

# APPROCCIO PLURIDISCIPLINARE AL PAZIENTE AFFETTO DA ARTROGRIPOSI

G. PAJARDI, M. SEVES, C. NOVELLI, F. SETTEMBRINI, C. PAROLO, M. RAMELLA

Istituto di Chirurgia Plastica - Università degli Studi di Milano - U.O. di Chirurgia della Mano - Policlinico MultiMedica IRCCS

---

## *Multidisciplinary approach to arthrogrypotic patient*

### SUMMARY

**Purpose:** *Arthrogryposis multiplex congenita causes severe articular contraction since birth. Manipulation and splinting of the articulation starting soon after birth improves the range of motion, which, if surgery needs to be done, makes the operation less extensive. Materials and Method:* *An early approach to the patient with rehabilitation is mandatory. At about 6-8 months the patient could undergo surgery which can be corrective or can fix physiotherapeutic results. Results:* *On 22 patients, 6 require surgical treatment on wrist, on thumb or on both. All of them improve considerably function after surgery. Conclusion:* *Arthrogryposis is a limiting but non progressive pathology. An aggressive and early approach could improve function and increase patient independence.*

Riv Chir Mano 2006; 2: 114-117

### KEY WORDS

Congenital contracture, early splinting, carpal wedge osteotomy- MP joint arthrodesis

---

### RIASSUNTO

**Scopo:** *L'artrogriposi multipla congenita causa importanti contratture articolari presenti dalla nascita. La manipolazione e la tutorizzazione precoce delle articolazioni migliora la mobilità e, nei casi in cui il trattamento chirurgico è necessario, ne riduce l'estensione. Materiali e metodi:* *Il paziente è seguito sin dai primi mesi di vita con un trattamento riabilitativo precoce. Intorno ai 6-8 mesi inizia l'eventuale trattamento chirurgico con scopo correttivo o di mantenimento dei risultati raggiunti con la fisioterapia. Risultati:* *Dei 22 pazienti seguiti 6 hanno subito interventi per il polso o per il pollice o per entrambi, e tutti hanno migliorato notevolmente la funzione. Conclusioni:* *L'artrogriposi è una patologia molto invalidante ma non progressiva. Un trattamento tempestivo permette di migliorare la funzione e l'indipendenza dei pazienti.*

### PAROLE CHIAVE

Contratture congenite, tutorizzazione precoce- osteotomia intercarpica, artrodesi MF

### INTRODUZIONE

Il termine artrogriposi è stato usato in passato per indicare qualsiasi bambino nato con contratture congenite. Nonostante in letteratura siano presenti

più di 150 entità specifiche associate a tale patologia, per artrogriposi congenita multipla intendiamo l'irrigidimento o anchilosi, usualmente non progressiva, di almeno due diverse articolazioni, presente sin dalla nascita (1, 2).

L'arto superiore comunemente si presenta in intrarotazione di spalla, estensione di gomito, flessione e deviazione ulnare del polso, rigidità delle dita e pollice in palmo. Questo atteggiamento associato alla parziale sostituzione del tessuto muscolare da tessuto fibroso limita significativamente la funzione (3, 4). Il trattamento chirurgico è mirato alla globalità dell'arto superiore e deve tenere conto della necessità di mantenere le funzioni bimanuali. Utile allo scopo di valutare gli eventuali effetti di una correzione chirurgica è l'utilizzo della simulazione dell'intervento attraverso l'utilizzo di tutori dinamici

## TRATTAMENTO

Il trattamento inizia in età precoce con la fisioterapia, che mira alla riduzione delle contratture ed allo stretching dei tessuti molli. Generalmente questo trattamento è preparatorio per la fase chirurgica, ma talvolta risulta terapeutico e definitivo.

Il trattamento chirurgico assume significati diversi a seconda che sia di tipo elettivo o stabilizzatore. Nel primo caso il fine sarà di migliorare la funzionalità soprattutto nei primi step del trattamento. Nel secondo caso lo scopo sarà quello di cercare di mantenere i risultati ottenuti con la riabilitazione od i tutori seriati

### *Spalla*

Il trattamento della spalla deve ridare la rotazione esterna per permettere alle mani di potersi congiungere. Se è presente un deltoide funzionale, una osteotomia omerale prossimale all'inserzione del deltoide può aiutare a spostare la forza di leva del deltoide in posizione più laterale aggiungendo una abduzione attiva (5).

### *Gomito*

Lo scopo è di permettere al gomito una flessione attiva per migliorare la posizione della mano nello spazio. L'indicazione al trattamento chirurgico è la presenza di una flessione passiva minore di 90°. Il

primo obiettivo è migliorare la flessione passiva, generalmente attraverso un release posteriore di gomito con plastica tricipitale. Successivamente è possibile ottenere una flessione attiva tramite transfer muscolari (tricipite pro bicipite; gran pettorale pro bicipite; transfer microchirurgici) (6, 7).

### *Polso*

La posizione tipica del polso è di flessione e deviazione ulnare (Fig. 1). Tutte le strutture sono interessate con contrattura della capsula, tendini, fascia, tessuto sottocutaneo e cute. Il trattamento prevede tutori seriati sin dai primi mesi di vita per uno stretching precoce. In seguito si procede ad interventi chirurgici per risolvere la contrattura residua, oppure atti al mantenimento di quanto raggiunto passivamente.

Le metodiche disponibili includono transfer tendinei, resezione della prima filiera carpica o artrodesi di polso. Troviamo tuttavia che l'osteotomia di resezione intercarpica (8) sia la tecnica che meglio corregge la posizione, garantendo una buona mobilità. I passaggi chiave di questa procedura includono un allungamento dei flessori, se retratti, una osteotomia intercarpica in estensione di polso ed un transfer tendineo a livello estensorio per correggere la deviazione ulnare (Fig 2).

L'inevitabile vantaggio di questa metodica, non operando a livello articolare, è di mantenere integra



**Figura 1.** Condizione clinica pre-operatoria polso in flessione.



**Figura 2.** Condizione clinica post-operatoria : correzione di polso con osteotomia di resezione intercarpica e di pollice con artrosi ed apertura prima commissura.

l'articolazione radiocarpica che garantirà una congrua escursione, eseguendo l'osteotomia a livello intercarpico, dove, in pazienti di giovane età, il rimodellamento osseo porterà alla formazione di un nuovo carpo.

Inoltre il miglioramento della posizione del polso produce un miglioramento della presa del pollice e delle dita per un più efficace effetto tenodesi.

#### *Pollice*

La deformità del pollice in palmo è molto limitante non permettendo l'abduzione e la presa e portando ad una limitazione del primo spazio (Fig. 3). Il trattamento conservativo precoce è consiglia-



**Figura 3.** Condizione clinica pre-operatoria di pollice: abduzione e riduzione della prima commissura.



**Figura 4.** Condizione clinica post-operatoria del pollice: apertura prima commissura, release tenare e artrosi articolazione metacarpo-falangea.

**Tabella 1**

MP joint arthrodesis
Release dorsal interosseous aponevrosis
Release of the volar plate
Opening of the first web (Wolf Broadbent flap)
+/- Lengthening adductor pollicis brevis
+/- Lengthening flexor pollicis brevis
+/- Transfer of extensor indicis propri
+/- Local flap (Tanzer e Gillies)

to, anche se i risultati sono meno significativi rispetto al polso. Il trattamento chirurgico è pressoché inevitabile e prevede l'associazione della artrosi della metacarpofalangea al release dell'eminanza tenare (Fig. 4). Le procedure possibili sono riassunte in tabella 1.

#### *Dita lunghe*

Per le articolazioni interfalangee gli interventi chirurgici non hanno dato buoni risultati esitando in rigidità articolari più importanti (5). Si preferisce quindi l'utilizzo di tecniche di manipolazione e splinting per ridurre le rigidità presenti.

La riabilitazione è uno strumento indispensabile, che affianca la chirurgia, essendo inizialmente preparatoria all'atto chirurgico e in un secondo mo-

mento ottimizzatrice e stabilizzatrice delle migliori apportate dall'atto chirurgico. I principi di trattamento si basano sulla mobilizzazione, lo stretching e lo splinting, tecniche utilizzabili fin dalla nascita.

## CONCLUSIONE

Il bambino artrogripotico presenta numerose limitazioni date dalla presenza di articolazioni rigide e muscoli scarsamente funzionanti; tuttavia la prognosi non è così negativa. Non solo infatti la malattia non è progressiva, ma un inquadramento precoce ed un trattamento chirurgico mirato e tempestivo, associato a diversi momenti riabilitativi, rende la patologia meno invalidante e migliora la funzione e l'indipendenza del paziente, potenziando e amplificando l'attività dell'arto superiore.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hall JG. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Pediatr Orthop B* 1997; 6: 159-66.
2. Axt MX, Niethard FU, Doderlein L, Weber M. Principles of treatment of the upper extremity in arthrogryposis multiplex congenital type I. *J Pediatr Orthop B* 1997; 6: 179-85.
3. William PF: Management of upper limb problems in arthrogryposis. *Clin Orthop* 1985; 194: 60-7.
4. Mennen U, van Heest A, Ezaki MB, Tonkin M, Gericke G. Arthrogryposis multiplex congenita. *J Hand Surg* 2005 30B: 468-74.
5. Ezaki M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. *Hand Clin* 2000; 16: 703-11.
6. Van Heest A, Waters PM, Simmons BP. Surgical treatment of arthrogryposis of the elbow. *J Hand Surg* 1998; 23A: 1063-70.
7. Mennen U. Early Corrective Surgery of the wrist and elbow in arthrogryposis multiplex congenital. *J Hand Surg* 1993; 18B: 304-7.
8. Ezaki M, Carter P. Carpal wedge osteotomy for the arthrogryptic wrist. *Tech Hand Up Ex Surg* 2004; 8: 224-8.