Dal momento che la differenziazione degli arti avviene secondo un ordine sequenziale costituito e che le componenti cellulari sono particolarmente sensibili alle modificazioni introdotte, la comparsa di un difetto formativo sarà una conseguenza inevitabile. 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 all'esatto periodo dell'embriogenesi che viene interessato.

La maggior parte delle deformità degli arti si manifesta durante la fase embrionaria della differenziazione tra la 3a e l'8a settimana dal concepimento).

Altre cause malformative che intervengono più avanti nella gravidanza sono quelle fetali legate ad anomalie di posizione o alla presenza di briglie amniotiche.

A causa dell'estrema variabilità di aspetti clinici, negli anni molti Autori hanno stilato proprie classificazioni, facendo uso di terminologia greca e latina che ha creato però incomprensioni e discordanze. 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 7 gruppi principali di difetti congeniti con relativi sottogruppi:

1) Difetti di formazione:

a) difetti trasversali (amputazioni di braccio, avambraccio, dita ecc.)

b) b) difetti longitudinali (focomelia, difetti radiali, difetti centrali, difetti ulnari, dita ipoplasiche)

2) Difetti di differenziazione:

a) sinostosi

b) lussazione del capitello radiale

c) c) sinfalangismo

d) d) sindanilia

e) e) rigidità delle parti molli (artrogriposi multipla congenita, ipoplasia del pollice, camptodattilia ecc.)

f) d) 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.)

Dal momento che la causa di molti di questi deficit è sconosciuta, al Chirurgo della mano si richiede estrema cautela nella valutazione del difetto e nella comunicazione con l'ambiente familiare. E' importante in primo luogo stabilire un rapporto di fiducia con i genitori. Questi si vengono a trovare di fronte ad una realtà prima non conosciuta, che spaventa per il futuro del figlio e che frequentemente crea dei sensi di colpa.

Le prime attenzioni vanno rivolte perciò ai genitori, ai quali va spiegato, anche in occasione di più incontri, il tipo di malformazione congenita, vanno illustrate le possibilità terapeutiche e si deve rispondere ai dubbi che sorgono sulle cause del difetto e sulla terapia.

E' importante cogliere le motivazioni che portano all'intervento e le aspettative, dei genitori nel piccolo paziente o quelle proprie, nel paziente più grande.

La valutazione clinica del paziente deve essere estremamente accurata sia dal punto di vista generale che da quello strettamente locale in quanto la malformazione della mano può essere associata con difetti congeniti presenti in altre sedi (es. cardiologici, renali, neurochirurgici, etc.).

Gli evidenti limiti di questo articolo 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.

Ad esempio nelle sindattilie (mancata separazione delle dita, si va da quadri di semplice fusione cutanea a quadri più complessi, in cui sono interessati diversi elementi digitali per fusione dei segmenti scheletrici ed ovviamente il trattamento deve adeguarsi alla complessità del quadro clinico.

Analogamente nelle polidattilie (presenza di dita in più) i segmenti in eccesso si possono presentare sotto forma di abbozzo di dito o manifestare un completo sviluppo.

La sindrome delle briglie amniotiche, già citata, è causata dall'azione compressiva e costringente di bande presenti nell'utero gravidico. L'ostacolo circolatorio, che la costrizione causa, determina l'amputazione per necrosi da parte degli arti, fino a giungere all'amputazione. La cicatrice che si viene a creare a seguito della necrosi comporta lo sviluppo di pseudosindattilie tra gli elementi digitali.

Compito del chirurgo sarà quello di risolvere le briglie cicatriziali che creano la costrizione e di separare le pseudosindattilie per fornire al paziente una mano funzionalmente utile.

Il terzo elemento da valutare è perciò quello del trattamento. Questo deve raggiungere la sintesi tra correzione funzionale, correzione estetica e potenziale evolutivo proprio del paziente pediatrico.

Considerando l'importanza della mano ai fini della vita di relazione, la correzione chirurgica attuata in tempi corretti è importante per raggiungere uno sviluppo psico-motorio adeguato. È fondamentale creare quantomeno una pinza efficace della mano per svolgere le funzioni della vita quotidiana.

È comunque da ricordare che frequentemente si assiste alla costruzione di compensi spontanei della mano malformata che, in alcuni casi, sono del tutto soddisfacenti dal punto di vista funzionale, nonostante la compromissione anatomica. Si può giungere infatti al paradosso di ricreare una mano che viene esclusa, perché si sono eliminati i compensi spontanei creati in precedenza.

Esistono casi poi in cui si impone l'adozione di protesi adeguate, sia dinamiche che statiche, in quanto la soluzione chirurgica trova scarsa indicazione. Frequentemente però la correzione chirurgica facilita l'applicazione protesica.

La necessità di intervenire si pone quindi se si può raggiungere un miglioramento di funzione oppure quando lo sviluppo del paziente può condizionare un peggioramento funzionale, o ancora per evitare la strutturazione di atteggiamenti anomali acquisiti secondariamente.

Un ulteriore elemento da considerare è

che il miglioramento dell'aspetto estetico-funzionale può consentire un adeguato inserimento sociale, annullando la "diversità"; .

Il momento riabilitativo con manipolazioni atte a correggere atteggiamenti viziati e con apparecchi ortopedici e il primo passo verso il trattamento chirurgico.

La correzione chirurgica va valutata in base al tipo di difetto, sia per quanto riguarda l'epoca di inizio del trattamento che per la pianificazione chirurgica, che spesso richiede anche più interventi.

Il trattamento chirurgico non è generalmente richiesto nei primi mesi dalla nascita (prima del 6°). ad eccezione di particolari quadri come nella sindrome delle bande amniotiche o in alcune polidattilie, 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 lo sviluppo psicomotorio del paziente. Quello che caratterizza la chirurgia della mano del bambino rispetto all'adulto sono le ridotte dimensioni delle strutture da trattare, la presenza di un'anatomia spesso anomala, l'obbligo di rispettare il potenziale evolutivo del paziente, le difficoltà dell'eventuale programma riabilitativo post-operatorio.

A titolo di esempio, la separazione delle dita di una sindattilia deve prevedere la copertura plastica della porzione che viene separata. Ciò può avvenire con la preparazione di lembi cutanei disegnati sulla cute delle dita adiacenti, i quali vengono fatti appositamente ruotare a coprire le zone separate.

Dal momento che la cute mobilizzata è sempre insufficiente, si provvede a coprire le zone ancora scoperte con piccoli innesti cutanei (frammenti cutanei prelevati in altre sedi). E' sempre sconsigliabile la separazione di più dita adiacenti. Uno dei rischi operatori da calcolare è infatti la sofferenza circolatoria dei tessuti, che può condurre in casi estremi alla necrosi.

In molti casi è necessario perciò effettuare un accurato studio preoperatorio della vascolarizzazione della mano con i moderni metodi di diagnostica per immagini, quali l'angiografia digitale di sottrazione, che ci dona efficaci immagini del circolo.

Il trattamento deve adeguarsi alla complessità del quadro clinico, per cui l'uso di mezzi ottici di ingrandimento (occhiali di ingrandimento e microscopio operatore) durante l'intervento diventa indispensabile. L'applicazione delle tecniche di microchirurgia permette un maggior rispetto delle strutture anatomiche, permette di effettuare interventi più completi e consente di diminuire il numero degli interventi, spesso molteplici, che questi pazienti devono affrontare.

Il trasferimento di elementi digitali dal piede alla mano in determinate simbrachidattilie (brevità o assenza di più dita ad espressività variabile) può rappresentare una realtà ormai costituita. Gli interventi apportati sui segmenti scheletrici richiederanno sempre un'adeguata pianificazione radiografica.

L'utilizzo di mezzi di sintesi a minima si affiancherà all'uso di fissatori esterni di dimensioni ridotte (minifissatori esterni).

Non ultimo va attuato un programma di recupero che deve tendere a far acquisire al paziente la massima destrezza, forza, abilità, resistenza e coordinazione possibile. Gli esercizi vengono proposti sotto forma di gioco di complessità variabile a seconda dell'età del paziente o dalla sua limitazione funzionale.

Sulla base dei principi enunciati, nell'ambito dell'ambulatorio superspecialistico per lo studio ed il trattamento della patologia della mano infantile appositamente istituito presso la I a Divisione di Ortopedia e Traumatologia dell'Istituto Gaslini, viene stabilito il primo indirizzo diagnostico e terapeutico per i nuovi casi di malformazioni congenite della mano.

I casi che lo richiedono, vengono quindi convogliati al Reparto di degenza per gli opportuni accertamenti (clinici, radiografici etc.)

La collaborazione multidisciplinare offerta dall'Istituto Gaslini (ortopedica, pediatrica, fisiatrica, neurologica, radiologica e psicologica etc.), permette di condurre l'iter clinico-diagnostico fino al momento delle necessarie procedure chirurgiche e segue poi il paziente anche dopo l'intervento.

In conclusione la Chirurgia della Mano Infantile consente alla mano malformata di raggiungere un alto potenziale funzionale ed estetico, ma parallelamente richiede un particolare impegno in

termini di bagaglio tecnico e di scelte chirurgiche, in un campo in cui l'improvvisazione non trova posto.

Filippo M. Sénès

Ambulatorio superspecialistico "Paralisi ostetriche e patologia della mano infantile"
la Divisione Ortopedia e Traumatologia (Primario f.f.: Dott. S.Becchetti)

Istituto Giannina Gaslini

Genova

Tel. 010-5636203

Pubblicazione giugno 1997