

SINOSTOSI CONGENITA DEL IV E V METACARPO: NUOVO TRATTAMENTO CHIRURGICO IN UN PAZIENTE PEDIATRICO

Salvatore Moscadini¹ Giuseppe Moscadini², Nicolò Galvano¹, Michele D'Arienzo¹

Riassunto

La sinostosi congenita metacarpale è una rara malformazione della mano che solo occasionalmente necessita di una correzione chirurgica. In caso, però, di epifisi divergenti si ha un progressivo aumento della deformità. In caso di sinostosi a "Y" tra IV e V metacarpo, gli autori propongono un'osteotomia sottrattiva a cuneo, completata dalla sintesi con una vite che permette l'allineamento dell'articolazione metacarpo-falangea del V dito con quelle delle altre dita.

Keywords: Sinostosi metacarpale; Osteotomia; malformazione della mano

Address of the authors:

¹ Clinica Ortopedica e Traumatologica - Università degli Studi di Palermo, Italy

² U.O.C. di Ortopedia Pediatrica, Azienda Ospedaliera "Ospedali Riuniti Villa Sofia - Cervello", Palermo, Italy

Send correspondence:

Dr. Salvatore Moscadini

Email: salvatoremoscadini@yahoo.it

Received: February 20th, 2010

Revised: February 27th, 2010

Accepted: March 03rd, 2010

Language of the Article: Italian.

No conflicts of interest were declared.

© CAPSULA EBURNEA, 2010

ISSN: 1970-5492

DOI: 10.3269/1970-5492.2010.5.11

Introduzione

Per sinostosi si intende la fusione di una o più ossa contigue. Può verificarsi a vario livello e con diversa incidenza. Le sinostosi congenite metacarpali sono considerate malformazioni relativamente frequenti, rappresentando una buona percentuale dei difetti congeniti dell'arto superiore, la cui prevalenza nei nati vivi è stimata in un valore di 1:506 (1). Talvolta sono associate con altre malformazioni come nella sindrome di Apert (acrocefalo sindattilia) o rappresentate bilateralmente. Le sinostosi metacarpali vengono classificate come difetti da deficit di differenziazione e separazione ed inserite all'interno del II gruppo della classificazione di Swanson (2) rivista nel 1997 dall'International Federation of Societies of Surgery of the Hand (3); inoltre, vengono considerate come sindattilie di tipo 5 (ONIM 186300) dall'International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring System (ICBDS) (4), modificata secondo De Smet (5). Geneticamente, si tratta di una malformazione che si manifesta prevalentemente nel sesso maschile in quanto legata ad un'ereditarietà di tipo recessivo X-linked, anche se alcuni autori hanno riportato un'ereditarietà a carattere autosomico dominante (6-11). Da un punto di vista anatomico-patologico, le sinostosi possono essere parziali o complete, longitudinali o trasversali e possono verificarsi a vario livello impedendo completamente o parzialmente il movimento tra i due segmenti articolari interessati. Morfologicamente distinguiamo tre varianti anatomiche di sinostosi metacarpale (12):

Tipo 1: fusione alla base dei metacarpi.

Tipo 2: la sinostosi si estende fino alla metà della lunghezza dei metacarpi.

Tipo 3: la sinostosi si estende oltre la metà dei metacarpi fino ad interessare l'intera lunghezza.

Le parti molli associate si presentano sempre ipoplastiche, con una seria discrepanza digitale ed una compromissione funzionale del distretto interessato. Tra le sinostosi metacarpali, poi, quella tra IV e V metacarpo è certamente la più frequente e si verifica spesso alla loro base. Il trattamento chirurgico delle sinostosi, così come quello di tutte le malformazioni, va ponderato e discusso con i genitori dei pazienti al fine di evitare danni maggiori, in considerazione del fatto che le complicanze chirurgiche sono frequenti. Anche se gli interventi possono essere effettuati ad ogni età, è opportuno eseguirli prima dei dieci anni per limitare al massimo eventuali complicanze circolatorie (13).

Caso clinico

Riportiamo il caso clinico di un piccolo paziente affetto da sinostosi congenita tra IV e V metacarpo della mano destra, dell'età di 6 anni al momento in cui è giunto alla nostra osservazione. La sua anamnesi patologica remota non mostrava dati di rilievo e la relativa gravidanza era stata portata a termine senza alcun problema. All'esame obiettivo, il quinto dito si presentava abdotto, accorciato ed ipoplastico con limitazione della flessione dell'articolazione metacarpo-falangea e con impossibilità all'adduzione (Fig. 1). Il controllo RXgrafico (Fig. 2) evidenziava una sinostosi di 3° tipo a "Y tipo b" (14) tra il IV ed il V metacarpo che risultava più corto se confrontato con gli altri. L'angolo di divergenza tra le due perpendicolari passanti per le cartilagini di crescita del IV e V metacarpo era di 75° mentre quello formato dagli assi longitudinali passanti per l'asse della V falange e della V testa metacarpale era di 40°. Considerate le limitazioni funzionali e, soprattutto, la sofferenza del nucleo di accrescimento della testa del V metacarpo, si decideva, dunque, di intervenire chirurgicamente allo scopo di permettere l'allineamento dell'articolazione metacarpo-falangea del V dito con quelle delle altre dita; ciò attraverso un'osteotomia sottrattiva a cuneo del metacarpo affetto da sinostosi, bloccato poi da una vite. In anestesia generale, in assenza di malformazioni associate veniva praticata un'incisione dorsale lungo la linea interfalangea tra IV e V dito. Isolati i tendini estensori veniva praticata un'osteotomia longitudinale sottrattiva a cuneo tra IV e V metacarpo. Quest'ultimo veniva, poi, spo-

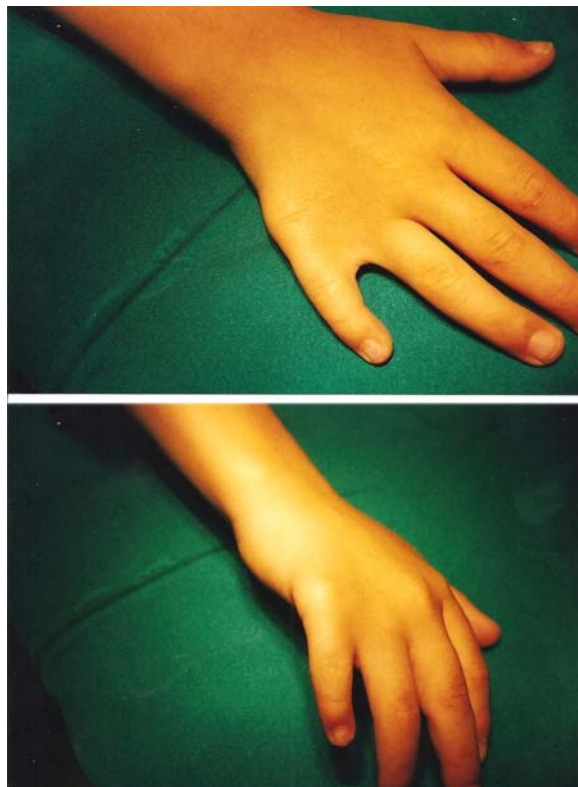


Fig. 1: Immagini della mano prima del trattamento chirurgico. E' possibile osservare come il V dito sia ipoplastico rispetto alle altre dite, con un asse longitudinale divergente (*sopra*) e con limitazione alla flessione (*sotto*).



Fig. 2: Controllo RXgrafico della mano prima dell'intervento. La sinostosi tra IV e V metacarpo si estende per l'intera lunghezza metacarpale. Il nucleo di accrescimento del V metacarpo è molto più piccolo degli altri a causa del non corretto asse di accrescimento.

stato radialmente così da riallineare l'articolazione metacarpo-falangea del V dito con le altre dita. A questo punto il V metacarpo veniva fissato trasversalmente, dall'esterno verso l'interno, al IV grazie ad una vite da corticale (Fig. 3). Dopo aver suturato la cute, infine, veniva confezionato un gesso antibrachio-metacarpale, mantenendo l'articolazione metacarpo-falangea in lieve flessione. L'apparecchio gessato veniva mantenuto per circa 60 giorni, al termine dei quali il piccolo paziente ha praticato FKT. La vite è stata mantenuta in sede per circa 6 mesi, prima di essere rimossa. All'intervento di rimozione, ha fatto seguito un'ulteriore immobilizzazione in apparecchio gessato per circa 30 giorni e successiva pratica riabili-

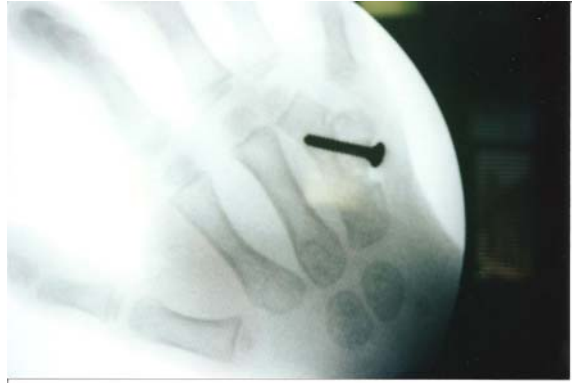


Fig.3: Immagine all'I.B. che mostra il corretto posizionamento della vite tra IV e V metacarpo, dopo osteotomia sottrattiva a cuneo, permettendo il riallineamento del V dito.



Fig.4: Controllo radiografico a otto anni dalla rimozione della vite. L'asse del V dito è pressoché parallelo a quello delle altre dita ed il nucleo di accrescimento del V metacarpo è tornato a crescere correttamente.

tativa. Il piccolo paziente è stato sottoposto ad un primo controllo post operatorio, clinico e radiografico, a trenta giorni dall'intervento chirurgico di osteotomia, seguito da un secondo ed un terzo controllo a trenta e sessanta giorni. La frattura non ha mostrato problemi di consolidazione, la funzionalità e, soprattutto, la displasia del nucleo di accrescimento sono fortemente migliorate. Anche le parti molli relative al V dito sono tornate a crescere sufficientemente. Successivamente alla rimozione della vite, il paziente è stato seguito attraverso controlli clinici a cadenza annuale, supportati da controlli radiografici a due ed a otto anni (Fig. 4) dall'intervento che hanno confermato la riuscita dello stesso e la corretta crescita della testa del V metacarpo, insieme al riallineamento del V dito (Fig. 5).



Fig.5: Aspetto della mano a otto anni dall'intervento di rimozione della vite. La funzionalità dell'articolazione metacarpo-falangea del V dito è stata del tutto recuperata, come è possibile osservare dalla mano in atteggiamento di flessione.

Conclusioni

La tecnica chirurgica utilizzata risulta semplice e di rapida attuazione, soprattutto se paragonata ad altre tipologie di interventi che necessitano di osteotomie più complesse, con maggiore danneggiamento dei tessuti molli e con curve di apprendimento più lunghe da parte del chirurgo. Un reale vantaggio deriva dall'utilizzo della vite, come mezzo stabilizzatrice dell'asse metacarpale modificato attraverso l'osteotomia sottrattiva; infatti, a differenza di altri mezzi utilizzati come spaziatori (es. spaziatori in silicone) o stabilizzatori (es. fili di K) (12), la vite impedisce eventuali mobilizzazioni e si dimostra poco invasiva nei confronti dei tessuti osteo-articolari. La tecnica descritta, si adatta perfettamente alle sinostosi divergenti a "Y" (13) tra IV e V metacarpo, di cui rappresenta indicazione ottimale, ma potrebbe essere attuata nelle sinostosi tra altri metacarpi. In particolare, la metodica chirurgica prescelta si presta alla correzione di sinostosi metacarpali nelle quali non è possibile distinguere gli assi longitudinali di fusione tra i due metacarpi per agenesia di uno dei due. Infine, è utile ricordare come la nascita di un bambino con un difetto congenito degli arti, piccolo o grande che sia, imponga un approccio multidisciplinare adatto al quadro clinico presentato. Ciò è valido, ad esempio, nei casi in cui le malformazioni compungano una forma sindromica, in cui è molto utile una valutazione clinico - genetica del paziente pediatrico, al fine di poter formulare una diagnosi ed individuare una sindrome o un'associazione nota. Ove possibile, sarebbe opportuno avviare delle indagini di laboratorio i cui risultati possano essere utili per una conferma della diagnosi e per fornire alla famiglia una adeguata consulenza genetica.

Bibliografia

1. Giele H., Giele C., Bower C., Allison M: The incidence and epidemiology of congenital upper limb anomalies population study. *J Hand surgery* 2001; 26:628-634.
2. Swanson AB, Barsky AJ: Classification of limb malformations on the basis of embryological failure. *Surg Clin North Am* 1968; 48:1169-1179.
3. Cheng JCY, Chow SK, Leung PC: Classification of 578 cases of congenital limb anomalies with IFSSH system - 10 years experiences. *J Hand Surg* 1987; 12:1055-1060.
4. Stoll C, Duboule D, Holmes LB, Spranger J: Letter to the Editor Classification of limb defects 1998; 77:439-441.
5. De Smet L: Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. *Genetic Counseling* 2002; 13:331-338.
6. Habighorst LV, Albers P: *Familiäre synostosis metacarpi IV e V.* *Z Orthop* 1965; 100:521-525.
7. Holmes LB, Wolf E., Miettinen O.S.: Metacarpal 4-5 fusion with X-linked recessive inheritance. *Am J Hum Genet* 1972; 24:562-568.
8. Lerch H: Erbliche synostosen der ossa metacarpalia IV and V. *Z Orthop* 1948; 78:13-16.
9. Orel H: Kleine Beiträge zur Vererbungswissenschaft. *Z menschl Vererb Konstitutionslehre* 1929; 14:244-252.
10. Temtamy SA, McKusick VA: Syndactyly as an isolated malformation. *Birth Defect* 1978; 14:301-322.
11. Robinow M, Johnson GF, Broock GJ, Opitz JM: Syndactyly type V. *Am J Med Genet.* 1982; 11:475-82
12. Buck-Gramcko D, Wood VE: The treatment of metacarpal synostosis. *J Hand Surg* 1981; 18A:565-581.
13. D'Arienzo M, Rossello I: Sinostosi. *Trattato di chirurgia della mano - Verduci Ed.,* 2007; 83:1001-1006.
14. Foucher G, Navarro R, Medina J, Khouri RK: Metacarpal synostosis: a simple classification and a new treatment technique. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108:1225-1231.

CONGENITAL SYNOSTOSIS OF THE FOURTH AND FIFTH METACARPALS: NEW SURGICAL TREATMENT IN A PEDIATRIC PATIENT

Metacarpal synostosis is a rare congenital hand malformation requiring only occasionally a surgical correction. However in case of divergent epiphyses there is a progressive accentuation of the deformity. In the "Y" type of synostosis between fourth and fifth metacarpals, the authors propose a subtractive wedge osteotomy, synthesized by a screw that allows the alignment of the metacarpophalangeal joint of the fifth finger with those of other fingers.

Key words: Metacarpal synostosis; Osteotomy; Hand malformation

CAPSULA EBURNEA, 5(11):61-65, 2010
