervengono più avanti nella gravidanza, per anomalie di posizione o per la presenza di briglie amniotiche.

A causa dell'estrema variabilità di aspetti clinici e per evitare discordanze di lessico, che spesso nel passato hanno creato incomprensioni e discordanze, si è posta la necessità di usufruire di una classificazione unitaria. Attualmente la classificazione delle malformazioni congenite della mano universalmente seguita è quella di A.B. Swanson, che si basa sull'aspetto descrittivo conseguente al mancato sviluppo embriologico del segmento interessato. Essa identifica sette gruppi principali di difetti congeniti con relativi sottogruppi:

1. *Difetti di formazione:* a) *difetti trasversali* (amputazioni di braccio, avambraccio, dita ecc.) b) *difetti longitudinali* (focomelia, difetti radiali, difetti centrali, difetti ulnari, dita ipoplasiche).
2. *Difetti di differenziazione:* a) *sinostosi* b) *lussazione del capitello radiale* c) *sinfalangismo* d) *sindattilia* e) *rigidità delle parti molli* (artrogriposi multipla congenita, ipoplasia del pollice, camptodattilia ecc.) f) *rigidità dello scheletro* (clinodattilia. ossa a delta ecc.).
3. *Duplicazioni* a) *polidattilie* b) *trifalangismo* c) *mano a specchio*.
4. *Iperplasia (gigantismi)*
5. *Ipoplasia.*
6. *Sindrome congenita delle bande amniotiche.*
7. *Anomalie scheletriche generalizzate (es. displasia diastrofica, acondroplasia etc.)*

Gli evidenti limiti di questo lavoro impediscono una trattazione dettagliata di ogni singolo aspetto della patologia malformativa della mano, ma è importante sottolineare che esistono molti livelli di gravità per ciascuno di essi.

L'atto chirurgico è richiesto per ottenere un miglioramento di funzione, soprattutto quando l'accrescimento delle strutture dismorfiche può condizionare un peggioramento dell'attività della mano. Scopo di ogni trattamento è perciò quello di creare un'efficace prensione della mano per le funzioni della vita quotidiana, non dimenticando comunque l'aspetto estetico.

Il trattamento chirurgico non è generalmente richiesto nei primi mesi dalla nascita, ad eccezione di particolari quadri come nella sindrome delle bande amniotiche, in alcune sindattilie o in alcune forme di mano torta congenita, ma va preferibilmente intrapreso tra il 1° ed il 2° anno di vita.

L'intervento precoce offre le migliori garanzie per una valida ripresa funzionale e favorisce, come già ricordato, lo sviluppo psicomotorio del paziente.

A volte la soluzione chirurgica trova scarsa indicazione ed è meglio rivolgersi all'applicazione di protesi adeguate, sia dinamiche sia statiche. Frequentemente però l'applicazione protesica è facilitata dalla correzione chirurgica.

Il momento riabilitativo, con mobilizzazioni atte a correggere atteggiamenti viziati e con apparecchi ortopedici opportunamente confezionati, è il primo passo verso il trattamento chirurgico e spesso lo segue.

Paralisi cerebrali infantili

I vari aspetti della lesione del sistema nervoso centrale intervenuta in epoca pre- e peri-natale, che conduce alla paralisi cerebrale infantile e la sua relativa assenza di progressività, inducono quadri diversi di danno sensitivo-motorio, di movimenti involontari e di ritardo mentale.

L'obiettivo di migliorare gli esiti del danno cerebrale avviene sfruttando i vantaggi dal trattamento farmacologico, chinesiterapico, ortesico e non ultimo chirurgico. La chirurgia degli esiti di paralisi cerebrale infantile ha una storia non recente, ma ancora oggi si discute sulle indicazioni e sulle metodiche da applicare, particolarmente per l'arto superiore. Il trattamento chirurgico è introdotto nel programma riabilitativo allo scopo di raggiungere un miglioramento funzionale ed estetico, evitare

l'instaurarsi di deformità acquisite e per coadiuvare l'opera del riabilitatore. E' da sottolineare che non tutte le condizioni di danno asfittico-anossico cerebrale sono suscettibili di trattamento chirurgico, giacché una scorretta interpretazione diagnostica porterebbe a risultati scarsi e/o peggiorativi. Per la correzione della mano spastica è pertanto necessaria una corretta individuazione del paziente, anche perché, nei casi correttamente selezionati, i risultati ottenuti sono invece spesso brillanti.

Traumatologia

Tutte le condizioni che comportano un danno acuto acquisito a carico del sistema muscolo-scheletrico dell'arto superiore comportano limitazioni funzionali che sono per lo più temporanee, ma che necessitano di un adeguato trattamento per raggiungere la guarigione clinica e senza esiti.

1)Fratture dell'arto superiore

Le Fratture dell'arto superiore sono evenienze frequenti nell'età pediatrica e sono dovute per la maggior parte a cadute accidentali ed in secondo luogo a trauma sportivo.

Il loro trattamento è generalmente incruento con utilizzo di apparecchi gessati e non residuano, nella maggior parte dei casi, disturbi dell'accrescimento, anche perché esiste un certo grado di correzione spontanea. L'approccio terapeutico delle fratture scomposte dell'età evolutiva si è però modificato negli ultimi anni e da un'ampia predilezione per il solo trattamento incruento, nella convinzione che il potenziale accrescitivo del bambino conducesse comunque e sempre ad un risultato buono, si è passati a considerare con maggior attenzione i potenziali rischi ed insuccessi di un trattamento incompleto.

Particolarmente oltre gli otto anni di vita le viziose consolidazioni non permettono una correzione con la crescita, il che ha indotto ad applicare maggiormente la tecnica dell'osteosintesi (preferibilmente a minima).

A seguito di traumi fratturativi possono intervenire una serie di complicanze, spesso non trascurabili. In primo luogo si pongono i vizi di consolidazione che, legati a cause molteplici (es. difetto di riduzione, scomposizione secondaria), si manifestano clinicamente con la perdita in gradi di articularità. Mentre la pseudoartrosi post-traumatica è un'evenienza eccezionale, il ritardo di consolidazione è un evento non raro, specialmente a carico delle ossa dell'avambraccio. La guarigione delle fratture sarà prolungata, ma costantemente raggiunta. La rifrattura si manifesta in una piccola parte dei casi sia per lo scarso potere critico del bambino già fratturato e per i traumatismi quotidiani che avvengono durante l'età evolutiva, particolarmente se preesiste un'osteoporosi secondaria per la precedente frattura. Le lesioni nervose e vascolari associate alla frattura sono poco frequenti, mentre più rara è la sindrome compartimentale. La distrofia simpatica riflessa è piuttosto comune, anche se le sue manifestazioni sono contenute rispetto all'adulto. L'iperallungamento del segmento fratturato, per l'interposizione dell'abbontante callo osseo, è presente con discreta frequenza, ma nulla la sua influenza quando riguarda l'arto superiore.

Di particolare interesse sono le fratture scomposte del gomito per le ripercussioni funzionali ed anatomiche che spesso le accompagnano (lesioni nervose e/o vascolari chiuse) e le fratture dell'avambraccio, particolarmente quelle comunissime del III distale. A carico della mano le fratture chiuse sono generalmente di scarsa entità; discretamente frequenti sono i traumi da schiacciamento.

2)Lesioni tendinee

Le lesioni tendinee sono evenienza non rara nel bambino e sono generalmente dipendenti da ferite da taglio o lacero contuse; spesso sono accompagnate da lesioni nervose e vascolari.

Le potenzialità riparative del paziente pediatrico consentono più facilmente l'effettuazione di una riparazione diretta della lesione tendinea, anche se in alcune zone della mano sussistono le stesse problematiche dell'adulto, particolarmente per i tendini flessori della mano.

3) Lesioni nervose periferiche

Le lesioni traumatiche del plesso brachiale del bambino, non di natura ostetrica, sono decisamente rare. I deficit nervosi periferici, principalmente a carico dei nervi radiale, mediano ed ulnare, sono invece più frequenti e richiedono un trattamento adeguato, pur ammettendo che il potenziale rigenerativo del nervo in età di accrescimento concede una prognosi più favorevole. La riparazione immediata primaria è indicata solo nel caso di lesioni esposte con evidente sezione nervosa, mentre la riparazione ritardata secondaria (esplorazione, decompressione ed eventuale riparazione con innesti) è indicata nelle lesioni chiuse con deficit persistente. Per quanto il potenziale evolutivo del bambino agisca spesso favorevolmente, è preferibile identificare e trattare la lesione nervosa, che non dimostri un recupero spontaneo, entro i primi mesi dall'evento (preferibilmente intorno al 6° mese). I deficit nervosi, legati direttamente ad una frattura, molte volte regrediscono a seguito di una buona e stabile riduzione, ma il perdurare del deficit funzionale indica la necessità di revisione del tronco nervoso.

4) Traumatologia da parto

La Traumatologia da parto comprende le lesioni traumatiche connesse alle pressioni dirette sui segmenti scheletrici, alla compressione dei cingoli scapolo-omerale, a manipolazioni vigorose dell'arto superiore o inferiore o a manovre di trazioni su di essi durante l'attuazione di parti distorcici :

- a) *frattura della clavicola;*
- b) *distacco epifisario prossimale dell'omero;*
- c) *frattura omerale;*
- d) *lesioni ostetriche del plesso brachiale.*

La trazione delle fibre nervose del plesso brachiale avvenuta durante il parto può esplicarsi con gravità diversa e ciò giustifica le varietà cliniche di paralisi che ne risultano. La possibilità di intervenire precocemente nei primi mesi di vita mediante riparazione microchirurgica del plesso brachiale per quei casi destinati ad uno scarso recupero funzionale, pone per il chirurgo della mano la difficoltà prognostica di identificare i casi destinati ad un sicuro recupero, discriminandoli dai casi con recupero incerto. Fondamentale rimane sempre il trattamento riabilitativo (tecniche di neurofacilitazione, massoterapia, mobilizzazione segmentaria, norme di igiene posturale etc.) per tutti i pazienti e nel caso di quelli operati, sia nelle fasi precoci sia nel post-operatorio.

Il trattamento chirurgico ortopedico correttivo secondario (trasposizioni muscolo-tendinee, osteotomie, condro/artrodesi etc.) potrà essere impiegato successivamente, durante lo sviluppo, sia per i pazienti trattati incruentemente in cui è residuo un deficit di motilità, sia per quelli osservati tardivamente per essere indirizzati al trattamento microchirurgico precoce, sia ancora per quei pazienti sottoposti al trattamento microchirurgico precoce, per completare e potenziare al massimo la funzionalità dell'arto superiore acquisita nel primo tempo operatorio.

Conclusioni

L'importanza funzionale dell'arto superiore e le ricadute di una menomazione, sia essa temporanea o permanente, sulla vita di relazione, inducono a tenere in massima considerazione il soggetto pediatrico interessato da patologia congenita o acquisita.

Sebbene nella maggior parte dei casi l'individuazione della patologia è effettuata precocemente, esistono alcune condizioni cliniche o frange di popolazione in cui sono gli ambienti esterni alla famiglia, che devono indirizzare il bambino verso i trattamenti più congrui. Ne deriva che una corretta informazione non è fine a se stessa, ma porta una ricaduta sociale di un trattamento medico correttamente impostato.