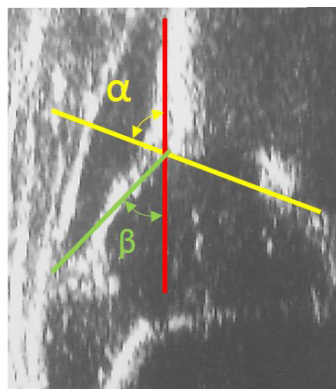




GUIDA PRATICA DI ORTOPEDIA PEDIATRICA

**I PRINCIPALI QUADRI CLINICI DELL'ETÀ EVOLUTIVA:
QUALI SONO, COME INTERCETTARLI
PER UNA CORRETTA PREVENZIONE DELLE
PATOLOGIE ORTOPEDICHE**



Sntesi
InfoMedica

Nota per gli utilizzatori

Il presente documento costituisce una versione integrale della Guida e può essere scaricato nella sua interezza dal sito web della Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale (www.sipps.it, sezione Attività Editoriali).

Nessuno degli Autori ha dichiarato alcun conflitto di interesse relativamente all'argomento trattato né ha ricevuto alcun compenso.



Guida intersocietaria con il coordinamento scientifico del dottor Giuseppe Di Mauro

Supervisione scientifica:

Antonio Memeo

Coordinamento tecnico:

Michele Fiore, Maria Carmen Verga

ELENCO AUTORI (ordine alfabetico)

Andreacchio Antonio	Reparto di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano
Arrigoni Chiara	SC Ortopedia e Traumatologia Pediatrica, AO SS Antonio e Biagio e Cesare Arrigo, Alessandria
Barbero Giulio	Pediatra di Famiglia. Caraglio, Cuneo
Barberi Salvatore	Direttore UOC Pediatria Direttore ad interim UOSD Neonatologia e Terapia Sub Intensiva Neonatale, Presidio Ospedaliero di Rho, ASST Rhodense
Bernardo Luca	Direttore Dipartimento Medicina dell'infanzia e dell'Età Evolutiva ASST Fatebenefratelli Sacco, Milano
Boero Silvio	Responsabile UOC Ortopedia e Traumatologia, Istituto Gaslini, Genova
Bona Gianni	Clinica Pediatrica, Dipartimento di Scienze della Salute, Università del Piemonte Orientale, Novara
Bongiorno Anna	Clinica Ortopedica, Università di Pisa
Brambilla Ilaria	Dirigente Medico Pediatra Clinica Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia
Carbone Marco	Struttura Complessa Ortopedia e Traumatologia, Institute for Maternal and Child Health, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste
Careddu Domenico	Segretario Nazionale FIMP alla Organizzazione. Pediatra di Famiglia, Novara
Casaburi Antonio	Ortopedia Pediatrica, AORN Santobono-Pausillipon, Napoli
Castiello D'Antonio Maurizio	Pediatra di famiglia S. Maria Capua Vetere, ASL Caserta
Catena Nunzio	SC Ortopedia e Traumatologia Pediatrica, AO SS Antonio e Biagio e Cesare Arrigo, Alessandria
Chiappini Elena	Ospedale Pediatrico Universitario Anna Meyer, Dipartimento di Scienze della Salute, Università degli Studi di Firenze
D'Amato Raffaele Dario	UOC Ortopedia e Traumatologia, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, Hub Pediatrico Regione Campania Trauma- DEA III Livello
Dello Iacono Iride	UOS Pediatria ed Allergologia, Ospedale Fatebenefratelli, Benevento



Diaferio Lucia	Azienda Ospedaliero/Universitaria Policlinico-Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari
De Pellegrin Maurizio	Unità Funzionale di Ortopedia e Traumatologia Infantile. IRCCS Ospedale San Raffaele, Milano
Dibello Daniela	UOC Ortopedia e Traumatologia, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari
Di Carlo Valentina	UOC Ortopedia e Traumatologia, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste
Di Mauro Giuseppe	Presidente SIPPS, Pediatra di famiglia, Aversa
Fiore Michele	Pediatra di Famiglia ASL3 Genovese, Genova
Fracassetti Dario	Unità Funzionale di Ortopedia e Traumatologia Infantile. IRCCS Ospedale San Raffaele, Milano
Garaventa Alberto	Responsabile Oncologia Pediatrica, Istituto Gaslini, Genova
Ghigliani Daniele Giovanni	Dipartimento Donna-Bambino-neonato Pediatria Alta Intensità di CureFondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
Gigante Cosimo	Responsabile UOSD Ortopedia Pediatrica, Azienda Ospedaliera Università di Padova
Greco Luigi	Pediatra di Famiglia ATS della Provincia di Bergamo
Guida Pasquale	UOC Ortopedia e Traumatologia, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, Hub Pediatrico Regione Campania Trauma- DEA III Livello
Gulino Antonino	Pediatra di Famiglia ASP 3 Catania, Catania
Lotito Francesco	Ortopedia Pediatrica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli
Marseglia Gian Luigi	Direttore della Clinica Pediatrica dell'Università degli Studi di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo di Pavia
Meleleo Domenico	Pediatra di Libera Scelta, ASL BT (Barletta-Andria-Trani) Responsabile Gruppo di Studio Attività Fisica e Sport della SIPPS
Memeo Antonio	Direttore SC Ortopedia e Traumatologia Pediatrica ASST Centro Specialistico Ortopedico Gaetano Pini/CTO Presidente Società Italiana Ortopedia e Traumatologia Pediatrica
Miniello Vito Leonardo	Responsabile Unità Operativa di Nutrizione, Azienda Ospedaliero/Universitaria Policlinico-Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari

Origo Carlo	SC Ortopedia e Traumatologia Pediatrica, AO SS Antonio e Biagio e Cesare Arrigo, Alessandria
Pagnotta Gaetano	Istituto di Medicina e Scienze dello Sport, CONI, Roma
Palma Filomena	Pediatra di Famiglia, Battipaglia, ASL Salerno
Panuccio Elena	Dirigente medico, Ortopedia e Traumatologia pediatrica, Ospedale Gaetano Pini, Milano
Pavone Vito	Clinica Ortopedica Azienda Universitaria Ospedaliera Policlinico Vittorio Emanuele, Catania
Pedrotti Luisella	Dipartimento di Scienze Clinico Chirurgiche, Diagnostiche e Pediatriche, Università di Pavia Unità di Malattie dell'Apparato Locomotore Polo Universitario Istituto Città di Pavia
Ruberto Eliana	UOC Pediatria e Neonatologia, PO San Paolo, ASL Napoli 1 Centro, Napoli
Saggese Giuseppe	Direttore Rivista SIPPS. Consiglio Direttivo SIPPS. Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Pisa
Scaglione Michelangelo	Clinica Ortopedica, Università di Pisa
Scotese Immacolata	Pediatra di Famiglia, Campagna, ASL Salerno
Tezza Giovanna	UO Pediatria Ospedale Franz Tappeiner, Merano.
Toniolo Renato Maria	Responsabile UOC Traumatologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma
Venturelli Leo	Pediatra. Garante dell'Infanzia e Adolescenza, Bergamo
Verga Maria Carmen	Pediatra di Famiglia, Vietri sul Mare, ASL Salerno

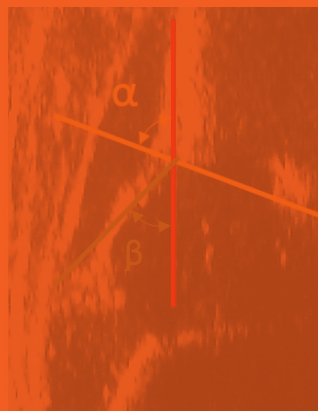
Si ringraziano i **Consigli Direttivi** e i **Presidenti** delle seguenti società scientifiche

	SIPPS - Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale. Presidente: Giuseppe Di Mauro
	SITOP - Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica. Presidente: Antonio Memeo



GUIDA PRATICA DI ORTOPEDIA PEDIATRICA

**I PRINCIPALI QUADRI CLINICI DELL'ETÀ EVOLUTIVA:
QUALI SONO, COME INTERCETTARLI
PER UNA CORRETTA PREVENZIONE DELLE
PATOLOGIE ORTOPEDICHE**



GUIDA PRATICA DI ORTOPEDIA PEDIATRICA

I PRINCIPALI QUADRI CLINICI DELL'ETÀ EVOLUTIVA:
QUALI SONO, COME INTERCETTARLI
PER UNA CORRETTA PREVENZIONE DELLE
PATOLOGIE ORTOPEDICHE



- » **PRESENTAZIONE** pag. 8
- » **Capitolo 1 - Patologie dell'arto superiore** pag. 11
N Catena, E Ruberto, C Arrigoni, G Tezza
• Deformità delle dita
• Sindattilia/polidattilia
• Assenza del radio
• Deformità della spalla
- » **Capitolo 2 - Patologie dell'arto inferiore** pag. 30
M Castiello D'Antonio, F Palma, E Panuccio
• Difetti torsionali
• Difetti di lunghezza
• Deviazioni assiali del ginocchio
- » **Capitolo 3 - Patologie del piede** pag. 38
M Castiello D'Antonio, D Dibello, V Di Carlo, I Scotese
• Piede torto congenito (PTC) (equino-varo-addotto-supinato)
• Astragalo verticale (o piede valgo convesso o piede "a dondolo" o piede piatto rigido congenito)
• Piede metatarso varo
• Piede cavo
• Piede piatto
• Anomalie di sviluppo e di numerosità delle dita dei piedi
- » **Capitolo 4 - Patologie dell'anca** pag. 52
I Dello Iacono, G Bona, S Barberi, D Fracassetti, M De Pellegrin
• Displasia congenita dell'anca
• Sinoviti transitorie
• Artrite settica dell'anca
• Epifisiolisi
- » **Capitolo 5 - Rachide** pag. 74
M Carbone, M Fiore, I Scotese
• Torcicollo
• Spondilolisi - Spondilolistesi
• Scoliosi
• Cifosi e lordosi
• Deformità del torace
- » **Capitolo 6 - Osteocondrosi** pag. 88
C Gigante, G Tezza, MC Verga
• Osteocondrosi vertebrale (morbo di Scheuermann)
• Morbo di Osgood Schlatter
• Malattia di Sinding-Larsen-Johansson
• Osteocondrosi dissecante del ginocchio (M. di Konig)
• Tibia vara osteocondritica (M. di Blount)
• Osteocondrosi di Sever-Blanke-Haglund
• Osteocondrosi scafoide tarsale (Kohler I)
• Osteocondrosi della testa del secondo e terzo metatarsale (Kohler II)
• Osteocondrosi base V metatarsale (M. di Iselin)
• Osteocondrosi del semilunare (M. Di Kienbok)
- » **Capitolo 7 - Osteomieliti** pag. 104
E Chiappini, GL Marseglia, C Origo
- » **Capitolo 8 - I tumori** pag. 110
S Boero, MB Michelis, A Garaventa, L Greco, I Brambilla, GL Marseglia
• Cisti ossea
• Osteoma osteoide /osteoblastoma
• Osteosarcoma
• Sarcoma di Ewing
• Istiocitosi a cellule di Langerhans



» Capitolo 9 - Patologie ortopediche non traumatiche correlate all'attività sportiva

pag. 128

D Meleleo, A Andreacchio, RM Toniolo

- Arto superiore
- Colonna vertebrale
- Bacino
- Arto inferiore

» Capitolo 10 - I traumi scheletrici

pag. 136

P Guida, RD D'Amato, D Meleleo, G Tezza,

VL Miniello

- Cenni sull'apparato muscolo-scheletrico in età evolutiva: la cartilagine di accrescimento
- Distorsioni
- Lussazioni
- Fratture
- Altre lesioni
- Appendice

» Capitolo 11 - Principali interventi terapeutici non chirurgici in ortopedia pediatrica

pag. 149

D Careddu, DG Ghiglioni, G Pagnotta

- Trattamento del dolore – concetti generali
- Farmacoterapia
- Fasciature e bendaggi
- Fisioterapia
- La terapia fisica nel bambino

» Capitolo 12 - La visita ortopedica nell'ambulatorio del Pediatra

pag. 157

L Bernardo, A Gulino, FM Lotito,

A Casaburi, G Tezza

- Valutazione del bambino
- Il dolore osteoarticolare

- Le zoppie e il dolore osteoarticolare
- Le zoppie
- Le zoppie causate da patologie del ginocchio
- Le zoppie causate da patologie del piede
- Dolore ed impotenza funzionale dell'arto superiore
- Dolore rachideo
- Valutazione del dolore nel bambino
- Red flags: quando e dove il dolore ci deve preoccupare

» Capitolo 13 - Malattie metaboliche dell'osso

pag. 177

G Saggese, A Bongiorno, M Scaglione

- Rachitismi
- Osteoporosi in età evolutiva

» Capitolo 14 - L'ortopedia nei bilanci di salute del pediatra di famiglia

pag. 195

GM Barbero, M Castiello D'Antonio,

A Gulino, F Palma, V Pavone

- Bilancio di salute 15 - 30 giorni
- Primo anno
(Bilanci di salute 2-3 mesi; 6 - 12 mesi; 10-12 mesi)
- Secondo e terzo anno
(Bilanci di salute 15-18 mesi; 24 - 36 mesi)
- Bilanci di salute dai 4 ai 6 anni
- Bilanci di salute dai 7-8 anni all'adolescenza

» Capitolo 15 - La comunicazione con la famiglia

pag. 204

L Pedrotti, L Venturelli, L Diaferio, M Fiore

- L'ortopedico
- Il pediatra di famiglia

PRESENTAZIONE

Perché una Guida pratica di ortopedia infantile? L'approccio unitario ai problemi di salute, anche in età pediatrica, è un'esigenza di particolare rilevanza della moderna medicina, pertinente quindi anche all'ortopedia, una specialità classicamente a cavallo fra la chirurgia e la medicina, ancor di più in età evolutiva.

Questa Guida inter-societaria nasce dall'esigenza di andare a rafforzare e consolidare la collaborazione tra i Pediatri, in particolare i Pediatri di Famiglia, e gli Ortopedici nella prevenzione e nella intercettazione delle patologie ortopediche in età pediatrica, soprattutto (ma non solo) in occasione dei Bilanci di salute, visite programmate a specifiche età filtro durante l'infanzia e l'adolescenza.

Nasce certamente con lo scopo di affrontare le diagnosi delle patologie ortopediche, ma soprattutto con lo scopo di fornire gli strumenti atti a promuovere un rapido riconoscimento di queste patologie al fine di indirizzare i bambini e gli adolescenti alla consulenza ortopedica nei tempi e nei modi corretti e condivisi, considerando che le problematiche variano, come ben sappiamo, al variare dell'età (ad ogni età... il suo problema).

Questa Guida non ha, pertanto, lo scopo di essere un libro, un trattato di Ortopedia pediatrica: essa è nata ed è stata costruita con il preciso scopo di dare uno strumento di facile consultazione per il pediatra su tematiche anche complesse che per molto tempo sono state considerate di pertinenza esclusivamente dello specialista ortopedico.

In modo particolare, all'interno del SSN, è il Pediatra di Famiglia che ha il compito di monitorare nel tempo la salute del bambino, dalla nascita all'adolescenza, attraverso i Bilanci di Salute. Integrare le specificità del mondo ortopedico con le peculiarità assistenziali della Pediatria, ottimizzandone la collaborazione e potenziandone gli aspetti assistenziali a vantaggio del bambino e dell'adolescente, sono stati i motori che hanno portato allo sviluppo di una fruttuosa collaborazione fra le principali società di Ortopedia pediatrica e di Pediatria e alla realizzazione di questa Guida.



Non dobbiamo infatti dimenticare che il Pediatra di Famiglia non deve limitare il suo ruolo a quello di *gate keeper* del sistema, ma a lui spettano il rilievo immediato delle cosiddette “*red flags*” che impongono l’invio, nei tempi e nei modi più adeguati, allo specialista.

Questa Guida, implementando l’appropriatezza degli iter diagnostici, può avere positive ricadute sulla qualità delle prestazioni, contribuendo a migliorare la presa in carico nell’ambito dell’assistenza primaria.

La Guida fornisce cenni completi per l’inquadramento di molte patologie, i capitoli ci accompagnano nella diagnosi differenziale, ci portano a ragionare sulle indagini da richiedere e da interpretare in caso di sospetto diagnostico e, soprattutto, ci danno gli strumenti per la prevenzione. La Guida affronta condizioni e patologie malformative, funzionali, infettive, tumorali.

Crediamo che il lavoro di sintesi realizzato dagli autori, tutti super esperti nelle problematiche a loro affidate, sia stato efficace.

Da non dimenticare che ogni singolo capitolo è stato redatto in collaborazione tra ortopedici e pediatri cercando in tal modo di evidenziarne i diversi aspetti.

Speriamo quindi che l’impostazione schematica e pragmatica con cui è stata costruita renda questa Guida un valido strumento, di ausilio nell’attività ambulatoriale di ogni Pediatra e, non ultimo, anche di rapida consultazione per gli ortopedici.

I Presidenti

Giuseppe Di Mauro
Antonio Memeo



Capitolo 1

PATOLOGIE DELL'ARTO SUPERIORE

N Catena, E Ruberto, C Arrigoni, G Tezza

Le anomalie congenite della mano e dell'arto superiore sono un'evenienza relativamente frequente seconda soltanto, in termini di incidenza, alle anomalie cardiache.

I dati epidemiologici sono abbastanza eterogenei ed un recente studio multicentrico retrospettivo ha riportato in Italia un'incidenza globale pari a 2,5/10.000 nati vivi, con maggiore frequenza nel sesso maschile e maggiore coinvolgimento del lato destro.

Lo spettro di malformazioni include una vasta gamma di condizioni, isolate o nel contesto di quadri sindromici, che solitamente alterano lo sviluppo dell'arto superiore o di una sua porzione nel primo trimestre di gestazione.

Per la definizione nosologica sono state elaborate varie classificazioni.

La prima è quella descritta da Swanson, poi modificata dalla Federazione Internazionale delle Società di Chirurgia della Mano (IFSSH) che è stata adottata per oltre 40 anni in tutto il globo.

Questa classificazione divideva le malformazioni in 7 tipi descritti come:

1. difetti di formazione
2. difetti di differenziazione
3. duplicazioni
4. iperaccrescimento
5. ipoaccrescimento
6. sindrome delle briglie amniotiche
7. anomalie scheletriche generalizzate.

Nel primo decennio degli anni 2000, alla luce delle nuove conoscenze sull'embriologia e la genetica molecolare di sviluppo dell'arto superiore, Oberg, Manske e Tonkin hanno proposto un nuovo sistema classificativo (OMT classification), in cui sono distinte tre grandi famiglie di anomalie, quali malformazioni, deformità e displasie.

Seppure nell'ambito di una gestione multidisciplinare, il Pediatra ha specifici ruoli rispetto a tali anomalie:

1. identificazione precoce con l'obiettivo di intervenire tempestivamente, ove necessario, per recuperare l'integrità anatomico-funzionale dell'arto e/o risolvere un problema estetico; raccolta anamnestica orientata (familiare/gravidica/perinatale);
2. valutazione delle tappe dello sviluppo psicomotorio (prensione, manipolazione e funzione motoria sono cruciali in tale processo);
3. valutazione di condizioni associate (le anomalie possono essere isolate oppure associate a quadri polimalformativi/sindromici/malattie sistemiche);
4. coordinamento di specialisti e coinvolgimento attivo del paziente e della famiglia.

DEFORMITÀ DELLE DITA

Clinodattilia



Figura 1. Clinodattilia

È una deformità angolare del dito sul piano coronale (deviazione radiale o ulnare), distalmente all'articolazione metacarpo-falangea, secondaria ad un'anomala crescita longitudinale di solito conseguente alla presenza di un dismorfismo della falange intermedia (detta falange a delta per la sua forma trapezoidale o triangolare).

La maggior parte degli autori è concorde sul definire anomalo un grado di angola-



zione di almeno 10 gradi (sotto tale soglia il reperto è normale).

La deformità interessa prevalentemente il V dito ed è spesso bilaterale.

Nel caso di interessamento dell'indice, si osserva invece un interessamento monolaterale, già presente alla nascita con una deviazione radiale marcata.

La **clinodattilia del pollice** è invece un'entità a parte, in quanto spesso la deviazione è secondaria alla presenza di uno scheletro trifalangico, oppure conseguenza di un disturbo di crescita in esiti di pollice bifido.



Figura 2. Pollice bifido

I quadri clinici vanno distinti tra forme isolate oppure associate ad altre anomalie.

La forma familiare ha un'ereditarietà autosomica dominante con penetranza incompleta.

Tra le numerose sindromi in cui si riscontra la clinodattilia, l'associazione più comune (peraltro anche la prima descritta) è con la sindrome di Down (35-79% dei casi).

L'interessamento del pollice è comune nelle sindromi di Rubinstein – Taybi ed Apert nonché nella displasia diastrofica (pollice dell'autostoppista).

In un numero minore di casi la clinodattilia può essere acquisita, in conseguenza di traumi, infezioni o tumori benigni (osteoccondromi intraarticolari).

L'esame clinico consiste essenzialmente nella misurazione del grado di deviazione assiale e dell'arco di movimento dell'articolazione interessata.

La diagnostica per immagini è basata essenzialmente sull'Rx tradizionale nelle due proiezioni standard; in caso di deviazioni secondarie ad altre patologie può essere utile l'integrazione con risonanza magnetica (RM).

La clinodattilia, soprattutto del V dito, dà raramente delle limitazioni funzionali per cui spesso il bambino affetto viene seguito in crescita per valutare la progressione

delle deformità e l'eventuale insorgenza di anomalie di movimento o di presa. Nel caso del pollice o dell'indice, le deviazioni possono essere maggiormente invalidanti, poiché interferiscono con l'esecuzione della corretta pinza pollice/indice. Terapia In questi casi, la soluzione chirurgica può trovare indicazione; in relazione all'età del bambino, alla causa della deformità ed al grado di deviazione, il chirurgo della mano deciderà quale tecnica sia più appropriata (asportazione della falange a delta, osteotomia correttiva, ribilanciamento capsulo ligamentoso, plastiche cutanee a Z).

Camptodattilia



Figura 3. Camptodattilia

È una contrattura in flessione dell'articolazione interfalangea prossimale che può essere fissa o parzialmente correggibile che frequentemente interessa il quinto dito, in molti casi bilateralmente.

Al contrario della clinodattilia, è spesso secondaria ad anomalie delle parti molli (cute e sottocute, tendini flessori, muscoli lombricali) mentre più raramente si rilevano dismorfismi scheletrici della falange prossimale.

Nelle forme isolate riguardanti il V dito, è stata descritta una trasmissione autosomica dominante con penetranza incompleta.

La camptodattilia è una delle manifestazioni di numerose condizioni ortopediche, prima tra tutte l'artrogriposi, nonché di numerose displasie scheletriche generalizzate.

La presentazione clinica avviene di solito in modo bimodale, con un primo picco intorno a primo anno di età ed un secondo in epoca pre-puberale.



Analogamente alla clinodattilia, l'esame clinico è mirato a misurare il grado di flessione del dito, l'arco di movimento attivo e passivo presente nonché la correggibilità manuale della deformità.

Durante l'esame clinico è poi importante un'accurata anamnesi che, soprattutto negli adolescenti sportivi, consenta di distinguere le rare forme acquisite post traumatiche. La diagnostica per immagini vede la radiografia tradizionale quale primo esame, volto soprattutto a valutare la morfologia dei capi articolari, mentre la RM rientra tra gli esami pre-operatori al fine di valutare le parti molli.

Il trattamento dipende dal grado della flessione, dall'impaccio funzionale nonché dall'età del paziente.

Al contrario della clinodattilia, il trattamento fisioterapico associato all'uso di splint in estensione, possono ridurre la deformità mantenendo la correzione così ottenuta. Il trattamento chirurgico si riserva ai casi con flessione fissa o che non abbiano risposto al trattamento incruento; solitamente è necessario agire su tutti i distretti coinvolti nel determinare la deformità e quindi cute, apparato flessore e talvolta scheletro mediante plastiche cutanee, release tendinei e capsulari e talvolta osteotomie.

Macrodtattilia



Figura 4. Macrodtattilia

Si tratta di un'anomalia in cui una o più dita si presentano di dimensioni aumentate e che, in relazione al grado di iperaccrescimento, possono influenzare negativamente sia la funzionalità che l'estetica, con ricadute a volte importanti anche sulla sfera psicosociale del paziente.

La macrodattilia isolata rientra in un gruppo di patologie rare secondarie a mutazioni somatiche *gain-of-function* nel gene PIK3CA, il cosiddetto gruppo PROS (*PIK3CA-related overgrowth spectrum*).

La mutazione di solito determina un incremento di vascolarizzazione ed impulsi nervosi che hanno come esito l'iperaccrescimento di tutti i tessuti.

È infatti frequente ritrovare lipofibroamartosi nervosa insieme ad ipertrofia vascolare, fino a quadri di fistole arterovenose ad alto flusso e malformazioni linfatiche.

Esame clinico. I quadri clinici sono di solito unilaterali e passano quindi da forme isolate ad un solo dito (più spesso l'indice), a forme coinvolgenti più raggi digitali fino all'intera ipertrofia dell'arto superiore.

Nei pazienti di origine africana o afroamericana, non è infrequente il riscontro di forme miste che oltre alla mano coinvolgono anche il piede.

Nel bambino con macrodattilia, assume quindi importanza un esame clinico accurato finalizzato alla ricerca di malformazioni viscerali associate (soprattutto nei casi di emi-ipertrofia).

Relativamente alla zona ipertrofica, andrà valutata la sua morfologia, l'arco di movimento delle articolazioni interessate, la sensibilità nonché la capacità di svolgimento delle normali attività manuali.

Un altro punto importante sono i controlli nel tempo, in modo da valutare il grado di iper-accrescimento in relazione alla crescita del bambino.

La diagnostica per immagini è anche qui basata sulla radiologia tradizionale e sulla RM; in pazienti che manifestino disturbi di sensibilità, può essere utile una valutazione neurologica insieme a studio elettroencefalografico, poiché non è infrequente la comparsa di sintomatologia tipo sindrome del canale carpale, secondaria alle aumentate dimensioni del nervo mediano.

Terapia. Il riscontro di una macrodattilia o di una ipertrofia dell'arto non rappresenta una chiara indicazione ad un trattamento chirurgico per cui il colloquio con la famiglia e con il paziente assume un ruolo essenziale per spiegare le caratteristiche della malformazione ed il suo comportamento con la crescita del bambino.

L'approccio chirurgico diventa mandatorio per i casi che mostrino un progressivo aumento dimensionale negli anni; le opzioni chirurgiche sono numerose ed includono plastiche di riduzione delle parti molli ipertrofiche, arresti selettivi della crescita falangea, riallineamenti digitali fino all'amputazione del raggio o dei raggi digitali macrodattilici.



BOX 1. Sindrome delle briglie amniotiche

- › **Definizione:** Complesso di anomalie congenite polimorfe provocato da aderenze patologiche di bande del sacco amniotico su strutture fetali sino a quel momento normalmente sviluppate.
- › **Frequenza: sporadica.** M = F
- › **Causa:** Non genetica. Fortemente ancora dibattuta
- › **Caratteristiche cliniche:** Anomalie isolate o multiple; varia estensione topografica e di gravità variabile. Distribuzione asimmetrica; gli arti sono particolarmente coinvolti (possibili anche anomalie craniofacciali e difetti di parete).
- › **Classificazione di Patterson**
 - Tipo 1 costrizione semplice con coinvolgimento cutaneo superficiale
 - Tipo 2 costrizione con deformità distale (con/senza linfedema)
 - Tipo 3 costrizione con acrosindattilia
 - Tipo 4 amputazione intrauterina
- › **Red Flag:** Nei bambini affetti sarebbe auspicabile un precoce invio al chirurgo della mano. Nei casi con costrizione serrata e presenza di linfedema è infatti necessario un trattamento nelle prime settimane di vita per avere il massimo risultato.
- › **Terapia:** è chirurgica. Associazione di plastiche cutanee della banda amniotica insieme a release delle sindattilie e nei casi più complessi a ricostruzione dello scheletro falangeo con trasferimenti liberi o microvascolari di falangi o interi raggi digitali dal piede (ovviamente qualora questo non sia coinvolto).



Figura 5. Briglie amniotiche

Pollice e dita a scatto



Figura 6. Pollice a scatto

Il pollice a scatto è una condizione di comune riscontro nei bambini; solitamente si manifesta con un atteggiamento in flessione, spesso fissa, dell'articolazione interfalangea del pollice, associata alla presenza di un nodulo duro palpabile alla base del dito in sede volare (detto nodulo di Notta) e talvolta alla sensazione di uno scatto durante i movimenti di flesso estensione del dito.

Lo stesso quadro si può riscontrare a livello delle dita lunghe, dove però è meno frequente il blocco fisso con prevalenza invece dello scatto.

Mentre negli adulti questo quadro è secondario ad una tenosinovite con conse-



guente flogosi, dolore e sensazione di scatto nel dito, nel bambino non è presente alcun quadro flogistico.

La condizione è infatti secondaria solo ad un restringimento, non congenito, del canale di scorrimento dei tendini flessori che non consente all'apparato flessore di scorrere nel modo corretto.

Esame clinico. Nel pollice la presentazione clinica più frequente è quella di un atteggiamento in semiflessione dell'articolazione interfalangea, spesso non correggibile passivamente, associata alla presenza del nodulo di Notta; in altri casi è invece possibile notare lo scatto del tendine palpando la base del dito durante i movimenti flesso estensione.

A livello delle dita lunghe invece è più frequente il riscontro dello scatto durante la flesso estensione rispetto al blocco articolare.

In caso di coinvolgimento delle dita lunghe è importante escludere patologie associate quali malattie infiammatorie, mucopolisaccaridosi, osteocondromi.

Terapia. Il pollice a scatto può andare incontro ad una risoluzione spontanea entro il secondo anno di età; se tuttavia questo non accade, sarà necessario rivolgersi ad un trattamento chirurgico che consenta di ridare al tendine flessore la sua normale capacità di scorrimento.

Il trattamento incruento di fisioterapia o splinting non si è dimostrato efficace.

Al contrario, nel caso di scatto che interessi le dita lunghe, il trattamento conservativo sembrerebbe avere un tasso di successo maggiore, per cui molti autori consigliano di provarlo prima di intraprendere un percorso chirurgico.

SINDATTILIA E POLIDATTILIA

Sindattilia



Figura 7. Sindattilia

È una condizione relativamente frequente in cui due o più dita risultano unite per via di un difetto di separazione durante lo sviluppo.

I maschi sono più affetti delle femmine e la razza caucasica più di quella afroamericana o asiatica.

Il pattern genetico è di tipo autosomico dominante con penetranza ed espressività variabile (la principale localizzazione sarebbe sul cromosoma 2, 2q24-q36 o sul gene HOX13) sebbene le forme sporadiche siano la maggioranza.

Il terzo spazio digitale è coinvolto in circa il 50 % dei casi seguito in ordine decrescente dal quarto, secondo e primo.

L'interessamento può essere bilaterale ed in alcuni casi coinvolgere anche i piedi.

I quadri clinici possono essere variabili. Si distinguono infatti forme: monolaterale o bilaterale; simmetrica o asimmetrica; completa (interessa il dito nella sua interezza) o incompleta (parziale); semplice (fusione soltanto cutanea) o complessa (fusione anche di elementi ossei).

Inoltre, è possibile sia l'associazione con altre anomalie dell'arto superiore e della mano (ad es. ectrodattilia, sindrome delle bande amniotiche, mano torta ulnare) che con altre sindromi (sindrome di Apert, sindrome di Poland).

Diagnosi. Nelle forme semplici e parziali la diagnosi viene posta solo clinicamente mentre nelle forme complesse è necessario l'esame radiografico per studiare la morfologia scheletrica ed in casi selezionati l'esame angiografico per valutare il pat-



tern di vascolarizzazione delle dita sindattiliche e programmare in modo più accurato l'intervento chirurgico.

Terapia. La separazione chirurgica è mandatoria mentre le tempistiche possono variare in relazione sia alla localizzazione della sindattilia che alle condizioni generali del bambino ed all'eventuale presenza di altre patologie che necessitino di un trattamento più precoce.

In linea generale, la separazione di sindattilie riguardanti il secondo, terzo e quarto spazio digitale viene eseguita dalla maggioranza dei chirurghi dopo i 12 mesi di età; al contrario le sindattilie del primo spazio vengono separate tra i 6 ed 12 mesi poiché coinvolgendo dita di lunghezza diversa, un ritardo nella separazione potrebbe portare a deviazioni dell'asse digitale in crescita.

Sono state descritte numerose tecniche chirurgiche che si basano tutte sull'utilizzo della cute che unisce le dita per creare dei lembi che andranno a ricostruire la commissura (cioè lo spazio tra la base delle dita) e superfici digitali contrapposte.

Nella maggior parte di casi il quantitativo di cute a disposizione del chirurgo non è sufficiente alla completa copertura delle dita, per cui le zone rimaste nude vengono coperte con innesti cutanei prelevati dall'inguine o dalla superficie volare del polso; negli ultimi anni alcuni autori hanno anche descritto l'uso di sostituti dermici da usarsi al posto degli innesti.

Nel caso di sindattilie che interessino più spazi digitali adiacenti, la separazione avverrà in più interventi per evitare che le dita centrali possano avere una sofferenza vascolare.

È importante informare i genitori che sovente in crescita è possibile il riscontro di una ipertrofia cicatriziale o di un avanzamento della commissura che renderà necessario un secondo intervento di approfondimento, che se possibile viene eseguito al termine della crescita.

BOX 2. Simbrachidattilie

- › **Definizione:** spettro di anomalie caratterizzate da dita corte (brachidattilia) a cui si associa il difetto di separazione cutanea (sindattilia) nel contesto di una mano globalmente ipoplasica
- › **Frequenza:** 0,6/10.000 nati
- › **Forme genetiche:** la simbrachidattilia è inserita in un contesto sindromico quali le sindromi di Poland, Moebius, Cornelia de Lange, Orofaciodigitali.
- › **Forme non genetiche:** da ricondursi principalmente alla malattia delle briglie amniotiche
- › **Caratteristiche cliniche:** I) presenza di una ipoplasia di una o più dita delle porzioni centrali o laterali della mano con numero normale degli elementi ossei falangei sebbene di dimensioni ridotte.
II) Brevità delle dita o di un singolo elemento digitale o metacarpali. In alcuni casi sono coinvolti più raggi, spesso assenti, fino alla schisi ed alla mancanza della mano per amputazione congenita traversa.
- › **Classificazione di Blauth e Gekeler**
 - Tipo ipoplasico (I)
 - Tipo mano spaccata (II)
 - Tipo monodattile (III)
 - Tipo peromelico (IV)

Yamauchi e Tanabu nel 1998 hanno esteso la classificazione di Blauth e Gekeler aggiungendo due ulteriori quadri ad estensione prossimale:

 - Tipo acarpia
 - Tipo amputazione di avambraccio
- › **Terapia.** È chirurgica. Non differisce nella sostanza da quanto già discusso per il trattamento delle forme correlate con la malattia delle briglie amniotiche



Figura 8. Simbrachidattilia

Polidattilia



Figura 9. Esadattilia postassiale

È probabilmente la malformazione della mano di maggior riscontro, caratterizzata dalla presenza di dita sovrannumerarie. Si caratterizza per un'ampia variabilità clinica ed è distinta in 3 gruppi in base ai raggi interessati.

La **forma preassiale o radiale** è quella che interessa prevalentemente il pollice; è più comune nei maschi di razza caucasica

La classificazione di Wassel è quella principalmente utilizzata nonché la più semplice ed anatomica ed individua sette tipi in relazione al livello di duplicazione digitale:

- » Tipo I: falange distale bifida (2%)
- » Tipo II: falange distale duplicata (15%)
- » Tipo III: falange prossimale bifida (6%)
- » Tipo IV: falange prossimale duplicata (43%)
- » Tipo V: osso metacarpale bifido (10%)
- » Tipo VI: osso metacarpale duplicato (4 %)
- » Tipo VII: trifalangismo del pollice (20 %)

La **forma centrale**, abbastanza rara e spesso bilaterale, interessa il II – III e IV dito ed è sovente associata ad anomalie dell'avambraccio come la dimelia ulnare.

La **forma post-assiale o ulnare** riguarda invece le duplicazioni del V dito ed è molto comune negli afroamericani; se ne distinguono due forme principali:

- » Tipo A (dito soprannumerario completamente sviluppato)
- » Tipo B (dito accessorio con sviluppo incompleto)

La polidattilia, inoltre, è distinta in forme non sindromiche e forme sindromiche.

Le forme non sindromiche sono nella maggior parte dei casi a trasmissione autosomica dominante con penetranza variabile.

Le forme sindromiche sono numerose.

La **forma pre-assiale**, sebbene nella maggior parte dei casi sia isolata, può essere associata a sindrome di Holt Horam, anemia di Fanconi e sindrome di Tower-Brocks.

Tra le sindromi invece in cui può figurare una **polidattilia post-assiale** meritano menzione la sindrome di Patau, la sindrome di Ellis Van Creveld, la sindrome di Pallister-Hall, la sindrome di Smith-Lemli-Opitz, la sindrome di Meckel-Gruber, la cefalopolisindattilia di Greig.

Esistono inoltre alcune anomalie genetiche a livello dei cromosomi 7,13 e 19 che sono stati riscontrati in numerose forme.

La diagnosi di polidattilia viene posta nella maggior parte dei casi alla nascita.

L'esame clinico dovrà chiaramente individuare le principali caratteristiche della malformazione nonché escludere eventuali associazioni sindromiche.

Diagnostica per immagini. Non sono di solito necessari esami diagnostici precoci mentre un esame radiografico standard sarà richiesto prima di una eventuale procedura chirurgica.



Terapia. La tipologia e le tempistiche di trattamento dipendono dalla sede e della tipologia della polidattilia.

Per le forme che si presentino come degli abbozzi digitali penduli, sia sul versante radiale che su quello ulnare, il trattamento di scelta è la legatura del dito da eseguirsi nei primi giorni di vita.

Questo approccio, facilmente eseguibile sia al nido che in un ambulatorio ortopedico, ha come scopo l'interruzione della vascolarizzazione all'abbozzo digitale che nell'arco di 7-14 gg andrà incontro a necrosi cadendo spontaneamente.

Nelle forme in cui sia abbia un dito sovranumerario maggiormente formato, il trattamento sarà invece di tipo chirurgico e consisterà nell'asportazione del dito o delle dita sovranumerarie e nella ricostruzione dell'apparato capsulo ligamentoso e muscolare del dito nativo.

Si tratta di una procedura chirurgica non urgente, che viene di solito eseguita tra i 12 ed i 18 mesi di età del bambino.

ASSENZA DEL RADIO



Figura 10. Mano torta radiale

Fa parte di uno spettro di malformazioni definite come "deficit longitudinale radiale" (cosiddetta "mano torta radiale").

È il più comune deficit longitudinale degli arti, bilaterale nel 50 % dei casi e comunemente associato con altre malformazioni viscerali.

Il deficit longitudinale radiale include fenotipi variabili con accorciamento dell'arto e deviazione di polso e mano più o meno marcati e possibile ipoplasia o agenesia del pollice.

La classificazione elaborata da Bayne e Klug nel 1987 distingueva quattro varianti:

- » Tipo I Brevità distale del radio;
- » Tipo II Ipoplasia del radio;
- » Tipo III Assenza parziale del radio;
- » Tipo IV Assenza completa del radio

Nel 2005 Goldfarb ha modificato la classificazione inserendo altre tre varianti:

- » tipo N Assenza/ipoplasia del pollice isolata (radio normale, carpo normale)
- » tipo 0 Assenza/ipoplasia delle ossa carpali
- » tipo V Assenza completa del radio con anomalie associate dell'omero e della spalla

Il deficit radiale richiede grande attenzione sia per la gravità intrinseca della malformazione e dei suoi esiti a distanza che per la frequente associazione con altre patologie, mostrate in **Tabella 1**, che richiedono alta complessità di cure.

Diagnosi. Il corretto inquadramento del bambino è quindi essenziale per indirizzarlo alle necessarie cure con il giusto timing tra i vari specialisti.

È altrettanto importante un accurato colloquio con i genitori per spiegare loro sia le caratteristiche della malformazione che le ripercussioni che questa avrà sulla funzionalità dell'arto e sulla vita di relazione del bambino (soprattutto nei casi di bilateralità).

Terapia. Un altro elemento importante del colloquio riguarda le tempistiche del trattamento chirurgico, che di solito inizia intorno al primo anno di età e si conclude, dopo diversi step, al termine della maturità scheletrica, anche per via dell'elevato rischio di recidiva delle deformità durante la crescita.

Le tecniche chirurgiche sono molteplici e si basano sull'associazione di release delle parti molli, trasferimenti tendinei, applicazione di fissatori esterni, pollicizzazione, trasferimenti microvascolari di dita dal piede.



Sindrome	Comorbidità	Esami raccomandati
Holt Horam	Anomalie cardiache congenite	Ecocardiogramma e valutazione cardiologica
Anemia di Fanconi	Discrasia ematica	Emocromo completo con conta reticolocitaria e striscio
Sindrome TAR - Trombocitopenia Aplasia Radiale	Discrasia ematica	Emocromo completo con striscio
VACTERL - Vertebral anomalies Anal atresia Cardiovascular anomalies Tracheosophageal fistula Esophageal atresia Renal& Radius anomalies Limbs anomalies	Anomalie vertebrali, atresia anale, anomalie cardiache, fistola tracheo esofagea, anomalie renali	Ecocardiogramma Ecografia addominale Rx colonna

Tabella 1. Principali associazioni/sindromi includenti deficit radiale.

DEFORMITÀ DELLA SPALLA

Trattasi di condizioni rare e per lo più sporadiche caratterizzate da anomalie anatomo-funzionali del gomito e del cingolo scapolo omerale di vario grado. Le diverse anomalie con le relative caratteristiche cliniche sono riportate nella [Tabella 2](#).

Anomalia	Eziologia	Ipotesi patogenetica	Caratteristiche cliniche
Sindrome di Poland	Sporadica (anche se descritti casi familiari)	Alterazione del flusso dell'arteria succlavia	Assenza parziale/totale del muscolo grande pettorale frequentemente associata a malformazioni dell'arto superiore ipsilaterale (soprattutto mano, tipica la simbrachidittilia; prevalente il lato destro). Descritte altre associazioni malformative, in particolare deformità del torace.
Deformità di Sprengel	Sporadica (anche se descritti casi familiari)	Alterati sviluppo e migrazione della scapola	Elevazione della scapola Limitazione del movimento scapolo-toracico Da forme lievi (si apprezza lieve asimmetria del cingolo scapolare e del collo durante la crescita) a forme gravi (scapola piccola a livello della regione posteriore del collo) Monolaterale o bilaterale Spesso associata ad altre anomalie (es. anomalie muscoloscheletriche del rachide, sindrome di Klippel-Feil, sindrome di Ferlini-Ragno-Calzolari)
Pseudoartrosi congenita di clavicola	Sporadica (anche se descritti casi familiari)	Anomala fusione dei centri di ossificazione della clavicola	Si presenta usualmente alla nascita come tumefazione a livello del terzo medio della clavicola; successivamente, come massa indolente (di solito è monolaterale, lato destro). Rari i problemi funzionali. Possibile associazione con altre anomalie (bilateralità, destrocardia). Diagnosi clinica e radiografica. Nella diagnostica differenziale: frattura della clavicola (neonato), pseudoartrosi post-traumatica, displasia cleidocranica, neurofibromatosi.

Tabella 2. Deformità del cingolo scapolare



Bibliografia essenziale

- Catena N, Calevo MG, Adani R, Baldrighi C, Bassetto F, Corain M, Landi A, Lando M, Monticelli A, Novelli C, Pajardi G, Rosanda E, Rossello MI, Santecchia L, Zoccolan A, Senes FM. Epidemiologia delle malformazioni della mano e dell'arto superiore in Italia: studio multicentrico. Rivista Italiana di Chirurgia della Mano 2017; Vol. 54 (3): 62-71
- Tonkin MA. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb. J Hand Surg Eur Vol. 2017 Jun;42(5):448-456.
- Waters PM, Bae DS. Pediatric Hand and Upper Limb Surgery. A practical guide. Lippincott Williams & Wilkins
- Umair M, Ahmad F, Bilal M, Ahmad W, Alfadhel M. Clinical Genetics of Polydactyly: An Updated Review. Front. Genet. 2018 Nov 6;9:447
- <https://omim.org/>
- <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>

Capitolo 2

PATOLOGIE DELL'ARTO INFERIORE

M Castiello D'Antonio, F Palma, E Panuccio

DIFETTI TORSIONALI

Durante lo sviluppo degli arti inferiori le strutture osteo-cartilaginee subiscono una serie di processi di torsione sotto l'influenza di fattori genetici da un lato e di forze esterne e interne dall'altro. Una alterazione di uno o di entrambi questi fattori, impedisce la normale crescita dell'arto, dando origine a deviazioni patologiche, i vizi torsionali.

Tra le cause responsabili dei difetti di torsione degli arti inferiori ricordiamo:

- › fattori genetici (familiarità)
- › malposizione endouterina
- › vizi posturali
- › squilibri muscolari, quali quelli presenti nelle patologie neuromotorie (PCI, spina bifida, ecc.).
- › cause iatrogene.

A volte le deformità torsionali in un distretto possono essere compensatorie di deformità nei distretti a monte o a valle.

Nei primi due anni dello sviluppo anca e ginocchio si trovano in una posizione di flessione di circa 30°, flessione da ascrivere all'evidente grado di retroversione della porzione mediale del piatto tibiale, di circa 27° ; questo angolo normalmente, si riduce con l'accrescimento assumendo un valore di 4° nell'adulto.

È fondamentale quindi distinguere questa normale situazione di sviluppo da una situazione patologica che andrà meglio inquadrata attraverso un esame clinico e radiologico.

Per una valutazione clinica della torsione degli arti si può iniziare valutando l'angolo del passo (Fig. 1).



Figura 1. Angolo del passo

L'angolo del passo è l'angolo formato dall'asse longitudinale del piede (linea che si estende dal punto centrale del bordo posteriore del calcagno allo spazio compreso tra secondo e terzo dito) con la linea di progressione del passo. I valori di quest'angolo, aperto verso l'esterno, si aggirano in media, sia nel bambino che nell'adulto, tra 4° e 10° , con una variabilità maggiore nel bambino al di sotto dei due anni. Un alterato angolo del passo è descritto come chiusura dell'angolo del passo (cammino a punte in dentro) o apertura dell'angolo del passo (cammino a punte in fuori). Il cammino a punte in dentro è riscontrabile in circa il 30% dei bambini normali fino al quarto anno di età; in genere scompare con la crescita. La persistenza di questo difetto, che può essere di grado moderato (da -10° a -15°) o severo (superiore a -15°), riconosce come cause principali diverse condizioni: un aumento della antiversione del collo femorale, una torsione tibiale interna, una adduzione dell'avampiede, un piede varo-supinato, una retrazione degli ischio-crurali mediali, che possono presentarsi singolarmente o associate fra loro.

Il cammino a punte in fuori riconosce le seguenti cause:

1. riduzione dell'antiversione del collo femorale;
2. extrarotazione dell'anca, e quindi di tutto l'arto inferiore, pattern caratteristico di certe forme di emiparesi (cammino 3/4, con arto inferiore paretico arretrato ed extraruotato);
3. extrarotazione della gamba, secondaria a spasticità-retrazione del bicipite femorale o del tensore della fascia lata, a retrazioni o deformità articolari a livello del ginocchio;

4. aumento della extratorsione tibiale;
5. valgo-pronazione del piede, abduzione dell'avampiede;
6. deformità dell'anca in abduzione extrarotazione, per contrattura-retrazione dei tessuti molli periarticolari conseguente a malposizione endouterina.

Questa deformità si riduce in genere nel tempo.

Esame clinico. Le manovre semeiologiche per l'identificazione del difetto sono semplici. Dopo aver valutato la deambulazione si pone il bambino in posizione prona, ginocchia flesse a 90°, articolazioni tibio-tarsica e sotto-astraglica in posizione 0 [La posizione 0 o posizione "neutra" è indicativa di una postura del piede "libera", non condizionata da appoggi o resistenze o forze applicate (serve a verificare la postura del piede in assenza di fattori condizionanti)] e si osserva la posizione assunta dal piede.

In assenza di deviazioni degli assi del piede, se il piede è rivolto verso l'esterno siamo in presenza di una tibia extratorta, se è rivolto verso l'interno, di una tibia intratorta (Fig. 2).

Sempre a partire dalla posizione prona, si possono misurare le rotazioni del femore sul piano orizzontale (Fig.3). La misura delle rotazioni è data dall'angolo formato dall'asse della tibia con la verticale. Ruotando la gamba all'esterno si misura l'escursione articolare in intrarotazione (v.n.: 40°- 60°, maggiore nel sesso femminile per la maggiore antiversione del collo femorale); ruotando la gamba all'interno si misura l'escursione articolare in extrarotazione (v.n.: 60° circa alla nascita, poi graduale diminuzione fino a raggiungere 30°-40° nell'adulto).

Diagnostica per immagini. Quando il pediatra si trova di fronte ad una alterazione del passo associata ad una alterazione degli assi o delle rotazioni è necessaria una visita specialistica presso l'ortopedico pediatrico che valuterà il grado di eventuali vizi torsionali e potrà richiedere esami di imaging per un eventuale trattamento.

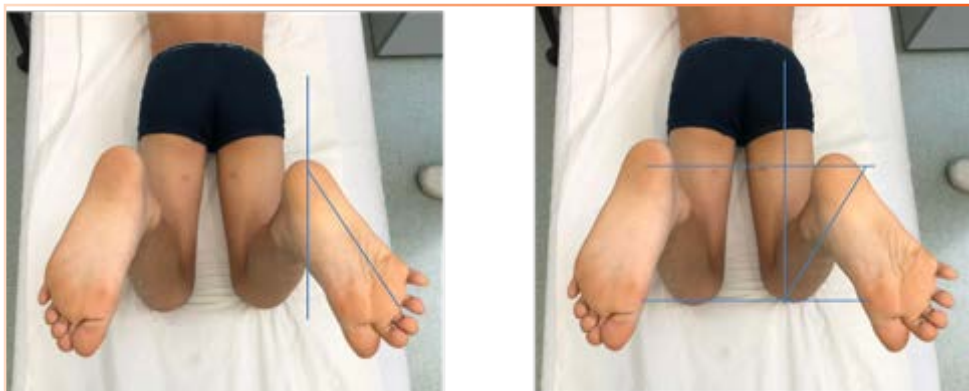


Figura 2. Test per la valutazione della torsione tibiale. A: misurazione dell'angolo formato dall'asse della coscia con l'asse del retropiede e con l'asse bimalleolare. B: misurazione dell'angolo formato dall'asse della coscia e dall'asse longitudinale del piede.



Figura 3. Test per la misura delle rotazioni delle anche sul piano orizzontale

Trattamento. I difetti di deambulazione sono estremamente frequenti nei bambini, la maggior parte di essi è destinata a correggersi con la sola crescita. I provvedimenti da prendere sono quasi sempre di tipo conservativo, consigliando della fisioterapia o dello sport come: sci, pattinaggio, corsa, etc, in cui i piedi procedono paralleli. L'uso di ortesi non modifica in alcun modo l'evoluzione delle deformità rotazionali. Il trattamento chirurgico è riservato alle forme che non si risolvono spontaneamente e che mostrano di influenzare negativamente in maniera severa la deambulazione.

DIFETTI DI LUNGHEZZA

Per **dismetria** si intende una differenza di lunghezza degli arti inferiori. Questo problema è alquanto comune in quanto le due metà del corpo non sono perfettamente speculari. La diagnosi di una vera "gamba corta" è un problema tutt'altro che semplice. La sua complessità è data dal fatto che l'arto inferiore non è costituito da un unico segmento scheletrico ma presenta tre articolazioni fondamentali (anca, ginocchio e sotto-astragalica) il cui atteggiamento, ovvero il posizionamento reciproco dei vari segmenti scheletrici tra di loro (sacro-iliaco, iliaco-femore, femore-tibia, tibia-astragalo e astragalo-calcagno) così come le tensioni posturali asimmetriche che la colonna può produrre sul bacino, è in grado di determinare una variazione della sua lunghezza solo funzionale producendo una "*falsa*" eterometria degli arti.

Le cause di dismetria degli arti inferiori sono numerose e si distinguono in:

- congenite (emiipertrofie, arti ipoplasici, displasie scheletriche, patologie vascolari)
- acquisite (traumatiche, infettive, infiammatorie, neurologiche, tumorali).

In generale, individui con dismetria congenita o acquisita sviluppatasi nel corso di diversi anni compensano più prontamente rispetto a quelli in cui la dismetria si è verificata acutamente, ad esempio per un trauma.

Esame clinico. Di notevole importanza è l'attenta osservazione del soggetto in ortostatismo, clinostatismo ed in posizione seduta.

Con il soggetto in stazione eretta si valuterà l'eventuale incoerenza fra l'inclinazione del bacino (avendo un piano trasverso come riferimento visivo) e un arto inferiore che, perlomeno visivamente, appare più deformato. Il bambino adotta vari meccanismi per compensare un cammino asimmetrico come, ad esempio, la tendenza a camminare in punta sull'arto più corto, diminuendo l'oscillazione del tronco durante il cammino.

A paziente disteso ed in posizione simmetrica si ricercherà l'eterometria degli arti, misurando l'eventuale differenza tra i malleoli tibiali messi a raffronto.

Il test in posizione seduta consente di rendere nulla l'influenza degli arti inferiori sul basculamento del bacino e viceversa, differenziando le vere dalle false eterometrie. Il paziente viene posto con la regione flessoria del ginocchio a contatto col piano di seduta e vengono verificate le eventuali differenze di lunghezza di tibie e femori allineati. Nel caso che in posizione seduta il bacino sia correttamente allineato rispetto



a quanto accade nella stazione eretta e non si riscontrino differenze di lunghezza tibio-femorali si tratterà di una falsa eterometria.

Diagnostica per immagini. L'esame clinico può essere completato, se necessario, da una teleradiografia in stazione eretta degli arti inferiori compreso il bacino.

È provato che fino a 1,2 cm di difformità non si hanno effetti evidenti.

Maggiori differenze si accompagnano a maggiori segni e sintomi. I più comuni includono:

- 】 problemi relativi alla postura (pseudo scoliosi, retropiede valgo o varo)
- 】 problemi di deambulazione (zoppicare, camminare in punta di piedi)
- 】 mal di schiena.

Il trattamento può richiedere da un rialzo nella scarpa a un trattamento chirurgico, a seconda dell'eziologia e dell'entità della differenza e delle deformità associate. È importante tenere traccia della progressione di crescita degli arti inferiori e formulare una strategia basata sulle necessità del paziente.

DEVIAZIONI ASSIALI DEL GINOCCHIO

Nella gamba normale, le tre articolazioni, anca, ginocchio e caviglia sono allineate sulla stessa retta, l'"asse meccanico dell'arto inferiore".

Le "gambe storte" del bambino sono molto comuni e non sempre costituiscono un vero problema ortopedico. Tutti i bambini nascono con un fisiologico varismo, con un angolo femoro-tibiale di circa 10°, che diventa neutro all'età di 18-24 mesi e raggiunge il massimo grado di valgismo, circa 15°, intorno ai 3-4 anni; si tratta in genere di una condizione a carattere transitorio, che tende a normalizzarsi spontaneamente entro i 6 / 8 anni, quando il valgismo raggiunge i 5-7° come l'adulto

Le deformità angolari degli arti inferiori più comuni sono:

- 】 **ginocchio varo**, quando l'angolo di valgismo si chiude all'interno (gambe ad "O") e in posizione eretta con gli arti inferiori uniti, le caviglie sono a contatto e le ginocchia ancora distanti alcuni centimetri (>3 cm).
- 】 **ginocchio valgo**, (gambe a "X") quando in posizione eretta si osserva un contatto tra le ginocchia con gambe divergenti (angolo femoro tibiale > di 6°) Una buona regola è quella di misurare la distanza inter-malleolare

nel ginocchio valgo: se questa è inferiore a 5 cm, rientra nella normalità e sarà sufficiente seguire il bambino nella crescita con visite e misurazioni periodiche. Attenzione ad un *valgismo monolaterale prevalente* che deve orientare alla ricerca di cause patologiche. In caso di valgismo persistente oltre i 7 anni di età, è utile programmare un'attività sportiva idonea, come l'equitazione o il calcio, esercizi specifici e plantari progettati, in modo da compiere una compensazione muscolare, prima del completamento dell'accrescimento scheletrico.

L'eziopatogenesi di entrambe le deformità riconosce

- ▶ i paramorfismi, più comuni, che si possono risolvere spontaneamente o con l'utilizzo di ortesi nel corso dei primi anni di vita o in alcuni casi con interventi chirurgici mininvasivi.
 - ▶ un quadro congenito, legato a rare malformazioni con ipoplasie o aplasie ossee più o meno estese a carico dei condili del femore o dell'emipiatto tibiale;
 - ▶ quadri secondari a gravi traumatismi, osteoartriti, patologie neoplastiche, rachitismo. Utile ricordare la malattia di Blount, secondaria a un disturbo di crescita della parte interna della tibia prossimale mentre la parte esterna continua a crescere determinando un progressivo varismo del ginocchio
-

La diagnosi è principalmente di tipo clinico (misurazione della distanza intermalleolare o intercondilica), con paziente in clino e in ortostatismo.

In previsione di un intervento correttivo, lo specialista richiederà una teleradiografia (radiografia degli arti inferiori in carico) utile a quantificare con precisione la deviazione angolare.



Figura 4. Deviazioni angolari

Bibliografia essenziale

- Canepa G, Stella G. Trattato di ortopedia pediatrica. Clinica, terapia medica e tecniche chirurgiche, 2002
- Staheli, LT: Practice of Pediatric Orthopedics, Lippincott, 2002.
- Ferrari A, Reverberi S, Benedetti MG: L'arto inferiore nella paralisi cerebrale infantile. Springer Ed, 2013.
- Rerucha CM, Dickison C, Baird DC. Lower Extremity Abnormalities in Children. Am Fam Physician. 2017
- Molony D, Heffernan G, Dodds M, McCormack D. Normal variants in the paediatric orthopaedic population. Ir Med J. 2006
- Harris E. The intoeing child: etiology, prognosis, and current treatment options. Clin Pediatr Med Surg. 2013
- Ekwedigwe HC, Enweani UN, Madu KA, Nwadinigwe CU, Okwesili IC, Ekwunife RT: Clinical measurement of angular profile of the knee and correlation with intermalleolar distance in children in Enugu metropolis. Niger J Clin Pract. 2020
- Gomez-Aguilar E, Reina-Bueno M, Lafuente-Sotillos G, Montes-Salas R, Munuera-Martinez PV, Castillo-Lopez JM: Validity of clinical methods in the detection of leg-length discrepancies. Hip Int. 2020

Capitolo 3

PATOLOGIE DEL PIEDE

M Castiello D'Antonio, D Dibello, V Di Carlo, I Scotese

PIEDE TORTO CONGENITO (PTC)
(EQUINO-VARO-ADDOTTO-SUPINATO)

È la più comune malformazione congenita del piede: 1-2/1000 nati vivi (M:F=2:1), idiopatica, caratterizzata da torsione del suo asse longitudinale, per cui la pianta del piede è rivolta medialmente mentre l'appoggio è sul margine laterale. Nel 50% dei casi è bilaterale. La forma isolata riconosce spesso fattori favorenti: ambientali, vascolari, posizionali e genetici (con il 25% di rischio se vi è un parente di primo grado affetto); nel 20% dei casi si presenta in quadri sindromici o patologie neuromuscolari. Il sospetto diagnostico si può porre in epoca prenatale (con l'ecografia nel secondo trimestre).

Anomalie possibili del piede	
Equinismo	Flessione plantare del piede
Varismo	Deviazione mediale dell'asse longitudinale del calcagno
Adduzione	Dita del piede all'interno e margine del piede concavo
Supinazione	Pianta del piede rivolta in alto

Esame clinico. La valutazione del PTC deve tenere conto di: morfologia, presenza di pliche cutanee, malleabilità delle strutture muscolotendinee e soprattutto riducibilità, questo è l'elemento che è più strettamente correlato con la prognosi. La valutazione clinica è sufficiente e non sono necessari ulteriori accertamenti diagnostici in caso di PTC isolato, la classificazione di Manes-Costa (Tabella 1) viene utilizzata per definire il grado di PTC.

La terapia va iniziata quanto più precocemente possibile per ottenere i migliori risultati, sfruttando la spiccata malleabilità dei tessuti del neonato. Il metodo Ponseti è la tecnica non invasiva con le migliori prove di efficacia. Essa consiste in delicate manipolazioni e applicazioni di gessetti, seriatì tenuti in sede per 5/7 giorni. Alla rimozione di ogni gesso e prima dell'applicazione del successivo in differente po-



sizione, si eseguono le manipolazioni dolci per rilasciare le parti molli e consentire una progressiva correzione. Mediamente occorrono 5/6 cicli per ottenere la correzione del piede (nell'ordine scompaiono: cavismo, adduzione e varismo). In caso di persistente equinismo si procede alla correzione chirurgica mini-invasiva del tendine di Achille ed alla successiva applicazione del gessetto per 20 giorni circa. Per mantenere la correzione ottenuta si raccomanda un tutore fino ai 5 anni di vita (inizialmente per l'intera giornata, progressivamente solo la notte, dall'anno di età). Il pediatra è l'anello di congiunzione tra la famiglia e le strutture ortopediche di terzo livello, oltre ad interagire con gli specialisti a lui è affidato il compito di monitorare e implementare l'adesione alla lunga terapia correttiva.

Classificazione del piede torto congenito in gradi secondo Manes-Costa

Grado 1 – lieve	Equinismo, varismo e supinazione <25° a piede flessibile; correzione incruenta
Grado 2- medio	Equinismo, varismo e supinazione tra 25° e 40° a piede parzialmente correggibile in maniera incruenta
Grado 3- grave	Equinismo, varismo e supinazione > 40° a piede non correggibile in maniera incruenta

Tabella 1. Classificazione del piede torto (modificata da Chir. Organi Mov 1975; 62:301-14)

ASTRAGALO VERTICALE (O PIEDE VALGO CONVESSO O PIEDE "A DONDOLO" O PIEDE PIATTO RIGIDO CONGENITO)

È una rara anomalia congenita del piede, isolata oppure in associazione ad altre anomalie e malformazioni, caratterizzata da una dislocazione dorsale dello scafoide sulla testa e sul collo dell'astragalo, che è inclinato verso l'interno del piede e appare, praticamente, verticale.

Le cause possono essere molteplici:

1. alterazioni nella formazione delle ossa del piede durante la vita fetale;
2. malattie cromosomiche (s. di Patau, s. di Edwards) e altre sindromi genetiche;
3. malattie neuromuscolari;
4. forme idiopatiche.

Diagnosi. Di solito si presenta come una sporgenza arrotondata sia sulla superficie plantare che nella parte interna del piede. La visita specialistica ortopedica è indica-

ta alla nascita ed è sufficiente per il percorso diagnostico terapeutico.

Il trattamento può essere conservativo (con gessetti) o chirurgico a seconda della gravità e dell'età di osservazione, in genere con prognosi buona.

PIEDE METATARSO VARO

È dovuto spesso ad una mal posizione del piede in utero e può essere diagnosticato già in epoca prenatale. È una deformità limitata all'avampiede che si presenta addotto per deviazione verso l'interno dei raggi metatarsali e delle dita; il margine esterno del piede segue una curvatura a concavità mediale e tra il primo e il secondo dito può esserci uno spazio più ampio del normale.

Esistono diverse espressioni di gravità: adduzione di tutti i raggi metatarsali, solo del I raggio (piede con alluce addotto), supinazione dell'avampiede, con retropiede in asse. Il trattamento manipolativo incomincia alla nascita, con manipolazioni domiciliari da parte dei genitori o con un fisiochinesiterapista; la posizione corretta può essere mantenuta da un tutore da utilizzarsi a tempo pieno o part-time (Fig. 1). Alla deambulazione può essere necessaria una calzatura ortopedica correttiva con punte abdotte (scarpetta a biscotto)



Figura 1A. Scarpetta-tutore per il mantenimento del piede in ipercorrezione in abduzione



Figura 1B. Scarpetta-tutore per il mantenimento del piede in ipercorrezione in abduzione (visione frontale)



Figura 1C. Scarpetta-tutore per il mantenimento del piede in ipercorrezione in abduzione (visione laterale)



Figura 1D. Scarpetta-tutore per il mantenimento del piede in ipercorrezione in abduzione (visione plantare)

PIEDE CAVO

È caratterizzato da una volta plantare arcuata, con assottigliamento o scomparsa dell'arco plantare e prevalenza dell'area di appoggio del piede su metatarso e calcagno, associato o meno ad una variazione in valgismo del retro piede.

Diagnosi. Nella stragrande maggioranza dei casi il piede cavo, sia esso congenito-idropatico o familiare, deve essere considerato una variante della norma; poiché, però, può sottendere a patologie neuromuscolari, la valutazione clinica deve essere molto scrupolosa per:

- › presenza di dolore o rigidità
- › motilità attiva e passiva del piede
- › immagine podoscopica invariata in carico e scarico
- › accurato esame neurologico centrale e periferico (escludere patologie neuromuscolari, radicoliti, insufficienze muscolari, cerebropatie o patologie spinali).



In base all'immagine podoscopica si distingue in I, II e III grado (Fig. 2); facilmente si può confondere una impronta plantare in valgo pronazione con un grado elevato di cavismo: si tratta in realtà di piede cavo-valgo pronato (CVP).

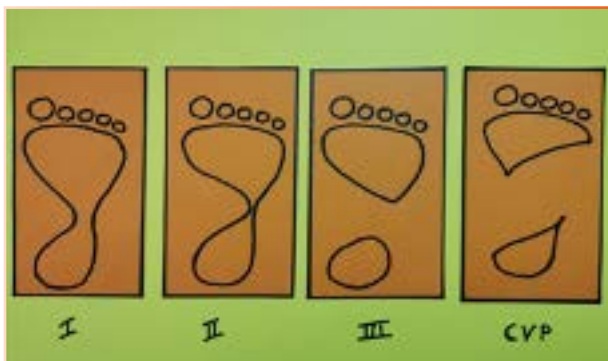


Figura 2. Immagini podoscopiche. I grado: larghezza arco < 1/3 metatarso. II grado: presenza di istmo collegamento verso calcagno. III grado: arco assente; 2 appoggi separati. CVP: piede affusolato, lungo, magro, prevalente nelle femmine; notevole valgismo del retro piede, avampiede abdotto, pianta che guarda l'esterno; 2 appoggi separati.

La terapia del piede cavo patologico (fatto salvo l'intervento sulla causa primaria) sarà ortesica, fisiatrice e chirurgica.

Anche il cavismo di III grado può evolvere in irrigidimento delle strutture articolari con sintomatologia dolorosa ed in questi casi vi è indicazione alla correzione chirurgica.



Figura 3. Piede cavo rigido



Figura 4. Piede neurologico

PIEDE PIATTO

Le variazioni di appoggio del piede sono la causa più frequente di valutazione di natura ortopedica in epoca pediatrica.

Il piede piatto valgo è una alterazione morfologica del piede caratterizzata da diminuzione dell'arcata plantare associata o meno alla presenza di valgismo del retro piede. La volta plantare si forma per un processo di riallineamento dell'articolazione astragalo-calcaneare: il piede "nasce" con un valgismo del retro piede, che dalla nascita ai 12 mesi può raggiungere i 12°-15°, per poi attestarsi intorno ai 5°-7° verso il 5° anno, a processo maturativo completato l'assetto normale in valgo del retro piede risulta inferiore ai 5°. Quando questo processo non si completa, per fattori intrinseci o estrinseci concomitanti, si manifesta l'alterazione di appoggio in piatto-valgo.

Nel 95% dei casi a 3 anni si considera fisiologico un certo grado di piattismo, tanto che si parla di piede lasso, in questi casi si esprime il potenziale di correzione spontanea del piede con evoluzione verso la definitiva maturazione e conseguente normalità di appoggio fino ai 6-8 anni, quindi il monitoraggio nel tempo è fondamentale. Solo il 5% rivelerà un piede piatto patologico idiopatico.

Diagnosi. La classificazione universale del piede piatto (Villadot), si applica alla impronta plantare valutata al podoscopio (Cap. 14), riconosce 4 gradi di gravità (Fig. 5). Nel piede normale il rapporto tra la distanza della parte più stretta dell'arco plantare (linea gialla) e quello delle teste metatarsali (linea arancione) varia tra 1/2 ed 1/3.



Figura 5. Arco plantare

Il rapporto tra la parte più stretta dell'arco (linea gialla) e quella della teste metatarsali sarà:

- › normale
- › I grado < 1
- › II grado (scompare l'arco)
- › III grado > 1



Figura 6. Modalità di misurazione dell'arcata plantare

a. Indice ARC di Staheli: il rapporto tra l'arco plantare (A) e il diametro del tallone (B).

b. Indice CSI di Chippaux-Smirak: il rapporto fra larghezza maggiore (parte anteriore) e minore (parte mediana) del piede (D/C) x 100

La caratteristica che riveste maggiore importanza ai fini prognostici-terapeutici è il riscontro di *rigidità* dell'articolazione astragalo-calcaneare, valutata attraverso manovre specifiche, e la presenza di *sintomi associati* (sintetizzato nella tabella sottostante).

Piede normale	Piede anormale
Piede Flessibile anche con volta plantare piatta e retropiede valgo	Retropiede Rigido o Pronato
Formazione arco mediale alla digitopedeutazione	Arco medializzato con retrazione dita e accorciamento tendine achilleo
Marcia con appoggio calcagno-dita	Marcia con appoggio dita
Allineamento retro e avampiede	Avampiede abdotto o addotto rispetto al calcagno
Mobilità articolare normale senza dolore e edema	Dolore, edema o rigidità articolare Deformità delle alluce o delle dita

La diagnosi differenziale si pone con la sinostosi tarsale (cartilaginea-fibrosa) fra due o più ossa del piede. Non sempre si riesce a far diagnosi con una radiografia standard, ma si deve approfondire con TAC o RMN. Spesso è indicata la correzione chirurgica di resezione della sinostosi.

Modalità di manifestazione del dolore da rigidità della struttura plantare

- › Dolore piedi e arti inferiori
- › Dolenzie a riposo (dd: dolori di crescita)
- › Dolori o contratture dei segmenti superiori
- › Affaticamento o disabilità nei giochi o sport
- › Rifiuto di camminare
- › Cammino in punta di piedi (dd: retrazione tendine achilleo)

Terapia. Il piede piatto associato ad altre patologie necessita del trattamento correlato alla specifica patologia (Sinostosi S. di Goldenhar; Trisomia 21, Trisomia 20, Displasia Cleidocranica, S. di Turner etc) e va inviato a consulenza ortopedica.

La terapia conservativa si basa su esercizi di stretching del tendine achilleo e cavizzanti plantari, possono essere proposti come modalità di accompagnamento "attivo" all'osservazione clinica.



Per quanto riguarda l'utilizzo di ortesi e plantari non vi è evidenza di efficacia, così come per l'indicazione alla stimolazione propriocettiva plantare e alla rieducazione motoria e funzionale.

Il trattamento chirurgico del PP è indicato solo in caso di:

- a)** Piede piatto flessibile doloroso
- b)** Importante impaccio motorio durante la deambulazione
- c)** Facile stancabilità, difficoltà ad utilizzare alcuni tipi di calzature

La fascia di età ideale per eseguire questo tipo di correzione chirurgica è quella tra gli 8 e i 12 anni, anche se diversi autori descrivono buoni risultati in epoche successive. La correzione chirurgica viene eseguita con endortesi, le più comunemente usate sono le viti calcaneali, le viti astragaliche o le viti endosenotarsiche. Sono da prediligere le tecniche che consentono il carico senza immobilizzazioni gessate a partire dalla prima giornata. Dopo l'impianto è necessario in genere astensione dalle attività ginnico-sportive per 3 mesi. Nelle recidive e nei piedi neurologici vengono effettuate correzioni chirurgiche più invasive quali l'osteotomia di Evans o la correzione secondo Grice-Green, fino alle artrodesi di piede.

FLOW CHART GESTIONE DEL PIEDE PIATTO DEL PEDIATRA

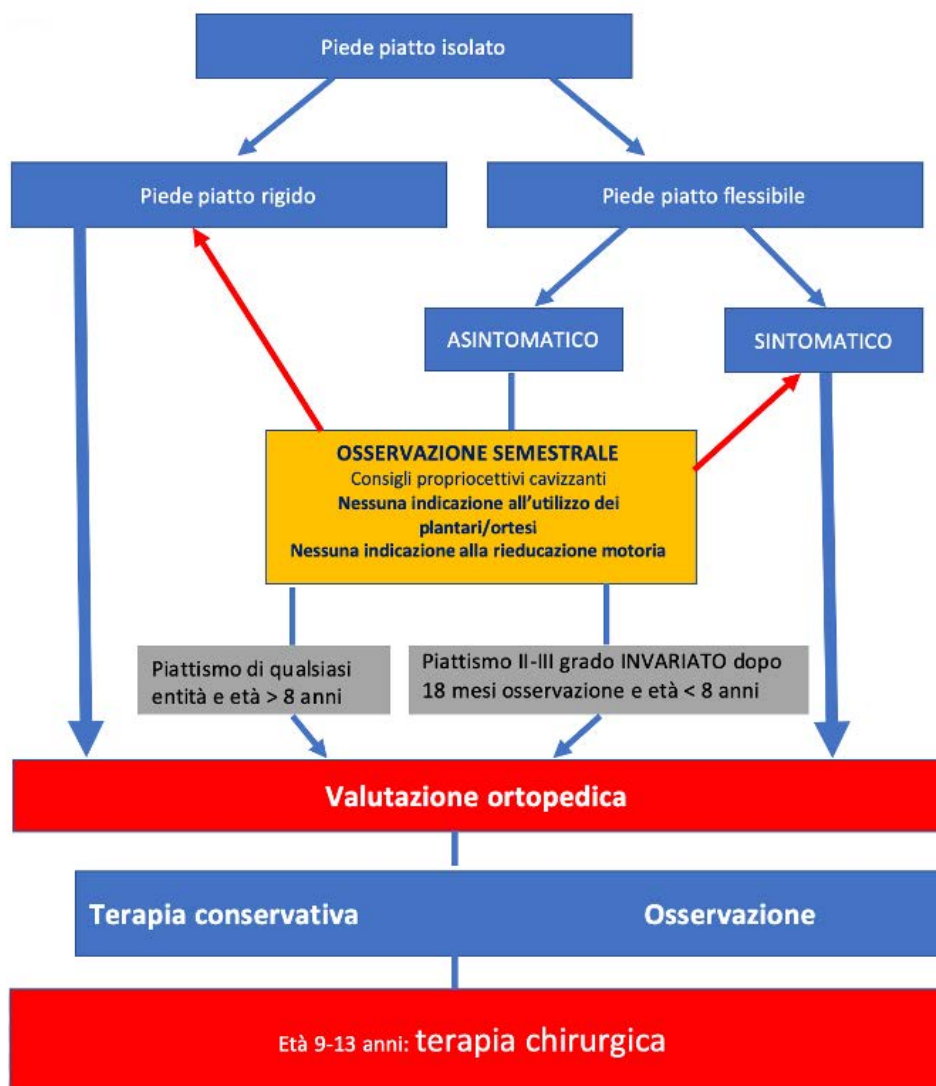




Figura 7A e 7B. Immagini radiografiche dopo la correzione chirurgica con vite conica astragaleca sec. Castaman

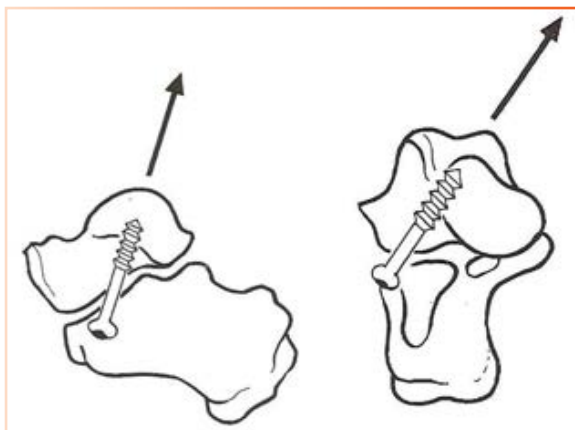


Figura 8. Rappresentazione grafica della correzione chirurgica

ANOMALIE DI SVILUPPO E DI NUMEROSITÀ DELLE DITA DEI PIEDI

Malformazioni maggiori sono l'emimelia e l'ectromelia (piede a chela di granchio) di pertinenza superspecialistica; le minori sono le polidattilie a carico di uno o di entrambi i piedi. Le dita sovranumerarie andranno sempre amputate altrimenti vi sarebbe difficoltà nell'utilizzo delle calzature.

Le sindattilie tra 1-2° dito sono le uniche meritevoli di valutazione ortopedica specialistica per la loro eventuale indicazione chirurgica. Le più comunissime sono fra 2° e 3° e fra il 3° e 4° dito, in genere non sono ossee ma soltanto membranose, esse rappresentano un problema meramente estetico e mai funzionale; in questo caso il pediatra deve solo rassicurare la famiglia, senza la necessità di invio allo specialista.



Figura 9. Esempi di polidattilia



Bibliografia essenziale

- Jin-Peng He, Jing Fan Shao and Yun Hao. Comparison of Different Conservative Treatments for Idiopathic Clubfoot: Ponseti's Versus non-Ponseti's Methods. *Journal of International Medical Research*. 2017 Jun; 45(3): 1190–1199
- Pfeiffer M, Kotz R, Ledl T, Hauser G, Sluga M. Prevalence of flat foot in preschool-aged children. *Pediatrics*. 2006 Aug; 118(2):634-9
- Chen KC, Tung LC, Yeh CJ, Yang JF, Kuo JF, Wang CH. Change in flatfoot of preschool-aged children: a 1-year follow-up study. *Eur J Pediatr*. 2013 Feb; 172 (2): 255-60
- Bresnahan PJ e Juanto MA. *Front. Pediatr*. 2020 Feb; 11: 8-19
- Lynn T. , Staheli, MD Planovalgus Foot Deformity , *Journal of the American Podiatric Medical Association* Vol 89, num2, feb 1999 94-99
- Ford SE, Scannell BP. Pediatric Flatfoot Pearls and Pitfalls. *Foot Ankle Clin*. 2017 Sep; 22(3): 643-6
- Lazzeri S. Piede piatto flessibile: una revisione critica. *M&B* 2016 Oct; 25
- Morcuende JA, Dolan LA, Dietz FR, Ponseti IV. Radical reduction in the rate of extensive corrective surgery for clubfoot using the Ponseti method. *Pediatrics*. 2004;113(2):376- 80.
- Staheli L, Ponseti I, Morcuende JA, et al. Clubfoot: Ponseti management. 3th edition, Global HELP Ed, 2009
- Maranzana-Panizon *Ortopedia per il pediatra* NIS 1989
- West SG, Woodburn J ABC of Rheumatology: PAIN IN THE FOOT- *BMJ* 1995; 310:860-864

Capitolo 4

PATOLOGIE DELL'ANCA

I Dello Iacono, G Bona, S Barberi, D Fracassetti, M De Pellegrin

DISPLASIA CONGENITA DELL'ANCA

La displasia congenita dell'anca (DCA) è la più frequente patologia congenita dell'apparato muscolo-scheletrico del neonato. La malattia comprende quadri che variano da una modesta alterazione dell'acetabolo fino alla completa lussazione della testa femorale. In passato, l'incidenza riportata della lussazione completa della testa femorale era pari a 0.13 % di tutti i nati. In realtà, la frequenza della DCA è certamente superiore a questo valore, poiché la malattia non comprende solo le lussazioni complete, ma anche quadri clinici meno gravi, caratterizzati da una displasia dell'acetabolo con testa femorale ancora in sede, potenzialmente responsabili di una coxartrosi precoce; le alterazioni anche minime dell'acetabolo sono rilevabili all'esame ecografico e sono presenti nel 1.6 % della popolazione generale.

La DCA se non curata può portare a zoppia, a gravi limitazioni funzionali già dall'inizio della deambulazione e ad artrosi precoce dell'anca già nel giovane adulto.

La diagnosi di DCA si avvale di mezzi primari che sono l'esame clinico, l'esame ecografico e l'esame radiografico e di secondari, utili soprattutto per una diagnosi più accurata e per il follow-up, che sono l'artrografia, la TAC e la RM.

Esame clinico. L'esame clinico inizia con la raccolta dell'anamnesi in riferimento a due fattori di rischio universalmente riconosciuti: la familiarità per DCA e la posizione assunta in utero dal neonato indipendentemente dalla presentazione alla nascita. È infatti la posizione podalica in utero negli ultimi mesi di gravidanza a condizionare meccanicamente lo sviluppo delle anche. L'esame obiettivo inizia poi con la valutazione della postura spontanea che il neonato assume in posizione supina; in particolare si porrà attenzione se un arto è atteggiato asimmetrico rispetto al controlaterale e cioè più in posizione addotta invece che abdotta con le anche aperte. Seguirà quindi l'esame clinico diretto che consiste nel:

1. valutare una eventuale eterometria degli arti inferiori (flettendo le anche le ginocchia a 90° si guarderà se un ginocchio si pone più in basso rispetto all'altro); attenzione alla possibile bilateralità del quadro, che potrebbe mascherare l'eterometria.



2. verificare la presenza di una limitazione dell'abduzione delle anche (segno più significativo dopo il primo mese di vita e meno significativo alla nascita perchè i neonati possono presentarlo in seguito a costrizione intrauterina); attenzione alla possibile bilateralità del quadro.
3. eseguire la manovra di Ortolani (scatto di entrata) e Barlow (scatto di uscita).

Va ricordato che la manovra di Ortolani può risultare negativa se il quadro anatomico-patologico impedisce di percepire lo scatto di entrata e precisamente nel caso in cui la testa femorale è rigidamente dislocata al di fuori dell'acetabolo oppure nel caso in cui è assente il patologico cercine cartilagineo (neolimbus), come nei casi meno gravi di DCA, responsabile meccanicamente dello scatto.

Lo scroscio articolare o "click", rumore fisiologicamente presente nell'anca neonatale, va distinto dal rumore provocato dallo scatto vero e proprio; questa distinzione non è sempre facile.

La presenza di una asimmetria delle pieghe cutanee (glutee o adduttorie) non è un segno fondamentale perché spesso presente anche nei neonati sani (circa 20%).

Diagnostica per immagini. L'esame ecografico è l'esame di prima scelta per l'individuazione strumentale della DCA nei primi sei mesi di vita.

L'esame ecografico permette di visualizzare con precisione le componenti, mineralizzate e non, ossee e cartilaginee, dell'anca infantile e di riconoscere tutte le possibili alterazioni fin dai primi giorni di vita.

La tecnica di Graf è attualmente la tecnica più diffusa al mondo; è risultata essere, rispetto ad altre tecniche, la più standardizzata e la più affidabile. Attraverso l'accurata valutazione statica e dinamica della morfologia acetabolare e dei rapporti coxo-femorali e attraverso la misurazione angolare della componente ossea e cartilaginea dell'acetabolo, la metodica ha consentito di classificare diversi quadri patologici, di distinguere i quadri fisiologici e di attuare una terapia per così dire "eco-guidata" della DCA.

La classificazione ecografica della DCA si avvale della valutazione della componente ossea e della componente cartilaginea dell'acetabolo in relazione all'età del neonato nonché della valutazione dinamica della stabilità della testa femorale nell'acetabolo.

L'ossificazione molto avanzata del nucleo cefalico rappresenta un ostacolo all'esame ecografico dell'anca neonatale perché impedisce agli ultrasuoni di valutare il fondo dell'acetabolo con il suo punto di reperi fondamentale. Non è quindi l'età del neonato ma il grado di ossificazione dell'anca a limitarne l'utilizzo.

Per la classificazione delle anche vengono misurati:

1. L'angolo alfa (angolo del tetto osseo) è compreso tra la linea di base e la linea del tetto osseo. L'angolo alfa fornisce indicazioni sull'estensione della componente ossea del tetto; esso decresce proporzionalmente con l'aumento del grado di displasia.
2. L'angolo beta (angolo del tetto cartilagineo) è compreso tra la linea di base e la linea del tetto cartilagineo. L'angolo beta fornisce indicazioni sull'estensione della componente cartilaginea del tetto; esso aumenta proporzionalmente con l'aumento del grado di displasia. A causa della grande variabilità individuale della parte cartilaginea del tetto e a causa della definizione stessa di linea di esposizione, l'angolo beta presenta una variabilità statistica maggiore rispetto all'angolo alfa.

Le anche dei lattanti vengono ecograficamente suddivise in 4 tipi dei quali il tipo I ed il tipo II si riferiscono ad anche con testa femorale centrata nell'acetabolo, il tipo III ed il tipo IV ad anche con testa femorale decentrata. Tra i tipi II e III si inserisce il tipo D che raccoglie le anche in via di decentrata.

1. Tipo I. L'anca è giunta a completa maturazione. Al compimento del terzo mese di vita un'anca deve presentare i seguenti valori angolari.

- Ia. L'angolo alfa è $>60^\circ$ e l'angolo beta $<55^\circ$. (Fig.1)

- Ib L'angolo alfa è $>60^\circ$ e l'angolo beta $>55^\circ$.

Sono solo varianti morfologiche del tetto cartilagineo e entrambe sono quindi da considerarsi anche normali

2. Tipo II. È un'anca ancora centrata, nella quale la componenti ossea e cartilaginea del tetto offrono insieme una buona copertura alla testa. L'angolo alfa è compreso tra 43° e 59° e l'angolo beta è compreso tra 55° e 77° .

Ila; in bambini di età inferiore ai 3 mesi

In rapporto al grado di maturazione delle anche dalla nascita ai tre mesi di età

- 2.1 - tipo Ila+ Anche che matureranno spontaneamente entro i tre mesi di età perché già con angolo alfa elevato

- 2.2 - tipo Ila- Anche con angolo alfa molto basso rispetto all'età, che non raggiungeranno la completa maturazione entro i tre mesi e che necessitano di trattamento

Le prime sono da considerarsi "fisiologicamente immature", le seconde" in ritardo patologico di maturazione

- IIb; in bambini di età superiore ai 3 mesi, anca displasica, necessita di trattamento

3. Tipo III. È un'anca decentrata nella quale la componente ossea del tetto è insufficiente. A causa della insufficiente contenzione la testa femorale è lussata e, lussandosi spinge sul tetto cartilagineo che rimane al di sopra della stessa. L'angolo alfa è $<43^\circ$ e l'angolo beta $>77^\circ$.
4. Tipo IV. È un'anca anch'essa decentrata nella quale però, a differenza del tipo III la testa ha perso completamente i rapporti con l'acetabolo tanto che la parte cartilaginea del tetto viene a trovarsi tra la testa e l'acetabolo stesso. (Fig.2)
5. L'anca di tipo D rappresenta il primo stadio di un'anca decentrata. È stato importante distinguere questo tipo di anca e classificarla diversamente rispetto ad un'anca di tipo II; essa è infatti già in via di decentrata ma nello stesso tempo, diversamente dal tipo III, può ancora contare su una copertura ossea discreta. L'angolo alfa è ancora nel settore del tipo II (43° - 59°) mentre l'angolo beta è già nel settore del tipo III ($>77^\circ$). (Fig.3)

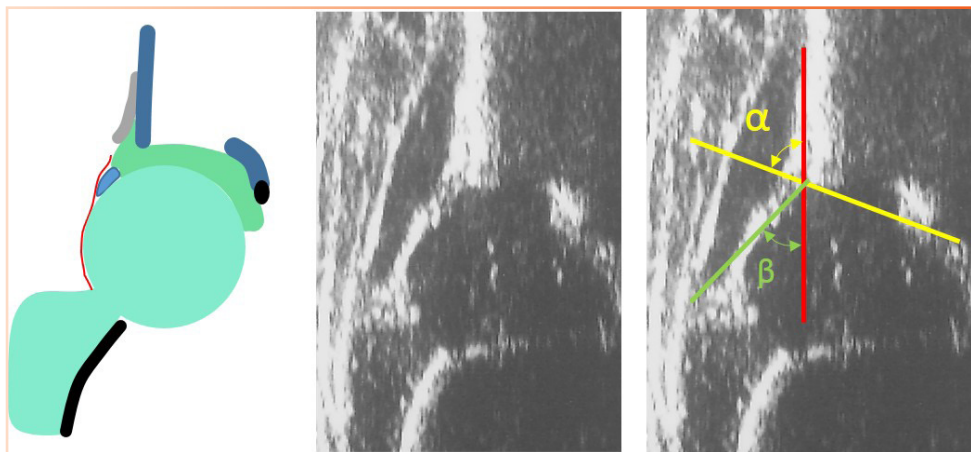


Figura 1. Anca normale in un neonato. Immagine ecografica e relativo schema esplicativo. L'angolo alfa (α) misura 70° , l'angolo beta (β) 46° . Anca tipo la secondo la classificazione di Graf.

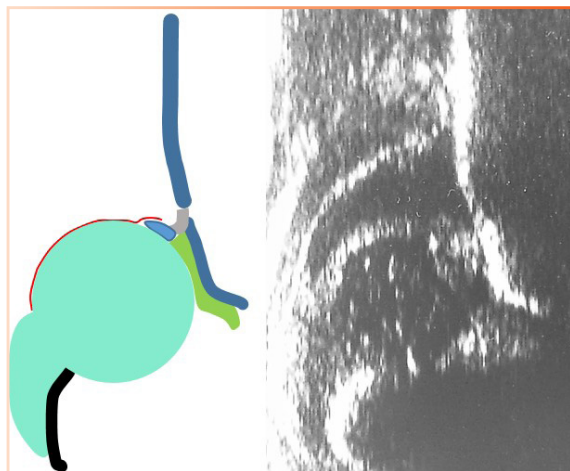


Figura 2. Anca lussata in un neonato. Immagine ecografica e relativo schema esplicativo. Anca tipo IV.

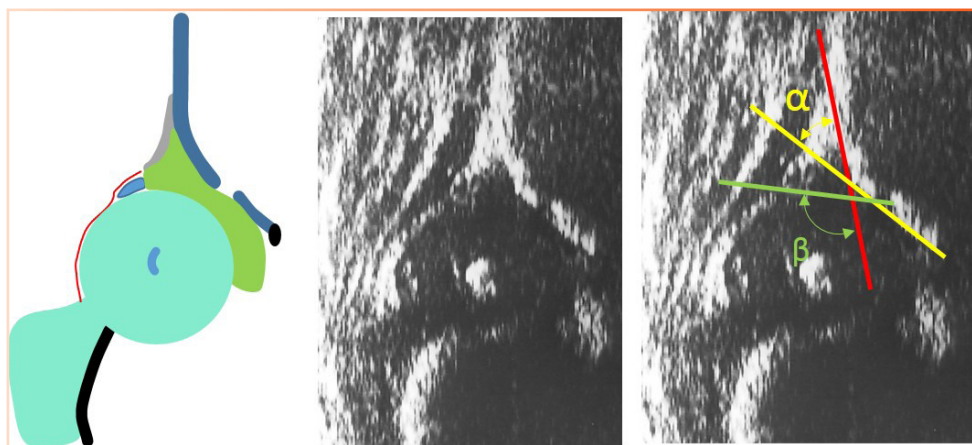


Figura 3. Anca displasica in un neonato. Immagine ecografica e relativo schema esplicativo. L'angolo α misura 45° , l'angolo β 110° . Anca tipo D. Presente il nucleo cefalico.

Esami radiologici

L'esame ecografico ha sostituito l'esame radiografico del bacino nella diagnosi di displasia nel lattante. I rischi legati alla radioesposizione e le informazioni modeste che l'esame radiografico fornisce nei primi 3-4 mesi di vita rendono oggi questo esame indicato non più come test di screening, ma come indagine diagnostica di secondo livello per confermare un sospetto clinico in bambini oltre i 6 mesi di età,



per documentare la completa guarigione delle forme più gravi, per controllare l'eventuale comparsa di complicanze quale la necrosi cefalica avascolare e monitorarne l'evoluzione, per il follow-up delle forme più gravi negli anni successivi fino a fine accrescimento.

La radiografia del bacino deve essere eseguita con tecnica rigorosa e con adeguata protezione delle gonadi.

Gli esami quali l'artrografia, la TAC e la RM sono riservati ai casi più complessi, a quadri con dubbia diagnosi, a pazienti con indicazione a intervento chirurgico e sono solitamente di competenza specialistica.

L'importanza di una diagnosi precoce

Ogni minima alterazione residua dell'acetabolo, più probabile in un trattamento tardivo, può condurre in età adulta ad una artrosi dell'anca.

L'efficacia della terapia è massima quando le cure iniziano precocemente, entro il primo mese oppure, se possibile, fin dai primi giorni di vita; in presenza di lussazione dell'anca alla nascita, le alterazioni anatomiche secondarie alla dislocazione della testa femorale non sono ancora consolidate, mentre possono esserlo quando la terapia inizia tardivamente, dopo il 2° -3° mese di vita del bambino, e per questo motivo il riposizionamento della testa femorale all'interno della cavità acetabolare può risultare problematico e talvolta impossibile per via incruenta.

Alcuni studi hanno cercato di individuare il limite di età entro il quale il potenziale di crescita acetabolare, e quindi di guarigione di una displasia, risulta ancora molto elevato.

La 6° settimana di vita è stata identificata come limite ideale entro il quale giungere alla diagnosi e iniziare il trattamento; oltre tale età si riduce la certezza di una completa normalizzazione dell'acetabolo in risposta alla terapia.

Anche per quanto riguarda l'incidenza della complicanza più temuta nel trattamento della DCA, la necrosi cefalica avascolare, la precocità di intervento riveste un ruolo essenziale. L'incidenza media riportata in uno studio multicentrico in pazienti trattati mediante riduzione incruenta e apparecchio gessato, è del 10%; la distribuzione dei casi risulta essere in progressivo aumento in rapporto all'età di inizio della terapia. La terapia stessa risulta essere più complessa e di maggior durata nel caso di diagnosi tardiva.

Screening clinico-ecografico della displasia dell'anca

Lo screening della DCA, qualsiasi test si intenda adottare, è finalizzato ad una diagnosi precoce.

Per anni è stata molto dibattuta l'opportunità di eseguire, in caso di screening ecografico, uno screening rivolto a tutti i nati, cosiddetto "universale", oppure uno riservato solo ai bambini con fattori di rischio, cosiddetto "selettivo".

L'indicazione attuale allo screening universale scaturisce da 2 principali fattori, comprovati dagli studi degli ultimi 10 anni:

1. la riduzione significativa (50-85%) degli interventi chirurgici con screening universale ma non con quello selettivo
2. la diminuzione dei costi sanitari per una notevole riduzione dei casi che necessitano di un trattamento chirurgico e perché, qualora necessario, quest'ultimo è stato meno invasivo perché più precoce.

Si riporta di seguito la sintesi delle raccomandazioni "evidence based" riguardo allo screening clinico ecografico della DCA.

1. screening clinico a tutti i neonati (per verificare la presenza di segni di instabilità dell'anca, quali il segno di Ortolani e Barlow)
2. esame ecografico alla nascita: in presenza di segni clinici positivi (Ortolani, Barlow) o dubbi, in presenza di fattori di rischio universalmente riconosciuti (familiarità e gravidanza podalica senza distinzione di sesso)
3. esame ecografico a tutti i neonati entro la 6° settimana di vita e comunque non oltre le 8 settimane (perché in assenza di segni clinici e di fattori di rischio può esserci displasia, perché in caso di grave displasia è ancora possibile attuare un trattamento precoce, in una fascia di età in cui il potenziale di guarigione dell'anca è ancora molto elevato).

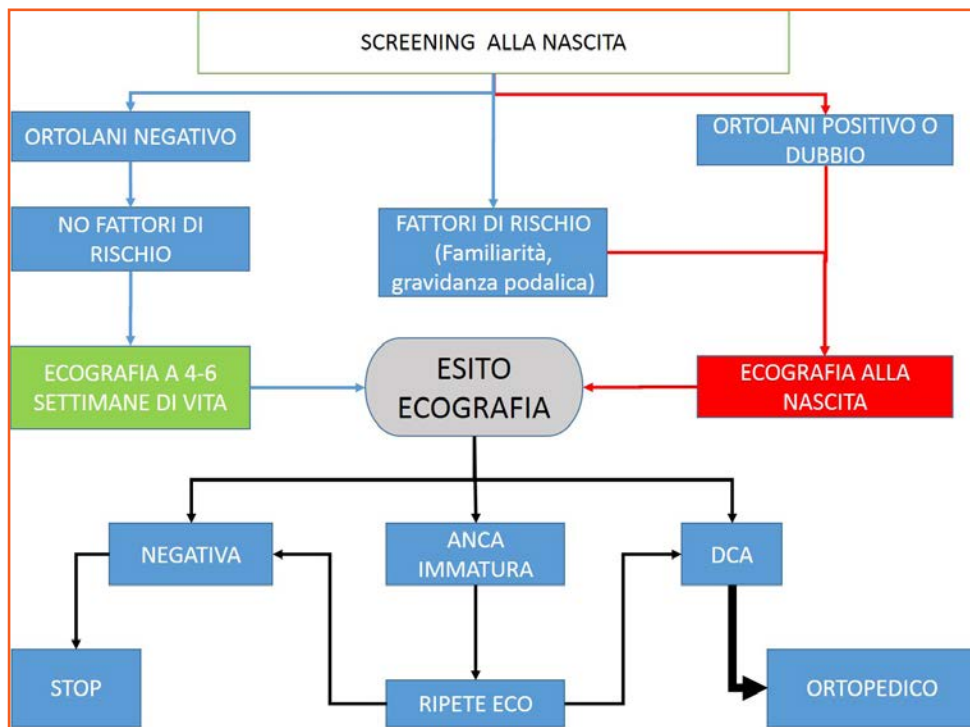


Figura 4. Screening clinico-ecografico della displasia dell'anca alla nascita. Algoritmo decisionale.

Terapia In base alla gravità del quadro il trattamento prevede il posizionamento delle anche in flessione e abduzione, la riduzione mediante divaricatori dinamici o manovre incruente e cruenti e l'immobilizzazione in gesso (Fig. 5). La complicanza più temuta è la necrosi avascolare della testa del femore; la sua incidenza può essere ridotta ma non eliminata, qualsiasi trattamento si prenda in considerazione.

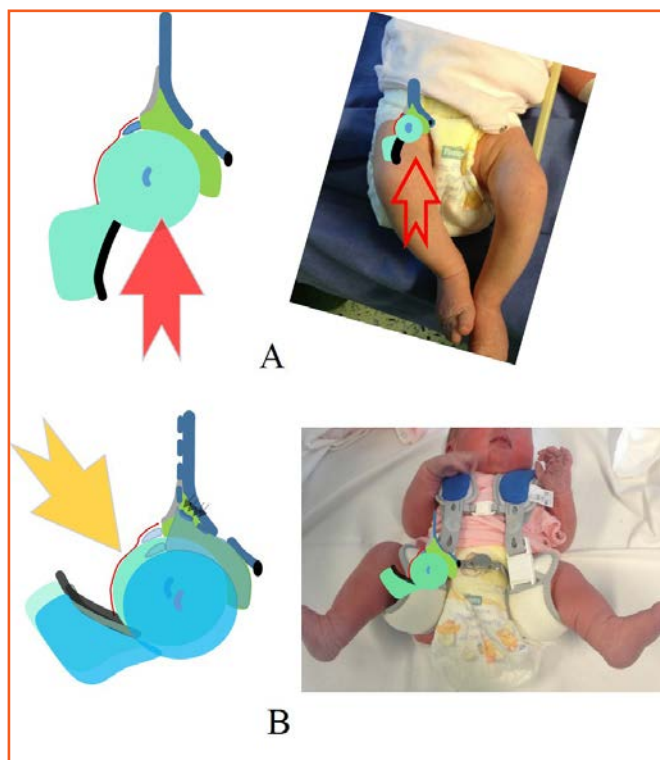


Figura 5. Posizione dell'anca e schema esplicativo. A) In posizione estesa e addotta l'anca spinge sul tetto acetabolare B) In posizione flessa e abdotta l'anca viene spinta verso la cavità acetabolare.

Il trattamento della DCA nei primi mesi di vita è necessario per ristabilire i corretti rapporti tra testa femorale e acetabolo, unica garanzia per una corretta crescita e per il ripristino dei parametri articolari alterati.

Quando non è sufficiente la divaricazione, per ottenere la centratura dell'anca nei casi più gravi, è necessario un periodo variabile (2-3 settimane) di trazione a cerotto bilaterale a cui segue la riduzione incruenta e la stabilizzazione in narcosi con confezionamento di gesso pelvi-podalico bilaterale.

L'intervento di riduzione cruenta entro il primo anno di vita non è frequente, trova indicazione nelle anche precocemente lussate ("lussazioni embrionarie"), quando in narcosi l'affrontamento epifisario è impossibile, oppure quando vi è una grande instabilità dell'anca centrata ed infine nei casi di ri-lussazione dopo un tentativo incruento di riduzione.



Tipo	Sottotipo	Trattamento	Controllo
I	a	NO	NO
	b	NO	NO
II	a+	NO	SI
	a-	SI	SI
	b	SI	SI
	c	SI	SI
D		SI	SI
III	a	SI	SI
	b	SI	SI
IV		SI	SI

Figura 6. Schema semplificato delle indicazioni al trattamento ortopedico della DCA (classificazione di Graf). In base alla gravità del quadro il trattamento prevede il posizionamento delle anche in flessione e abduzione, mediante divaricatore semplice (riquadro giallo) o mediante divaricatore rigido o apparecchio gessato dopo manovra riduttiva incruenta o cruenta (riquadro rosso). (Vedi testo per maggiori dettagli).

Bibliografia essenziale

- De Pellegrin M, Silvio Boero, C. Origo, P. Farsetti. Focus. La displasia congenita dell'anca (DCA) (Terminologia Diagnosi precoce, Screening, Raccomandazioni). Giornale Italiano di Ortopedia e Traumatologia Pacini Editore, 2019 Vol.XLV; 1-6
- De Pellegrin M, D. Fracassetti. Screening della displasia dell'anca. Strategie a confronto per la diagnosi precoce. Il pediatra 2014 3: 46-53.
- Mahan St, Katz JN, kim YJ. To screen or not to screen? A decision analysis of the utility of screening for developmental dysplasia of the hip. J Bone Surg Am. 2009 Jul; 91 (7):1705-19
- Graf, R. Hip sonography: background; technique and common mistakes; result; debate and politics; challenges. Hip Int, 2017; 27(3):215-219.
- Sink, E., Ricciardi, B., Torre, K. & Price, C. Selective ultrasound screening is inadequate to identify patients who present with symptomatic adult acetabular dysplasia. Journal of Children's Orthopaedics, 2014; 8(6):451-455
- Biedermann, R. & Eastwood, D. Universal or selective ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip? A discussion of the key issues. J Child Orthop, 2018; 12:296-301
- Thallinger C, Pospischill R, Ganger R, et al. Long term results of a nationwide general ultrasound screening system for developmental disorders of the hip: the Austrian hip screening program. J. Child Orthop 2014; 8:3-10
- Thaler M, Biedermann R, Lair J, Krismer M, Landauer e. Cost-effectiveness of universal ultrasound screening compared with clinical examination alone in the diagnosis and treatment of neonatal hip dysplasia in Austria. Journal of Bone and Joint Surgery (2011) 93 B: 1126-1130
- Agostiniani R, Atti G, De Pellegrin M, Tomà P, Bonforte S, Casini C, Cirillo M, Esposito F, Galla A, Marrè Brunenghi G, Vezzali N. Raccomandazioni per la diagnosi precoce della displasia evolutiva delle anche. Documento di consenso intersocietario del gruppo di lavoro sulla Displasia evolutiva dell'anca (DEA). Area Pediatrica 2020, Vol.21; 61-65.

SINOVITI TRANSITORIE

La sinovite transitoria dell'anca (STA) (coxalgia benigna, coxite transitoria, "raffreddore" dell'anca) con un'incidenza del 3% è la più frequente affezione dell'anca nel bambino. Caratteristiche cliniche della STA sono: insorgenza improvvisa, zoppia, dolore inguinale modesto e della durata di pochi giorni, limitazione funzionale dell'anca, remissione spontanea in pochi giorni. Gli esami di laboratorio con gli indici di flogosi, se eseguiti, risultano nella norma. L'eziologia rimane sconosciuta anche se alcuni studi hanno suggerito una causa virale nell'insorgenza. Il liquido sinoviale presente, se si esegue una artrocentesi, risulta negativo per batteri. È stata dibattuta la correlazione con il M di Perthes (necrosi avascolare della testa femorale); ciò soprattutto in riferimento alla presenza di versamento in entrambe le affezioni nella fase iniziale e alla sovrapponibile età di insorgenza di 4,1 anni ($\pm 2,2$ DS). I maschi (64%) sono più colpiti delle femmine (36%) mentre non vi è preferenza di lato. Una stagionalità con picchi in primavera e autunno è nota; 35% dei soggetti riferiscono una precedente infezione delle vie respiratorie in anamnesi. L'85 % presenta esami di laboratorio nella norma mentre nel restante 15% vi è un lieve aumento degli indici infiammatori e dei leucociti. La STA, nonostante il quadro sopradescritto, suscita spesso molta preoccupazione nei genitori e come tale deve essere affrontata dai curanti.

Esame clinico. L'esame inizia con anamnesi per stabilire la durata del sintomo che varia da 1 a 10 giorni (media 3 giorni). L'esame clinico valuterà oltre alla zoppia l'atteggiamento dell'arto inferiore colpito che sarà in rotazione esterna, con il piede con la punta ruotata verso l'esterno. L'arto affetto, con paziente sdraiato in posizione supina, sarà atteggiato in lieve flessione, lieve abduzione e lieve rotazione esterna. Questa posizione antalgica mette infatti spontaneamente a riposo l'anca e detende la capsula. Il dolore in regione inguinale, a volte riferito alla coscia e al ginocchio (23%), è di solito di modesta entità. Il bambino è apiretico e non "malato". Valutando il movimento passivo dell'anca si noterà una limitazione soprattutto dei movimenti di rotazione e soprattutto della rotazione interna.

Se vi è un discostamento dal quadro clinico sopra presentato (durata del sintomo, età del bambino, intensità e sede del dolore, atteggiamento dell'arto) vanno prese in considerazione altre diagnosi. Come riportato in uno studio l'età dei bambini che pur presentando una sintomatologia simile non erano affetti da STA ma da altre patologie (M.di Perthes iniziale e non, epifisiolisi iniziale, osteomielite dell'acetabolo, ascesso dello psoas, sarcoma del pube, displasia residua dell'anca) era di 7,3 anni ($\pm 2,1$ DS) e la durata del sintomo in media di 53 giorni.

Diagnostica per immagini. L'esame ecografico con scansione anteriore, rappresenta l'esame di prima scelta in presenza di coxalgia. Esso può evidenziare il versamento articolare (distensione capsulare con aumento dello spazio intracapsulare) (Fig. 7) e eventuali alterazioni del profilo epifisario e metafisario espressione quest'ultime di altre patologie come per esempio il M. di Perthes. In presenza di versamento e di diagnosi di sinovite transitoria, diagnosi solitamente per esclusione, l'esame ecografico consente il monitoraggio dello stesso fino a sua completa scomparsa in media dopo 1-2 settimane, in questa patologia mai oltre un mese; nel 87.5% dei casi il versamento non è più presente ad un controllo ecografico dopo due settimane. La persistenza del versamento è un parametro importante per proseguire con gli accertamenti diagnostici. vedi di seguito)

L'esame ecografico non è in grado di fare un'analisi qualitativa del versamento. Il segnale anecogeno tipico della sinovite è presente anche nella artrite settica in fase iniziale. Solo nei giorni successivi, l'artrite settica, se non trattata, può evidenziare all'esame ecografico un versamento "corpuscolato", maggiormente ecogeno, espressione della presenza di componenti cellulari.

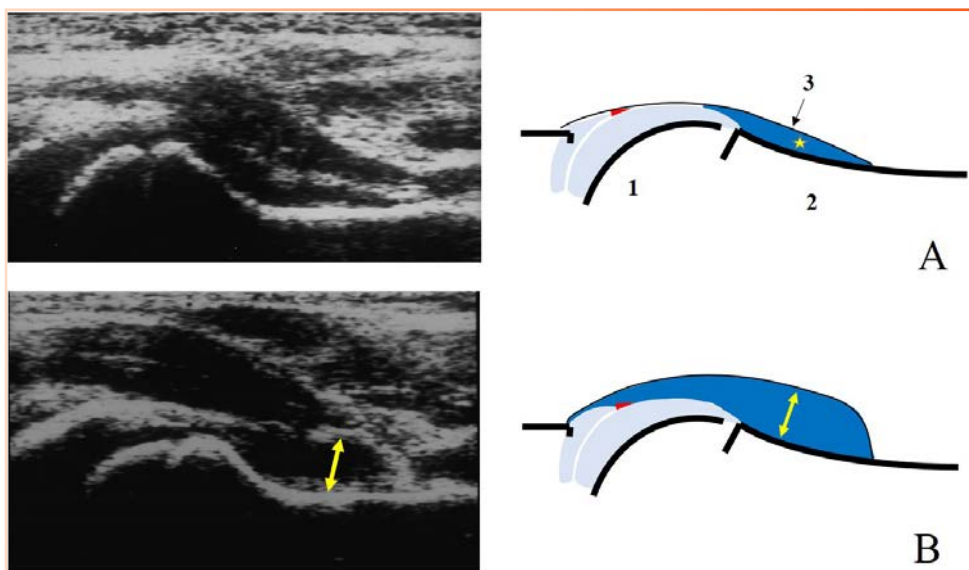


Figura 7. Immagine ecografica dell'anca di un bambino ottenuta mediante scansione anteriore e relativo schema esplicativo. A) Anca normale: 1=Profilo epifisario, 2= Profilo metafisario, 3= Capsula articolare, ★=Spazio intracapsulare. B) Anca affetta da coxalgia. Si noti l'aumento dello spazio intracapsulare (doppia freccia) per versamento articolare.

Nelle sinoviti transitorie l'esame radiografico va eseguito solo se vi è persistenza della sintomatologia e oltre le 4 settimane dagli esordi, se l'età del paziente non è nel range tipico della sinovite transitoria, se il quadro clinico (sede, durata, intensità del dolore) è anomalo per artrite transitoria. In realtà anche nell'immagine radiografica è visibile, ad una attenta osservazione dei tessuti molli periarticolari, una "bombatura" della capsula articolare.

Se vi è persistenza del versamento è indicato per escludere altre patologie, approfondire il quadro mediante Rx e RM; quest'ultimo esame, è anche indicato per identificare uno stadio iniziale di necrosi avascolare della epifisi femorale nota come M. di Perthes, L'età di insorgenza è sovrapponibile a quella della sinovite transitoria ma solo 1 caso su 300 è effettivamente un M di Perthes L'indicazione alla RM nelle sinoviti transitorie è estremamente rara: è indicata solo nel sospetto di altre patologie (vedi sopra) perché nelle sinoviti transitorie la RM evidenzia unicamente un versamento articolare, che comunque è più facilmente evidenziabile alla ecografia.

L'importanza di una diagnosi precoce

Non è importante la diagnosi precoce della sinovite transitoria. È importante la diagnosi precoce di quelle patologie che possono simulare una artrite transitoria come sintomo iniziale. Tenere presente i parametri sopra indicati è di ausilio per la diagnosi corretta.

Terapia Il trattamento della sinovite transitoria consiste nello scarico dell'anca affetta. Mediante "stampelle" se il bambino è di età superiore ai 5 anni e passeggino nei bambini più piccoli. Non caricare l'anca affetta porta ad una più veloce guarigione e ad una diminuzione delle recidive. L'uso di farmaci antinfiammatori per os non velocizza il processo di riassorbimento del versamento e può, in assenza di dolore, far caricare l'anca ritardando la guarigione. Essi sono indicati unicamente in presenza di sintomatologia dolorosa importante, situazione estremamente rara, e solo per 2-3 giorni.

L'algoritmo decisionale nel percorso clinico-strumentale è importante per un corretto percorso diagnostico e per evitare inutili esami invasivi (Fig. 8).

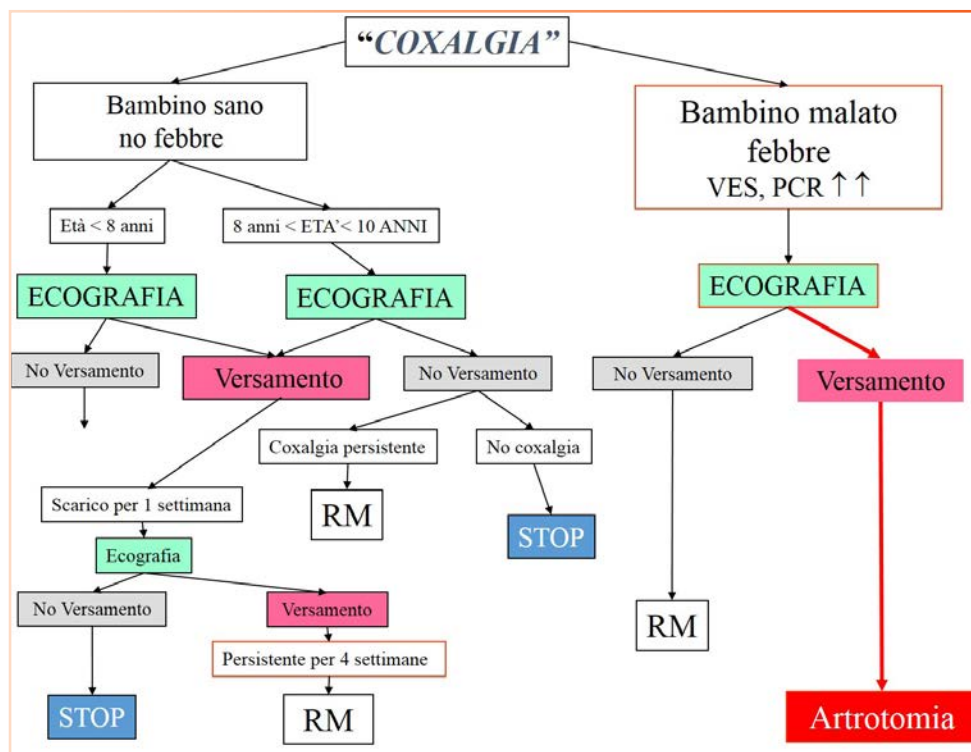


Figura 8. Algoritmo decisionale nella coxalgia del bambino

Bibliografia essenziale

- Landin LA, Danielson LG, Wattsgard C. Transient synovitis of the hip. J Bone Joint Surg (Br) 1987;69:238-242.
- Terjesen T, Osthus P. Ultrasound in the diagnosis and the follow-up of transient synovitis of the hip. J Pediatr Orthop 11 1991 11: 608-613
- Haueisen DC, Weiner DS, Weiner SD. The characterization of “transient synovitis of the hip” in children. J Pediatr Orthop 1986 6: 11-17.
- Futami T, Kasahara Y, Suzuki S, Ushikubo S, Tsuchiya T. Ultrasonography in transient synovitis and early Perthes'disease J Bone Joint Surg (Br) 1991 73:635-639.
- De Pellegrin M, Fracassetti D, Ciampi P. Transient synovitis of the hip. Role of US, scintigraphy and MRI. Orthopäde 1997 26: 858-867.
- Ryan DD. Differentiating transient synovitis of the hip from more urgent conditions. Pediatr Ann. 2016 Jun 1;45(6):e209-13
- Cook PC. Transient synovitis, septic hip, and Legg-Calvé-Perthes Disease: an approach to the correct diagnosis. Pediatr Clin North Am. 2014 Dec;61(6):1109-18
- Whitelaw CC, Varacallo M. Transient sinovitis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. 2019 Sep 23.

ARTRITE SETTICA DELL'ANCA

L'artrite settica dell'anca (ASA) (coxite settica) è una patologia grave che colpisce soprattutto il lattante. Insieme al ginocchio, l'anca è la sede più frequente di artrite settica, ma contrariamente al ginocchio, non è di facile valutazione clinica diretta. Il quadro clinico generale è quello di un paziente "malato" e molto sofferente. Il trattamento è da mettere in atto con carattere di urgenza. L'articolazione affetta può andare incontro a lesioni sia della cartilagine che del tessuto osseo con necrosi della testa femorale e gravi conseguenze permanenti della funzionalità e della deambulazione. L'esame di laboratorio più indicato per la valutazione dello stato infiammatorio è la Proteina C Reattiva prima della VES e solo successivamente l'innalzamento dei leucociti. La PCR evidenzia valori molto elevati e in aumento se non trattata; la sua diminuzione sarà indice di progressiva remissione.

Lo *Staphylococcus aureus* rappresenta la causa più frequente di ASA. Le forme meticillino-resistenti costituiscono una percentuale elevata (>il 25%) dei microrganismi isolati. Lo Streptococco Beta-emolitico di gruppo A e lo *Streptococcus pneumoniae* (Pneumococco) causano il 10-20% dei casi. *S. pneumoniae* è più frequente nei primi due anni di vita. *Kingella kingae*, un batterio β -emolitico a crescita lenta, Gram-negativo, viene riconosciuto come un agente eziologico relativamente comune nei bambini di età <5 anni.

Esame clinico. L'esame clinico è molto importante per individuare la malattia che si presenta con un quadro di malessere generalizzato e un dolore importante all'arto affetto (pseudoparalisi antalgica). Nel lattante la madre in genere riferisce che il cambio del pannolino provoca pianto inconsolabile. L'esame inizia con l'ispezione che evidenzierà, con paziente in posizione supina, l'arto colpito in atteggiamento in flessione, abduzione e rotazione esterna. La sede del dolore, nel primo anno di vita, non è sempre facilmente individuabile ma il tipico atteggiamento antalgico, la piresia e il dolore spontaneo ma, soprattutto, al movimento passivo dell'anca, devono fare sospettare una ASA. Se gli esami di laboratorio confermeranno il quadro settico l'esame di prima scelta è l'ecografia.

Diagnostica per immagini. L'esame ecografico rappresenta l'esame di prima scelta per evidenziare il versamento articolare (distensione capsulare con aumento della spazio intracapsulare). Nel lattante con atteggiamento forzato antalgico in flessione dell'anca risulta molto difficile eseguirlo con scansione anteriore. Nel neonato la scansione laterale evidenzierà, oltre al versamento, più tipicamente una lateralizzazione della testa femorale; ciò è dovuto alla presenza di liquido intra-articolare che spinge la testa al di fuori dell'acetabolo (Fig. 9). L'esame ecografico non è in grado di



fare una analisi qualitativa del versamento. Il segnale anecogeno tipico della sinovite è presente anche nella artrite settica in fase iniziale. Solo nei giorni successivi, l'artrite settica, se non trattata, può evidenziare all'esame ecografico un versamento "corpuscolato", maggiormente ecogeno, espressione della presenza di componenti cellulari (essudato purulento).

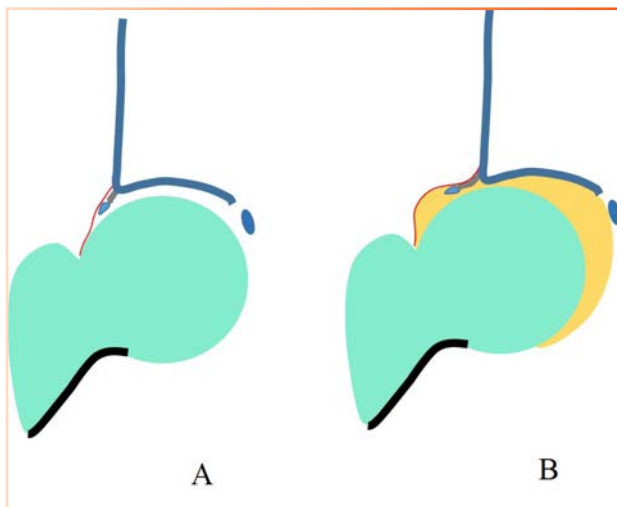


Figura 9. Schema esplicativo di una ecografia dell'anca eseguita secondo la metodologia di Graf in un neonato sano (A) e in un neonato affetto da artrite (B). Si noti la testa femorale lateralizzata a causa del versamento articolare (in giallo).

L'esame radiografico convenzionale risulta negativo nei primi 10 giorni dall'insorgenza e solo dopo tale periodo potrà evidenziare alterazioni del tessuto osseo quali: irregolarità del profilo epifisario e metafisario, doppio profilo corticale, erosioni del tessuto osseo. Tutte questi reperti sono segni radiologici di diagnosi tardiva. L'esame radiografico va eseguito nel follow-up per evidenziare eventuali sequele causate dal processo infettivo.

L'importanza di una diagnosi precoce

Fare una diagnosi precoce è di fondamentale importanza nell'ASA. Un ritardo nella evacuazione del liquido purulento intra-articolare può portare ad una lesione permanente della cartilagine articolare, della testa femorale e dell'articolazione coxo-femorale in generale. Le conseguenze possono essere molto invalidanti per il paziente sia in età infantile sia per le sequele in età adulta.

Nella diagnosi differenziale devono essere presi in considerazione i seguenti quadri clinici:

1. ascesso dello psoas
2. osteomielite del femore prossimale, del bacino o delle vertebre
3. sinovite transitoria
4. malattia reumatica (seppur rara in forma isolata all'anca)

Il Morbo di Perthes e l'epifisiolisi della testa femorale non hanno un quadro clinico così acuto e sono facilmente escludibili mediante un esame radiografico convenzionale.

Terapia. Il trattamento necessita di un lavoro di équipe fra pediatra, ortopedico e radiologo.

Una volta posta diagnosi di ASA e verificata la presenza di versamento articolare, il trattamento oltre che antibiotico deve essere chirurgico con la evacuazione del liquido purulento intra-articolare. L'evacuazione deve essere quanto più scrupolosa possibile; una semplice agoaspirazione (artrocentesi) può essere utile per individuare l'agente patogeno ma potrebbe essere una manovra insufficiente per una completa pulizia articolare oltre a non garantire un accurato lavaggio. L'apertura chirurgica dell'articolazione (artrotomia) per via anteriore consente di drenare e lavare l'articolazione al meglio.

L'evacuazione artroscopica e lavaggio può essere una valida alternativa nei bambini più grandi. È sempre necessario seguire il decorso di una ASA anche ad avvenuta guarigione per evidenziare eventuali sequele che possono manifestarsi con disturbi della crescita del femore prossimale ed eterometria.

La terapia antibiotica va iniziata per via endovenosa con un antibiotico ad ampio spettro per poi essere eventualmente modificata dopo evacuazione chirurgica sulla base dell'isolamento del germe e dell'antibiogramma. Qualora non venisse identificato un patogeno e le condizioni del paziente non migliorino, occorre prendere in considerazione la **possibilità di una patologia non infettiva**.

La terapia antibiotica varia a seconda dell'età (neonato, lattante), se si opera in zone dove si osserva resistenza alla meticillina uguale o superiore al 10%, alla eventuale patologia di base presente (es. paziente immunocompromesso).

La durata della terapia antibiotica va individualizzata a seconda del microrganismo isolato e del decorso clinico.

Gli antibiotici orali possono essere utilizzati per completare la terapia quando il paziente non è più febbrile da almeno 48-72 ore e qualora i parametri clinici e di laboratorio mostrino un franco miglioramento.



L'aggiunta alla terapia antibiotica di desametasone per quattro giorni sembra essere utile nei bambini con artrite settica ma non è stata studiata nei bambini con artrite settica da *S. aureus* meticillino-resistente.

Bibliografia essenziale

- De Pellegrin M, Fracassetti D, Ciampi P. Transient synovitis of the hip. Role of US, scintigraphy and MRI. *Orthopäde* 1997; 26: 858-867.
- Delgado-Noguera MF, et al Bone and Joint Infection Guidelines (ESPID Guidelines Corticosteroids for septic arthritis in children.. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018.
- Qin YF, et al. Corticosteroids as adjunctive therapy with antibiotics in the treatment of children with septic arthritis: a meta-analysis. *Drug Des Devel Ther*. 2018.
- Pääkkönen M. Septic arthritis in children: diagnosis and treatment. *Pediatric Health Med Ther*. 2017; 8: 65-68.
- Singh JA, Yu S. The burden of septic arthritis on the U.S. inpatient care: A national study. *PLoS One*. 2017 Aug 15;12(8)..
- Bone and Joint Infection Guidelines (ESPID Guidelines). European Society for Paediatric Infectious Diseases 2017

EPIFISIOLISI

L'epifisiolisi dell'anca è un'affezione non traumatica dell'anca giovanile in cui, a causa di una sofferenza della cartilagine di accrescimento (fisi) prossimale del femore, vi è uno scivolamento anteriore e laterale del femore a livello metafisario per cui la testa femorale (epifisi), che rimane ben ancorata nell'acetabolo, risulta spostata postero-medialmente rispetto alla metafisi prossimale del femore. (Fig. 10) La sofferenza della fisi può essere causata da malattie endocrine come l'ipopituitarismo e l'ipotiroidismo, o da fattori ormonali; colpisce entrambi i sessi tra 11 e 16 anni (soggetti in fase puberale, soprattutto maschi con tratti di ipogonadismo). Va considerata l'età ossea rispetto all'età cronologica. I soggetti colpiti sono prevalentemente obesi o in sovrappeso. Il paziente "tipo" è un ragazzo in età peripuberale, con habitus ipogonadico, obeso, che lamenta zoppia e dolore inguinale monolaterale.

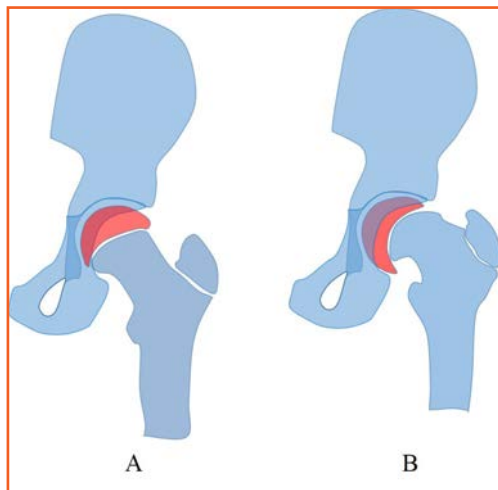


Figura 10. Schema esplicativo di una radiografia dell'anca sinistra in un adolescente sano (A) e in un adolescente affetto da epifisiolisi (B). Si noti lo scivolamento della epifisi femorale.

Non è una malattia frequente, ma se non diagnosticata, è preludio di importanti danni articolari all'anca che compromettono sia la deambulazione sia la funzionalità e di conseguenza la vita sociale del soggetto. Il quadro può essere monolaterale o bilaterale nel rapporto di 4:1. L'etnia nera è colpita maggiormente di quella bianca. Esame clinico. L'esame clinico è molto importante per individuare la malattia. L'esame inizia con l'ispezione del soggetto che ha prevalentemente le caratteristiche sopra descritte (età puberale, obeso, habitus ipogonadico). L'anamnesi è altrettanto importante per stabilire la durata del sintomo. Il ritardo medio nella diagnosi di questa malattia è stato stimato in 2 mesi e mezzo con una percentuale di mancata diagnosi iniziale da parte sia del medico di famiglia sia dell'ortopedico del 52%. Un dolore acuto in regione inguinale deve fare sospettare in questa tipologia di paziente una epifisiolisi. Bisogna fare attenzione alla localizzazione del dolore. Solitamente viene indicata la regione inguinale ma a volte anche la regione femorale e del ginocchio. La durata del sintomo può portare anche ad una approssimativa classificazione della malattia. Si distinguono:

1. Forma acuta: sintomo acuto da meno di tre settimane (10% dei casi)
2. Forma cronica: sintomo da più di tre settimane fino a alcuni mesi dal sintomo iniziale riferito (75% dei casi)
3. Forma acuta su cronica: sintomo acuto sulla base di un sintomo già esistente (15% dei casi)



Questa classificazione correla di solito con il quadro radiografico; l'epifisiolisi acuta presenta uno scivolamento maggiore rispetto a quella cronica.

L'esame clinico valuterà oltre alla zoppia l'atteggiamento dell'arto inferiore colpito che sarà in rotazione esterna, (piede ruotato verso l'esterno). Il confronto con l'arto controlaterale è importante: in posizione supina l'arto è in rotazione esterna. Il dolore riferito è di solito di modesta entità se si escludono le forme acute.

Valutando il movimento passivo dell'anca si noterà una limitazione della rotazione interna dell'anca. Questo movimento, se forzato, viene riferito come doloroso. Inoltre flettendo l'anca si osserverà una tendenza spontanea, quasi obbligata, alla rotazione verso l'esterno del femore (segno di Drehmann).

Diagnostica per immagini

L'esame ecografico con scansione anteriore può evidenziare oltre al versamento lo scalino presente tra epifisi e metafisi (espressione di una disgiunzione) a livello dello scivolamento. Va tuttavia detto che non è di prima scelta, anche se in mani esperte può consentire di porre sia diagnosi che sospetto di diagnosi.

L'esame di prima scelta in un soggetto con le caratteristiche sopra descritte è l'esame radiologico convenzionale. Va eseguita sia la radiografia del bacino sia la proiezione assiale per entrambe le anche per individuare l'eventuale concomitanza del quadro nell'anca controlaterale e per non rischiare di misconoscere un lieve scivolamento. La proiezione più indicata per la valutazione della presenza di uno scivolamento e per la misurazione dello scivolamento stesso è infatti quella laterale, in particolare quella secondo Lauenstein (anca flessa e abdotta di 45° con fonte radiante perpendicolare).

In base all'immagine radiografica l'epifisiolisi può essere classificata in:

1. lieve: scivolamento $<30^\circ$
2. moderata: scivolamento $>30^\circ <50^\circ$
3. grave: scivolamento $>50^\circ$

In presenza di una radiografia dubbia o negativa e di persistenza del sintomo va eseguita una RM.

La RM assume un ruolo importante per evidenziare quei casi che sono ancora in fase di pre-epifisiolisi. Ciò significa che lo scivolamento non è ancora avvenuto ma la regione metafitso-epifisaria evidenzia classiche alterazioni quali: edema, versamento articolare, doppio linea di decorso della fisi, preludio di un imminente scivolamento (Fig. 8).

Sia la radiologia convenzionale sia la RM consentono inoltre di porre diagnosi diverse non sospettabili all'esame clinico, tra le quali è frequente il distacco apofisario della spina iliaca anteriore inferiore, lesione tipica nel giovane adolescente sportivo. In **Figura 11** è mostrato l'algoritmo decisionale nella coxalgia dell'adolescente.

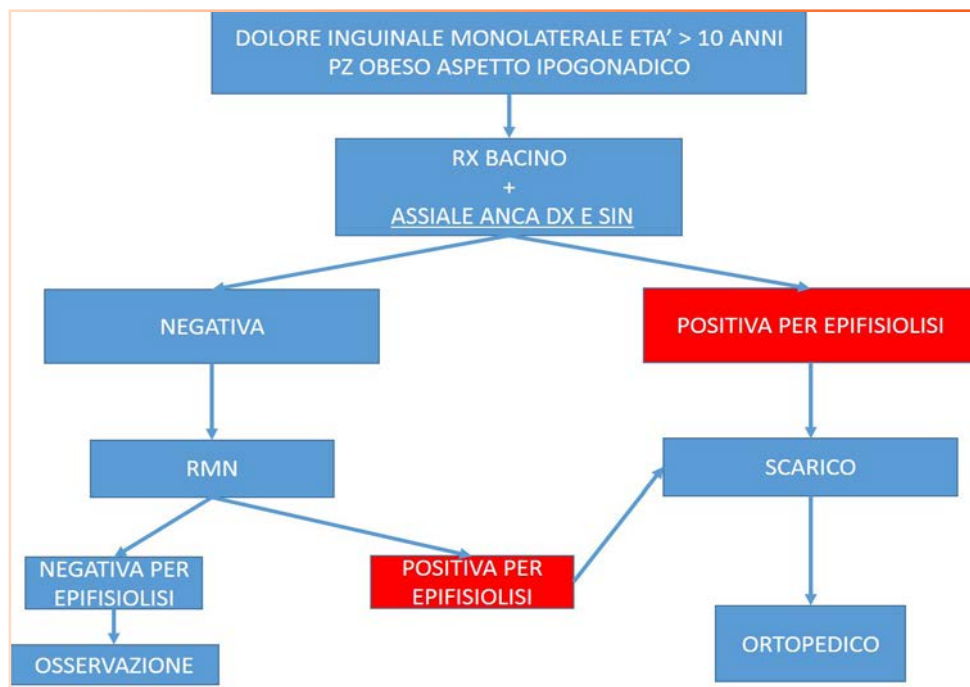


Figura 11. Algoritmo decisionale nella coxalgia dell'adolescente.

L'importanza di una diagnosi precoce

Il trattamento della epifisiolisi è sempre chirurgico. Vi è infatti l'impellente necessità di bloccare lo scivolamento della testa femorale per evitare che esso progredisca e dover poi ricorrere a tecniche chirurgiche più invasive. I risultati del trattamento chirurgico della epifisiolisi sono infatti direttamente proporzionali al grado di scivolamento. Uno scivolamento $<30^\circ$ ha una prognosi migliore di uno scivolamento $>30^\circ$. Individuare precocemente la patologia e instaurare precocemente un trattamento che eviti il peggioramento della stessa è quindi di importanza fondamentale.

Terapia. Scopo del trattamento chirurgico è quello di fissare la regione metafigo-epifisaria per bloccare lo scivolamento della testa femorale (epifisi), di evitare un ul-



teriore progressione dello scivolamento, di evitare l'instaurarsi di una necrosi della testa femorale, di ridurre quanto più possibile l'insorgenza di un quadro di artrosi dell'anca. Scopo della fissazione che viene eseguita mediante più chiodini (filì di Kirschner) o una vite è di consentire di portare a guarigione la regione metafiso-epifisaria fino a fusione della fisi a fine accrescimento. Se l'epifisiolisi è inferiore a 30° il trattamento consisterà in una fissazione in situ, una fissazione che mantiene cioè il lieve grado di scivolamento senza correggerlo. Si è visto che questo atteggiamento chirurgicamente non invasivo è garanzia di risultati migliori. Se l'epifisiolisi è superiore a 30° il trattamento dovrà prevedere il riposizionamento della epifisi sulla metafisi mediante osteotomie che potranno essere eseguite direttamente nella sede della deformità e cioè la regione metafiso-epifisaria del collo femorale o indirettamente a livello della regione intertrocanterica/sottotrocanterica del femore. Tutte queste tecniche sono da considerarsi invasive e presentano il rischio di una sofferenza ischemica (necrosi) della testa femorale, la complicazione più temuta di questa patologia. Anche il rischio di necrosi della testa femorale è proporzionale al grado di scivolamento e quindi al trattamento chirurgico che dovrà essere eseguito. La fissazione profilattica dell'anca controlaterale è argomento dibattuto. La presenza di una bilateralità in un'alta percentuale dei casi, la mini-invasività dell'atto chirurgico (fissazione percutanea in situ) da effettuarsi in contemporanea all'anca affetta, lo scarsissimo rischio di complicanze depongono spesso a favore di questa strategia. La RM, che consente di valutare il quadro dell'anca controlaterale, può essere di ausilio in questa decisione.

Bibliografia essenziale

- Green DW, Reynolds RA, Khan SN, Tolo V. The delay in diagnosis of slipped capital femoral epiphysis: a review of 102 patients. *Hospital for Special Surgery* 2005 Sep;1(1):103-106. Doi:10.1007/s11420-005-0118-y.
- De Pellegrin M, Sell S. Possibilità di documentazione ecografica dell'epifisiolisi dell'anca. *Radiol Med* 1989;77: 70-72.
- Trisolino G, Pagliazzi G, Di Gennaro GL, Stilli S. Long-term Results of Combined Epiphysiodesis and Imhauser Intertrochanteric Osteotomy in SCFE: A Retrospective Study on 53 Hips. *J Pediatr Orthop*. 2017 Sep;37(6):409-415.
- Parsch KD, Zehender H, Bühl T, Weller S. Intertrochanteric corrective osteotomy for moderate and severe chronic slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop B*. 1999 Jul;8(3):223-30
- Zilkens C, Jaeger M, Bittersohl B, Kim YJ, Krauspe R. Slipped capital femoral epiphysis *Orthopäde* 2010; 39:1009-1022. DOI 10.1007/s00132-010-1659-4
- Carney BT, Weinstein SL, Noble J. Long-term follow-up of slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 2010 73(5):667-674.
- Wells D, King JD, Roe TF, Kaufman FR. Review of slipped capital femoral epiphysis associated with endocrine disease. *J Pediatr Orthop* 1993;13(5):610-614.
- Futami T, Suzuki S, Seto Y, Kashiwagi N. Sequential magnetic resonance imaging in slipped capital femoral epiphysis: assessment of preslip in the contralateral hip associated with endocrine disease. *J Pediatr Orthop B* 2001;10(4):298-303.

Capitolo 5

RACHIDE

M Carbone, M Fiore, I Scotese

TORCICOLLO

Si intende per torcicollo un atteggiamento di lateralità preferenziale o forzato del capo, sintomo che nell'età pediatrica può dipendere da diverse cause, acquisite o congenite.

Torcicollo acquisito

In questo ambito la causa più frequente è la dislocazione rotatoria, cioè una sublussazione fra la prima e la seconda vertebra cervicale, legata alla lassità delle strutture legamentose, caratteristica dell'età. Il bambino, più spesso fra i 4 e gli 8 anni, è sofferente e mantiene il capo inclinato; alla visita la mobilizzazione della deformità evoca vivo dolore.

Diagnostica per immagini. La radiografia standard eseguita in questa fase, a causa dell'atteggiamento del capo è di difficile interpretazione. Se viene eseguito un esame TC (come pure anche se in maniera meno definita una RM), si dimostra l'alterato rapporto atlante-epistrofeo, con il primo che ruota attorno al dente del secondo, con una vera e propria sublussazione, anteriore da un lato e posteriore dall'altro.

Esistono cause meno frequenti responsabili del quadro clinico descritto, quali gli esiti di intervento chirurgico solitamente otorinolaringoiatrico (per scorretto posizionamento del paziente), o la presenza di malformazioni del passaggio occipito-cervicale (isolate o in sindromi dismorfiche – quali la sindrome di Down - o in displasie ossee). Altre cause sono mostrate nel Box 1.

Terapia. Più spesso questo quadro si risolve in pochi giorni, con riposo, blanda terapia antiinfiammatoria e utilizzo di un collare morbido in gommapiuma.

Bisogna controllare il paziente fino alla completa risoluzione del quadro clinico, che deve ritornare alla normalità al massimo entro una settimana. Nei rari casi nei quali questo non avvenga si procede con ulteriori indagini radiologiche e si pongono eventuali indicazioni al trattamento ortopedico (trazione cranica) o chirurgico. Il ricovero per 2-3 giorni posizionando una trazione al letto con una mentoniera è riservato oggi ai casi più gravi.



BOX 1. Torcicollo acquisiti (altre cause)

- › Disturbi della vista (torcicollo oculare)
- › Disturbi dell'equilibrio
- › Disturbi neurologici (es. Torcicollo di Cruchet)
- › Infezioni delle alte vie respiratorie (Torcicollo di Grisel)
- › Artrite cronica giovanile
- › Discite - spondilodiscite
- › Sindrome di Sandifer (reflusso gastroesofageo)
- › Torcicollo parossistico benigno dell'infanzia (BPTI)

Torcicollo miogeno congenito

Si tratta della classica deformità legata alla retrazione del muscolo sternocleidomastoideo, che si osserva già nel neonato o nel lattante. Il capo viene mantenuto inclinato dal lato colpito e ruotato con il mento dal lato opposto. Il caratteristico reperto palpatorio di una tumefazione nel contesto del muscolo, o di una sua retrazione permettono la diagnosi. L'eziopatogenesi non sembra legata al trauma del parto ma piuttosto a una condizione congenita; provano questo dato la frequente associazione con altre malformazioni quali il piede torto congenito e la possibile presenza di torcicollo miogeno anche a seguito di parto cesareo: si preferisce quindi oggi definire questa patologia come "fibromatosi del collo". È frequente inoltre l'associazione con asimmetria del cranio con plagiocefalia e "scoliosi del capo".

Terapia. Nella maggior parte dei casi questa malformazione va incontro a risoluzione spontanea con la crescita. Il ruolo della terapia riabilitativa non è definito. La maggior parte degli Autori consiglia di procrastinare un eventuale approccio chirurgico a dopo i 6 anni ma anche oltre, per limitare al massimo la possibilità di una frequente recidiva.

Torcicollo osseo congenito

È la deformità del rachide legata alla presenza di malformazioni ossee. Come in tutte le scoliosi congenite possiamo distinguere:

- » difetti di formazione con presenza di emispondili
- » difetti di segmentazione, con presenza di barre non segmentate quali cause di fusione più o meno simmetrica di metameri vertebrali (sindrome di Klippel Feil).

Si tratta di quadri clinici rari, non eccezionali, che causano asimmetria del capo e limitazione dell'articolarià cervicale.

Diagnostica per immagini. È consigliabile eseguire ecografia addominale e cardiaca con visita cardiologica e RM midollo per la possibile associazione tra malformazioni vertebrali e delle vie urinarie, delle cavità cardiache e del midollo spinale.

Terapia. Raramente richiedono un trattamento chirurgico, che può consistere, a seconda dell'evoluitività della malformazione, nella semplice artrodesi "in situ" (fusione vertebrale con minima correzione) o nella impegnativa asportazione dell'emispondilo.

Bibliografia essenziale

- Peyrou P, Moulies D. Torticollis in children: diagnostic approach. Arch Pediatr. 2007 Oct;14(10):1264-70.
- Torcicollo parossistico benigno dell'infanzia (BPTI) https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=IT&Expert=71518.

SPONDILOLISI E SPONDILOLISTESI

Si tratta di una malformazione non rara che interessa nel 90% dei casi la quinta vertebra lombare. Nella spondilolisi il peduncolo vertebrale, che unisce il corpo all'arco vertebrale posteriore, è interrotto monolateralmente o bilateralmente nella pars interarticularis (Fig. 1). Questa interruzione può essere già evidente al momento dell'osservazione, o può manifestarsi con un peduncolo distrofico, che va incontro a rottura, senza tendenza alla riparazione. Il quadro clinico si manifesta nell'adolescenza, con la comparsa di dolore locale. Alcune attività sportive che sollecitano il rachide lombare in iperlordosi possono scatenare il quadro anatomopatologico e clinico.



Figura 1. Spondilolisi di L5. Nella ricostruzione sagittale TC è bene evidente l'interruzione del peducolo di L5 a livello della "pars interarticularis"

Diagnostica per immagini. La diagnosi può essere fatta con esame radiografico standard, e di solito confermata da un esame RM anche se sarebbe più indicata la TC, spesso evitata per motivi di radioprotezione.

Il trattamento consiste nel riposo ed eventuale uso temporaneo di un bustino per scaricare la parte dolente del rachide; la ripresa dell'attività fisica deve essere graduale.

Raramente la spondilolisi provoca uno scivolamento in avanti della quinta vertebra lombare sul sacro, realizzando una **spondilolistesi** (Figg. 2A e B). Il quadro clinico continua più spesso a essere caratterizzato solo da lombalgia senza irradiazione radicolare, con rachide mobile. Meno frequentemente, negli scivolamenti che si verificano in breve tempo è presente deambulazione caratteristica per retrazione degli ischio crurali e radicolite (sciatalgia), con rigidità del rachide e scoliosi.

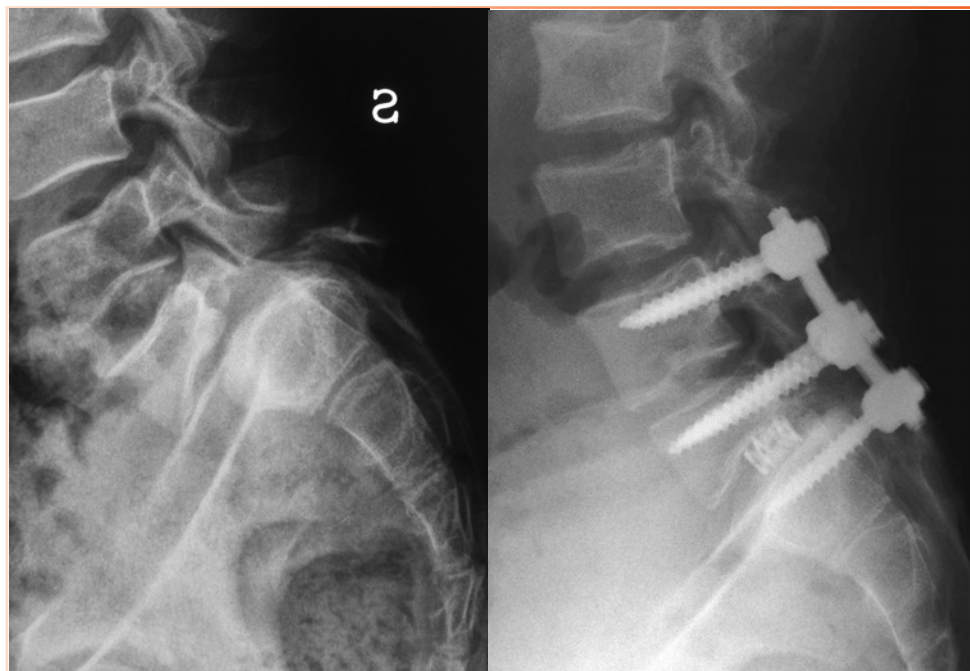


Figura 2A. Paziente di 14 anni con spondilolistesi L5 S1. Nonostante il grave scivolamento il dolore era modesto, e il ragazzo praticava con regolarità la pallacanestro.

Figura 2B. Immagine radiografica post-operatoria dello stesso paziente: la listesi è stata ridotta ed è stata eseguita una artrodesi vertebrale posteriore strumentata con viti associata a una artrodesi anteriore con osso e gabbie intersomatiche.

Terapia. Se la spondilolistesi è accentuata ed evolutiva è indicato il trattamento chirurgico, che consiste nella riduzione e stabilizzazione con viti peduncolari e barre al passaggio lombo-sacrale, per avere un riallineamento della quinta vertebra lombare sul sacro e una loro fusione.

Bibliografia essenziale

- Crawford CH 3rd, Larson AN, Gates M, et al. Current Evidence Regarding the Treatment of Pediatric Lumbar Spondylolisthesis: A Report From the Scoliosis Research Society Evidence Based Medicine Committee. Spine Deform. 2017 Sep;5(5):284-302



SCOLIOSI

La scoliosi è una deformità permanente del rachide che si sviluppa nei tre piani dello spazio: sul piano frontale si manifesta con una curva, misurabile con la metodica di Cobb sulle radiografie anteroposteriori. La torsione dei corpi vertebrali è la causa del gibbo, più evidente nelle curve toraciche per la procidenza delle coste, ma apprezzabile anche nelle curve lombari. Sul piano sagittale la deformità del rachide si esprime con una accentuazione della fisiologica cifosi toracica (cifoscoliosi) o con una sua riduzione (lordo scoliosi o dorso piatto).

La scoliosi ha varia eziologia: **la forma idiopatica**, a patogenesi non chiarita ma legata a predisposizione genetica, è la **più frequente**.

Esistono anche altre forme, di cui i tipi principali sono:

- 】 congenite (legate a malformazioni vertebrali),
- 】 neuromuscolari (nell'ambito di malattie neurologiche o muscolari),
- 】 sindromiche (nell'ambito di malattie note, cromosomopatie, osteodisplasie, patologie del collagene).

La scoliosi idiopatica può insorgere in tutte le fasi della vita:

- 】 nei primi tre anni di vita si definisce idiopatica **infantile**,
- 】 tra i 4 e i 9 anni **giovanile**,
- 】 dai 10 anni fino a maturazione scheletrica si parla di idiopatica **dell'adolescenza**, più frequente nelle femmine, più rara ma con maggiori potenzialità di aggravamento nei maschi.

Nella forma dell'adolescente non è mai presente dolore e la clinica è subdola, legata unicamente alla deformità del tronco, che può essere più o meno evidente a seconda del tipo di curva.

La scoliosi toracica si distingue per la notevole asimmetria dovuta al gibbo costale, meno apprezzabile nelle forme a doppia curva toracica e lombare; se la curva ha sede lombare, e ancor più se toraco-lombare, si noterà maggiormente l'asimmetria dei fianchi (i "triangoli della taglia") e il disassamento (il capo è scentrato rispetto al bacino) (Fig. 3A).

L'esame clinico avviene con il paziente in ortostatismo, con gli arti inferiori paralleli e i superiori lungo i fianchi. L'esaminatore si posiziona di fronte e poi alle spalle del paziente per poter valutare:

- » lo slivellamento delle spalle
- » i triangoli della taglia, cioè l'asimmetria del fianco
- » l'eventuale eterometria degli arti inferiori
- » il disassamento del tronco rispetto all'asse occipito-sacrale.

Viene quindi effettuato il test di Adams o forward bending test: il paziente flette in avanti il tronco con le mani unite, a ginocchia estese. L'esaminatore, di fronte e poi alle spalle del paziente, osserva la presenza di gibbo toracico e/o di gibbo lombare (Figg. 3B, 3C). Il test di Adams permette di distinguere la scoliosi vera dall'atteggiamento scoliotico: nel primo caso l'asimmetria del tronco si fa più evidente nella flessione anteriore del tronco, nell'atteggiamento scoliotico o postura l'asimmetria sparisce.



Figura 3B. Il test di Adams evidenzia il grave gibbo, visto dalle spalle del paziente.



Figura 3C. Il test di Adams evidenzia il grave gibbo, visto di fronte al paziente.

Figura 3A. Paziente affetto da grave scoliosi toracica destra con disassamento del tronco a destra, asimmetria del cingolo scapolare e dei triangoli della taglia.



Può essere utilizzato uno strumento per valutare l'entità del gibbo (inclinometro, scoliometro...), seguendone l'eventuale evoluzione peggiorativa nel tempo. In caso di dubbi riguardo una eventuale eterometria degli arti inferiori, l'esame può essere ripetuto con paziente in posizione seduta.

L'evoluzione della malattia è variabile: data l'assenza di sintomi correlati spesso i genitori si rivolgono al pediatra e poi all'ortopedico quando la deformità del tronco è ormai evidente.

Lo screening scolastico sistematizzato è stato abbandonato in tutto il mondo (fatta eccezione per Cina e Giappone) per l'alto rapporto costi benefici, legato anche alla necessità di effettuare l'esame ripetutamente negli anni.

Diagnostica per immagini. Le indagini diagnostiche necessarie si limitano all'esame radiografico standard, effettuato in ortostasi in due proiezioni. Permette di individuare eventuali malformazioni ossee responsabili della deformità (si tratterà in questo caso di una scoliosi congenita), di misurare l'entità della curva con il metodo di Cobb (vedi Box 2), di valutare la fase di maturazione scheletrica in base alla ossificazione del nucleo della cresta iliaca (test di Risser, da 0 completamente immaturo a 5, maturazione completa).

Altre metodiche per la valutazione dell'asse del rachide e della sua evoluzione sono state proposte negli anni per evitare l'esposizione radiologica, per l'esame del singolo paziente o per eseguire screening: studi fotografici di superficie (tecnica moirè), tecniche di ricostruzione tridimensionale basata su punti di repere sempre di superficie. Nessuna di queste ha avuto ampia diffusione. Molto più interessante è la nuova tecnica radiologica EOS, che permette di ottenere immagini radiografiche del rachide (con eventuali ricostruzioni tridimensionali) con una esposizione radiologica notevolmente inferiore a quella delle tecniche radiologiche convenzionali, consentendo una più frequente valutazione radiologica della deformità.

BOX 2. Metodo di Cobb e test di Risser

- Il metodo di Cobb per la misurazione di una curva scoliotica nella radiografia del rachide consiste nel segnare una retta tangente alla limitante superiore della vertebra estrema craniale della curva e una sulla limitante inferiore di quella più caudale. L'intersezione fra le perpendicolari tracciate a queste due rette indicheranno l'angolo di curvatura e saranno più facilmente misurabili con un goniometro (Fig. 4). Attualmente la misurazione viene effettuata più semplicemente con una App del cellulare o direttamente con il programma per la lettura del dischetto radiologico sul PC.
- Il test di Risser può dare indicazioni di massima sulla maturazione scheletrica: l'ossificazione della cresta iliaca avviene in senso latero-mediale; si possono così riconoscere diversi stadi, dal Risser 0 al 4, fino alla sua fusione con l'ala iliaca (Risser 5: maturazione completa) (Fig. 5)



Figura 4. La misurazione della gravità della curva scoliotica con metodica di Cobb, che rileva l'angolo di intersezione delle perpendicolari alle tangenti alle vertebre estreme di ogni curva.

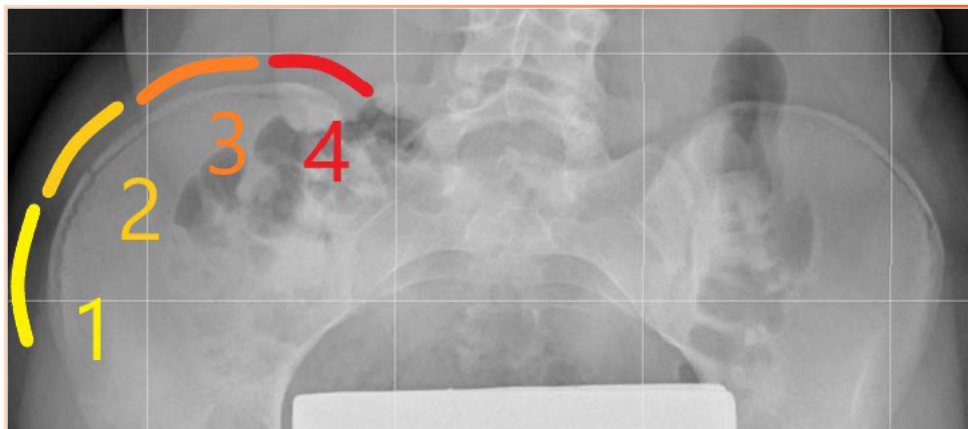


Figura 5. Valutazione della maturazione scheletrica con la metodica di Risser: l'ossificazione del nucleo della cresta iliaca avviene gradualmente in senso latero-mediale, per poi fondersi alla cresta iliaca nella fase di Risser 5.

Il trattamento della scoliosi idiopatica è legato alla gravità della curva:

- » al di sotto dei 20° Cobb si valuta l'evoluzione,
- » tra i 20° e i 40-45° si utilizzano busti ortopedici,
- » oltre i 45° il paziente viene indirizzato al trattamento chirurgico.

La decisione di non trattare in ogni caso curve al di sotto dei 20° deriva dal fatto che molte curve non sono in realtà evolutive e l'applicazione di un busto ortopedico, con le conseguenze fisiche e sociali a questo collegato non sarebbe giustificata. Tra i 20° e i 40° il trattamento con busti ortopedici è invece imprescindibile e deve essere seguito da uno specialista ortopedico esperto. L'efficacia di questo trattamento, che è cambiato poco negli ultimi 50 anni, è dimostrata ed è legata anche alle ore di impiego durante il giorno: il minimo richiesto è di 12 ore (alla notte e qualche ora durante la giornata); 18 ore sono più efficaci di 12, 23 ore sono più efficaci di 18. È lo specialista ortopedico che deve decidere il "dosaggio" di questa terapia, basandosi sulla propria esperienza e sulla sua osservazione del caso specifico. Un busto ortopedico bene confezionato è confortevole e non causa dolore, ma è certamente fonte di grave disagio per un paziente adolescente. In certi casi vengono ancora impiegati per alcuni mesi busti gessati, prima dell'applicazione regolare del busto ortopedico. La finalità del trattamento è in ogni caso quello di prevenire la progressione della scoliosi oltre i 40°-45°.

Non è invece chiara l'indicazione alla ginnastica medica e alla fisioterapia, per la mancanza dell'evidenza scientifica della loro efficacia; ne vengono proposte con diversa tipologia, senza un protocollo da tutti riconosciuto. Ugualmente occorre sottolineare come non ci siano attività sportive che debbano essere vietate in questi pazienti, per il documentato effetto nocivo sul rachide, come d'altra parte non esistono attività sportive che possano svolgere un effetto positivo, di stabilizzazione o di correzione sulla scoliosi.

Oltre i 40°-45° c'è l'indicazione al trattamento chirurgico (Fig. 6). Oltre tale limite infatti, nella maggior parte dei casi, si osserva, anche a maturazione scheletrica completa, un graduale ulteriore peggioramento della scoliosi, in media di 1°-2° all'anno, con conseguenze sull'apparato respiratorio (insufficienza respiratoria restrittiva) e cardiaco (cuore polmonare) già nel giovane adulto.

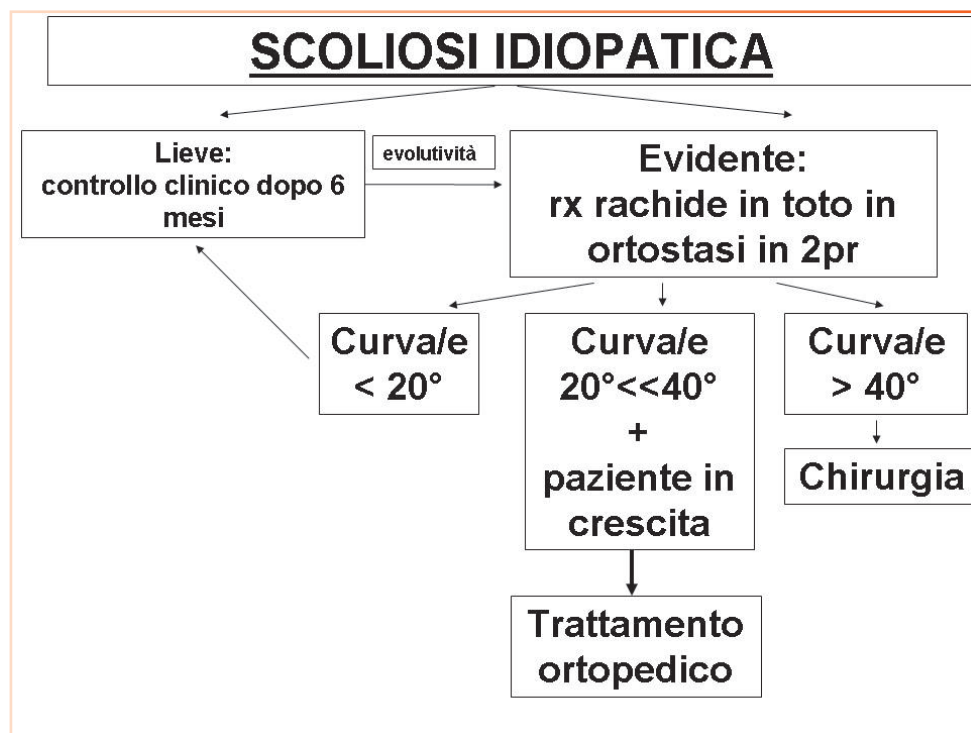


Figura 6. Algoritmo del trattamento della scoliosi idiopatica.



La chirurgia della scoliosi negli ultimi 20 anni ha avuto un notevole progresso per quanto riguarda tecniche e materiali, ma la finalità dell'intervento permane quella di correggere il più possibile la deformità e di bloccare definitivamente l'esteso tratto di rachide interessato, effettuando così una artrodesi o fusione vertebrale, mantenendo la correzione ottenuta con strumentari metallici (viti, uncini, barre). Le conseguenze di questo intervento, apparentemente mutilante, non sono in realtà così dannose, consentendo la ripresa di una attività sportiva dopo un anno dalla chirurgia. Solo se, a causa del tipo di curva, l'artrodesi debba essere estesa alle ultime vertebre lombari il paziente potrà avvertire una inevitabile riduzione dell'articolarietà del rachide lombare. La ricerca in questo settore dell'ortopedia è orientata a individuare una metodica che consenta la correzione della deformità senza associare un blocco definitivo dell'articolarietà vertebrale.

Bibliografia essenziale

- Weinstein SL, Dolan LA, Wright JG, Dobbs MB. Effects of bracing in adolescents with idiopathic scoliosis. *N Engl J Med*. 2013 Oct 17;369(16):1512-21.
- Lehman RA, Kang, DG, Lenke LG, Sucato DJ, Bevevino AJ, Spinal Deformity Study Group. Return to sports after surgery to correct adolescent idiopathic scoliosis: a survey of the Spinal Deformity Study Group. *Spine J*. 2015 May 1;15(5):951-8.

CIFOSI E LORDOSI

Sul profilo sagittale il rachide presenta fisiologicamente una cifosi (curva a concavità anteriore) a livello toracico e una lordosi (curva a convessità anteriore) a livello cervicale e lombare. Un'assenza, un'accentuazione o un'inversione di queste curve può indicare la presenza di una patologia.

La cifosi toracica può essere accentuata sia associata a scoliosi (cifoscoliosi) che isolata (ipercifosi) e può essere idiopatica o legata a una osteocondrosi vertebrale (m. di Scheuermann).

Queste forme patologiche devono essere distinte dalla cifosi astenica dell'adolescente, che rappresenta un atteggiamento o postura, spesso conseguenza di abitudini scorrette (uso del cellulare, etc), e che non è legata a deformità osteoarticolari strutturate del rachide, richiedendo unicamente una attività fisica che rinforzi la muscolatura.

Un'accentuazione della lordosi lombare si osserva in molte bambine: può essere legata a una ipotonìa della muscolatura addominale ed è nel complesso una condi-

zione benigna con tendenza alla correzione spontanea con la crescita. Una iperlordosi lombare patologica si osserva solo e raramente in pazienti affetti da patologie muscolari.

Diagnostica per immagini. Il rachide cervicale pediatrico è, spesso, radiograficamente di lettura difficoltosa: occorre ricordare che la fisiologica lordosi cervicale si viene a strutturare generalmente solo nel giovane adulto; questo spiega il frequente riscontro radiografico di apparente “rettilineizzazione della fisiologica lordosi cervicale”.

Terapia. Può richiedere un trattamento con busti ortopedici, l'efficacia dei quali si basa su una evidenza scientifica meno forte che nel caso della scoliosi. Nelle forme gravi è richiesto il trattamento chirurgico, per correggere e bloccare il tratto interessato della colonna.

DEFORMITÀ DEL TORACE

Le deformità della gabbia toracica sono per lo più legate a malformazioni dello sterno, nel senso di una sua procidenza (petto carenato) o di una rientranza (petto escavato); possono dare luogo a deformazioni asimmetriche della parete costale per l'associata irregolarità delle cartilagini costali che si articolano con lo sterno.

Il trattamento di queste patologie è appannaggio per lo più del chirurgo generale pediatrico.

Il **petto carenato** può richiedere un trattamento a finalità estetiche o psicologiche: esistono diversi tipi di ortesi che sviluppano una forza compressiva sullo sterno a finalità correttiva. Per l'eventuale intervento si propende più spesso per la chirurgia *mini invasiva*, con lo scopo di ridurre l'impatto estetico delle cicatrici.

Il **petto escavato** si può avvalere di un trattamento ortesico con dispositivi che creano una depressione con la finalità di modellare la parete toracica. In casi selezionati, nei quali al danno estetico si associno anche eventuali segni di insufficienza respiratoria, può essere indicata la chirurgia correttiva secondo Nuss: una o più barre apposite vengono posizionate sulla parete toracica, posteriormente allo sterno, con la finalità di spingerlo in fuori, e mantenute in sede circa 3 anni. L'intervento viene eseguito nel periodo dell'adolescenza e permette di ottenere ottimi risultati estetici con modesti esiti cicatriziali; resta ancora da valutare il reale miglioramento post-chirurgico dei parametri di funzionalità respiratoria.



Bibliografia essenziale

- Emil S. Current Options for the Treatment of Pectus Carinatum: When to Brace and When to Operate? Eur J Pediatr Surg. 2018 Aug;28(4):347-354
- Poston PM, Patel SS, Rajput M, et al. Ann Thorac Surg 2014 Apr;97(4):1176-9; discussion 1179-80.
- Turek JW. The correction index : setting the standard for recommending operative repair of pectus excavatum. Ann Thorac Surg. 2014 Apr;97(4): 1176-9

Capitolo 6

LE OSTEONCONDROSI

C Gigante, G Tezza, MC Verga

Le “osteoncondrosi”, termine che, non trattandosi di una patologia primitivamente infiammatoria, abbiamo preferito a quello altrettanto diffuso di “osteoncondriti”, sono un gruppo eterogeneo di patologie dell’osso in accrescimento che presentano diversa matrice etiopatogenetica. Alcune sono secondarie a necrosi avascolare (esempio il m. di Perthes), altre a sovraccarico delle apofisi osteocartilaginee sede di inserzione tendinea (m. di Osgood-Schlatter), altre ancora a disturbi costituzionali dei processi di ossificazione encondrale (m. di Scheuermann). La maggior parte viene all’osservazione per l’insorgenza di dolore localizzato in un preciso ambito osteoarticolare cui si associa un grado variabile di limitazione funzionale. Queste caratteristiche cliniche di localizzazione selettiva del disturbo, limitazione della funzione e assenza di dolore notturno, consentono di differenziarle facilmente dai “dolori di crescita” cui vengono talora impropriamente assimilate. Altre forme di osteoncondrosi si manifestano con una deformità a carattere progressivo quali ad esempio il dorso curvo giovanile (m. di Scheuermann) e la tibia vara osteoncondritica (m. di Blount).

Diagnostica per immagini. La diagnosi viene generalmente formulata sulla base dell’esame radiografico che evidenzia alterazioni a carattere patognomonico. In casi particolari e più frequentemente nelle localizzazioni epifisarie articolari, l’ortopedico può richiedere un approfondimento diagnostico ricorrendo a RMN e/o TAC.

Le osteoncondrosi sono patologie di rilevante interesse pratico per il pediatra per il loro frequente riscontro e per la prognosi che, in alcune di esse, risente della tempestività della diagnosi.

OSTEOCONDROSIS VERTEBRALE (MORBO DI SCHEUERMANN)

È causata da un disturbo primitivo dei processi di ossificazione delle piastre epifisarie vertebrali dorsali cui consegue deformità a cuneo ed ipercifosi strutturata a carattere progressivo facilmente distinguibile dalla ipercifosi posturale astenica. Altri segni radiografici caratteristici sono la irregolarità dei profili somatici, la riduzione degli spazi interdiscali e la presenza di ernie intraspongiose di Schmörl (Fig.1).

Può associarsi presenza di modeste rachialgie. Raramente è coinvolto anche il distretto lombare (Fig. 2).



Figura 1. Dorso curvo osteocondritico



Figura 2. Irregolarità dei profili vertebrali ed ernie intraspongiose di Schmörl dorsali e lombari

In letteratura è riportata una prevalenza che, in ragione dei diversi criteri di inclusione, oscilla tra lo 0,4 ed il 10% degli adolescenti di età compresa tra i 10 e i 14 anni. Limitandosi a considerare le forme con piena espressione e rilevanza clinica queste percentuali vengono ricondotte ad un più stretto intervallo compreso tra il 3,6 - 4,5%.

Terapia. La precoce prescrizione di apposito bustino ortopedico antigravitario (Fig. 3), eventualmente associato alla ginnastica posturale, può migliorare la deformità.



Figura 3. bustino ortopedico correttivo antigravitario

MORBO DI LEGG-CALVÈ-PERTHES

Il morbo di Perthes consegue alla necrosi avascolare del nucleo di ossificazione della testa del femore. All'esordio è presente una coxalgia indistinguibile dalla più comune artrosinovite transitoria post infettiva. Deve destare sospetto la persistenza di dolore e di contrattura articolare oltre un ragionevole tempo di 7-10 giorni.

Diagnostica per immagini. La radiografia, silente nella fase di esordio, presenta dopo 40-60 giorni i segni dell'addensamento e dello schiacciamento cefalico (Fig. 4a) seguito dalla sua frammentazione (Fig. 4 b). Negli anni si assiste a un progressivo rimodellamento (Fig. 4c) e quindi alla guarigione (Fig. 4d). In fase precoce la RMN evidenzia alterazione di segnale dell'area necrotica (Fig. 5) .

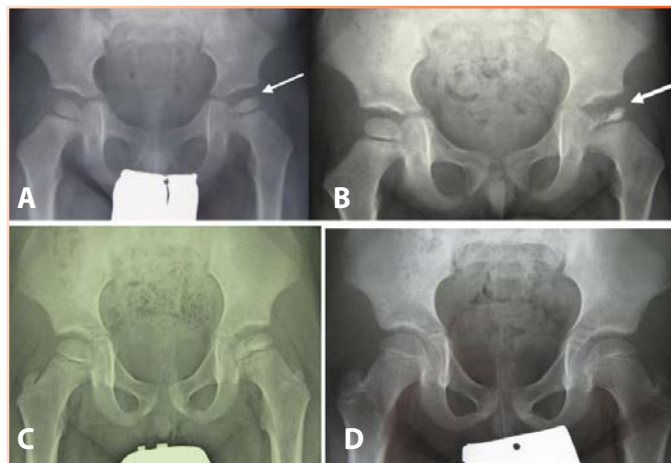


Figura 4. Le diverse fasi della evoluzione radiografica del morbo di Perthes

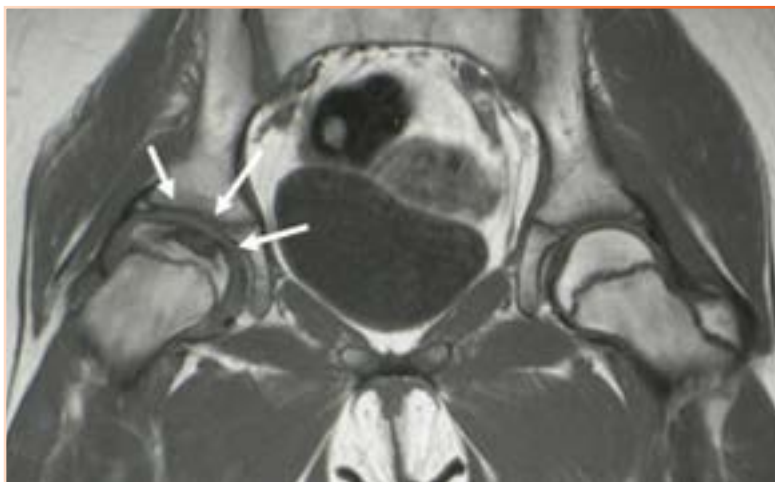


Figura 5. In T1 apprezzabile ipointensità e schiacciamento della testa del femore

Obiettivo del trattamento ortopedico precoce è quello di prevenire la deformazione della testa femorale promuovendone il rimodellamento sferico. A questo scopo possono essere messe in atto diverse strategie sia in ambito conservativo (scarico articolare, fisioterapia, uso di tutori) che chirurgico (osteotomia) (Fig. 6). Quest'ultima opzione è prevalentemente rivolta alle anche "a rischio" sopra gli 8 anni di età.

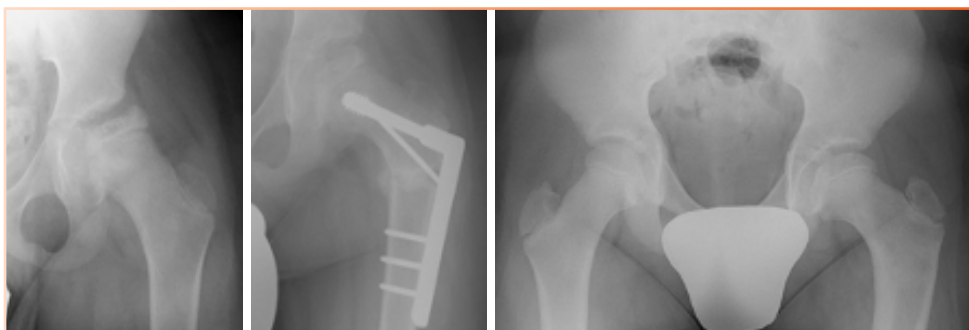


Figura 6. Osteotomia femorale con esito in rimodellamento sferico

MORBO DI OSGOOD SCHLATTER

L'apofisite della tuberosità tibiale anteriore (TTA), l'osteochondrite di più frequente riscontro, prevale nei maschi dediti ad intensa attività sportiva. E' espressione di sovraccarico funzionale dell'apparato estensore del ginocchio nella sede di inserzione del tendine rotuleo. Si manifesta tipicamente in età prepubere (10° anno nelle femmine; 12° anno nei maschi) sotto forma di una tumefazione sottocutanea dolente (Fig. 7).



Figura 7. Tumefazione sottocutanea in corrispondenza della TTA

La diagnosi è essenzialmente clinica.

La radiografia evidenzia un'apparente frammentazione del nucleo di ossificazione tuberositario quale indiretta espressione del turbamento dei normali processi di ossificazione encondrale indotti dallo stress meccanico (Fig. 8).



Figura 8. Aspetto radiografico di frammentazione della TTA



Nella fase di esordio è presente una componente infiammatoria che coinvolge il tendine rotuleo ed il corpo adiposo retro tendineo di Hoffa (Fig. 9).



Figura 9. Edema del tendine rotuleo e corpo di Hoffa (T2)

Il trattamento consiste principalmente nella prolungata interruzione dell'attività sportiva ed esercizi di stretching degli ischio crurali eventualmente associati a tutori ortopedici ed antidolorifici secondo necessità. La malattia dura di circa 2 anni e si conclude con la fine della crescita. Pur essendo malattia a prognosi benigna non va banalizzata potendo permanere nel tempo inestetismo locale e difficoltà nell'accovacciamento e inginocchiamento. Raramente residua a fine crescita un "ossicolo doloroso" che può richiedere l'asportazione chirurgica (Fig. 10).



Figura 10. Persistenza di "ossicolo doloroso" intratendineo a fine crescita

MALATTIA DI SINDING-LARSEN-JOHANSSON

L'osteochondrite del polo inferiore della rotula, di raro riscontro, si manifesta nella fase di accrescimento rapido, tra il 10° e 15° anno, sotto forma di dolore locale cui corrisponde radiograficamente la comparsa di un piccolo nucleo accessorio di ossificazione (Fig. 11). Anche in questo caso è richiesta la sospensione dell'attività ginnico sportiva sino alla risoluzione del disturbo.

Il trattamento è sempre conservativo e la prognosi è benigna.



Figura 11. Presenza di un nucleo di ossificazione osteocondritico del polo inferiore della rotula

OSTEOCONDROSI DISSECANTE DEL GINOCCHIO (M. DI KONIG)

L'osteochondrite dissecante del ginocchio è una condizione idiopatica caratterizzata da un disturbo focale dell'osso subcondrale dell'epifisi femorale che può condurre alla mobilitazione e al distacco di un corpo mobile articolare. Tipica dell'adolescenza è più frequente nel maschio; nel 75% dei casi interessa il condilo femorale mediale. Nelle forme asintomatiche il riscontro radiografico è occasionale. Più frequentemente il paziente lamenta una moderata gonalgia sotto sforzo talora associata ad un lieve versamento articolare.

Radiograficamente la lesione si presenta nelle proiezioni standard come una circoscritta area di radiolucenza dell'osso subcondrale contornata da un orletto sclerotico reattivo (Fig. 12).



Figura 12. Lesione osteocondritica del condilo mediale del femore

Una migliore definizione della lesione si apprezza con la proiezione tangenziale a ginocchio flesso ("notch view") (Fig. 13).



Figura 13. La lesione osteocondritica è più chiaramente visibile nella proiezione tangenziale

La storia naturale della malattia è influenzata dall'età e dalla estensione della lesione. Terapia. La prognosi è migliore nei pazienti più giovani (<12 anni) e nelle lesioni più piccole.

In questi casi il trattamento conservativo (scarico articolare per 6 settimane, astensione dall'attività sportiva prolungata sino a fusione radiografica della lesione) porta ad un outcome generalmente favorevole. In adolescenti con lesioni più ampie e che non consolidano dopo 6 mesi andrà considerata l'opportunità di un trattamento chirurgico. L'ortopedico può avvalersi della RMN per valutare la stabilità della lesione e cogliere precocemente la comparsa di eventuali segni di mobilizzazione/dissecazione (Fig. 14).



Figura 14. Segni di iniziale dissecazione. In T1 edema perifocale; in T2 la lesione appare sottominata

In questi casi la valutazione endoscopica della stabilità della lesione consente di optare per l'esecuzione di perforazioni multiple ("drilling") nelle lesioni con cartilagine articolare intatta o per la stabilizzazione in situ con viti nelle lesioni che presentano iniziali segni di fissurazione cartilaginea. In presenza di lesioni ampie e molto avanzate potranno essere considerate diverse opzioni chirurgiche quali microfratture, innesto di cartilagine autologa o di banca, mosaico plastica e AMIC (condrogenesi autologa indotta).

TIBIA VARA OSTEOCONDITICA (M. DI BLOUNT)

La tibia vara del morbo di Blount consegue ad un disturbo idiopatico dei meccanismi intrinseci di ossificazione encondrale della fisi prossimale e mediale della tibia. È una malattia rara tipica della razza scura. Deve essere distinta dal varismo fisiologico della prima infanzia (che è simmetrico, di grado contenuto e si risolve spontaneamente entro il 2° anno) e dal varismo rachitico (che presenta alterazioni radiografiche caratteristiche). La malattia presenta diversi gradi di espressione clinica e radiografica.

Terapia. Le forme più lievi possono presentare un lento trend migliorativo. Le forme moderate possono essere trattate con un intervento mini invasivo di emiepifisiodesi correttiva (blocco selettivo e temporaneo della regione laterale della cartilagine di accrescimento della tibia prossimale) (Fig. 15 a,b,c).



Figura 15a. Morbo di Blount di grado moderato

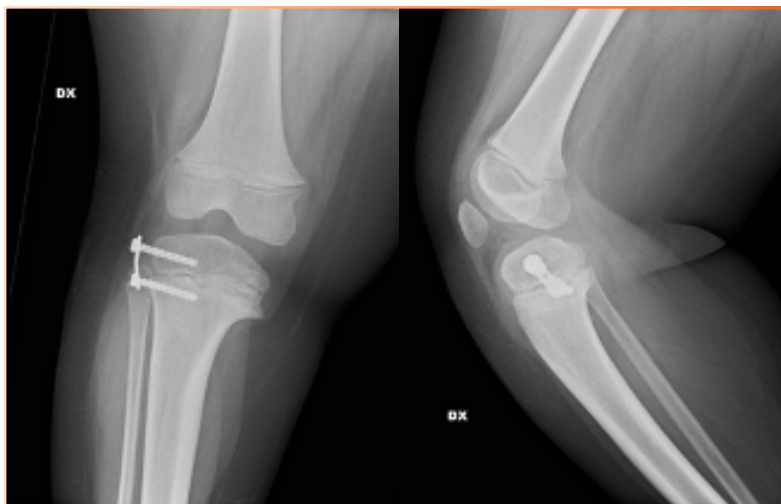


Figura 15b. Emiepifisiodesi laterale della tibia prossimale



Figura 15c. Correzione del varismo tibiale dopo 7 mesi

Nelle deformità più gravi è richiesta una osteotomia tibiale eventualmente associata al suo allungamento (Figg. 16 e 17).

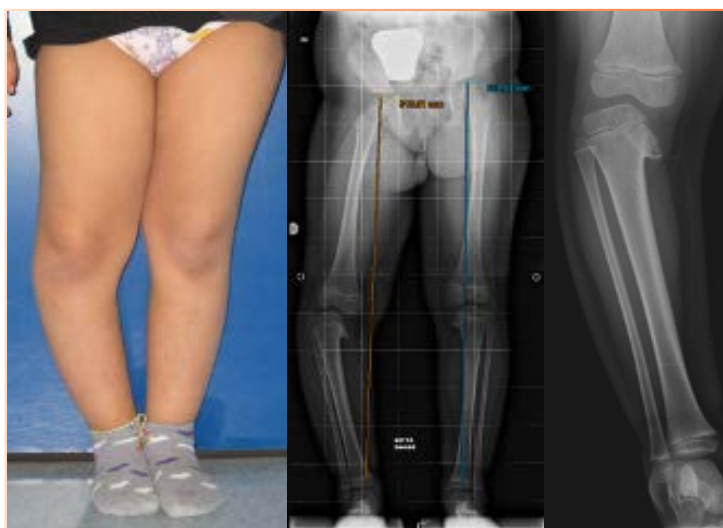


Figura 16. Severa tibia vara osteocondritica (m. di Blount)



Figura 17. Stesso caso della figura precedente; correzione del varismo e dell'ipometria previa osteotomia tibiale e applicazione di fissatore esterno

OSTEOCONDROSIS DI SEVER-BLANKE-HAGLUND

L'osteochondrite apofisaria calcaneare si manifesta tra il 7° ed il 15° anno come espressione di un disturbo di ossificazione secondario al sovraccarico generato dalle forze di tensione che insistono sul calcagno ad opera del tendine di Achille e della fascia plantare.

Radiograficamente si caratterizza per l'iperdensità e frammentazione del nucleo di ossificazione apofisario (Fig. 18).



Figura 18. Addensamento e frammentazione del nucleo apofisario calcaneare

Terapia. Non vi sono evidenze scientifiche a sostegno di uno specifico protocollo terapeutico che prevede generalmente uso di plantari, rialzi calcaneari, riposo e stretching del tricipite surale.

OSTEOCONDROSI SCAFOIDE TARSALE (KOHLER I)

L'osteochondrosi dello scafoide tarsale insorge con dolore nella regione del mesopiede e zoppia antalgica. Essa segue ad una necrosi ossea avascolare e la radiografia evidenzia il consueto quadro di addensamento e frammentazione comune a tutte le osteonecrosi (Fig. 19). La malattia si manifesta molto precocemente tra il 3° e 5° anno di età.

Il trattamento prevede riposo e uso di plantari ortopedici. In caso di importante dolore può trovare indicazione un gambaletto gessato per alcune settimane. L'esito funzionale è invariabilmente favorevole grazie alle spiccate capacità riparative e modellanti dello scafoide in età infantile.



Figura 19. Schiacciamento, iperdensità e frammentazione dello scafoide tarsale

OSTEOCONDROSI DELLA TESTA DEL SECONDO E TERZO METATARSALE (KÖHLER II)

L'osteochondrosi della 2° e 3° testa metatarsale si presenta con una metatarsalgia plantare cui corrisponde radiograficamente addensamento necrotico e collasso dell'epifisi metatarsale. Descritta da Köhler nel 1915, tipica dell'adolescenza e del sesso femminile, ha una localizzazione bilaterale nel 10% dei casi. La causa è sconosciuta e probabilmente multifattoriale. Manifestandosi in età relativamente matura, le capacità riparative sono limitate e possono esitare alterazioni articolari iatrogene.

OSTEOCONDROSI BASE V METATARSALE (M. DI ISELIN)

L'apofisite della base del V metatarsale è generata dalle forze di trazione del tendine del muscolo peroneo breve nella sua sede di inserzione. Si riscontra tra 8° e 13° anno di età in soggetti particolarmente sportivi. La regione appare tumida, dolente talora arrossata.

Il quadro radiografico è sovrapponibile a quello di altre forme di osteocondrite (Fig. 20). Terapia. Anche in questo caso si impone la sospensione dell'attività sportiva sino alla risoluzione dei sintomi e la terapia antalgica. In fase acuta può trovare indicazione l'uso di tutori ortopedici e cavigliere che limitano i movimenti di supinazione ed inversione del piede.



Figura 20. Quadro radiografico di frammentazione dell'apofisi del V osso metatarsale

OSTEOCONDROSI DEL SEMILUNARE (M. DI KIENBOK)

La necrosi del semilunare è di eccezionale riscontro nel bambino. L'eziologia è sconosciuta. L'esordio è quello di una subdola artralgia del polso. La radiografia mostra un quadro patognomonico di schiacciamento ed iperintensità dell'osso lunato (Fig. 21). La prognosi è migliore nei pazienti più giovani in relazione alle maggiori capacità rimodellanti proprie dell'età.

Terapia. Non esistono linee guida condivise di trattamento anche se prevale l'orientamento conservativo (immobilizzazione con gesso o tutori) nella pre adolescenza. Nell'adolescente può trovare indicazione la decompressione della filiera prossimale del carpo (intervento di accorciamento del radio).



Figura 21. Addensamento e schiacciamento dell'osso semilunare

Bibliografia essenziale

- Makurthou A , Oei L, Saddy S, Breda S et al. Scheuermann Disease: Evaluation of Radiological Criteria and Population Prevalence. Spine. 2013 Sep 1;38(19):1690-4.
- Bezalet T, E Carmeli, E. Been, L. Kalichman. Scheuermann's disease: current diagnosis and treatment approach: J Back Musculoskelet Rehabil. (2014);27(4):383-90.
- Divi SN, RJ Bielski. Legg-Calvé-Perthes Disease. Pediatr Ann. 2016 Apr;45(4):e144-9.
- Circi E, Y. Atalay, T. Beyzadeoglu. Treatment of Osgood–Schlatter disease: review of the literature. Musculoskelet Surg (2017) 101:195–200.
- Accadbled F, J. Vial, J. Sales de Gauzy. Osteochondritis dissecans of the knee. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 2018, 104 (1S), S97-S105
- Janoyer M. Blount disease. Orthop Traumatol Surg Res, 2019: 105 (1S), S111-S121
- James M, C. M. Williams, T. P Haines. Effectiveness of interventions in reducing pain and maintaining physical activity in children and adolescents with calcaneal apophysitis (Sever's disease): a systematic review. Journal of Foot and Ankle Research 2013, 6:16.
- Ippolito E. P.T. Ricciardi Pollini, F. Falez. Köhler's disease of the tarsal navicular: long-term follow-up of 12 cases. J. Ped. Orthop. 1984 (4): 416-7.
- Chan JY, Young JL. Köhler Disease: Avascular Necrosis in the Child. Foot Ankle Clin. 2019 Mar;24(1):83-88.
- Forrester RA, A. I. Eyre-Brook, K. Mannan. Iselin's Disease: A Systematic Review. J Foot Ankle Surg ,Sep-Oct 2017 .56 (5), 1065-1069
- Kalb K, Pillukat T, Schmitt R, Prommersberger KJ. Kienböck's Disease in Paediatric and Juvenile Patients. Handchir Mikrochir Plast Chir. 2010 Jun;42(3):187-97

Capitolo 7

OSTEOMIELITI

E Chiappini, GL Marseglia, C Origo

L'osteomielite è un'infezione del tessuto osseo causata da un agente infettivo che può giungere all'osso per contiguità, per continuità o contaminazione diretta o, il caso più frequente in età pediatrica, per via ematogena.

Essa viene classificata, in base al tempo intercorso fra la diagnosi e l'esordio dei sintomi, in acuta (<2 settimane), subacuta (2 settimane - 3 mesi) o cronica (> 3 mesi).

L'**osteomielite acuta (OMA)** è una patologia rara, con un'incidenza di circa 8 casi per 100.000/bambini anno. Circa il 50% dei casi interessa bambini di età inferiore ai 5 anni e il rapporto M:F è di 2 a 1. Le complicanze possibili includono l'artrite settica, l'ascesso subperiostale, la piomiosite, la trombosi venosa profonda, la sepsi e l'insufficienza multi-organo.

Mentre la mortalità in epoca moderna è inferiore all'1%, è possibile l'evoluzione in osteomielite cronica e sono frequenti possibili disabilità permanenti come dismetria e deformità angolare degli arti, o gravi alterazioni articolari.

Eziopatogenesi. La maggior parte delle OMA in età pediatrica sono di tipo ematogeno, ovvero con infezione ossea secondaria a una batteriemia che può essere decorsa anche in maniera asintomatica. L'apparato respiratorio rappresenta, in genere, la porta di ingresso principale e un precedente episodio infettivo delle vie aeree superiori è di comune riscontro. Nel neonato i germi possono provenire dal cordone ombelicale o da prelievo ematico dal calcagno. Più rare, in età pediatrica e adolescenziale sono le OMA secondarie a un'infezione contigua o a inoculazione diretta, come nel caso di infezioni secondarie a una frattura esposta, alla pratica del *piercing*, o a un trauma che potrebbe favorire la localizzazione ossea dell'infezione. Durante una batteriemia i patogeni giungono a livello della metafisi attraverso l'arteria nutritizia e i suoi rami che, ad andamento rettilineo e stretti, si connettono a sinusoidi venosi in prossimità della fisi. L'infezione si estende attraverso i canali haversiani e quelli di Volkmann, nello spazio subperiostale, sollevando il periostio con la formazione di un ascesso. Nei bambini al di sotto dei 18 mesi, i vasi transfiseali facilitano il passaggio dei batteri dalla metafisi all'epifisi. L'osteoartrite settica può colpire anche bambini più grandi, quando la localizzazione metafisaria è comunque



intracapsulare: femore (23-29%), omero (5-13%) e tibia (19-26%). Le forme multifocali sono rare, descritte solo nel 7% dei casi pediatrici, ma raggiungono il 22% nelle forme neonatali.

Anatomia Patologica. Nell'osteomielite non trattata la trombosi venosa e il sollevamento periostale da parte dell'ascesso favoriscono aree di necrosi ossea. Attorno all'osso morto si forma tessuto di granulazione che tende a delimitare la lesione dando origine al *sequestro*. Processi riparativi producono nuovo osso vitale a attorno al sequestro, originando un involucro detto *cassa da morto*. La fistolizzazione dell'involucro può permettere la fuoriuscita di pus. Il danno della cartilagine di accrescimento può determinare alterazioni anche importanti della crescita di quel segmento con deviazioni assiali e accorciamento. Analogamente l'estensione dell'infezione alla cavità articolare con artrite settica, è responsabile di erosione più o meno ampia della cartilagine articolare e delle epifisi che rimangono deformate dando origine a problemi di congruenza articolare, instabilità e talvolta lussazione patologica.

Diagnosi. È basata sulla clinica. Segni generali di sepsi con dolore, tumefazione, termotatto positivo e limitazione funzionale sono caratteristici come pure linfadenomegalia alla radice dell'arto. La limitazione motoria è presente nel 50% dei soggetti; in caso di artrite settica della spalla del neonato è tipica la *pseudoparalisi* che pone diagnosi differenziale con lesioni del plesso brachiale o frattura ostetrica (di omero o clavicola). Il dolore (meglio localizzato nei bambini più grandi) è classicamente d'intensità crescente nel tempo, a differenza di altri tipi di dolore (neoplastico, traumatico). La diagnosi precoce è essenziale. Ad eccezione dei casi diagnosticati tempestivamente e sottoposti a successivo rapido e adeguato trattamento, l'osteomielite può essere, infatti, una malattia devastante, associata a un alto tasso di sequele. L'osteomielite subacuta differisce nella severità della presentazione e nella sintomatologia. Tale condizione può essere la conseguenza di un'osteomielite trattata con un precedente ciclo di terapia antibiotica, insufficiente per modalità e durata.

Il laboratorio dimostra incremento degli indici di flogosi anche in assenza di febbre. La classica triade (febbre, dolore e incremento degli indici di flogosi) spesso non è completa: solamente il 36% dei bambini affetti da OMA presenta leucocitosi, il 91% presenta aumento della VES e l'81% incremento della PCR. La sensibilità dei test è massima (98%) quando sia VES che PCR risultino aumentate contemporaneamente. Il dosaggio della pro calcitonina (PCT) non sembra essere di particolare aiuto nella diagnosi, in quanto una sua positività può essere utilizzata come test di conferma ma la negatività non permette di escludere la diagnosi.

I test microbiologici purtroppo risultano positivi solamente nel 50% dei casi. Questo anche perchè raramente ad un bambino con questa sintomatologia non è già stata avviata una terapia antibiotica. L'ideale è poter agire sulla base di un esame colturale ed un antibiogramma. La diagnosi differenziale deve includere patologie traumatiche, infiammatorie e neoplastiche: tra queste il sarcoma di Ewing e le lesioni leucemiche. L'incidenza di neoplasia in un bambino con dolore muscolo-scheletrico è bassa (1:10.000), tuttavia, quando presente, il dolore muscolo-scheletrico può essere un campanello di allarme da non sottovalutare.

Diagnostica per immagini. La radiografia, può evidenziare reazioni periostali e raddoppiamenti della corticale, osteolisi, addensamenti o irregolarità metafisarie, ma spesso è negativa all'esordio: in fase acuta la sua sensibilità è bassa (43-75%). Le lesioni litiche, in particolare, sono evidenti solo quando almeno il 50% dell'osso è distrutto. L'esecuzione di una radiografia iniziale è tuttavia importante sia per escludere altre diagnosi, sia per visualizzare edemi delle parti molli o aumentato spazio articolare, sia come base per un confronto a distanza.

L'ecografia è spesso negativa ma è in grado di visualizzare raccolte fluide sottoperiostali e nei tessuti molli, versamenti articolari e linfonodi oltre che per guidare un'eventuale biopsia.

La TAC è utile in particolari sedi, come colonna e bacino e nella pianificazione di una chirurgia, particolarmente nelle forme croniche dove sia necessario individuare perfettamente le aree di resezione chirurgica.

La RMN è la modalità principale d'investigazione clinica con alta sensibilità (82-100%) e specificità (75-99%): permette di localizzare la sede della patologia, definirne l'estensione e l'interessamento delle parti molli circostanti ed è utile nella programmazione di un eventuale intervento chirurgico. Può essere poi utilizzata per seguire l'evoluzione della malattia. È preferibile eseguire l'esame con mezzo di contrasto e, quasi sempre in sedazione. Sono possibili, specialmente in bambini più grandi, nelle forme cronicizzate e in sedi particolari (esempio: sacroiliache e colonna) sia il ricorso alla scintigrafia (trifasica con gadolinio o con leucociti marcati) o, più recentemente, alla PET.

Indagine microbiologica. L'esecuzione di agoaspirati dalla sede di lesione è discussa ed il prelievo deve essere eseguito da medici in grado di effettuare corrette artrocentesi o biopsie anche a cielo aperto: le indagini microbiologiche eseguite su materiale prelevato possono risultare positive fino al 70% dei casi, specialmente se non è ancora stata avviata una terapia antibiotica.

L'agente eziologico più frequentemente causa di un'OMA è lo *Staphylococcus au-*



reus (70-90% delle colture positive). Altre forme frequenti sono quelle da *Streptococco* (*S. pyogenes* e *S. pneumoniae*) e da batteri Gram negativi.

Negli ultimi decenni la diffusione della vaccinazione anti-*Haemophilus influenzae* tipo B si è associata a una riduzione dei casi dovuti a questo germe; mentre sono frequenti infezioni da *Kingella kingae*. Anche se con ampia variabilità geografica, è sempre più frequentemente isolato *Stafilococcus aureus* meticillino-resistente (MrSa) (dal 9 al 30% dei casi). Le forme dovute a MrSa tendono a essere più aggressive, multifocali, con più marcate alterazioni degli indici di flogosi, decorsi più lunghi e più frequenti indicazioni chirurgiche.

Il trattamento è multidisciplinare e richiede una collaborazione tra Neonatologi, Pediatri, Infettivologi, Ortopedici, Microbiologi e Radiologi.

Occorre instaurare, il prima possibile, un'efficace terapia antibiotica. La scelta dell'antibiotico è basata sull'individuazione dell'agente eziologico e sulla possibilità di disporre di un antibiogramma. In mancanza di questo la scelta di una terapia empirica può essere giustificata per evitare ritardi nel trattamento e dev'essere decisa sulla base della conoscenza dei tassi di prevalenza e di resistenza e dell'età del bambino. In generale sono raccomandate una penicillina ad azione anti-stafilococcica come oxacillina o flucloxacillina e/o una cefalosporina.

Nel sospetto di infezione da MrSa è necessaria una conferma colturale e l'applicazione di appositi protocolli infettivologici.

La durata e la via di somministrazione della terapia antibiotica comportano un'iniziale somministrazione endovenosa (da 4 a 10 giorni) seguita da terapia per via orale per 20-40 giorni a seconda dei vari protocolli. La durata complessiva della terapia antibiotica, nelle forme non complicate di età superiore ai 3 mesi, dovrebbe essere di 4-6 settimane.

I protocolli diversificano in base all'agente eziologico, all'età e alle dimensioni del paziente, alle sue condizioni sociali, all'andamento dei parametri di laboratorio, radiografici ed RMN.

L'articolazione o il segmento colpito devono essere immobilizzati con appositi bendaggi, valve o apparecchi gessati a scopo antalgico, per evitare la mobilitazione articolare e per prevenire deformità.

L'associazione di un trattamento chirurgico precoce rimane importante sia per l'isolamento del germe, che per effettuare un esame istologico nei casi dubbi, che per la riduzione della carica batterica, come nel caso di ampie raccolte ascessuali. In certe situazioni, come in caso di artrite settica del neonato (spalla, anca e ginocchio) l'intervento rappresenta un'urgenza ortopedica e va effettuato anche nel primo giorno

di vita, pena la rapidissima distruzione irreversibile dell'articolazione. La chirurgia ortopedica trova poi la sua indicazione là dove la terapia antibiotica da sola risulta inefficace, nelle forme croniche (sequestrectomie, drenaggio di ascessi) e negli esiti dell'osteomielite o dell'osteoartrite (ricostruzioni e stabilizzazioni articolari, allungamenti e correzioni assiali, resezioni ossee e trasporti di segmenti scheletrici con fissatori esterni.)

Conclusioni. L'OMA nei bambini è una malattia grave ma che, se precocemente individuata e curata, guarisce senza esiti importanti. È importante sia riconoscere i segni e sintomi, spesso sfumati, dell'esordio della malattia, sia un approccio pluridisciplinare che utilizzare correttamente gli strumenti diagnostici a disposizione. Altrettanto importante la valutazione protratta dell'efficacia della terapia nel sospetto di possibili recidive della malattia e dell'emergenza di resistenze o di ceppi di patogeni particolarmente aggressivi, come pure il controllo longitudinale durante la crescita per cogliere e trattare le eventuali sequele e deformità.



Figura 1. Area osteolitica metafisaria mediale del collo del femore a sinistra (freccia)

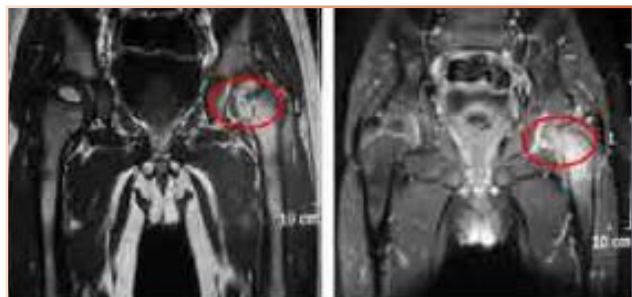


Figura 2. La RM conferma l'area osteolitica di natura flogistica-ascessuale del collo del femore con possibile estensione della lesione oltre la cartilagine di accrescimento senza interessamento della cavità articolare



Figura 3.
Immagine
intra-operatoria con
amplificatore di brillantezza
del drenaggio della
lesione

Bibliografia essenziale

- Saavedra, J. Falup-Pecurariu, O. Faust, S. Girschick, H. Hartwig, N. Kaplan, S. Lorrot, M. Mantadakis, E. Peltola, H. Rojo, P. et al. Practice Guideline Bone and infections. 2017. Available online: <http://links.lww.com/INF/C729> (accessed on 6 May 2020).
- Whyte, N.S.B. Bielski, R.J. Acute Hematogenous Osteomyelitis in Children. Rev. Pediatr Ann. 2016, 45, e204–e208.
- Gigante, A. Coppa, V. Marinelli, M. Giampaolini, N. Falcioni, D. Specchia, N. Acute osteomyelitis and septic arthritis in children: A systematic review of systematic reviews. Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci. 2019, 23, 145–158.
- Thomsen, I. Creech, C.B. Advances in the diagnosis and management of pediatric osteomyelitis. Curr. Infect. Dis. Rep. 2011, 13, 451–460.
- Yagupsky, P. Porsch, E. St Geme, J.W., 3rd. Kingella kingae: An emerging pathogen in young children. Pediatrics 2011, 127, 557–565.
- Sutter, D.E. Milburn, E. Chukwuma, U. Dzialowy, N. Maranich, A.M. Hospenthal, D.R. Changing susceptibility of Staphylococcus aureus in a US pediatric population. Pediatrics 2016, 137, e20153099.
- Michelow, I.C. Mandell, J.G. Sequential Intravenous Oral Antibiotic Therapy for Osteomyelitis: How Short Is Long Enough? JAMA Pediatr. 2015, 169, 698–699.
- Peltola, H. Pääkkönen, M. Kallio, P. Kallio, M.J. Short-versus long-term antimicrobial treatment for acute hematogenous osteomyelitis of childhood: Prospective, randomized trial on 131 culture-positive cases. Pediatr. Infect. Dis. J. 2010, 29, 1123–1128.
- Nielsen, A.B. Nygaard, U. Hoffmann, T. Kristensen, K. Short individualized treatment of bone and joint infections in Danish children. Arch. Dis. Child. 2019, 104, 205–206.
- "Le infezioni osteoarticolari in età pediatrica" Atti del VIII Corso Nazionale di Aggiornamento S.I.T.O.P. Orta San Giulio (No) 2-3 ottobre 1998. Immedia S.r.l. Servizi globali di grafica e stampa. Via della Rietta, 67 Novara.
- "Malattie di origine infiammatoria e parassitaria" in "Trattato di ortopedia pediatrica", G. Canepa, G. Stella, vol. IV, Piccin Editore Padova, 2002.

Capitolo 8

I TUMORI

S Boero, MB Michelis, A Garaventa, L Greco, I Brambilla, GL Marseglia

CISTI OSSEA

La cisti ossea solitaria o cisti ossea unicamerale (UBC) (Orpha:83468) è un tumore benigno, rappresentato da una cavità unica o con pochi setti divisorii, rotondeggiante, osteolitico, ripieno di liquido citrino e delimitato da una membrana. È una lesione molto frequente nei bambini tra i 4 e i 10 anni ma è possibile riscontrarla fino ai 15. Nei giovani adulti se ne vedono gli esiti ossificati. Incide ugualmente nei due sessi. Tipica localizzazione è la metafisi delle ossa lunghe: omero prossimale (50%), femore prossimale e tibia. Le UBC si distinguono in attive e inattive.

Cisti attiva: più frequente nei bimbi di età inferiore ai 10 anni, localizzata vicino alle cartilagini di coniugazione (distanza fra il bordo della cisti e la cartilagine di accrescimento inferiore a 0,5 cm), con grande capacità espansiva, corticale sottile, può esordire con una frattura.

Cisti inattiva: più frequente nei bimbi di età superiore ai 10 anni, localizzata a oltre 1 cm dalla cartilagine metafisaria, con crescita lenta o nulla, corticale più spessa, rischio raro di frattura.

Manifestazioni cliniche Molte sono asintomatiche o reperti occasionali dopo radiografie eseguite post trauma accidentale. Le cisti attive più frequentemente (70% dei casi) si manifestano con una frattura patologica, anche per traumi minori (Fig.1) Le cisti inattive sono spesso asintomatiche e possono restare misconosciute.



Figura 1. Bambina di 3 anni e 6 mesi si presenta al PS per coxalgia destra in assenza di sintomi infiammatori delle vie aeree. L'ecografia non dimostra versamento articolare. La radiografia evidenzia una frattura patologica in cisti ossea solitaria.



Diagnostica per immagini. La radiografia in due proiezioni costituisce il gold standard diagnostico (la frattura patologica può talvolta essere evidenziata da una radiografia effettuata per altro motivo (es. trauma).

Le radiografie standard consentono, inoltre, di monitorare l'evoluzione naturale nel tempo della cisti ossea (ogni 3-6 mesi) o dopo trattamento chirurgico (ogni 3-6 mesi per valutare eventuali recidive).

La RMN può essere utile per chiarire la diagnosi differenziale con la cisti ossea aneurismatica e la displasia fibrosa localizzata.

La TAC non è solitamente utile. Solo in casi eccezionali si esegue per fugare eventuali dubbi in diagnosi differenziale con cisti ossee aneurismatiche o individuare recidive precoci dopo trattamento chirurgico.

Terapia. Non vi sono linee guida universalmente accettate per la cura della UBC. La terapia è volta alla prevenzione delle fratture specialmente nelle cisti del femore prossimale.

Nelle cisti ossee attive, se in rapida crescita o di grandi dimensioni, si opta per la terapia chirurgica.

Se la cisti ossea esordisce con una frattura, il nostro orientamento è quello di trattare prima la lesione acuta e, a guarigione avvenuta, valutare radiograficamente l'evoluzione, che può essere verso la guarigione spontanea, indotta dalla frattura stessa.

Se la cisti non guarisce spontaneamente si passa alla terapia chirurgica. In tal caso è buona regola effettuare una biopsia per convalidare la diagnosi di cisti ossea. La biopsia può essere effettuata subito prima del trattamento chirurgico.

Sono descritte varie possibilità, tutte hanno buone probabilità di successo:

1. infiltrazione con metilprednisolone acetato, introdotta da Scaglietti, con o senza lavaggio della cisti con soluzione fisiologica: questa tecnica è poco invasiva, poco costosa ma deve essere ripetuta più volte;
2. *curettage* e impianto di osso autologo, osso omologo, osso eterologo, materiali ceramidi, biologici, paste d'osso, *bone stock*, carbonato di calcio, colla piastrinica, *growth factors*, con o senza mezzi di sintesi, tutti i precedenti combinati insieme in vario modo, etc

Nelle cisti inattive il "trattamento" può essere solo osservazionale, almeno per quelle dell'omero e nelle cisti del calcagno.

Tutte le tecniche chirurgiche danno una percentuale di successo (guarigione o guarigione incompleta) intorno al 70-80%. Si deve, comunque, sempre tenere in considerazione la differenza fra cisti attiva e cisti non attiva, per non ricorrere in trattamenti chirurgici inutili, oppure alla astensione terapeutica con il rischio di fratture patologiche.

Le recidive sono più frequenti nelle cisti attive.

Durante il trattamento, fino alla guarigione, vanno limitate le attività fisiche che possono esporre il paziente a traumi.

Prognosi. Non è descritta la trasformazione maligna.

Le fratture patologiche possono provocare deviazioni assiali e/o accorciamento dell'arto. Raramente, dopo una frattura del collo del femore può comparire la necrosi dell'epifisi prossimale.

Bibliografia essenziale

- M. Campanacci et al. Bone and Soft Tissue Tumors- 2 edition – Piccin 1999
- Scaglietti O, Marchetti PG, Bartolozzi P. The effects of methylprednisolone acetate in the treatment of bone cysts. Results of three year follow-up. J Bone Joint Surg Br. 61-B(2):200–4, 1979. doi: 10.1302/0301-620X.61B2.438272
- Canavese F, Wright JG, Cole WG, Hopman S. Unicameral bone cysts: comparison of percutaneous curettage, steroid, and autologous bone marrow injections. J Pediatr Orthop. 31:50–5, 2011. doi: 10.1097/BPO.0b013e3181ff7510
- M.A Simon, D. Springfield :Surgery for Bone and Soft tissue Tumors 1 -Lippincott Raven 2000
- Mik G, Arkader A, Manteghi A, Dormans JP: Results of a Minimally Invasive Technique for Treatment of Unicameral Bone Cysts. Clin Orthop Relat Res. 467(11): 2949–2954, 2009.
- Mascard E, Gomez-Bouchet A, Lambot K: Bone cysts: unicameral and aneurysmal bone cyst. Orthop Traumatol Surg Res. 101(1 Suppl):S119-27, 2015.
- Capanna R, Boero S, Micheli MB: Corso d'Istruzione e Linee Guida SIOT per diagnosi e trattamento: Giot Novembre 2016
- Noordin S, Allana S, Umer M, Jamil M: Unicameral bone cysts: Current concepts. 28;34:43-49, 2018. doi: 10.1016/j.amsu.2018.06.005. eCollection 2018 Oct.
- D'Amato RD, Memeo A, Fusini F, Panuccio E, Peretti G: Treatment of simple bone cyst with bone marrow concentrate and equine-derived demineralized bone matrix injection versus methylprednisolone acetate injections: A retrospective comparative study. Acta Orthop Traumatol Turc. 54(1):49-58, 2020.
- Evans J, Blake J: Unicameral Bone Cyst. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Feb 4.



OSTEOMA OSTEOIDE /OSTEOBLASTOMA

L'osteoma osteoide (OO) e l'osteoblastoma sono tumori benigni dell'osso e sono in sostanza la stessa entità nosologica distinguendosi solo per alcune caratteristiche. L'OO è più piccolo, di solito corticale con reazione sclerotica periostale esuberante e maggiormente doloroso.

L'osteoblastoma tende a essere intramidollare, spesso vertebrale, non sempre associato a reazione periostale.

Molti autori distinguono le due entità solo sulla base delle dimensioni: il *nidus* dell'osteoma osteoide è fino a 1,5 cm, sopra queste dimensioni si parla di osteoblastoma. Il *nidus* o *core* dell'OO è una piccola e tondeggiante area vascolarizzata ben circoscritta, formata da osteoblasti.

Macroscopicamente è presente una netta demarcazione tra il *nidus* e l'osso reattivo che lo circonda.

Rappresenta il 10% dei tumori benigni, con riscontro maggiore nelle prime 3 decadi di vita, specialmente durante l'età evolutiva.

Predilige il sesso maschile rispetto al femminile 2 :1.

Tipica localizzazione è la corticale delle ossa lunghe, ma può colpire tutte le ossa dello scheletro, anche il cranio: le regioni preferite sono il femore (collo), tibia e piede (astragalo); può essere metafisario o diafisario, più raramente epifisario.

Nelle vertebre si localizza prevalentemente nel peduncolo dell'arco posteriore.

Manifestazioni cliniche. Il dolore è classicamente a insorgenza notturna e risulta responsivo ai salicilati. Il "test dell'aspirina" è spesso di aiuto nella diagnosi (tale test può essere somministrato a qualsiasi età).

Il dolore, specialmente nelle prime fasi, scompare dopo somministrazione di acido acetilsalicilico nel giro di circa 30 minuti. Saltuariamente, i salicilati non hanno effetto e, dopo un certo periodo di tempo, tutti i farmaci antiinfiammatori non steroidei (FANS) perdono efficacia e la terapia antalgica deve essere modulata.

L'OO localizzato in prossimità alle articolazioni o epifisario può presentarsi con versamento legato alla sinovite reattiva e con dolore tipo spasmo muscolare. Il dolore oltre che notturno può essere diurno. Nei bambini più piccoli è difficile decifrare la sintomatologia in modo preciso ma spesso la madre riferisce risvegli notturni improvvisi e ingiustificati. Durante la visita vanno sempre valutate la claudicazione e l'ipotrofia dell'arto interessato.

Il Pediatra e l'Ortopedico debbono sempre ricordare che il dolore riferito al ginocchio può essere causato da una patologia dell'anca: osteoma osteoide del collo femorale. Pertanto, oltre all'articolazione riferita dolente, è sempre opportuno effet-

tuare un esame articolare completo al piccolo paziente.

L'esordio di un OO vertebrale può essere rappresentato da un quadro di scoliosi dalle caratteristiche peculiari, quali la rapida insorgenza, la contestuale sintomatologia dolorosa (assente nelle forme idiopatiche di scoliosi) e la rigidità del rachide apprezzabile all'esame obiettivo, quest'ultima da considerarsi "red flag" nel soggetto in crescita. (Fig. 2)

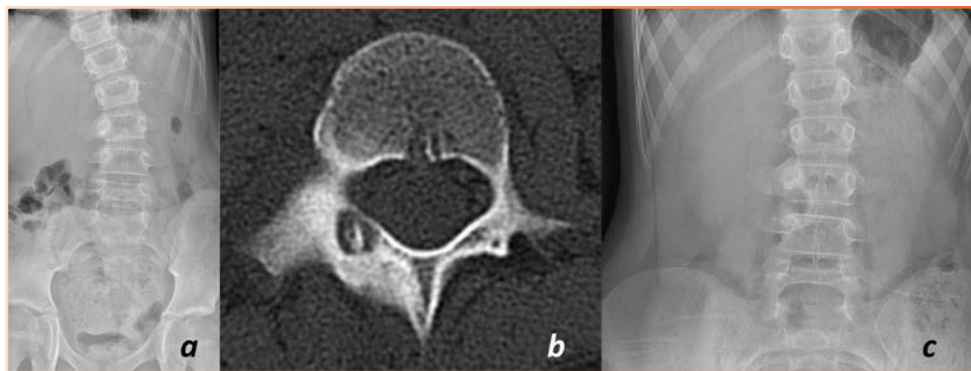


Figura 2. Bambina di 10 anni e 2 mesi con insorgenza di dolore e scoliosi rigida. La TAC evidenzia chiaro OO del peduncolo con evidente nidus. Sottoposta a termo ablazione controllo a distanza di 1 anno: scomparsa della sintomatologia e della scoliosi.

All'esordio il dolore può essere sfumato e/o intermittente e la diagnosi può, pertanto, rimanere misconosciuta per mesi: per questo motivo, in presenza di dolore notturno che provoca risveglio, è fondamentale eseguire adeguate indagini diagnostiche.

La diagnosi differenziale si pone essenzialmente con l'ascesso di Brodie che ha caratteristiche radiologiche tipo piccolo sequestro con modestissimo tramite fistoloso e con la frattura da stress il cui callo osseo induce a sospettare la reazione sclerotica tipica dell'OO e in alcuni casi soltanto l'esecuzione di una TC riesce a dirimere il dubbio diagnostico, escludendo la presenza del *nidus*.

Diagnostica per immagini. La radiografia del segmento interessato eseguita nelle due proiezioni ortogonali, comprendente le due articolazioni contigue, può non essere dirimente. Infatti, il *nidus*, avvolto dall'imponente reazione sclerotica, può non essere visibile. Raramente è assente anche la sclerosi reattiva.

La TC a piccole scansioni (max 3 mm) costituisce il *gold standard* diagnostico dell'osteoma, permettendo di identificare chiaramente il *nidus* anche all'interno di una notevole reazione periostale circostante.



La RMN è coadiuvante al completamento della diagnosi, pur non consentendo in tutti i casi di rilevare il *nidus* in considerazione dell'esuberante reazione periostale o del versamento articolare.

La scintigrafia, nei casi dubbi, è l'esame che meglio orienta verso la diagnosi: un'immagine ipercaptante come un singolo *spot* dal caratteristico aspetto di faro nella nebbia (Campanacci), specialmente nelle localizzazioni di difficile individuazione, quali quelle vertebrali ed epifisarie, indirizza il clinico a richiedere la dirimente TC mirata.

Terapia. La terapia può essere sintomatica a base di Acido Acetilsalicilico o altri FANS, quella di elezione è la chirurgica.

La biopsia non è necessaria poichè le immagini diagnostiche sono solitamente sufficienti. Inoltre, per ottenere un esame istologico affidabile nel pezzo asportato deve essere incluso il *nidus*, con necessità di ampi accessi chirurgici e demolizione di tessuto osseo.

L'ablazione chirurgica può essere eseguita a cielo aperto, con maggiori rischi, o a cielo chiuso (termoablazione).

Prognosi. Non è descritta possibilità di trasformazione maligna.

La recidiva è descritta nel 10–17% dei casi dopo trattamento chirurgico, soprattutto nelle localizzazioni vertebrali. La recidiva può essere nuovamente trattata con ablazione TC guidata.

È stata descritta la risoluzione spontanea del dolore in qualche anno ma appare gravoso ed inaccettabile per il paziente soffrire così a lungo.

Bibliografia essenziale

- M. Campanacci e al. Bone and Soft Tissue Tumors- 2 edition – Piccin 1999
- M.A Simon ,D Springfield. Surgery for Bone and Soft tissue Tumors 1 -Lippincott Raven 2000
- Infante JR, Lorente R, Rayo JI, Serrano J, Domínguez ML, García L, Moreno M. Use of radioguided surgery in the surgical treatment of osteoidosteoma. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol. Jul-Aug;34(4):225-9, 2015.
- Capanna R, Boero S, Micheli MB: Corso d'Istruzione e Linee Guida SIOT per diagnosi e trattamento dei Tumori benigni: SIOT 2016
- De Filippo M., Russo U., Papapietro V. Radiofrequency ablation of osteoid osteoma. Acta Biomed. 89(Suppl 1): 175–185, 2018
- López-Puerta JM, Fernández-Marín MR, Martín Benlloch JA, Lorente R. Spinal osteoid osteoma recurring as an aggressive osteoblastoma. Neurochirurgia 2019 Sep 2. pii: S1130-1473(19)30072-7
- Chen YL, Jiang WY, Ma WH Osteoid osteoma: lower back pain combined with scoliosis. J Int Med Res. 48(2): 2020

OSTEOSARCOMA

L'osteosarcoma (OS) o sarcoma osteogenico (Orpha:668) è un tumore maligno primitivo dello scheletro caratterizzato dalla formazione diretta di osso immaturo e di tessuto osteoide nelle cellule tumorali (Orphanet), fa parte dei tumori derivanti dal tessuto mesenchimale.

Se ne riconoscono due forme: primitivo e secondario a radio e chemio terapia per altre neoplasie.

L'OS primitivo è un tumore raro, sebbene sia il tumore maligno più comune dello scheletro ed in assoluto fra i bambini ed i giovani adulti. Ha una frequenza dello 0,2% fra i tumori maligni e la sua incidenza a livello mondiale è di 4.4 casi per milione fra 0 e 25 anni di età. In Italia vi sono circa 100 nuovi casi di OS all'anno. Colpisce prevalentemente soggetti maschi 1,5:1 fra i 10 ed il 25 anni.

Il rischio di sviluppare un OS secondario post-terapia radiante è aumentato di 9 volte rispetto popolazione generale, per la chemioterapia l'aumento è di 2 - 5 volte. L'OS può colpire tutte le ossa dello scheletro ma le regioni preferite sono il femore distale, la tibia prossimale e l'omero prossimale (2 OS su 3).

Manifestazioni cliniche. Il dolore, spesso leggero ed intermittente, che peggiora nel tempo, più o meno associato alla presenza di una massa palpabile, è solitamente il primo segno della neoplasia. A volte un trauma o una caduta provoca la frattura che fa porre diagnosi. Non è sempre chiaro se la frattura sia legata ad un trauma di sufficiente forza lesiva o se, invece, la frattura sia spontanea/patologica, dovuta alla insufficiente tenuta meccanica dell'osso, lesionato dall'OS.

Le condizioni generali del paziente all'esordio sono buone, quando compaiono perdita di peso e decadimento generale sono già presenti metastasi.

La diagnosi clinica è spesso ritardata, specialmente negli adolescenti, perché il dolore viene sottovalutato o correlato a fatti intercorrenti legati all'attività sportiva. Negli ultimi anni, inoltre, con l'avvento delle "medicine non tradizionali" i ragazzi vengono inviati a figure non mediche che spesso non possiedono adeguate e sufficienti conoscenze per porre il dubbio diagnostico.

È bene sapere che un Pediatra, probabilmente, non incontrerà mai nella sua carriera un OS, ma è altrettanto importante sapere che il 60% dei pazienti con un tumore maligno primitivo dell'osso si sono fatti visitare la prima volta dal proprio Pediatra.

Un dolore persistente, specialmente se localizzato al ginocchio e/o alla spalla, senza un chiaro evento traumatico, che diviene ingravescente e risveglia durante la notte il paziente, è sempre da indagare almeno con una radiografia. Il 15% circa dei pazienti alla diagnosi presentano già metastasi polmonari.



Fattori di rischio. Alcune sindromi genetiche rappresentano specifici fattori di rischio per lo sviluppo di OS, in particolare la sindrome Li-Fraumeni che è associata anche a tumori del polmone, dell'encefalo e sarcomi dei tessuti molli. Il rischio sembra essere legato alla mutazione del gene onco-soppressore TP53. La stessa alterazione predisponente è presente nei bambini affetti da retinoblastoma e altre malattie genetiche.

Esami ematici. Gli esami ematici sono generalmente negativi. Solamente gli indici di un aumentato turn over osseo: fosfatasi alcalina e LDH possono essere elevati.

Diagnostica per immagini. L'esame di base è la radiografia in cui si evidenziano immagini, riferibili ad un tumore che, partendo dall'interno dell'osso ne distrugge la spongiosa e la corticale fino a raggiungere il periostio e superarlo con ampia produzione di osteoide. I limiti del tumore sono sempre sfumati con zone di iperdiafania (*forma osteolitica*) o di intensa radiopacità compatta (*forme osteogeniche*). Quando il tumore si sviluppa nelle parti molli circostanti produce delle strie radiopache sottili e sfumate, perpendicolari alla corticale ossea, che conferiscono all'immagine un aspetto a "denti di pettine" o a "sole radiante" (Fig. 3).

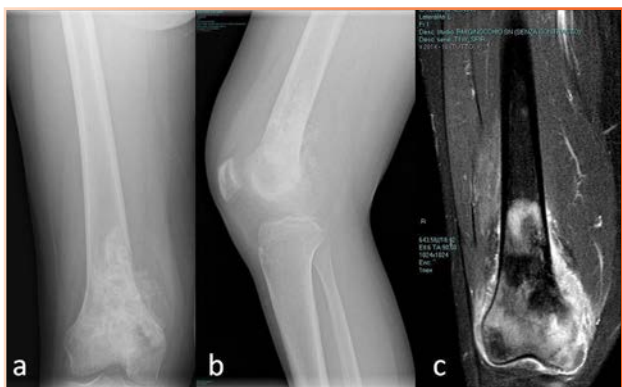


Figura 3. Lesione osteolitica OS del femore distale (a,b), con ampia diffusione della neoformazione nelle parti molli, in paziente di anni 18. La RM (c) evidenzia il coinvolgimento dell'articolazione del ginocchio.

La Risonanza Magnetica (RM) è necessaria per definire l'estensione del tumore, il coinvolgimento delle strutture vascolo-nervose, l'estensione nei tessuti molli e la presenza di "skip metastasis" (lesioni ripetitive della neoplasia all'interno del canale midollare dello stesso segmento osseo a distanza dal tumore). L'esame dovrebbe essere eseguito prima della biopsia. Una seconda RM è necessaria dopo la chemio-

terapia neoadiuvante per controllare le dimensioni del tumore, valutarne la necrosi e stabilire i margini chirurgici per l'asportazione della neoplasia.

La TAC dei polmoni è necessaria per la stadiazione tumorale al fine di cercare la presenza di eventuali metastasi. Questo esame è, inoltre, necessario per valutare la loro successiva evoluzione dopo chemioterapia.

La scintigrafia scheletrica per la ricerca di metastasi ossee è stata oggi soppiantata dalla PET- RM.

Terapia. La terapia inizia dalla biopsia. Infatti, questa indagine, necessaria per porre la diagnosi definitiva e studiare il tipo di OS deve essere eseguita da un chirurgo esperto in chirurgia oncologica perché, sia che venga effettuata con ago che a cielo aperto, non deve propagare il tumore in altri distretti (compartimenti). Una biopsia eseguita male è causa di una prognosi peggiore o di maggiori difficoltà nella chirurgia ricostruttiva.

Un secondo esame istologico deve essere eseguito sull'OS asportato nell'intervento definitivo per valutare l'assenza di neoplasia nei margini chirurgici e l'efficacia della chemioterapia nei termini di percentuali di necrosi indotta e tumore vitale residuo.

Senza addentrarci nel tipo di farmaci utilizzati per la chemioterapia (Methotrexate, Adriamicina e Cisplatino associati o meno a Ifosfamide), dobbiamo sapere che questa dura 10 settimane prima della chirurgia, eseguita nell'11^a e, seguita da altre 17 settimane di terapia adiuvante.

La terapia chirurgica definitiva è "*shiftata*" negli ultimi 20-25 anni da quella semplicemente distruttiva (amputazioni) che oggi si pratica solo in casi molto selezionati, al "*limb salvage*". L'asportazione del tumore deve rispettare attenti criteri oncologici: resezione a margini ampi. La ricostruzione del segmento resecato potrà essere eseguita con varie metodiche (Fig. 4).



Figura 4. Stesso caso della figura precedente, il coinvolgimento articolare e l'assenza delle cartilagini di accrescimento hanno fatto optare per una protesi "da resezione" per consentire di ottenere ampi "margini" chirurgici.



Prognosi. La prognosi dell'OS è drasticamente cambiata negli ultimi 40 anni. Infatti, all'inizio degli anni '70 il tasso di sopravvivenza era del 15-20%. La chemioterapia neoadiuvante, eseguita fra la biopsia e l'intervento definitivo ha fatto migliorare la prognosi fino al 70-75% di sopravvivenza a 5 anni in assenza di malattia. I fattori che influenzano la prognosi sono riassunti schematicamente nella **Tabella 1**.

Fattore	Prognosi favorevole	Prognosi sfavorevole	Note
Età		>18 anni	
Sede		pelvi	i rari OS delle parti molli hanno un comportamento simile a quello degli OS ossei
Dimensione		maggiore	
Metastasi		all'esordio	Le "skip metastasis" e altre metastasi ossee sono considerate indici prognostici sfavorevoli
Frattura patologica		presenza	
BMI		alto	
Esami ematici		LDH e fosfatasi alcalina molto elevate	decremento della fosfatasi alcalina durante il trattamento è considerato un buon segno di risposta alla terapia
Resezione chirurgica ampia	Quando possibile		Se non possibile =>la radioterapia a dosi elevate migliora la prognosi
Necrosi post-chemioterapica	Se >90%		
OS secondari			se trattati in modo aggressivo hanno gli stessi risultati dei primitivi

Tabella 1. Fattori che influenzano la prognosi di osteosarcoma.

Bibliografia essenziale

- Bielack SS, Kempf-Bielack B, Delling G, et al. Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk: an analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols. *J Clin Oncol* 20 (3): 776-90, 2002.
- Bacci G, Longhi A, Versari M, et al. Prognostic factors for osteosarcoma of the extremity treated with neoadjuvant chemotherapy: 15-year experience in 789 patients treated at a single institution. *Cancer* 106 (5): 1154-61, 2006.
- Pakos EE, Nearchou AD, Grimer RJ, et al. Prognostic factors and outcomes for osteosarcoma: an international collaboration. *Eur J Cancer* 45 (13): 2367-75, 2009.
- Mirabello L, Troisi RJ, Savage SA: Osteosarcoma incidence and survival rates from 1973 to 2004: data from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. *Cancer* 115 (7): 1531-43, 2009
- Heare T, Hensley MA, Dell'Orfano S. Bone Tumors: osteosarcoma and Ewing sarcoma. *Current Opinion in Pediatrics* 21: 365-372, 2009

- Ognjanovic S, Olivier M, Bergemann TL, et al.: Sarcomas in TP53 germline mutation carriers: a review of the IARC TP53 database. *Cancer* 118 (5): 1387-96, 2012.
- Sun L, Li Y, Zhang J, et al.: Prognostic value of pathologic fracture in patients with high grade localized osteosarcoma: a systemic review and meta-analysis of cohort studies. *J Orthop Res* 33 (1): 131-9, 2015.
- Chung LH, Wu PK, Chen CF, et al.: Pathological fractures in predicting clinical outcomes for patients with osteosarcoma. *BMC Musculoskelet Disord* 17 (1): 503, 2016.
- Jackson TM, Bittman M, Granowetter L: Pediatric Malignant Bone Tumors: A review and Update on Current Challenges, and Emerging Drug Targets. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*; 46: 13-228, 2016.
- Osteosarcoma and Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone Treatment (PDQ®)
- Health Professional Version PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Published online: October 4, 2019.

SARCOMA DI EWING

Il sarcoma di Ewing (ES) (Orpha:319) è un tumore maligno dell'osso, a cellule piccole rotonde, con un forte potenziale metastatico (Orphanet). Deriva dalle cellule staminali mesenchimali del midollo osseo. I *marker* immunoistochimici, la citogenetica, la genetica molecolare e le colture cellulari hanno dimostrato si tratti di un unico tumore e i vecchi termini di tumore periferico neuroectodermico, tumore di Askin (t. della parete toracica) e tumore di Ewing extraosseo che formavano la "famiglia dei sarcomi di Ewings" (ESFT) **sono da considerare superati**.

Il ES è il secondo tumore osseo per frequenza nei bambini ed adolescenti rappresenta circa il 2-3% dei tumori dei bambini/adolescenti. Colpisce con più frequenza la popolazione bianca e di origine ispanica. L'incidenza annuale è stimata in 1/312.500 bambini prima dei 15 anni (dati USA)

Il ES può essere presente in tutte le ossa dello scheletro e può avere anche localizzazioni extra ossee. Le più comuni localizzazioni ossee sono agli arti inferiori (41%) seguite dalle sedi pelviche (26%), dalla parete toracica (16%) e dagli arti superiori (9%); le localizzazioni extra ossee più frequenti sono il tronco (32%) e gli arti (26%).

Manifestazioni cliniche. Il dolore, come per l'OS è il primo sintomo, associato o meno a tumefazione e gonfiore. Il dolore come per l'OS non deve essere sottovalutato: l'intervallo medio fra l'insorgenza dei sintomi e la diagnosi è di 2-5 mesi. A volte il dolore è mascherato da altri segni clinici come la rigidità del rachidee/o la zoppia. Se questi segni permangono dopo un breve periodo di riposo e terapia medica/riabilitativa è assolutamente necessario un approfondimento diagnostico per evitare diagnosi ritardate che possono peggiorare la prognosi. Il 25% dei pazienti, alla



diagnosi, presenta metastasi.

Fattori genetici. Non sono state individuate sindromi tumorali o genetiche predisponenti ma, nella quasi totalità dei pazienti, nelle cellule tumorali è presente una traslocazione caratteristica che interessa il gene EWSR1 (22q12.2), spesso una traslocazione (t11;t22) (q24;q29). Sono state descritte molte varianti di questa traslocazione (che coinvolgono i geni ERG, ETV1, FLI1 e NR4A3). La ricerca di queste traslocazioni è utile nella diagnosi differenziale con altri tumori a piccole cellule come il neuroblastoma, il rhabdomyosarcoma alveolare o embrionale, il linfoma non-Hodgkin e i condrosarcomi mesenchimali.

Esami ematici. Sono per lo più normali all'esordio della malattia. Anche nello ES possono aumentare fosfatasi alcalina e LDH.

Diagnostica per immagini. Il primo esame da eseguire è la radiografia che dimostra una lesione ossea caratterizzata da aree di osteolisi e di addensamento. Anche nel ES possono essere presenti le immagini a "denti di pettine" e quella più tipica a "buccia di cipolla" per l'apposizione periosteale con lamelle multiple e sovrapposte (Fig. 5).



Figura 5. ES le radiografie (a,b) evidenziano la reazione periostale a cipolla. La RM (c) non evidenzia "Skip metastasis".

Non sempre l'immagine radiografica è chiara potendosi confondere con altre lesioni ossee sia tumorali (OS) sia infettive (osteomielite cronica). Il ES viene spesso definito "il grande simulatore".

La RM è l'esame di secondo livello che viene eseguito per le stesse ragioni di cui all'OS, così come la TAC polmonare e la PET RM per individuare la presenza di metastasi polmonari od ossee. La RM della zona colpita viene ripetuta, prima dell'intervento definitivo (ove possibile), per valutare la regressione tumorale dopo la chemioterapia adiuvante e valutare i margini di resezione chirurgica.

Terapia. Inizia con la biopsia secondo gli stessi criteri dell'OS. Alla luce della possibile diffusione della malattia nel midollo osseo è sempre opportuno associare, alla biopsia della lesione, quella del midollo osseo dalle creste iliache.

Segue un periodo di chemioterapia con vari farmaci (doxorubicina, ciclofosfamide, ifosfamide, vincristina, etoposide e dactinomicina) per ridurre la massa tumorale e limitare o attaccare le metastasi, seguita dalla chirurgia definitiva di resezione e ricostruzione.

Anche nel ES la ricostruzione ("*limb salvage*") si avvale di una o più tecniche ricostruttive associate a seconda della localizzazione della neoplasia primitiva dell'età del bambino e del coinvolgimento articolare (Fig. 6).

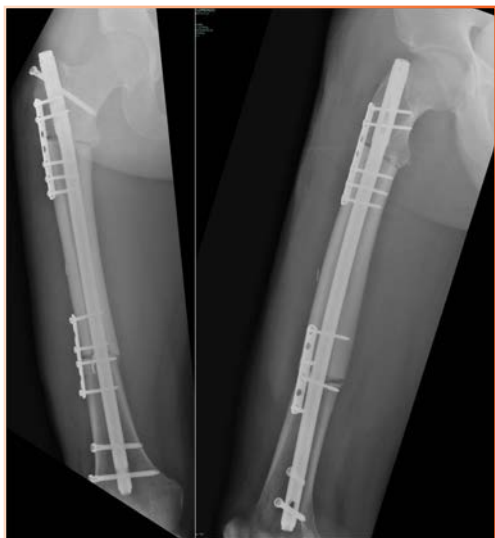


Figura 6. Intervento ricostruttivo utilizzando una allograf di diafisi femorale fissato all'osso ricevente con un chiodo bloccato e due piccole placche a basso profilo per evitare la rotazione dell'allograf sul chiodo.

La radioterapia può essere utilizzata come adiuvante alla terapia chirurgica oppure nei siti giudicati non operabili. Per queste localizzazioni o per i ES che rispondono in modo non completo alla chemioterapia è possibile anche il trattamento con chemioterapia ad alte dosi associata a trapianto di cellule staminali.

Prognosi. La chemioterapia adiuvante ha migliorato la nettamente la prognosi dal 20% di sopravvivenza fino al 70% per le forme localizzate, le possibilità di guarigione nel caso siano presenti metastasi polmonari scende al 40-50% mentre se sono presenti metastasi ossee o nel midollo osseo è molto più sfavorevole. I fattori che influenzano la prognosi sono riassunti schematicamente nella **Tabella 2**.



Fattore	Prognosi favorevole	Prognosi sfavorevole	Note
Età/sexo	<15 anni	Sexo M	
Sede	Arti (posizione distale)	Pelvi Rachide	ES extra-osseo: sembra avere statisticamente una prognosi migliore
Dimensione		Se > 8 cm /100-200 mL	
Metastasi		Localizzazione ossea Linfonodi loco-regionali	Se sono presenti ai polmoni quelle localizzate ad un solo lato hanno prognosi migliore
Frattura patologica		presenza	
Esami ematici		LDH e fosfatasi alcalina molto elevate	
Resezione chirurgica ampia	Quando possibile		
Necrosi post-chemioterapica	Se > 90%		
Resezione chirurgica ampia	Quando possibile		
Necrosi post-chemioterapica	Se > 90%		

Tabella 2. Fattori che influenzano la prognosi del sarcoma di Ewing.

Bibliografia essenziale

- Ewing Sarcoma Treatment (PDQ®) Health Professional Version. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Published online: February 4, 2020.
- Meyers PA, Krailo MD, Ladanyi M, et al.: High-dose melphalan, etoposide, total-body irradiation, and autologous-stem-cell reconstitution as consolidation therapy for high-risk Ewing's sarcoma does not improve prognosis. J Clin Oncol 19 (11): 2812-20, 2001.
- Heare T., Hensley MA, Dell'Orfano S: Bone Tumors: osteosarcoma and Ewing sarcoma. Current Opinion in Pediatrics 21: 365-372, 2009
- Wagner TD, Kobayashi W, Dean S, et al.: Combination short-course preoperative irradiation, surgical resection, and reduced-field high-dose post-operative irradiation in the treatment of tumors involving the bone. Int J Radiat Oncol Biol Phys 73 (1): 259-66, 2009.
- Jackson TM, Bittman M, Granowetter L. Pediatric Malignant Bone Tumors: A review and Update on Current Challenges, and Emerging Drug Targets. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 46: 13-228, 2016
- Karski EE, McIlvaine E, Segal MR, et al.: Identification of Discrete Prognostic Groups in Ewing Sarcoma. Pediatr Blood Cancer 63 (1): 47-53, 2016.
- Schlegel M, Zeumer M, Prodinger PM, Woertler K, Steinborn M, von Eisenhart-Rothe R, Burdach S, Rechl H, von Luettichau I. Impact of Pathological Fractures on the Prognosis of Primary Malignant Bone Sarcoma in Children and Adults: A Single-Center Retrospective Study of 205 Patients. Oncology. 94(6):354-362, 2018

- Salah S, Halalsheh H, Abuhijla F, Ismael T, Yaser S, Shehadeh A, Abdelal S, Sultan I, Almousa A, Abu Hijlih R.: The impact of local control timing in Ewing sarcoma. RepPractOncolRadiother.. 25(2):255-259, 2020
- Shi J, Yang J, Ma X, Wang X. Risk factors for metastasis and poorprognosis of Ewing sarcoma: a population nbased study. J OrthopSurg Res. 4;15(1):88, 2020

ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS

L'istiocitosi delle cellule di Langerhans (HCL) o Granulomatosi a Cellule di Langerhans o Istiocitosi X (Orpha:389) è una condizione localizzata (granuloma eosinofilo) o sistemica malattia di Hand-Schuller-Christian e di Abt-Letterer-Siwe, caratterizzata da proliferazione e accumulo (di solito sotto forma di granulomi) delle cellule di Langerhans in vari tessuti.

L'incidenza dell'HCL è stimata intorno a 1/100.000. Nella maggior parte dei casi, l'esordio avviene durante l'infanzia con picco fra 1 e 3 anni. Colpisce prevalentemente i maschi (1,2-2:1)

Lo scheletro è l'apparato più frequentemente colpito (80% dei casi) in ordine decrescente, cranio, coste, pelvi, vertebre, mandibola e arti; seguito dalla cute (35%) e dalla ghiandola ipofisaria (25% dei casi). Sistema emopoietico, polmoni e fegato sono meno frequentemente coinvolti (10-20% dei casi).

L'HCL ha eziologia sconosciuta. Il dibattito sull'eziologia infiammatoria o neoplastica va avanti da anni. Non è considerata una neoplasia classica, perché può avere regressione spontanea delle lesioni. Non sono stati chiaramente evidenziati fattori di rischio ereditari. A causa dell'incremento delle interleukine 1 e 10 nelle Cellule di Langerhans la malattia è considerata da alcuni una neoplasia infiammatoria mieloidale. Per quanto attiene ai fattori di rischio, solamente in uno studio di Minneapolis, non confermato da altri ricercatori, l'HCL è stata correlata a infezioni neonatali, ad infezioni da Epstein-Barr, Herpes-6 virus ed a malattie della tiroide. Vi sono studi abbastanza recenti che evidenziano mutazioni oncogenetiche delle cellule affette, nel sito BRAF V 600E (2010), e mutazioni nel dominio delle chinasi dell'ARAF (2014).

Manifestazioni cliniche

Variano a seconda della localizzazione della malattia.

- » Localizzazioni scheletriche: solitamente è presente dolore localizzato che può essere associato a limitazioni funzionali, specialmente se la lesione è vertebrale con interessamento dei tessuti molli. Segni caratteristici sono la rigidità e la tensione muscolare, in caso di localizzazioni cervicali può comparire torcicollo. Possono essere presenti fratture patologiche e, nelle



fasi più tardive deformità specialmente della colonna vertebrale (cifosi, più raramente scoliosi);

- » Lesioni cutanee: più frequenti sono eruzioni eritematose simil seborroiche sulla cute del cranio, dietro le orecchie e nelle aree ascellari, inguinali e perineali. La HCL può manifestarsi anche con porpora e petecchie sanguinanti se il paziente è trombocitopenico.
- » I linfonodi del collo possono essere ingrossati, nelle fasi iniziali possono anche essere presenti otite esterna o polipi di tessuto istiocitico.
- » Clinicamente possono esservi epato e splenomegalia, ulcere alla bocca, alla vagina nelle adolescenti e/o diarrea muco-ematica.
- » Il sistema nervoso centrale può essere coinvolto con sintomi come atassia, disartria, disfagia o iperreflessia; se vi è coinvolgimento ipofisario possono essere alterate tutte le funzioni endocrine regolate dal sistema ipotalamo ipofisario

Diagnosi. La diagnosi definitiva di Istiocitosi a cellule di Langerhans (ICL) richiede il classico esame istopatologico (ove possibile) confermato dalla colorazione positiva delle cellule lesionali con anticorpi anti CD1a o Langerina (CD207). La presenza alla microscopia elettronica dei granuli di Birbeck non è più considerata necessaria per la diagnosi di certezza.

La biopsia va eseguita nel punto più facile da raggiungere, ad esempio la cute. In caso di esclusivo interessamento osseo con più localizzazioni, bisogna valutare la sede più facilmente aggredibile. In caso di manifestazione esclusiva vertebrale (vertebra plana), ove la biopsia può essere pericolosa, si può anche attendere, eseguendo tutti gli accertamenti di diagnostica per immagini e di follow-up atti ad escludere altre possibili diagnosi: osteosarcoma, sarcoma di Ewing, linfoma non Hodgkin osseo, osteomielite.

Esami ematici. Sebbene non esistano specifici esami ematici, viene ritenuto opportuno eseguire sia alla diagnosi che nei controlli i seguenti esami ematologici: emocromo completo, proteinemia totale, albuminemia, bilirubinemia, transaminasi, fosfatasi alcalina, gamma Gt, creatinina, ionogramma, VES, PT, PPT e fibrinogeno.

Diagnostica per immagini. La tipica lesione radiografica è quella di un'osteolisi a limiti piuttosto netti, segno di autolimitazione della lesione. Tipicamente al cranio si hanno immagini definite "a carta geografica" ma ancora più tipica appare la vertebra plana che non è patognomica dell'HCL potendo essere presente anche nel-

la CRMO o, più raramente, nei sarcomi. Vanno sempre eseguite l'ecografia dell'addome per valutare eventuali compromissioni del fegato e della milza, la RMN del cranio per controllare l'ipofisi e la PET RMN per la valutazione delle altre possibili localizzazioni. La RMN è, inoltre, indicata nelle localizzazioni vertebrali per lo studio dell'espansione della lesione verso il midollo e le radici.

Terapia. La terapia varia a seconda del tipo di manifestazione della malattia. Il granuloma eosinofilo dell'osso monolocalizzato, senza alcuna sintomatologia può anche essere osservato e può guarire spontaneamente. Di solito, però, si esegue la biopsia per ottenere la diagnosi di certezza e questa può essere l'unico trattamento. In caso di dolore o di lesioni vertebrali accessibili l'infiltrazione con metilprednisolone acetato a dose variabile da 40 a 160mg a seconda delle dimensioni della lesione è il trattamento di scelta. Venivano somministrate, nei casi di difficile accesso chirurgico, basse dosi radianti che, attualmente, sono sconsigliate per le sequele a lungo termine. Il trattamento ortopedico (corsetto) nelle localizzazioni vertebrali va accuratamente valutato perché la semplice vertebra plana non è indicazione sufficiente alla sua prescrizione.

Nelle localizzazioni cutanee isolate la cariolisina topica (mostarda azotata unguento) è il trattamento consigliato mentre non vi è alcuna certezza riguardo all'uso di preparati a base di cortisone.

Secondo le linee guida italiane la terapia sistemica (Steroidi e Vinblastina per 1 anno) è indicata solamente nelle forme multisistemiche (rare nei bambini) con interessamento o meno di organi a rischio (ipofisi, fegato, polmoni). Nelle altre forme ossee a localizzazioni multiple o nelle localizzazioni speciali si consiglia di rivolgersi sempre ad un Centro di Riferimento.

Prognosi. Nel granuloma eosinofilo la prognosi è favorevole con una possibilità di recidiva intorno al 20% che può essere nuovamente trattata con buoni esiti allo stesso modo della lesione iniziale. A volte possono esitare problemi ortopedici: scoliosi e, più frequentemente, cifosi o deviazioni assiali con accorciamento se le lesioni coinvolgono le cartilagini di accrescimento. Gli esiti sistemici sono legati all'interessamento dell'ipofisi: diabete insipido, bassa statura per alterazione dell'ormone della crescita, insufficienza epatica o, nelle forme dell'adulto che colpiscono il polmone, problemi respiratori.

Molto raro l'esito infausto legato a malattia multi-sistemica.



BOX. Fattori che influenzano la prognosi

- ▶ Il rischio di mortalità aumenta con l'interessamento multi-sistemico,
- ▶ Le lesioni neurologiche sono possibili se viene interessato il cranio
- ▶ L'età associata all'interessamento cutaneo, se inferiore ad 1 anno, riduce le possibilità di sopravvivenza a lungo termine
- ▶ La giovane età è associata all'interessamento sistemico.
- ▶ Una buona risposta iniziale alla terapia è indice prognostico favorevole.

Bibliografia essenziale

- Grois N, Pötschger U, Prosch H, Minkov M, Arico M, Braier J et al.: Risk factors for diabetes insipidus in Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 46(2): 228-233, 2006.
- Gadner H, Grois N, Pötschger U, Minkov M, Arico M, Braier J, et al. Improved outcome in multisystem Langerhans cell histiocytosis is associated with therapy intensification. *Blood* 111: 2556-2562, 2008.
- Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, MacConaill LE, Brandner B, Calicchio ML et al. Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. *Blood*, 116(11): 1919-1923, 2010.
- Nelson DS, Quispel W, Badalian-Very G, van Halteren AG, van denBos C, Bovée JV et al. Somatic activating ARAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. *Blood*, 123(20): 3152-3155, 2014.
- PDQ Cancer Information Summaries [Internet]. Bethesda (MD): National Cancer Institute (US); 2002. Langerhans Cell Histiocytosis Treatment (PDQ®)
- Authors: PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Published online: March 20, 2020.
- Istiocitosi a cellule di langerhans (ICL). Linee guida per la diagnosi, l'inquadramento clinico ed il trattamento in età pediatrica; versione 1.1, marzo 2011
- Gruppo di lavoro Euro Histo Net per le linee guida sull'ICL, Redatto: 09.03.2011, Tradutto-re(i): A. Capurro / R. Haupt, ultimo aggiornamento: 24.03.2013 Riccardo Haupt (Leader and Editor), et al. Long-term follow-up of long and flat bone eosinophilic granulomas managed only with biopsy. *Acta Orthop Traumatol Turc* 49(2):144-150, 2015
- Andrea A, Mavrogenis AF, Rimondi E, Rossi G, Ruggieri P. Current concepts for the diagnosis and management of eosinophilic granuloma of bone. *J Orthop Traumatol* 18:83-90, 2017
- Zhou Z, Hongqi Z, Chaofeng G, Honggui Y, et al. Management of eosinophilic granuloma in pediatric patients: surgical intervention and surgery combined with postoperative radiotherapy and/or chemotherapy. *Childs Nerv Syst* 2017.

Capitolo 9

PATOLOGIE ORTOPEDICHE NON TRAUMATICHE CORRELATE ALL'ATTIVITÀ SPORTIVA

D Meleleo, A Andreacchio, RM Toniolo

La patologia da sport comprende traumi acuti e lesioni da sovraccarico funzionale (*over-use syndrome*). Queste ultime sono dovute alla esecuzione reiterata di sforzi atletici che, per la particolare intensità e/o per i tempi prolungati, superano le capacità specifiche di resistenza del complesso mio-osteo-articolare. L'attività sportiva è diventata parte integrante della vita dei bambini che sempre più precocemente vengono avviati anche all'attività agonistica giustificando l'aumento dell'incidenza di tali lesioni nell'età evolutiva.

L'apparato muscolo-scheletrico del bambino presenta peculiarità anatomiche (cartilagini di accrescimento, periostio più spesso e resistente), biomeccaniche (osso più plastico, differente elasticità e squilibrio muscolo-tendineo nel periodo di accrescimento rapido) e fisiologiche (metabolismo più attivo con aumento progressivo della capacità di resistenza allo sforzo) rispetto all'adulto. Tali caratteristiche si modificano nel corso della crescita anche in base al genere. Non considerare tali peculiarità comporta errori nell'allenamento e nella preparazione atletica, costituendo la causa fondamentale delle lesioni da sovraccarico.

I fattori di rischio possono essere distinti in fattori estrinseci o ambientali: materiale sportivo improprio (per es. calzature), superfici o ambienti non idonei per l'attività sportiva, errori nutrizionali e in fattori intrinseci o individuali: presenza di patologie o assetti patologici (scoliosi, cifosi, difetti assiali o torsionali degli arti inferiori, piattismo dei piedi, eterometrie), squilibri muscolo-tendinei e dei tempi di reazione agli stimoli propriocettivi nelle varie fasi della crescita e presenza di malattie sistemiche particolari. Ulteriori fattori sono la specializzazione precoce da parte del giovane atleta o la pratica di più attività sportive contemporaneamente, con conseguente eccessivo carico di lavoro globale. Le lesioni da sovraccarico sono più frequenti tra gli atleti pre-adolescenti e adolescenti (9-15 anni di età), fascia d'età in cui lo sforzo per eccellere nell'attività sportiva agonistica aumenta e pertanto si osserva il massimo squilibrio tra richieste funzionali da una parte e resistenza di un apparato scheletrico in fase di rapido accrescimento dall'altra. L'incidenza delle lesioni, infatti aumenta se non si



rispettano i tempi dedicati all'allenamento ed i dovuti periodi di riposo tra le varie sedute. L'allenamento, infatti, serve ad adattare le diverse strutture alle sollecitazioni richieste: se carico di lavoro e tempo di recupero non sono adeguati, si avrà una sequenza di microlesioni in determinati distretti anatomici che, sommandosi nel tempo, provocheranno l'insorgenza di una lesione e la conseguente sintomatologia.

Le lesioni da sovraccarico funzionale si possono distinguere, dal punto di vista anatomico-patologico, in apofisiti da trazione, lesioni croniche della cartilagine di coniugazione e fratture da stress (in particolare quelle c.d. da fatica)^(a), essendo le lesioni muscolo-tendinee croniche, in età evolutiva, molto meno frequenti.

Tali lesioni, studiate inizialmente in pazienti nordamericani (soprattutto giovani lanciatori di baseball), sono sempre più frequentemente segnalate nei giovani atleti italiani praticanti diverse discipline sportive: pallavolo, nuoto, ginnastica artistica, tennis, atletica, ecc.

Queste lesioni croniche talora vengono taciute dal giovane atleta, spesso sottostimate dalla famiglia e dagli allenatori, a volte confuse con altre situazioni fisiologiche o patologiche. Si ritarda così la formulazione della diagnosi, il che porta ad un aggravarsi dell'entità della lesione e a tempi più lunghi di terapia, allontanando così la ripresa dell'attività dell'atleta infortunato.

Le patologie dell'apparato locomotore, sia croniche che acute, differiscono tra loro per tipologia, età e frequenza di insorgenza e possono essere specificamente correlate al tipo di attività sportiva svolta.

ARTO SUPERIORE

Molti autori nordamericani si concentrano sulle patologie tipiche dei lanciatori di baseball conosciute con il nome *Little Leaguer's Shoulder* e *Little Leaguer's Elbow*. Si verificano in giovani atleti che eseguono movimenti forzati o esplosivi, mantenendo l'arto superiore in elevazione e con estensione rapida del gomito, specialmente se associati a movimenti di rotazione: in Italia questi movimenti sono riscontrabili in adolescenti che praticano ginnastica, nuoto, pallavolo, tennis.

Spalla

Il dolore insorge gradualmente durante il gesto atletico. In caso di lesioni alla spalla esso è elettivo alla faccia laterale dell'estremità prossimale del braccio ed accentuato dalla digito-pressione locale.

Gomito

Nel caso, invece, delle lesioni al gomito, è localizzato alla faccia mediale del gomito, dell'avambraccio e/o del braccio, con limitazione del movimento. Riguardo al gomito, le lesioni alla base di tale patologia sono l'apofisite dell'epitroclea e della fisi^(b) mediale distale dell'omero, causate dalle sollecitazioni in tensione sul lato mediale ed in compressione su quello laterale.

Diagnostica per immagini. La diagnosi può essere confermata con un esame radiografico, che può evidenziare l'allargamento della cartilagine di accrescimento prossimale laterale o distale mediale dell'omero, rispetto alla controlaterale, o irregolarità delle epifisi.

Eventuali dubbi possono essere chiariti dalla RM.

Nel gomito la diagnosi differenziale va posta con: l'osteochondrosi del capitulum humeri (m. di Panner), l'osteochondrite dissecante, le molto più rare patologie croniche dell'olecrano, la presenza di corpi liberi intra-articolari o l'artrite idiopatica giovanile.

Polso

Nel panorama sportivo italiano è frequente la sollecitazione cronica del polso durante l'attività sportiva: la ginnastica artistica ne è un esempio tipico, ma gli sforzi ripetuti con il polso in iper-estensione si rilevano anche nel canottaggio, nel sollevamento pesi, negli sport con uso di racchette (tennis, sci) ed in alcuni tipi di ballo (break dance).

Questo può determinare l'epifisite radiale distale o "polso del ginnasta", per la iper-sollecitazione sia in compressione che in trazione della cartilagine di accrescimento distale del radio. Tali lesioni al radio, possono portare anche ad un esito finale con ulna più lunga (formula *ulnar plus*). Nel polso sono state osservate anche altre patologie croniche: l'*impingement* dorsale del polso, la frattura da stress dello scafoide carpale, le lesioni croniche dei ligamenti interossei (scafo-lunato e luno-piramidale), le lesioni del complesso della fibro-cartilagine triangolare, la sindrome da compressione ulnare (per i ripetuti contatti tra l'estremità distale dell'ulna, le ossa carpal e il complesso della cartilagine triangolare).

Meno frequenti le patologie da sovraccarico funzionale coinvolgenti i tendini: tenosinovite cronica di De Quervain e sindrome da intersezione dei tendini estensori.



BOX. Patologia da sovraccarico funzionale per attività sportiva

› Ossa-articolazioni

- Epifisite radiale distale ("polso del ginnasta")
- Impingement dorsale del polso
- Frattura da stress delle scafoide carpale
- Lesioni della fibro-cartilagine triangolare
- Sindrome da compressione ulnare

› Tendini

- Tenosinovite cronica di De Quervain
- Sindrome da intersezione dei tendini estensori

› Ligamenti

- Lesioni croniche dei ligamenti interossei (lig. scafo-lunato, lig. luno-piramidale)

COLONNA VERTEBRALE

La *rachialgia* è sintomo frequente nei giovani sportivi, correlata a patologia, acuta e cronica, con ampio spettro di gravità.

In assenza di traumi, la diagnosi più probabile è la spondilolisi (interruzione della pars interarticularis = la porzione dell'arco neurale vertebrale limitata dalle faccette articolari) o la spondilolistesi (Capitolo 5) ovvero lo scivolamento di una vertebra su quella sottostante (olistesi).

La terapia consiste nell'interruzione temporanea dell'attività sportiva, nel riposo, nel rinforzo del tono-trofismo muscolare tramite specifici esercizi e nell'uso di corsetti. Quando sarà possibile per l'atleta riprendere l'attività sportiva, bisognerà rivedere i carichi di lavoro durante l'allenamento e una più corretta esecuzione dei gesti atletici. Se la sintomatologia dovesse persistere, in casi selezionati, è indicato l'intervento chirurgico.

Il dolore lombare può essere determinato nei giovani atleti (calcio, golf, ginnastica, corsa, tennis), soprattutto di sesso femminile, anche da uno squilibrio della muscolatura dell'anca, dalla presenza di vertebre di transizione (sindr. di Bertolotti) o dalla sindrome delle faccette articolari.

BACINO

Le *avulsioni* dei punti di inserzione mio-tendinea (spina iliaca antero-superiore o inferiore, tuberosità ischiatica, piccolo trocantere) sono conseguenti a un trauma acuto, che agisce come evento scatenante su un'area predisposta dalla rapida crescita e dai microtraumi ripetuti.

Fra le lesioni croniche a carico di strutture del bacino, si riportano l'apofisite iliaca (cartilagine della ala iliaca o cartilagine di Risser), la pubalgia dell'età evolutiva, dovuta ad una entesopatia dei muscoli retti addominali e/o dei muscoli adduttori della coscia e l'osteopatia microtraumatica del pube.

Inoltre, seppur decisamente rara, è possibile la frattura da stress del collo del femore: si presenta in adolescenti, spesso di sesso femminile dedite all'attività di corsa su lunghe distanze (triade dell'atleta femmina).

ARTO INFERIORE

Il dolore anteriore di ginocchio, negli atleti in età evolutiva, può essere dovuto, oltre al noto morbo di Osgood-Schlatter (osteocondrosi dell'apofisi tibiale anteriore) anche a diverse altre affezioni. La patogenesi è comune: movimenti in estensione del ginocchio ripetuti, forzati, spesso esplosivi, come può avvenire nella corsa, nel salto o nell'atto di calciare. Il dolore può comparire durante e/o dopo l'attività sportiva, si localizza, nel caso del m. di Osgood-Schlatter, a livello della apofisi tibiale anteriore, che appare variamente tumefatta e dolente.

Nel morbo di Sinding-Larsen-Johansson la lesione ed il punto elettivo del dolore sono localizzati al polo inferiore della rotula.

Altre cause di gonalgia sono: l'ipertrofia del corpo di Hoffa (struttura adiposa collocata tra tendine rotuleo, polo inferiore della rotula e faccia anteriore della tibia), l'osteocondrite dissecante e il mal allineamento dell'apparato estensore (anatomico e/o funzionale) del ginocchio.

Questa condizione di disallineamento è di riscontro molto frequente nella pratica ortopedica, essendo correlata, fra l'altro, con i difetti torsionali degli arti inferiori, e può diventare sintomatica a causa dell'attività sportiva, specialmente se praticata con volumi elevati e non adeguatamente effettuata.

Per la diagnosi è spesso sufficiente un'approfondita anamnesi ed un accurato esame obiettivo, ma nei casi in cui la sintomatologia non regredisca dopo appropriato periodo di riposo e terapia fisica e si ipotizzi un trattamento chirurgico, bisogna



ricorrere ad esami per immagini (TC o RM) la cui prescrizione deve essere motivata e l'esecuzione può prevedere tecniche specifiche (per es., esami statico-dinamici).

Dolore anteriore alla gamba

Negli adolescenti e giovani adulti, soprattutto maratoneti, il dolore a livello della gamba può conseguire ad una frattura da stress della tibia (generalmente terzo prossimale-terzo medio).

Altrettanto raro, sempre nello stesso gruppo di età e di attività fisica (corsa di durata, ballerini) può comparire un dolore lungo la faccia anteriore della gamba localizzato questa volta prevalentemente al terzo medio-distale. Questa sindrome è variamente definita (*medial tibial stress syndrome*, *shinsplints*, *soleus syndrome* o periostite tibiale), non essendone note né le cause eziologiche né le caratteristiche anatomico-patologiche.

Diagnostica per immagini. Il sospetto diagnostico è essenzialmente anamnestico e legato all'esame obiettivo, ma per escludere altre patologie (per es., infettive o neoplastiche) è necessario il ricorso all'esame radiografico, talvolta alla RM (valutazione dello stato infiammatorio di osso, tendini e muscoli) e, più raramente, alla scintigrafia o TC. Alcuni fattori causali sono stati individuati nel cambio delle caratteristiche dell'allenamento e/o di quelle del terreno sul quale esso si svolge e/o di appoggio (iperpronazione del piede).

Nessun trattamento si è dimostrato più efficace del riposo, anche se tutte le modifiche atte a far assorbire meglio le sollecitazioni meccaniche all'arto inferiore, hanno mostrato una discreta efficacia.

Piede

Nell'*apofisite del calcagno* (*m. di Sever*) la sintomatologia insorge tipicamente subito dopo la fine dell'atto sportivo, meno frequentemente durante, in pre-adolescenti che sollecitano particolarmente il tendine d'Achille e la sua inserzione sul calcagno con corse e salti. Nel calciatore tale iper sollecitazione è aggravata dall'uso di calzature sportive senza tacco.

Il dolore è generalmente sordo, ma talvolta viene riferito come molto intenso, tanto da interferire con la deambulazione.

L'obiettività è generalmente negativa.

In questa patologia l'esame radiografico serve essenzialmente per escludere altre patologie (per es. cisti del calcagno).

La terapia comprende, oltre al riposo attivo (si tratta comunque di una patologia

tendente all'auto-risoluzione), l'uso di talloniere morbide e la pratica di esercizi di elongazione muscolare del tricipite surale.

Altre patologie del piede che possono essere messe in relazione con un sovraccarico funzionale sono: la malattia di Iselin (da trazione sull'apofisi basale del V metatarso), l'osteochondrosi dell'epifisi distale del II metatarso (morbo di Koehler II) e le fratture da durata di uno o più metatarsi.

Terapia e considerazioni finali: "non solo riposo"

La terapia, trattandosi di patologie da sovraccarico funzionale, è in generale l'astensione dall'attività sportiva specifica, per un periodo variabile (4-12 settimane). Ma, pur essendo indispensabile, il riposo non può essere banalizzato o essere l'unica soluzione terapeutica. Se possibile vanno mantenute le condizioni di fitness cardio-vascolare tramite esercizi che non provochino ulteriori iper-sollecitazioni meccaniche. A seconda del tipo di patologia e della sede, possono essere associate altre terapie fisiche (*stretching* muscolare, riabilitazione propriocettiva, ecc.), ortesi (plantari, corsetti, ecc.), *taping*.

Per ogni lesione deve essere prescritto un protocollo personalizzato di ritorno all'attività sportiva e vanno modificate sia la tecnica di esecuzione del gesto atletico sia il numero delle ripetizioni, per prevenire ulteriori lesioni.

È importante che tutti i medici che si rivolgono alla popolazione in età evolutiva conoscano perfettamente le varie patologie, acute e croniche, relative alla pratica sportiva, la loro modalità di insorgenza e come possano interferire con lo svolgimento di tale attività. Le lesioni da sovraccarico funzionale non devono essere sottostimate, né tantomeno confuse tra loro o liquidate come "dolori di crescita", né devono essere il pretesto per esami strumentali superflui o per periodi di riposo eccessivamente ed inutilmente prolungati. Ai pazienti e alle loro famiglie vanno adeguatamente spiegate le motivazioni del periodo di allontanamento dalla specifica attività sportiva, al fine di ottenere una corretta aderenza alle indicazioni mediche, con conseguente maggiore probabilità di guarigione completa. È importante conoscere indicazioni e limiti della terapia fisica e avvalersi di consulenti particolarmente competenti, con i quali concordare anche tempi e modalità della ripresa dell'attività sportiva, estremamente variabili in base alla lesione, al tipo di sport, al livello al quale viene praticato e ad alcune caratteristiche del giovane atleta, quali l'età, il genere e il grado di maturazione puberale.

Da sconsigliare una specializzazione molto precoce, così come il sovrapporsi di alle-



namenti in squadre diverse (per es. club + scuola) o il contemporaneo svolgimento di allenamenti in sport diversi.

Da quanto finora detto, risulta evidente l'importanza di un lavoro "di squadra", caratterizzato da comunicazione e rispetto delle reciproche competenze, tra le figure professionali che si prendono cura del bambino e dell'adolescente sportivo (pediatra, ortopedico, medico dello sport, allenatore e preparatore atletico) e tra queste e il paziente e la sua famiglia.

Terminologia e abbreviazioni:

- (a)** Fratture da stress o da durata: frattura prodotta da una serie ripetuta di eventi traumatici, insufficienti, singolarmente, per determinare una frattura su di un osso sano.
- (b)** Cartilagine di coniugazione, cartilagine di accrescimento, fisi: sono sinonimi, che identificano quella parte cartilaginea che divide l'epifisi o l'apofisi dalla metafisi e che permette l'accrescimento dell'osso durante la fase di sviluppo somatico.

Bibliografia essenziale

- Lo Sport in Italia. Numero e contesto. C.O.N.I., 2014. Centro C.O.N.I. Servizi da Monitoraggio CONI-FSN-DSA 2014
- I numeri dello sport 2017. Centro C.O.N.I. Servizi da Monitoraggio CONI-FSN-DSA 2017
- Popkin CA et al. Early Sport Specialization J Am Acad Orthop Surg; 27:e995-e1000 2019
- Hinds N et al. A systematic review of shoulder injury prevalence, proportion, rate, type, onset, severity, mechanism and risk factors in female artistic gymnasts. Ph Ther in Sport 35 106-115 2019
- Di Fiori JP et al. Overuse injuries and burnout in youth sports: a position statement from the American Medical Society for Sports Medicine Br J Sports Med 2014;48:287-288.
- Magrini D et al. Musculoskeletal Overuse Injuries in the Pediatric Population 15, 6 392-9, 2016
- Schroeder et al. Epidemiology of Overuse Injuries among High-School Athletes in the United States Pediatr 2015;166:600-6.
- Launay F. Sports-related overuse injuries in children. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 101 S139-S147 2015
- Arnold A. Overuse Physéal Injuries in Youth Athletes: Risk Factors, Prevention, and Treatment Strategies Sports Health vol. 9 • no. 2 2017
- Lawrence KJ et al., Lumbar spondylolysis in the adolescent athlete Physical Therapy in Sport, vol, July, 20 56-60 2016

Capitolo 10

I TRAUMI SCHELETRICI

P Guida, RD D'Amato, D Meleleo, G Tezza, VL Miniello

CENNI SULL'APPARATO MUSCOLO-SCHELETRICO IN ETÀ EVOLUTIVA: LA CARTILAGINE DI ACCRESCIMENTO

Gli effetti di un trauma sull'apparato locomotore in un bambino vanno declinati a seconda della diversa autonomia nella statica eretta e nella deambulazione in funzione delle diverse fasi dello sviluppo psicomotorio e della particolare anatomia osteoarticolare del soggetto in accrescimento legata alla presenza delle fisi.

La anamnesi riferita dai genitori o dai diversi caregivers è basilare per ricostruire il contesto dell'evento lesivo che va inserito nel processo di affinamento delle abilità posturo-cinetiche e cognitivo motorio. Un bambino di sei mesi o un anno può avere una frattura del femore, ma, perché ciò accada, è necessario che ad esempio cada dalle braccia del genitore o che venga afferrato mentre scivola dal fasciatoio. Quando, invece, in epoca pre-scolare intraprende le attività ludiche, le occasioni sono per esempio lo sport ricreativo (il calcio, la pallavolo, lo sci, il basket). Infine, nella fascia adolescenziale possono avere un ruolo maggiore i traumi stradali, l'uso della bicicletta, più di rado il monopattino e in tempi recenti l'hoverboard.

Le fratture più frequentemente si localizzano all'arto superiore, in particolare all'avambraccio o al gomito. In età evolutiva l'osso, per garantire un progressivo aumento in lunghezza è provvisto delle *cartilagini di accrescimento* localizzate in prossimità del passaggio tra la parte centrale e le estremità. La zona immediatamente adiacente alla fisi è detta *metafisi*: ha un ridotto spessore dell'osso corticale, poco compatto per la diffusa architettura e una abbondante quantità di cellule e di osso trabecolare. È un'area ad intensa attività metabolica, sia osteoblastica che osteoclastica e in questa regione il periostio è particolarmente aderente.

Il maggiore spessore della corticale della *diafisi*, rispetto alla metafisi, associata alla specifica struttura così come la componente minerale e la distribuzione del tessuto osseo, rendono questa porzione dell'osso lungo particolarmente elastica. Questo spiega alcune lesioni proprie dell'età evolutiva in questa sede come le deformazioni plastiche e le fratture a legno verde.

Anche l'*epifisi*, finché totalmente cartilaginea, è particolarmente elastica; la comparsa



del nucleo di ossificazione ne riduce progressivamente tale caratteristica. Le lesioni di questa regione sono quindi meno frequenti e talvolta difficili da diagnosticare. L'organizzazione microstrutturale dell'epifisi si compone di molta più matrice extracellulare che componente cellulare. Al contrario nella metafisi la matrice extracellulare riduce il suo volume e incrementa la componente cellulare. Con l'accrescimento le cellule cartilaginee aumentano di volume e incominciano ad ossificare. Lo strato più metafisario è lo strato più delicato perché il decremento della matrice extracellulare fa diminuire la sua resistenza alle forze di trazione e di compressione. Nei traumi che coinvolgono solo gli strati metafisari della cartilagine di accrescimento, la porzione proliferativa della cartilagine sul versante epifisario rimane intatta per cui non si dovrebbero avere problemi di accrescimento. Al contrario, nei traumi che coinvolgono la porzione epifisaria della cartilagine di accrescimento, gli strati proliferativi dell'epifisi sono comunque coinvolti pertanto se la linea di frattura attraversa la cartilagine di accrescimento (distacchi epifisari), un disturbo di crescita è prevedibile. In questa complessa struttura deputata alla crescita si possono distinguere i seguenti strati (in senso epifiso-metafisario):

- *cellule cartilaginee a riposo* (immediatamente a ridosso dell'epifisi). Presenza di cellule cartilaginee in stato quiescente che rappresentano lo strato germinale di supporto alle cellule cartilaginee in proliferazione;
- *cellule colonnari cartilaginee in maturazione e proliferazione*. Cellule cartilaginee che formano le colonne seriate di cellule impilate e producono l'allungamento dell'osso;
- *cellule cartilaginee in degenerazione* in cui le cellule terminano la maturazione e diventano slargate e, per processi di vacuolizzazione, vanno in apoptosi: è la porzione più delicata. accrescimento;
- *gettoni vascolari e connettivali* in cui le cellule cartilaginee preparano la matrice per la calcificazione impregnandola di calcio.

La cartilagine di accrescimento avendo un ruolo basilare nell'assicurare la crescita in lunghezza è vascularizzata da 3 sistemi indipendenti: vasi metafisari, pericondrali ed epifisari proprio per essere capace di sopravvivere di fronte a traumi importanti. La completa maturazione di questa struttura incomincia in modo eccentrico nella fisi per cui ci possono essere regioni della stessa piastra di accrescimento a diverso stadio di maturazione e quindi a diversa resistenza ai traumi. Nel periodo di adolescenza (12-15 anni) possono avvenire, infatti, fratture biplane e triplane, le cosiddette "transitional

fractures”, che si sviluppano soprattutto nella porzione della tibia distale e sono dovute alla incompleta ed eccentrica chiusura della cartilagine di accrescimento.

DISTORSIONI

Quando il trauma colpisce un'articolazione si parla di *distorsione* o *luxatio sponte reposita* ovvero una temporanea perdita dei rapporti articolari. La forza viva che si libera dall'impatto supera la resistenza dei mezzi di tenuta delle articolazioni (legamenti e capsula articolare) che però riescono a mantenere il rapporto tra le estremità o epifisi. Le lesioni alla caviglia e al piede sono tra le lesioni più comuni nei ragazzi dediti allo sport. Negli Stati Uniti si verificano ogni anno oltre 4,5 milioni di infortuni legati allo sport con circa 45 milioni di bambini tra i 6 e i 18 anni che partecipano ad almeno uno sport organizzato. La sede articolare più frequente è la caviglia e la lacerazione dei legamenti e della capsula è la causa del gonfiore determinato dal sanguinamento dei piccoli vasi. Oltre al versamento e quindi all'aumento volumetrico, il bambino avverte dolore per il danneggiamento delle terminazioni sensitive e dunque impotenza funzionale con rifiuto dell'appoggio e impossibilità alla deambulazione. Confrontando il movimento della articolazione con quella del lato sano è possibile notare, oltre al già segnalato aumento perimetrico, anche una riduzione del movimento articolare (*c.d. range of motion*). Le articolazioni più colpite si pongono in posizione antalgica: il ginocchio è flesso mentre la caviglia si estende. Solitamente si tratta di bambini in età 8\10 anni che si procurano la lesione o in ambiente domestico o in corso di un'attività ludico-sportiva.

LUSSAZIONI

Quando la forza del trauma è tale da lacerare completamente la capsula e i legamenti, la perdita dei rapporti articolari è permanente e si parla, quindi, di lussazione. La sede più interessata da lussazioni è il gomito che rappresenta il 3-6% di tutte le lesioni del gomito. In tal caso la gravità della tumefazione articolare è maggiore perché la perdita ematica intra articolare è maggiore con possibile formazione di *emartro* che in alcune sedi, soprattutto al ginocchio, esige di essere vuotato e in quella sede merita approfondimenti di secondo livello tipo RMN più spesso che in altre sedi per verificare l'eventuale concomitanza di lesioni alla piastra fisaria e documentare la entità



della compromissione legamentosa e capsulare; in tale sede il sospetto diagnostico di lesione legamentosa e funzione dell'emartro nel senso che maggiore è la quota di versamento più verosimile è l'interessamento dei collaterali e dei crociati. Al gomito la lussazione si associa frequentemente a lesioni ossee: del condilo omerale e dell'epicondilo mediale. La ricostituzione dei rapporti articolari nel bambino avviene quasi sempre in maniera spontanea, pertanto è importante non sottoporre a manovre incongrue l'articolazione prima di aver eseguita una radiologia standard in AP e LL.

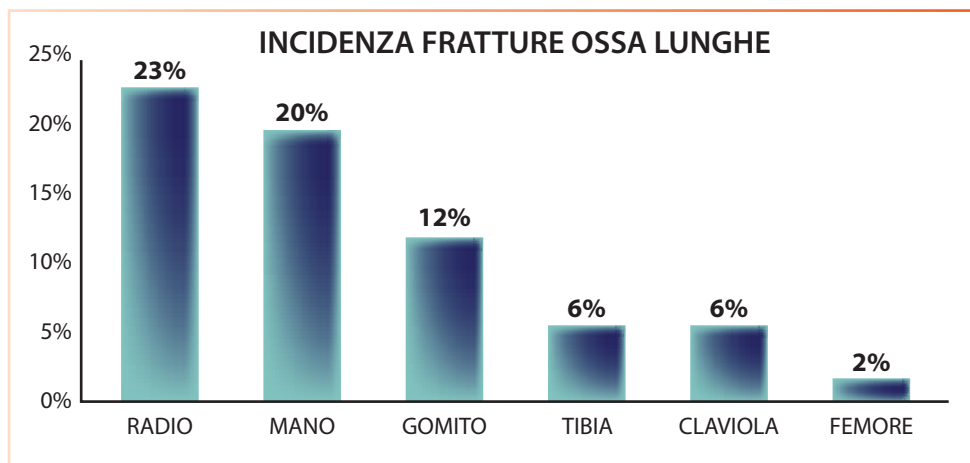
Quando vi è una dislocazione parziale del capitello radiale si parla di sublussazione. Tale tipo di trauma è conosciuto più comunemente col nome di *pronazione dolorosa* perché connotata da una imponente sintomatologia dolorosa, rappresenta probabilmente il trauma di gomito in assoluto più frequente in età pediatrica. Si stima rappresenti dal 15 al 27% di tutti i traumi del gomito nei bambini al di sotto dei 10 anni, con un'età media tra i 2 e i 4 anni ma può verificarsi anche in bambini più grandi. Questo tipo di trauma si produce con l'avambraccio in pronazione. Il capitello radiale è una struttura di forma ovoidale e in pronazione il bordo laterale del capitello è più piatto. Quando viene applicata una trazione longitudinale all'avambraccio in pronazione, come classicamente avviene quando la mano è stirata verso l'alto, il legamento anulare scivola fuori dalla porzione laterale più stretta ed arrotondata del capitello radiale. Il capitello si sposta distalmente e non appena cessa la trazione, il legamento anulare rimane incarcerato tra il capitello radiale ed il condilo. Nel caso si verifichi un'ampia lesione del legamento anulare, questo può rimanere intrappolato all'interno dell'articolazione radio-omerale rendendo più difficoltosa la riduzione. Tale tipo di trauma si riscontra raramente nei bambini più grandi di 5-6 anni poiché le inserzioni del legamento anulare diventano più robuste con l'età e quindi più resistenti a lesioni. La causa più frequente è quella di un bambino che è stato sollevato o fatto oscillare afferendolo dal polso oppure quando un bambino corre per afferrare qualcosa cadendo, creando quindi le condizioni per una trazione longitudinale con gomito in estensione, e avambraccio pronato con il palmo della mano ruotato in basso. Un bambino con pronazione dolorosa si presenta marcatamente sofferente con il braccio flesso al gomito e l'avambraccio pronato. Il dolore iniziale può rapidamente regredire ed il bambino riesce a tornare a giocare ma senza riuscire ad usare l'arto interessato che viene mantenuto in posizione innaturale di pronazione cioè con il palmo della mano ruotato in basso. Un neonato può presentare anche una improvvisa impotenza funzionale, facendo anche pensare ad una infezione o ad un trauma occulto. Un attento esame clinico dell'arto interessato evidenzia dolore localizzato solo al gomito. Se l'anamnesi non fosse indicativa di pronazione dolorosa, è indicata l'esecuzione di una radiografia

per escludere altri tipi di trauma anche se il gomito del bambino presenta caratteristiche insidiose data la natura in larga parte cartilaginea delle estremità inferiore (epifisi distale) dell'omero e quella superiore (epifisi prossimale) del radio e dell'ulna.

Il medico di fronte al bambino con anamnesi positiva per brusca trazione dell'arto in alto in età tra 2 e 5 anni (anche il limite non è esclusivo) e una volta escluse lesioni dello scheletro, può eseguire la riduzione supinando l'avambraccio con gomito flesso a circa 60°, applicando una spinta col proprio pollice al capitello radiale e successivamente estendendo dolcemente e successivamente iperflettendo il gomito. La riduzione del capitello radiale generalmente è resa evidente da una sensazione di click, talvolta anche udibile, dovuto allo scivolamento in posizione corretta del legamento anulare sul bordo laterale del capitello radiale. Tipicamente il bambino riprende subito la mobilità dell'arto ed il successo della manovra di riduzione è confermato dalla dimostrazione della completa flesso-estensione del gomito e della completa prono-supinazione dell'avambraccio che comunque può non comparire nella immediatezza della riduzione. Un elemento semeiologico importante è rappresentato dalla capacità del bambino di portare autonomamente la mano al di sopra della testa. I bambini al di sotto dei 5 anni possono essere a rischio di recidiva a causa dell'aumentata lassità del legamento anulare e delle sue inserzioni sul colletto del radio.

FRATTURE

Ogni anno in Europa circa il 25% dei bambini è vittima di un trauma ed il 10-15% dei traumi è rappresentato da una frattura. Dati epidemiologici indicano nel 17,8% la percentuale dei bambini che, in seguito ad un trauma, riportano una frattura con il 42% nei maschi e 27% nelle femmine (M/F=6:4). Tra i vari fattori che influenzano l'incidenza delle fratture sicuramente l'età è il più interessante.



Tab.1 Incidenza delle fratture alle ossa lunghe. Da Rockwood and Wilkins' s Fractures in Children, 8th edition, Wolters Kluwer 2015 Philadelphia

L'incidenza delle fratture aumenta con l'età e il lato non-dominante è il più comunemente traumatizzato (sinistra/destra =1,3:1). Il picco di incidenza delle fratture si osserva verso i 15 anni nei maschi e intorno ai 12 anni nelle femmine, probabilmente anche a causa di un inadeguato ritmo di ossificazione durante lo spurt puberale. Nei bambini le fratture sono spesso causate da un trauma a bassa energia (cadute, incidenti domestici) e i politraumi sono divenuti sempre meno rari in ragione della cornice degli incidenti stradali. Per quanto riguarda la sede, l'arto superiore è colpito nei $\frac{3}{4}$ dei casi. Le localizzazioni più frequenti sono il polso (interessamento del radio nel 23%), la mano (20%), il gomito (12%), la clavicola (6%), la tibia (6%), l'articolazione tibio-tarsica (4%) e il femore (2%). (Tab.1)

Le ossa interessate da fratture variano in relazione all'età. Nei neonati sono più frequenti le fratture diafisarie, nei bambini le lesioni metafisarie, negli adolescenti sono presenti le stesse fratture degli adulti, insieme alle lesioni delle cartilagini di accrescimento e le lesioni epifisarie. Il coinvolgimento della fisi viene riportato con incidenza tra il 15% ed il 21%. Le fratture esposte rappresentano una minoranza (circa 1-3%).

La classificazione più inclusiva nella letteratura nordamericana identifica tre ampi gruppi:

- I. Da traumi *accidentali*. Sono le più frequenti, sono secondarie ad insulti durante le attività ricreative come durante il gioco, o l'utilizzo di bicicletta, monopattino, pattini a rotelle, hoverboard, skateboard.

- II. Da cause *non accidentale*. Sono quelle che si verificano nel bambino percosso o scosso. In aumento negli ultimi anni
- III. Le *fratture patologiche*. Sono quelle che avvengono su di un osso la cui resistenza è indebolita da patologie malformative, dismetaboliche o tumorali.

Le lesioni tipiche dell'osso in età evolutiva sono:

- › Fratture tipo torus
- › Deformità plastiche
- › Fratture a legno verde conseguenza di traumi a bassa energia.

Le fratture da compressione o tipo torus sono specifiche delle metafisi, vengono così chiamate in quanto nell'esame radiologico si evidenzia una deformità a capitel-lo. Si verificano in risposta ad una sollecitazione in compressione, longitudinalmente rispetto all'asse dell'osso lungo (es. caduta su palmo della mano con arto superiore posto a difesa. Una corticale più fragile per ridotto spessore a livello metafisario associata ad una maggior resistenza dell'osso diafisario, motivano la deformazione in compressione con tumefazione della regione corticale, che viene comunque limitata e mantenuta in sede dal periostio. La metafisi distale del radio è sede tipica.

Per contro le sollecitazioni perpendicolari rispetto all'asse dell'osso lungo, determinano un momento flettente creando quindi una sollecitazione in flessione che sulla porzione deformata in convessità si traduce in una sollecitazione in tensione, mentre nella regione deformata in concavità si determina una sollecitazione in compressione. Fino a che le caratteristiche elastiche lo permettono, l'osso si deforma per poi tornare alla forma precedente appena la pressione viene meno, non dando luogo ad una lesione vera e propria. Qualora lo stimolo risulti non completamente assorbibile, alla fine esiterà una deformazione permanente: **la deformazione plastica**. L'esame radiografico mostra una evidente deformazione dell'asse dell'osso interessato, anche se non identifica una reale interruzione della continuità della corticale.

Se infine, la sollecitazione dovesse agire ulteriormente l'osso non sarebbe più in grado di assorbire l'energia con deformazione elastica o plastica, ma si arriverebbe ad una interruzione macroscopica della corticale e del periostio nella regione convessa e ad una lesione in compressione della corticale e del periostio nella regione concava: un comportamento molto simile a quello che si può osservare sollecitando in flessione un ramo fresco, da qui il nome di **"frattura a legno verde"**. In questo caso l'esame radiografico è evidente, ma va posta attenzione alle eventuali lesioni associate. La sede



più frequente è rappresentata dalle ossa dell'avambraccio.

Le fratture in cui la rima di frattura coinvolge la cartilagine di accrescimento sono definite come distacchi epifisari. La cartilagine epifisaria non è visibile sulle radiografie poiché è radiotrasparente. I **distacchi epifisari** rappresentano il 18-20% di tutte le fratture dell'età pediatrica. L'incidenza dei distacchi epifisari aumenta con l'età ed il picco di incidenza è tra i 13-14 anni nei maschi e gli 11-12 nelle femmine. I distacchi epifisari sono due volte più frequenti nei maschi rispetto alle femmine ($M/F=2:1$). Nell'1% dei casi circa, i distacchi epifisari sono responsabili di un epifisiodesi post-traumatica che può tradursi in eventuali anomalie dell'accrescimento (deviazioni angolari, dismetrie) a tal proposito va ricordato che le fisi più fertili sono prossime al ginocchio quindi estremità inferiore del femore fisi distale e superiore fisi prossimale della tibia (circa 1 cm. L'anno nella fase prepuberale) e fuggono dal gomito: estremità inferiore fisi distale del radio e superiore cioè prossimale dell'omero. La classificazione di Salter-Harris consente di distinguere i distacchi epifisari in base alla sede di frattura e di dare un valore prognostico.

Salter-Harris I

La linea di frattura si sviluppa lungo la cartilagine di accrescimento senza coinvolgere la porzione epifisaria o quella metafisaria (Fig.1). È comune della prima infanzia e più frequentemente avviene nel radio prossimale o nell'omero prossimale per l'arto superiore, nel femore sia prossimale che distale e nella tibia distale per l'arto inferiore. Il trauma produce una linea di frattura che segue tutta la cartilagine di accrescimento separando di fatto l'epifisi dalla metafisi. Di solito la frattura avviene nel lato metafisario e può avere un grado di scomposizione variabile. Gli strati germinativi e la superficie articolare epifisaria non appaiono coinvolte.



Figura 1. Distacco epifisario I tipo Salter Harris.

Salter-Harris II

La rima di frattura interessa sia la cartilagine di accrescimento che la metafisi. L'età più frequentemente colpita è intorno ai 10 anni (Fig. 2). I segmenti ossei che più frequentemente vengono interessati sono l'omero distale, il radio distale, il femore distale e la tibia prossimale. Il meccanismo che genera tale frattura è una forza di trazione con scivolamento angolare. Di solito si nota una lesione della cartilagine nella regione di applicazione della forza e una lesione della metafisi nella regione di compressione.



Figura 2. Distacco epifisario II tipo Salter Harris.

Salter-Harris III

La frattura coinvolge sia la cartilagine di accrescimento che l'epifisi (Fig. 3). Normalmente avviene oltre i 10 anni. Questo tipo di frattura attraversa lo strato germinativo della cartilagine epifisaria arrivando alla cartilagine articolare, quindi viene inevitabilmente compromesso lo strato riproduttivo della cartilagine di accrescimento.

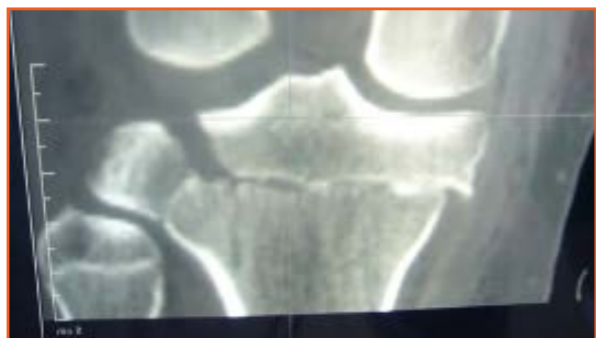


Figura 3. Distacco epifisario III tipo Salter Harris.



Salter-Harris IV

La frattura interessa tutti gli strati dall'epifisi, la cartilagine di accrescimento e la metafisi. Le regioni anatomiche più frequentemente colpite sono il condilo laterale dell'omero distale nei bambini sotto i 10 anni e la tibia distale nei bambini oltre i 10 anni (Fig. 4). La rima di frattura divide in due porzioni l'unità funzionale epifisi-fisi-metafisi. La frattura attraversa tutti gli strati della cartilagine di accrescimento fino ad interessare la cartilagine epifisaria.



Figura 4. Distacco epifisario IV tipo Salter Harris.

Salter-Harris V

La frattura coinvolge solo la cartilagine di accrescimento con un meccanismo di compressione, deformandone l'architettura degli strati. Questa lesione può essere isolata o associarsi agli altri tipi di frattura; deve essere sempre sospettata nel caso di traumi importanti con un carico assiale. Questa frattura rimane però difficile da diagnosticare. In molti casi, risulta una diagnosi retrospettiva, quando si ha l'evidenza di danno alla cartilagine di accrescimento con la comparsa di crescita con deviazione angolare o arresto totale, senza evidenza radiografica di lesione al momento del trauma.

Neonato

Il parto può essere cornice nel quale si determinano sollecitazioni stressanti in torsione degli arti, con un interessamento dell'apparato scheletrico in larga parte cartilagineo a livello epifisario del neonato. La frattura ostetrica più frequente è quella che coinvolge la clavicola e si verifica nel corso di un parto distocico o nel caso mancato

impegno della spalla nel canale del parto. Altre sedi sono il femore specie a livello diafisario con scomposizioni che possono essere tollerate anche se la dislocazione tra i capi è importante per la vivacità del rimodellamento che conduce entro 6-12 mesi al recupero della morfologia ante trauma. La frattura guarisce rapidamente con un callo ipertrofico e non necessita di un trattamento specifico.

Nelle lesioni che interessano l'omero prossimale risulta particolarmente impegnativa la diagnosi differenziale fra patologie fratturative, neurologiche da stiramento o infiammatorie. Clinicamente il neonato si presenta con arto ipomobile; tra gli elementi dirimenti vi è la tumefazione e l'aumento del calore al termotatto rilevato all'esame comparativo. Se questo è particolarmente intenso va presa in considerazione l'ipotesi infettiva anche per la ipo-nergia del neonato: nell'artrite si riscontra infatti aumento gli indici infiammatori e l'ecografia documenta la presenza di liquido intraarticolare. Nelle fratture che interessano la fisi la diagnosi radiologica tradizionale è muta e a volte può essere fatta solo con l'utilizzo della RMN.

Fratture da cause non accidentali

La presenza di una o più fratture in un bambino deve far pensare ad eventuali maltrattamenti subiti, problema purtroppo in aumento. In presenza di alcune fratture sospette, ipotizzare un maltrattamento del bambino (child abuse) diventa obbligatorio, come ad esempio nei casi di fratture multiple a diversi stadi di consolidazione, fratture delle coste, del gomito, dell'ulna (frattura da difesa), distacchi epifisari multipli (shaken baby syndrome) fratture diafisarie con una rima trasversale. Quando, oltre alla presenza fratture sospette, il quadro clinico si associa alla presenza di altri segni (edemi, ematomi, bruciature, morsi graffi) bisogna sempre sospettare un caso di abuso e/o maltrattamento; diventano necessari, quindi, un esame radiografico di tutto lo scheletro (baby gram) compreso il cranio ed una scintigrafia ossea.

Le fratture patologiche

La patologia tumorale in età pediatrica a carico dell'apparato scheletrico può essere inizialmente sospettata in occasione di una frattura ossea sospetta. I tumori maligni più frequenti in età infantile sono l'osteosarcoma, il sarcoma di Ewing e nei primi due anni il rhabdomyosarcoma si tratta di lesioni che possono mimare per la impotenza funzionale e il dolore l'effetto di un trauma che quasi sempre è presente nella storia clinica di un bambino. Per una trattazione più estensiva della patologia tumorale si veda il capitolo relativo (Cap 8).



ALTRE LESIONI

Lesioni legate alla rarefazione del tessuto osseo sono rappresentate dal fibroma osseo non ossificante o difetto fibroso corticale. Tale lesione rappresenta l'alterazione strutturale più frequente in età infantile. Quasi sempre asintomatico, si caratterizza per la localizzazione eccentrica. Può in rari casi essere di maggiori dimensioni tali da determinare il locus minoris resistentiae che provoca frattura.

Lesioni estremamente frequenti sono rappresentate dalla cisti ossea semplice e dalla cisti ossea aneurismatica, che necessitano di indagini supplementari a quelle radiologiche come la RMN e soprattutto la TC per rivelare la porzione residuale del bone stock (riserva di tessuto osseo sano) e decidere quindi il migliore approccio terapeutico.

Bibliografia essenziale

- Lutz Von Laer. Fractures and Dislocations in Children. Thieme ed. 2004
- Rockwood and Wilkins. Fractures in Children. Wolters Kluwer 8th ed. 2014
- Manuale pratico di traumatologia pediatrica. Timeo. 1° ed. 2017
- Green's Skeletal Trauma in Children. Elsevier 6th ed. 2019

APPENDICE

Viviamo in un'epoca in cui il livello di attività fisica dei pazienti in età di accrescimento può oscillare tra valori estremi e contrapposti. Infatti secondo uno studio effettuato dalla Regione Emilia Romagna, la percentuale di bambini che riferisce di non fare attività libera all'aria aperta (giocano all'aria aperta per almeno un'ora solo un giorno a settimana o meno) si riduce gradualmente nel triennio 2014/2016 (da 12.5% nel 2014 a 9.9% nel 2016) con differenze fra AUSL/ambiti. La percentuale di adolescenti che riferisce di non fare alcuna attività motoria, né organizzata né non organizzata, è stabilmente attorno a 11% nel triennio, con differenze fra AUSL/ambiti.

Questa osservazione si contrappone al sempre più evidente incremento del livello di partecipazione (e di aspettative da parte dei genitori) ad attività sportive, anche di alto livello, da parte di soggetti in età pediatrica, sottoponendo l'apparato muscolo-scheletrico in accrescimento a notevoli stress fisici che non sempre è in grado di sopportare.

I bambini non devono essere considerati piccoli adulti: questo concetto è valido anche per i tessuti molli. Nell'atleta in età di accrescimento le strutture anatomiche sono più flessibili ma più deboli rispetto all'adulto, comportando quindi differenti fattori di

rischio per trauma. È abbastanza raro osservare lesioni complete a carico dei tessuti molli, inoltre la letteratura ad oggi fornisce scarsa evidenza sui meccanismi di guarigione dei tessuti molli in età di accrescimento.

In realtà del tutto erroneamente si tende ad assumere che il processo di guarigione sia costituito dalle stesse fasi riscontrabili nell'adulto, studi preclinici consentono certamente di ipotizzare un recupero più rapido, ma senza chiara evidenza diretta riscontrata da studi su tessuti umani. È altresì noto che l'età influenza la qualità del tessuto cicatriziale, soprattutto a livello di capsule articolari, legamenti e tendini: nei bambini ed adolescenti fino a 20 anni di età, il tessuto cicatriziale è lasso e ricco in proteine elastiche, comportando quindi un aumentato rischio di recidiva.

Riguardo alle seppur rare lesioni muscolari in pazienti in età di accrescimento, è fondamentale prendere in considerazione la diagnosi differenziale con il rabdomiosarcoma. Rappresenta il terzo tumore più diffuso non originante dal sistema nervoso centrale nei bambini (dopo il tumore di Wilms e il neuroblastoma) ed è il più frequente nel gruppo dei sarcomi dei tessuti molli. Due terzi dei casi vengono diagnosticati in bambini <7 anni. La malattia è leggermente più frequente tra i maschi che tra le femmine ed in circa il 20% dei casi colpisce le estremità, soprattutto negli adolescenti.



Capitolo 11

PRINCIPALI INTERVENTI TERAPEUTICI NON CHIRURGICI IN ORTOPEDIA PEDIATRICA

D Careddu, DG Ghigloni, G Pagnotta

TRATTAMENTO DEL DOLORE – CONCETTI GENERALI

Il sintomo dolore è frequente nelle patologie ortopediche. Al fine di decidere quale sia l'approccio sintomatologico più adeguato, è molto importante valutare l'intensità del dolore in modo standardizzato, sia per verificare la risposta terapeutica ai farmaci utilizzati ed alle procedure adottate, che l'evoluzione dei sintomi nel tempo. È quindi necessario misurare il dolore, al fine di renderlo quantificabile, utilizzando strumenti adeguati, efficaci e validati. Questi strumenti sono le scale algometriche (vedi capitolo 12). Esse consentono di valutare il dolore attuale, ma anche di analizzarne l'andamento nel tempo e non ultimo, di garantire un linguaggio comune tra gli operatori sanitari, così come avviene per altri molteplici parametri clinico-laboratoristici routinariamente utilizzati.

Il dolore, secondo l'OMS è classificato in lieve, moderato e forte. Per ciascun livello di intensità, vengono indicati dei farmaci adeguati per potere analgesico, secondo un principio di gradualità di intervento (Box 1). Nei bambini, la dose va stabilita in base al peso ed all'età, o alla superficie corporea.

Dolore Lieve	Farmaco non oppioide
Dolore Moderato	Oppioidi deboli, con o senza associazione di paracetamolo e FANS
Dolore Forte	Gli oppioidi sono i farmaci di scelta, associati eventualmente ai farmaci adiuvanti ed ai non oppioidi

Box 1. Farmaci di scelta in base all'intensità del dolore.

FARMACOTERAPIA

Antidolorifici e anti-infiammatori

I farmaci antidolorifici (antalgici) utilizzabili come primo gradino sono i FANS ed il paracetamolo. Relativamente ai FANS, è possibile fare riferimento a diversi gradi di potenza (bassa, media ed elevata), come mostrato in [Tabella 1](#).

Nel **dolore lieve-moderato**, i farmaci di prima scelta nel bambino sono il paracetamolo e l'ibuprofene, così come indicato dalle principali Linee Guida. L'uso consolidato negli anni, la possibilità di utilizzo già dai primi mesi di vita (il paracetamolo dalla nascita e l'ibuprofene dai 3 mesi di età), la buona tollerabilità e sicurezza, sono alla base del loro utilizzo diffuso. Per sfruttare al meglio le loro potenzialità terapeutiche, è importante somministrarli precocemente, rispettando la posologia corretta, rapportata al peso, e gli intervalli indicati [Tabelle 1 e 2](#).

Sebbene normalmente non sia raccomandata né la co-somministrazione né la somministrazione alternata dei due farmaci, nel trattamento di II livello del dolore la co-somministrazione di FANS e paracetamolo è possibile e raccomandata. È altresì opportuno tener conto delle controindicazioni e dei possibili, seppur infrequenti, eventi avversi.

	Farmaco	Via di somministrazione	Dose singola	Dose massima giornaliera	Note
Bassa potenza	Ibuprofene	Os	5-10 mg/kg, ogni 6-8 h	20-30 mg/kg/die	Non indicato nei BB <3 mesi
	Ketoprofene	Os	1-3 mg/kg, ogni 8-12 h	4-9 mg/kg/die	Non indicato <6 anni
Media potenza	Naprossene	Os	5-10 mg/kg, ogni 8-12 h	20 mg/kg/die	Solo per assoluta necessità nei bb >2 aa.
Alta potenza	Ketoralac	Ev	0,5 mg/ kg, ogni 6-8 h	3 mg/kg/die	Non indicato nei <16 aa
	Indometacina	Os/Ev	1 mg/kg, ogni 8 h	3 mg/kg/die	Non indicato nei <14 anni

Tabella 1. FANS(*)

(*) Tra i FANS non è menzionato l'acido acetilsalicilico, perché questo farmaco non è indicato, per il trattamento del dolore, al di sotto dei 16 anni.

È importante somministrare gli analgesici a orario fisso, in modo da evitare l'insorgenza di "buchi" di dolore ed utilizzare la via di somministrazione più efficace e meno invasiva. L'intervallo tra le dosi dovrebbe essere determinato in accordo



con l'intensità del dolore e la durata dell'effetto analgesico del farmaco utilizzato. La dose "al bisogno", deve essere prescritta solo dopo aver programmato un piano analgesico, nel caso in cui il bambino dovesse provare dolore durante la giornata, nonostante la terapia ad intervalli regolari. Occorre monitorare sia l'efficacia del protocollo terapeutico utilizzato, nonché l'eventuale insorgenza di effetti collaterali.

Via di somministrazione	Dose singola	Dose massima giornaliera	Note
Os	10-15 mg/kg, ogni 4-6 h	60-75 mg/kg/die	Indicato sin dalla nascita
Rettale	15-20 mg/kg, ogni 4-6 ore	60-90 mg/kg/die	
Ev	15 mg/kg/die, ogni 4-6 ore	90 mg/kg/die	

Tabella 2. Paracetamolo

Nel **dolore moderato-forte** è in genere necessario ricorrere alla somministrazione di farmaci oppioidi. Nonostante nella pratica ambulatoriale il loro utilizzo sia limitato, è importante conoscerne le caratteristiche, le controindicazioni, i possibili effetti avversi e le posologie (Tabella 3).

	Farmaco	Via di somministrazione	Dose	Note
Oppioidi deboli	Codeina	Os/rettale	0,5-1 mg/kg, ogni 6-8 h	Non indicato < 12 aa
	Tramadol	Os	1-2 mg/kg, ogni 6-8 h	Non indicato < 1aa.
		Ev	1mg/kg, ogni 4-6 ore	Non utilizzare se concomitanti problemi respiratori
Oppioidi forti	Morfina solfato a rapido rilascio	Os	0,15-0,3 mg/kg, ogni 4 h	Non indicato < 1aa.
	Morfina cloridrato	Ev	Bolo 0,05-0,1 mg/kg, ogni 2-4 h. ic 0,02-0,03 mg/kg/h	Indicato a partire dal neonato
	Fentanil	Ev		
		Intranasale	Bolo 0,001-0,002 mg/kg; ic 0,001 mg/kg/h 0,0015-0,002 mg/kg/dose	Non indicato < 2 aa. Azione rapida (1'-2') e breve durata (30'-60')

Tabella 3. Farmaci oppioidi

Bibliografia essenziale

- Ministero della Salute. Il dolore nel bambino. Strumenti pratici di valutazione e terapia 2014 www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_2077_allegato.pdf
- Linee Guida dell'OMS sul trattamento farmacologico del dolore persistente nei bambini con patologie croniche gravi. OMS 2012
- Benini F, Congedi S, Scalfaro C et al. Up-date sulla gestione del dolore nel bambino in Pronto soccorso. Medico e Bambino 1/2019;19-27
- Benini F, Congedi S, Rossini S et al. The Piper Weekend study – Children's and adult satisfaction regarding pediatric pain in Italian emergency Department. Ann. Ist. Super Sanità 2018. Vol 54 No1:12-19
- Doria M, Careddu D, Cazzato T et al. Gestione del dolore in Pediatria. Il medico pediatra 2018;27(4):3-10

Farmaci miorilassanti

Quando parliamo di **farmaci miorilassanti** in età pediatrica dobbiamo subito distinguere quelli utilizzati nella usuale patologia contusiva-traumatologica e/o infiammatoria, da quelli usati come coadiuvanti nei casi di spasticità ed ipertono secondari a problematiche neurologiche ischemiche perinatali, infiammatorie degenerative, tumorali ecc,

Diciamo subito che i miorilassanti nel primo gruppo di pazienti trovano poco spazio in quanto il dolore è facilmente controllato come detto in questo capitolo dal Paracetamolo e dai Fans (con le debite cautele). Va ribadito che il dolore in età pediatrica sfugge a qualunque personale razionalizzazione e non si riesce a motivare se non nei bambini più grandi. Quello che il bambino chiede è la remissione del dolore e questo lo otteniamo senza l'uso dei miorilassanti che, come la **ciclobenzaprina** sono da bandire sotto i 15 anni. E lo stesso vale per la **tiocolchicoside**, molto usato nell'adulto, che non deve essere usato sotto i 16 anni.

Diverso è l'uso di miorilassanti utilizzati nel secondo gruppo di pazienti. È necessario subito puntualizzare che questi farmaci ad azione centrale, appartenenti alla famiglia del **Baclofene**, sono e devono essere usati solo nella terapia della spasticità. Sono farmaci somministrati sia per via orale che per via intratecale (e quindi nel liquido cerebrospinale) in presenza degli esiti di patologie ischemiche cerebrali neonatali, a lesioni tumorali espansive e compressive o patologie secondarie a traumi mielici, quindi argomenti lontani dalle finalità di questo manuale.



FASCIATURE E BENDAGGI

Quando parliamo di immobilizzazioni in età pediatrica non dobbiamo mai dimenticare che i tempi di guarigione della lesione sono inversamente proporzionali all'età del paziente.

Come non va mai dimenticato il fenomeno del rimaneggiamento osseo anch'esso attivissimo nella prima infanzia e tendente ad attenuarsi quando si è prossimi alla maturazione scheletrica.

Tale premessa va fatta per sottolineare quanto l'uso dell'immobilizzazione deve essere sempre ponderata nel bambino privilegiando, quando si tratta di traumi e/o patologie articolari, il *"movimento continuo passivo"*. Il concetto si basa sulle osservazioni scientifiche fatta da un ortopedico canadese negli anni '80 che aveva evidenziato come la guarigione di stati patologici articolari traevano giovamento piuttosto che dall'immobilizzazione, da una escursione graduale passivamente indotta e controllata. Tale concetto è oggi ampiamente utilizzato tra l'altro nella chirurgia ricostruttiva legamentosa del ginocchio e, come detto in questo manuale, nella cura della Displasia Congenita dell'Anca con tutori che prediligono il movimento rispetto a quelli rigidi degli anni passati.

Nelle fratture invece, per le quali l'immobilità dei due segmenti di frattura è indispensabile per ottenere un valido callo osseo, il bendaggio gessato rimane insostituibile, tenendo presente il vecchio e sempre valido assioma che per tenere *"immobile"* il focolaio di frattura bisogna sempre bloccare l'articolazione a monte e a valle della lesione. Altra raccomandazione che non è mai pleonastico ripetere è che la lesione, visto che si accompagna sempre a danno vascolare più o meno esteso, deve essere monitorata per almeno 48 ore, mantenendola immobile con un tutore aperto per poter valutare lo stato vascolare e nervoso a valle della lesione. Non c'è bisogno di ingessare immediatamente il bambino che proprio per la difficoltà a comunicare avrebbe difficoltà a manifestare uno stato di disagio che è spesso prodromico al dolore.

FISIOTERAPIA

Rispetto al passato, in cui la fisioterapia in età pediatrica non veniva consigliata ed era sottovalutata, vi è un cambiamento radicale nell'approccio. A differenza di quanto si possa pensare, rieducare un bambino non è affatto semplice e si contesta apertamente l'affermazione di coloro che dicono *"tanto il bambino guarisce da solo"*.

Rieducare un bambino in seguito ad un trauma significa fargli imparare ciò che lui non ha ancora appreso, attraverso il tocco “dolce” e rassicurante, la percezione corporea e la proprioccezione. Infatti, i bambini hanno una spiccata neuroplasticità rispetto all’adulto, quindi la riabilitazione assume una connotazione fondamentale nel superamento della paura in seguito al trauma e al blocco psicologico su determinati movimenti colpiti, a maggior ragione al giorno d’oggi in cui si assiste ad una grande diffusione della sedentarietà.

L’approccio riabilitativo in ambito pediatrico è sicuramente differente rispetto all’adulto, in quanto l’anatomia e la componente nervosa del bambino sono in fase di crescita. L’intervento fisioterapico in età pediatrica porta la “maschera” dell’empatia, poiché per iniziare il percorso riabilitativo si instaura un rapporto d’amicizia con il bambino, utilizzando i suoi giochi in modo da ricreare l’ambiente più vicino a lui. Considerato che ci serviamo degli strumenti riabilitativi e osteopatici a disposizione, va sottolineato che si tratta di un cammino basato sulla **rieducazione**, piuttosto che sulla **riabilitazione**, in modo da essere una guida per la crescita futura del bambino. La **prevenzione**, di cui si parla spesso in medicina, ci fornisce un grande aiuto nel risolvere problematiche che in età infantile, se non affrontate per tempo, si potrebbero trasformare in “disfunzioni” non più correggibili in età adulta.

Per fare ciò, bisogna prendere in considerazione tutti gli aspetti del bambino, quindi l’approccio diventa globale, partendo dall’aspetto familiare in primis, l’aspetto motorio, cognitivo, sociale ed emotivo nelle differenti fasi di vita.

Sottolineiamo qui che solo dopo un’attenta anamnesi ed un’accurata valutazione si va ad effettuare il trattamento.

Il **Torticollismo miogeno**, che consiste nella retrazione del muscolo sternocleidomastoideo, dando al bambino un atteggiamento viziato del capo e del collo. Il trattamento consiste in allineamento vertebrale tramite posture auto-assistite e attive che verranno affrontate in seguito e cauto stretching del muscolo SCOM ripetuto più volte al giorno. La **Scoliosi idiopatica** è una deviazione della colonna costituita da latero-flessione e rotazione vertebrale, si differenzia dall’atteggiamento scoliotico che secondo il GIS (Gruppo Italiano Scoliosi), può essere corretto spontaneamente e non presenta rotazione vertebrale ed evolutività nel tempo.

Oggi questa patologia viene riscontrata precocemente nei bambini, anche all’età di 6/7 anni, necessitando una diagnosi ortopedica prematura.

Sindrome del piede piatto valgo o cavo valgo, in cui attraverso esercizi di proprioccezione, stimoliamo il piede verso la normale fisiologia in associazione con la metodica sopra menzionata.



Malattia di Osgood-Schlatter o apofisite tibiale, la più comune patologia che colpisce l'età pediatrica e adolescenziale con dolore alla parte anteriore del ginocchio. In questi casi è consigliabile la sospensione temporanea dall'attività sportiva, il riposo, il potenziamento muscolare e l'allungamento.

Le **fratture e le patologie traumatiche**, molto frequenti nei bambini nei periodi estivi. Sono lesioni parziali o complete dell'osso. I processi riparativi nel bambino sono molto veloci, ma la rieducazione risulta fondamentale per prevenire l'instaurarsi di problematiche articolari legate alla fase di sviluppo. Il trattamento in questo caso mira al recupero dell'articolarià in seguito all'immobilizzazione e al recupero del tono e del trofismo muscolare, attraverso l'*idrokinestoterapia*. La terapia in acqua, è l'ambiente ideale per il bambino, ricco di stimoli e con il suo potere rilassante conduce ad affrontare al meglio la terapia ed una volta terminata, si proseguirà fuori dall'acqua.



Bibliografia essenziale

1. Souchard, Ollier. Le scoliosi - Trattamento fisioterapico e ortopedico - Fisioterapia - Tecniche metodiche, Utet 2002.

LA TERAPIA FISICA NEL BAMBINO

La terapia fisica è una branca della riabilitazione che utilizza le energie fisiche per curare le patologie a carico dell'apparato muscolo-scheletrico. Queste terapie come **l'ultrasuonoterapia, la stimolazione e l'elettroterapia antalgica, la tecar terapia, la laser terapia e la magnetoterapia, e le onde d'urto** danno notevoli benefici nell'età adulta e fanno parte del bagaglio terapeutico di ogni fisiatra e fisioterapista.

Dal punto di vista scientifico è pochissima la letteratura pubblicata sull'argomento. La cartilagine di accrescimento è definita come una lamina o strato di tessuto cartilagineo interposto tra epifisi e metafisi nelle ossa lunghe. A questo livello si verificano fenomeni di ossificazione e di rigenerazione che portano all'accrescimento in lunghezza dell'osso. È evidente che un danno indotto da mezzi fisici di cui sopra può indurre una fusione parziale a livello della placca di accrescimento (con conseguente angolazione) o una fusione totale con un arresto della crescita.

Queste terapie fisiche sono controindicate in età pediatrica, in quanto potrebbero ledere le cartilagini di accrescimento.

Per tale motivo si sconsiglia l'uso della predetta terapia fisica nell'età dell'accrescimento.

La terapia fisica pertanto può essere utilizzata una volta che la maturazione scheletrica è avvenuta.

Bibliografia essenziale

- Ribeiro Calheiros de Sa M., Thomazinho P., Luiz Santos F., Celani Cavalcanti N., Trevisan Martins C., Fernanda Viera Negreiros M., Regina Vinhaes M. Physical Therapy in Pediatric Primary Care: A Review of Experiences. Rev Panam Salud Publica 2014 Nov;36(5):324-30.
- Schirin Akhbari Z., Tineke D., Heleen A Reinders-Messelink, Meichtry A., Hadders-Algra M. Changes in Therapist Actions During a Novel Pediatric Physical Therapy Program: Successes and Challenges. Pediatr Phys Ther. 2018 Jul;30(3):223-230.
- Hielkema T et al. Changes in the Content of Pediatric Physical Therapy for Infants: A Quantitative, Observational Study. Phys Occup Ther Pediatr. 2018;38(5):457-488.



Capitolo 12

LA VISITA ORTOPEDICA NELL'AMBULATORIO DEL PEDIATRA

L. Bernardo, A. Gulino, FM Lotito, A. Casaburi, G. Tezza

VALUTAZIONE DEL BAMBINO

Anamnesi

Un'anamnesi dettagliata è il presupposto per iniziare qualsiasi valutazione medica, anche quella ortopedica eseguita nell'ambulatorio del pediatra che deve essere a conoscenza dell'anamnesi neonatale e perinatale del bambino, di eventuali problemi cronici preesistenti, eventuali interventi chirurgici subiti, dell'anamnesi familiare per eventuali disordini genetici, distrofia muscolare, displasie scheletriche o altre anomalie dell'apparato scheletrico.

In particolare il pediatra di famiglia con i bilanci di salute (Cap. 13), ha la possibilità di valutare le tappe dello sviluppo o un loro eventuale ritardo per quanto riguarda postura, locomozione, desterità, acquisizione di linguaggio e attività sociali.

Le domande devono essere focalizzate sulla presenza di eventuali disturbi articolari o muscolari oltre che su problemi relativi allo scheletro assiale ed appendicolare; è necessario individuare eventuali fonti di dolore o altri sintomi relativi a queste aree, come riportato nella **Tabella 1**.

1. Sede: differenziare dolore localizzato da dolore che coinvolge area più grande;
2. Intensità: in base all'età del paziente;
3. Qualità del dolore: ovvero se costante, progressivo e notturno (dove il dolore notturno deve sempre insospettire mentre un dolore continuo è suggestivo per infezione/inflammazione);
4. Esordio: dolore acuto e una storia di trauma ad esempio possono essere associati a fratture;
5. Durata: se transitorio, della durata di pochi minuti, oppure se prolungato se dura per ore o giorni. Un dolore che duri per più di 3-4 giorni può indicare un problema sottostante rilevante;
6. Progressione: stabile, oppure in aumento o riduzione;
7. Irradiazione: un dolore che si irradia alle estremità superiori o inferiori, oppure se è associato a insensibilità, formicolio, perdita di forza: tali sintomi richiedono accurato approfondimento diagnostico;
8. Fattori aggravanti: fattori che aumentino il dolore come l'assunzione di una posizione oppure un'attività fisica;
9. Fattori allevianti: il dolore che è alleviato da riposo, calore e/o farmaci possono essere associati a spondilolisi, malattia di Scheuermann, spondiloartropatia infiammatoria, strappi muscolari o sindromi da sforzo.
10. Andatura e postura: se sono associati a dolore.

Tabella 1. Caratterizzazione del dolore e sintomo di presentazione

Esame obiettivo

La valutazione deve comprendere un accurato esame dell'apparato muscoloscheletrico e una valutazione neurologica. Occorre quindi effettuare l'esame clinico con ispezione, palpazione e valutazione del movimento, della stabilità e dell'andatura. Accanto a questo, la valutazione neurologica deve comprendere l'esame sensitivo, la funzione motoria, la valutazione dei riflessi in base all'età e allo sviluppo del bambino.

Ispezione

Il bambino deve essere il più possibile a suo agio, spogliato e la stanza deve essere adeguatamente illuminata per evitare di lasciarsi sfuggire alcuni importanti segni fisici. I lattanti o i bambini più piccoli possono essere esaminati in braccio ai genitori perché siano più a loro agio o disposti a collaborare.

È molto importante osservare come si muove il bambino prima, durante e dopo la visita. In particolare è necessario prestare attenzione a postura, equilibrio e andatura. Con l'esame obiettivo generale si deve valutare la presenza di rash cutanei, macchie caffè latte, chiazze pelose, fossette, cisti, ciuffi di peli o deviazioni della linea mediana che necessitano particolare attenzione. Si deve osservare l'habitus generale per la presenza di segni di malnutrizione, pallore o deficit nutrizionali. Importante, ovviamente, la valutazione della colonna per eventuali asimmetrie, delle estremità assiali o appendicolari per eventuali deformità, l'orientamento del tronco e la presenza di contratture muscolari o spasmi. È necessario prestare attenzione a qualsiasi discrepanza della lunghezza degli arti o presenza di atrofia muscolare. Per quanto riguarda le articolazioni andranno ispezionate tutte annotando la stabilità o la presenza di iperlattività, andranno valutati i polsi periferici e la presenza di linfadenopatia.

È necessario inoltre eseguire un esame obiettivo neurologico completo con particolare attenzione a sensibilità, funzione motoria e dei riflessi.

Palpazione

La palpazione della regione interessata deve comprendere la valutazione a livello locale di temperatura, calore, dolore, presenza di masse o tumefazioni, rigidità, spasticità o contrattura, deformità a carico dello scheletro o di articolazioni, la valutazione dell'asse anatomico e della lunghezza degli arti. In particolare, per quanto riguarda le deformità di un osso o di un'articolazione, è importante valutarne il tipo, la sede e il grado, occorre capire se la deformazione è fissa o se possa essere corretta attivamente o passivamente e se siano associati spasmo muscolare, dolore locale o dolore con il movimento.

Arco di movimento

L'esame di una articolazione deve comprendere la valutazione dell'arco di movimento attivo e passivo, confrontandolo sempre con l'articolazione controlaterale. I principali sono abduzione (allontanamento dalla linea mediana), adduzione (avvicinamento alla linea mediana), flessione (piegamento dalla posizione iniziale), estensione (piegamento verso la posizione iniziale). In particolare per l'avambraccio andrà valutata la supinazione (rotazione dell'avambraccio in modo da avere il palmo della mano rivolto verso l'alto) e la pronazione (rotazione dell'avambraccio in modo da avere il palmo della mano rivolto verso il basso). Per il piede si valuterà: il movimento di inversione (rotazione verso l'interno) e quello di eversione (rotazione verso l'esterno), infine i movimenti di rotazione interna (all'interno verso l'asse del corpo) ed esterna (all'esterno, lontano dall'asse del corpo).

Deambulazione

Lo sviluppo neuro-motorio necessita di acquisire competenze per tappe per raggiungere la posizione bipede (Fig. 1).

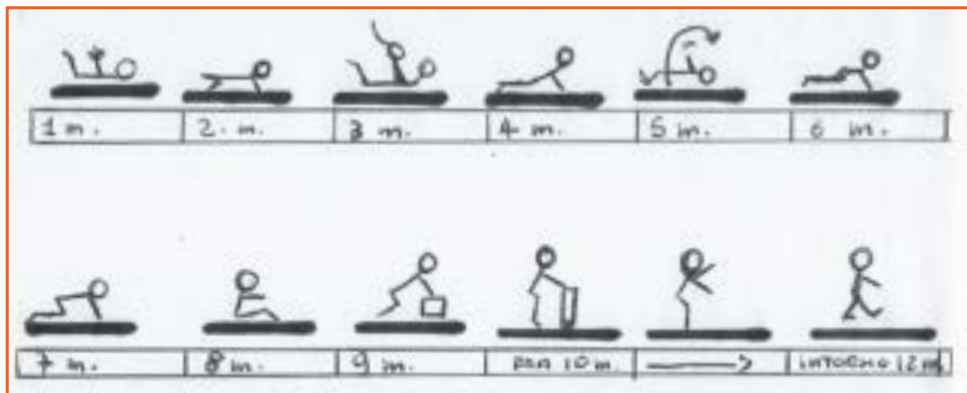


Figura 1. Lo schema sopra riportato raffigura a grandi linee le tappe per raggiungere la stazione eretta e la deambulazione autonoma

Generalmente i bambini iniziano a camminare tra i 12 e 16 mesi. All'inizio la deambulazione è caratterizzata da falcata corta, cadenza rapida e una bassa velocità con base d'appoggio allargata. Il ciclo del passo è una singola sequenza di funzioni di un arto che comprende cinque eventi: il tempo tra l'appoggio a terra del tallone destro, il distacco da terra delle dita del piede sinistro, l'appoggio a terra del tallone sinistro e il distacco delle dita del piede destro e termina nuovamente con l'appoggio a

terra del tallone destro. Tali sequenze di eventi comprendono due fasi importanti: appoggio e oscillazione.

È al terzo anno di vita che la deambulazione diventa fisiologica e matura; questa avviene per la successione di movimenti ritmici alternati degli arti inferiori, bacino, tronco, arti superiori e capo che, determinando uno spostamento in avanti del centro di gravità producono attraverso una serie di roto-traslazioni di tutti i segmenti articolari interessati, la progressione del corpo in avanti.

Il movimento ciclico dell'arto inferiore, che consente la progressione in avanti del corpo umano attraverso il cammino, caratterizza il ciclo del passo che si suddivide essenzialmente in due fasi distinte: la prima fase in cui il piede è appoggiato al suolo (*stance phase*) e la seconda fase in cui il piede oscilla in avanti senza toccare il suolo (*swing phase*).

Lo sviluppo del cammino va di pari passo con lo sviluppo neurologico. I bambini più piccoli hanno una deambulazione con una maggiore flessione dell'anca e del ginocchio, braccia flesse e una base d'appoggio ampia. Con lo sviluppo neurologico la marcia subisce dei cambiamenti e diventa più sciolta ed efficiente.

Alterazioni della deambulazione si possono verificare in diverse patologie di interesse ortopedico. I disordini che causano perdita della forza muscolare (es. spina bifida, distrofia muscolare), spasticità (es. paralisi cerebrale) e contratture (es. artrogriposi) determinano anche alterazioni della marcia. Accanto a questi vi sono altre condizioni come la zoppia, il dolore, le variazioni torsionali (cammino a punte intra o extra ruotate), il cammino sulle punte e la disparità di lunghezza degli arti inferiori.

Le cause para-fisiologiche e patologiche che alterano la marcia fisiologica sono numerose (capitoli 2 e 3).

La deambulazione sulle punte è uno dei problemi per cui, negli ultimi anni, più frequentemente si richiede una consulenza ortopedica.

Le cause sono dovute principalmente a tre motivi:

1. Iper tono spastico per ipossia neonatale non diagnosticata
2. Tendine corto congenito (ipotesi genetica)
3. Disturbi del comportamento

Il trattamento deve essere ovviamente correlato alla etiopatogenesi che coinvolge nella valutazione clinica, oltre al pediatra, anche lo specialista neuro-psichiatra infantile ed il fisiatra.



RED FLAG: non è opportuno utilizzare il girello. Questo attrezzo è indicato solo in casi particolari e sempre su indicazione medica. La deambulazione deve essere raggiunta spontaneamente attraverso il fisiologico sviluppo neuro-psico-motorio.

Bibliografia essenziale

- Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (Edizione 18°). Pediatria di Nelson, 21° edizione, Capitolo 693, 2019 Elsevier.

LE ZOPPIE E IL DOLORE OSTEOARTICOLARE

Due condizioni importanti che possono presentarsi in età evolutiva sono:

- a) l'impotenza funzionale osteoarticolare in generale e dell'arto inferiore in particolare, con riferimento ai difetti di deambulazione (trattati in precedenza) e alla zoppia
- b) il dolore riferito all'apparato muscolo scheletrico;

Le cause para-fisiologiche e patologiche che alterano la marcia fisiologica sono numerose (Cap. 2 e 3).

LE ZOPPIE

Si intende per zoppia l'andatura irregolare dovuta al sottrarre un arto, in parte o del tutto, al corretto appoggio, alterando il normale ciclo propulsivo del passo. Qualsiasi situazione patologica che crea alterazione nel modo di camminare viene definita zoppia.

Le cause di zoppia nel soggetto in accrescimento possono essere associate a dolore o ad assenza di sintomatologia dolorosa.

In questo paragrafo ci occuperemo solo delle zoppie associate a dolore.

Per orientarci dobbiamo prendere in considerazione due parametri:

- 1) la sede (bacino ed anca, ginocchio, caviglia e piede);
- 2) la fascia di età di appartenenza (2-5 anni; 5-10 anni; 10-15 anni).

L'esame clinico dell'anca e del bacino Indipendentemente dall'età, la regione dell'anca è la causa più frequente di sintomatologia dolorosa con zoppia. La prima cosa da fare è quella di capire se il problema è intrarticolare o extrarticolare.

La sintomatologia dolorosa legata ad un problema intrarticolare, qualsiasi ne sia la causa, è dovuta ad una reazione infiammatoria della membrana sinoviale con aumento di secrezione del liquido prodotto. Nelle articolazioni superficiali ciò si evidenzia con un gonfiore dell'articolazione. Nel caso dell'anca, essendo un'articolazione profonda, non è possibile da esplorare attraverso palpazione ma sappiamo che diventa immediatamente molto dolorosa.

Il dolore è dato dalla stimolazione di un nervo sensitivo-motorio che corre proprio sulla capsula articolare dell'anca stessa, il nervo otturatore; quest'ultimo innerva la porzione interna della coscia fino alla regione interna del ginocchio. L'anca si difende dal dolore assumendo una posizione antalgica tipica caratterizzata da: flessione, extrarotazione, adduzione. L'arto inferiore a causa di questa posizione assunta dall'articolazione dell'anca si flette, ruota verso l'esterno e si avvicina alla linea mediana; i muscoli interessati sono l'ileo-psoas e i muscoli adduttori. In questa posizione il dolore diminuisce, tanto che spesso il bambino riesce a riprendere il cammino, zoppicando ed accentuando la "fisiologica" lordosi lombare per permettere all'arto sofferente di poter più o meno correttamente appoggiarsi al suolo.

Il test clinico principale per valutare se una zoppia è dovuta ad una patologia intrarticolare dell'anca è la manovra di Thomas.

Manovra di Thomas e test clinici Questa manovra consiste nel flettere l'anca controlaterale sana sul torace e controllare se l'anca affetta si fletta simultaneamente. L'esecuzione della manovra deve avvenire a paziente supino su una superficie rigida (lettino da visita nello studio o tappeto a terra). È necessario che la superficie su cui il bimbo è sdraiato sia rigida perché la manovra serve ad "appiattire" la lordosi lombare, slatentizzando la contrattura dello psoas.

Se la manovra è positiva ci troviamo sempre di fronte ad una coxalgia (patologia intra-articolare dell'anca).



Figura 3. La manovra di Thomas: iperflessione dell'anca controlaterale su un piano rigido che slatentizza una flessione spontanea dell'arto affetto da coxalgia



Test clinici ulteriori sono:

- a) La valutazione dell'abduzione in comparativa, in posizione supina a ginocchia flesse ed anche flesse
- b) La valutazione della rotazione interna ed esterna in posizione prona a ginocchio flesso.

In una coxalgia l'abduzione dell'anca sofferente è spesso limitata, la rotazione interna risulta dolorosa e anch'essa limitata, mentre al contrario, la rotazione esterna poco limitata e spesso non dolorosa.

Fascia d'età 2-5 anni

Cause intrarticolari

Cause più frequenti:

- a) Coxite fugans o coxite transitoria 80%
- b) Artrite settica dell'anca 2%
- c) Malattia di Perthes 10%
- d) Altro 8%

Nei capitoli 4, 6 e 8 sono ben descritte queste prime tre patologie ed il percorso diagnostico corretto per individuarle e trattarle.

Nel caso in cui una coxalgia non sia legata ad una di queste cause principali, dobbiamo pensare a cause rare quali:

- a) Anemia depreanocitica;
- b) Displasia poliepifisaria;
- c) Necrosi asettica da cortisonici (spesso bilaterale);
- d) Malattie da accumulo (mucopolisaccaridosi);
- e) Osteoma osteoide del collo femorale nella porzione intracapsulare;
- f) Artrite settica da candidosi ed altre ancora più rare;

Diagnostica per immagini. L'esame diagnostico di prima istanza è rappresentato da ecografia dell'anca per valutare la presenza di versamento.

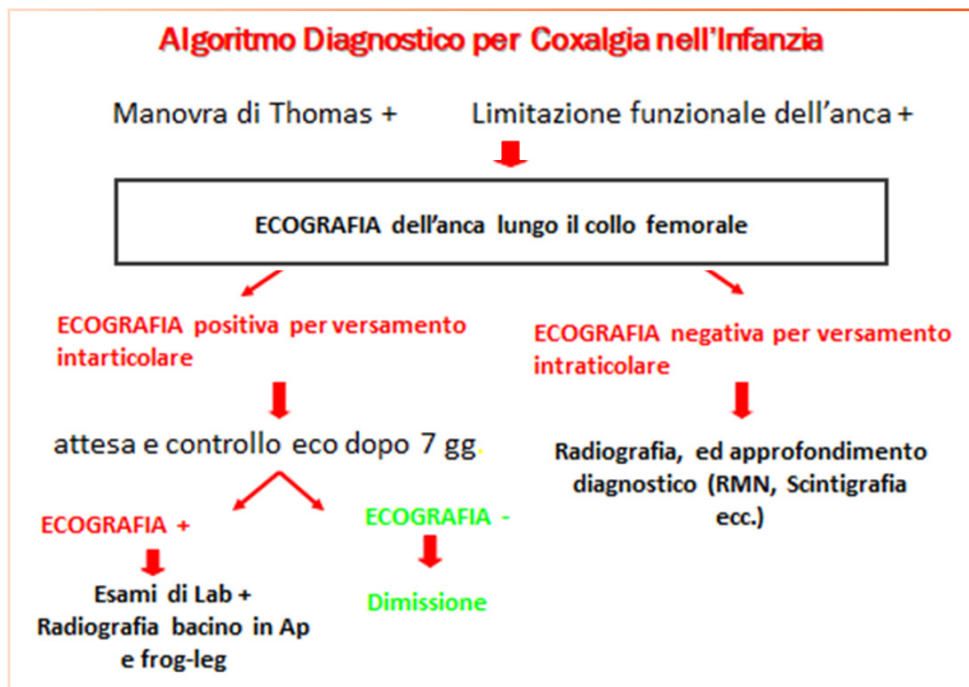


Figura 4. Algoritmo diagnostico per coxalgia nell'infanzia

Cause extraarticolari

In questa fascia di età (2-5 anni) i traumi con lesioni ossee e/o muscolari periarticolari dell'anca e del bacino sono rare:

- a) Incidente traumatico importante e ben descritto e circostanziato dai genitori (incidente stradale, caduta dall'alto o trauma sportivo nei bambini avviati allo sport in questa precoce fascia di età.)
- b) Bambino maltrattato;

Le cause non traumatiche invece possono essere serie:

- a) Tumori maligni fra cui le leucemie;
- b) Tumori benigni dell'osso come cisti ossee, osteoma osteoide della regione del collo femorale;
- c) L'appendicite e l'ernia inguinale;
- d) La zoppia e la coxalgia da "capriccio".



Fascia d'età 5-10 anni

In questa fascia di età la zoppia ed il dolore a livello della regione dell'anca è meno frequente. Le cause sono varie.

L'approccio clinico resta lo stesso poiché la sintomatologia può essere di origine:

- a) intrarticolare = coxalgia
- b) extrarticolare = iuxta-articolare o sistemica

L'approccio diagnostico è assolutamente sovrapponibile a quanto descritto in precedenza: anamnesi accurata e manovra clinica di Thomas e valutazione della mobilità.

Cause intrarticolari

Manovra di Thomas positiva, limitazione funzionale dell'articolarià dell'anca sofferente:

- a) coxalgia benigna (molto meno frequente man mano che si va verso la preadolescenza) ma sempre possibile.
- b) malattia di Perthes (dopo gli 8 anni Perthes tardivo)
- c) tumori benigni e maligni della regione del collo femorale
- d) sinoviti di origine reumatica o sinoviti rare (malattie sistemiche, emofilia, degranocitosi ecc.)

Cause extraarticolari

Manovra di Thomas negativa, mobilità dell'anca eventualmente dolorosa.

- a) Traumi da sport o da incidenti
- b) Mialgie post traumatiche o da sforzo (pubalgia)
- c) Tumori benigni e maligni dei muscoli pelvici o della regione del collo femorale.

L'esame diagnostico di prima istanza è rappresentato dalla radiografia del bacino nelle due proiezioni anteroposteriore e "a rana"

Fascia di età > 10 anni

Cause intrarticolari

Manovra di Thomas positiva e limitazione del range articolare dell'anca sofferente.

La patologia più frequente che colpisce l'articolazione dell'anca in questo range di età è l'epifisiolisi (vedi Cap. 4)

Cause extraarticolari

Manovra di Thomas negativa, limitazione funzionale dell'anca sofferente.

Una volta che abbiamo escluso clinicamente e radiograficamente la presenza di una epifisiolisi, le cause ortopediche di una zoppia con dolore in regione periarticolare dell'anca sono:

- 1) Distacchi apofisari (vedi Cap. 10)
- 2) Tumori benigni e le lesioni simil tumorali (vedi Cap.8)
- 3) Tumori maligni anche sistemici (vedi Cap. 8)
- 4) Traumi muscolari da stress sportivo (pubalgie, entesiopatie inserzionali) (vedi Cap.10)

L'esame diagnostico di prima istanza è rappresentato dalla radiografia del bacino nelle due proiezioni.

LE ZOPPIE CAUSATE DA PATOLOGIE DEL GINOCCHIO

Le cause di un problema correlato all'articolazione del ginocchio possono essere:

- a) intrarticolari
- b) extrarticolari

Cause intrarticolari

Il primo segno è un versamento articolare. Come ogni altra articolazione, anche il ginocchio reagisce con una produzione eccessiva di liquido sinoviale; avendo una camera articolare molto ampia, il dolore legato al versamento è molto più blando e spesso tardivo.

Il segno clinico più importante è l'atteggiamento in flessione del ginocchio che porta ad una zoppia di fuga durante la deambulazione. Il motivo è da ricercarsi nell'accumulo del liquido nella regione posteriore del ginocchio stesso che limita la completa estensione articolare. Il tentativo di estendere l'articolazione provoca dolore. Il ballottamento rotuleo è il segno clinico che evidenzia la presenza di liquido.

Fascia d'età 2-5 anni

La causa più probabile di zoppia con versamento articolare del ginocchio è l'artrite idiopatica giovanile (AIG).



Tale patologia ha un esordio subdolo, spesso senza dolore ma con gonfiore del ginocchio e inizio di zoppia per flessione del ginocchio. Gli indici infiammatori sono spesso negativi. Una ecografia dello sfondato sovra rotuleo mette in evidenza un versamento con panno sinoviale e qualche villo sinoviale reattivo.

Questa patologia è di esclusiva pertinenza reumatologica.

Se al versamento è associata una sintomatologia dolorosa importante con indici infiammatori, presenza eventuale di febbre, va considerata nella diagnosi differenziale l'artrite settica.

Un ginocchio doloroso, spesso in flessione fissa, ma senza un importante versamento, qualche volta associata a sensazione di scatto del ginocchio nella parte laterale è facilmente correlabile a menisco discoide congenito, una patologia congenita del menisco esterno. In questo caso l'esame specifico da prescrivere è la RNM del ginocchio.

Cisti di Baker

La presenza di tumefazione duro-elastica posteriormente, a livello del cavo popliteo mediale (regione dei semimuscoli), che si manifesta con un gonfiore localizzato (che spesso preoccupa i genitori) deve condurre al sospetto di cisti di Baker. L'unica indagine necessaria è una semplice ecografia che ne valuta la dimensione e l'evoluzione nel tempo.

Non viene consigliata la rimozione chirurgica della cisti di Baker poiché è essenzialmente non dolorosa e non provoca problemi particolari.

Fascia di età 5-10 anni

A quest'età oltre alle cause elencate in precedenza, con le stesse caratteristiche si possono associare zoppie legate ad una sintomatologia dolorosa per **cause extrarticolari**.

In questi casi, ovviamente, il ginocchio non sarà gonfio e non sarà flesso, ma il dolore sarà diffuso nella regione periarticolare.

Nel caso di una zoppia correlata a dolore di origine extra articolare è sempre necessario eseguire una radiografia del ginocchio nelle due proiezioni.

Vi sono varie patologie ossee che possono essere causa di tale sintomatologia, tutte diagnosticabili alla radiografia standard del ginocchio:

- a) tumori benigni e lesioni simil tumorali
- b) tumori maligni (Ewing ed Osteosarcoma): sono spessissimo ad origine dal femore distale o dalla tibia prossimale

- c) Esostosi, escrescenze dell'osso che possono interferire con il normale scorrimento dei tendini
- d) borsiti reattive da eccessivo carico ripetuto nel tempo soprattutto in sportivi agonisti.
- e) fratture da stress della regione prossimale della tibia dei giovani sportivi agonisti

Fascia di età 10-15 anni

In questa fascia le strutture legamentose e i menischi sono soggetti a lesioni traumatiche per incidenti stradali in seguito a cadute da veicoli a due ruote (bici e motorini) o per traumi sportivi. Queste lesioni devono essere curate e trattate da specialisti ortopedici pediatrici con esperienza nella traumatologia sportiva (vedi Cap. 10) Altro tipico dolore della regione del ginocchio extra-articolari sono le osteochondriti giovanili (vedi Cap. 6).

Qui è necessario puntualizzare che un dolore al ginocchio causato da osteochondrite giovanile non può comparire, se non in rarissimi casi, prima dell'età adolescenziale. Ovviamente non possono essere causa di dolore dopo la fine dell'accrescimento.

LE ZOPPIE CAUSATE DA PATOLOGIE DEL PIEDE

Nel bambino in età infantile difficilmente il piede è interessato da una patologia che genera zoppia e dolore. Fino ai 3-4 anni il bambino, in genere, non riesce a discriminare topograficamente la regione dolorosa. Riferisce sempre in modo vago a tutto l'arto inferiore. Solo se è ben documentato un trauma importante nella regione del piede, si può concentrare l'attenzione a questo distretto anatomico. Se la regione della caviglia è tumefatta e dolente bisogna orientarsi verso una sospetta AIG.

Il piede piatto non causa quasi mai dolore nei bambini sotto i 10 anni.

Un dolore apparentemente "sine causa" può essere invece dovuto alla osteochondrite dello scafoide tarsale o malattia di Kohler 1 (vedi Cap. 6).

Nell'età sopra gli 8 anni, oltre ai traumi sportivi, distorsioni, fratture delle ossa del piede ed anche agli esiti di tali traumi, se non ben trattati (vedi Cap.10), il dolore può essere causato dalla presenza di un ossicino in più nella regione interna del piede, a livello dell'osso scafoide. La presenza di questo ossicino (*os tibialis o scafoi-*



de accessorio), proprio per la sua posizione decentrata, irrita ed infiamma la regione dell'inserzione tendinea. Spesso tale variazione anatomica accompagna una forma di piede piatto caratterizzata da una eccessiva pronazione del calcagno (vedi Cap.3). Il trattamento all'inizio è sintomatico, utilizzo di un plantare di riposo, antiinfiammatori locali e/o terapia infiltrativa. Se la sintomatologia persiste, in qualche caso, si deve ricorrere all'asportazione chirurgica di tale ossicino.

Negli **adolescenti**, un dolore al piede può essere causato dal piattismo del piede, spesso associato a coalizioni tarsali (vedi Cap. 3), osteocondrite dell'apofisi del calcagno (malattia di Severs) od osteonecrosi della testa del II metatarso (malattia di Kohler 2; vedi Cap.6).

DOLORE ED IMPOTENZA FUNZIONALE DELL'ARTO SUPERIORE

Il movimento dell'arto superiore è assolutamente necessario allo sviluppo neuropsicomotorio.

Il **neonato** deve essere lasciato libero di muovere le braccia e le mani evitando abiti costrittivi. Dovrebbe essere, inoltre, evitato l'uso dei guanti: la mano è strumento fondamentale di conoscenza.

Il **bambino più grande** utilizza l'arto superiore per iniziare a svolgere compiti sempre più complessi fino al raggiungimento dell'età scolare, epoca in cui imparerà la scrittura.

Poiché l'utilizzo dell'arto superiore è pressoché costante, ogni eventuale patologia che lo colpisca inibisce la sua motilità e, quindi, ogni tentativo di mobilitarlo passivamente evocherà dolore.

A questa età, poche sono le **patologie non traumatiche** che portano al dolore ed alla impotenza funzionale dell'arto superiore.

La più frequente è sicuramente la pronazione dolorosa del radio (vedi Cap.10)

Un'altra situazione che può comparire con una sintomatologia dolorosa è la flessione congenita del I dito.

I genitori osservano una tumefazione della regione del metacarpo-falangeo del I dito in regione palmare che alla digitopressione appare dolente, ma che è spesso dolente anche se il dito "scatta" (dito a scatto). Dopo un tempo di attesa per osservarne l'evoluzione, se non si risolve spontaneamente, la soluzione è solo chirurgica, intervento che è meglio effettuare in età prescolare.

Cause molto più rare sono patologie tumorali dell'osso o le artriti settiche, soprattutto nella regione della spalla. In questi casi il dolore è molto intenso ed è sempre presente un'importante tumefazione articolare.

Nella maggior parte dei casi, un dolore dell'arto superiore è secondario a un trauma:

- a) Alla nascita traumi ostetrici [frattura ostetrica di clavicola (frequente), distacchi epifisari di spalla e gomito (più rari)]
- b) Traumi da caduta accidentale anche banale (vedi Cap.10)

Qui vogliamo ricordare solo che le fratture del bambino in età della prima infanzia sono, nella maggior parte dei casi "a legno verde", per cui il sintomo principale è il dolore.

Il bambino non presenta evidenti alterazioni della normale anatomia dell'arto e spesso muove spontaneamente l'arto infortunato, anche se con dolore!!

DOLORE RACHIDEO

Nell'ambulatorio di un ortopedico pediatra la lombalgia era patologia rara da osservare e metteva immediatamente in allarme. Oggigiorno le visite per tale sintomo sono notevolmente aumentate diventando occasione di accesso in ambulatorio estremamente frequente. Nella maggior parte dei casi è una sintomatologia legata a tre fattori principali, tanto da poter essere considerata una patologia socio-ambientale:

- 1) Rachialgie da sovraccarico (peso eccessivo degli zaini, mancanza di struttura muscolare adeguata in relazione alla eccessiva sedentarietà)
- 2) Rachialgie riflesse (da stress emotivi in relazione a sempre più presenti difficoltà familiari, sociali e scolastiche)
- 3) Rachialgie da scorretta postura (associata ad importante eccesso ponderale o/e all'utilizzo di apparecchi elettronici per giocare e/o socializzare).

È necessario di fronte ad un bambino o ad un adolescente che lamenta una rachialgia, oltre ad un accurato esame clinico, approfondire l'anamnesi familiare sia sul piano psicologico che comportamentale.

In caso contrario saremo costretti a sottoporre i nostri pazienti ad una serie di esami, spesso inutili e costosi, oltre che a somministrare terapie farmacologiche che spesso hanno anche effetti collaterali, senza risolvere il problema.

L'esame clinico del rachide deve valutare:



- › la mobilità del rachide (in tutte le posizioni, flessione estensione e lateralità destra e sinistra)
- › Il segno di Lasegue e di Wasserman(*) per ricercare un impegno midollare e/o radicolare (le ernie del disco, rare, possono colpire anche i pre-adolescenti ed adolescenti)
- › I riflessi periferici sia dell'arto superiore che inferiore per porre sospetto di patologie neuro-muscolari.

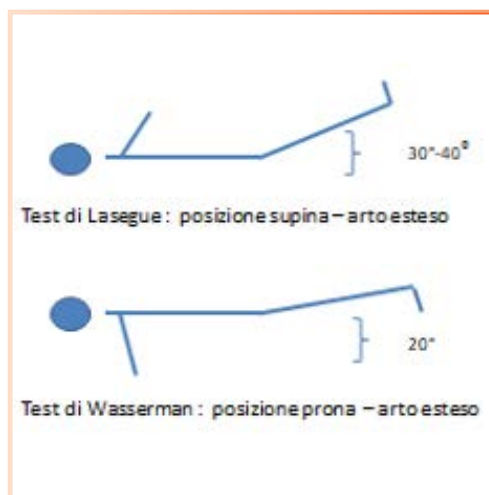


Figura 5. Schema del test di Lasegue (sopra) e di Wasserman (sotto). Il segno di Lasegue si effettua semplicemente sollevando l'arto inferiore esteso in posizione supina a paziente completamente sdraiato. È positivo quando il paziente avverte dolore ad una flessione dell'anca intorno ai 30°-40°. Il significato è un impegno delle radici del plesso sciat-tico (L3-S1). Il segno di Wasserman si effettua in posizione prona estendendo l'anca con arto inferiore esteso. Se vi è un impegno del plesso femorale (radici L1-L3) il paziente avvertirà dolore in regione anteriore della coscia.

VALUTAZIONE DEL DOLORE NEL BAMBINO

Il dolore è per il bambino *un'esperienza spiacevole sensoriale e emozionale molto complessa* (International Association for the Study of Pain), composto da due dimensioni: una nocicettiva dovuta a stimoli potenzialmente lesivi per l'organismo e una soggettiva emotiva, conseguente alla percezione di una sensazione spiacevole, inaspettata.

Il perdurare di sensazioni dolorose non rappresenta solo un problema organico, ma può determinare delle ripercussioni molto gravi sullo stato di salute del bambino e del neonato, e compromettere seriamente la sua qualità di vita.

In ortopedia pediatrica il dolore è presente nel quotidiano del bambino non solo per la propria patologia ma anche per le procedure diagnostico-terapeutiche che

spesso sono causa di dolore e stress e, per questa ragione, sono temute più della stessa patologia di base.

Tuttavia, nonostante la frequenza, il dolore del bambino continua a essere oggetto di un’attenzione limitata.

È pertanto indispensabile un assessment costante e regolare nei piccoli pazienti in relazione alle difficoltà che incontrano nel comunicare le proprie sensazioni di dolore ai genitori, agli operatori sanitari dovute all’età, allo sviluppo cognitivo, ma anche al timore di subire una qualche manovra medica dolorosa.

L’applicazione di scale in grado di misurare il dolore è fondamentale e indispensabile per garantire al bambino cure adeguate alla sua sofferenza. Esistono molti strumenti per valutare il dolore, ma nessuno è valido in assoluto in quanto bisogna tener conto dell’età ma anche della situazione clinica ed emozionale di ogni bambino. La misurazione del dolore si può pertanto avvalere di scale di valutazione oggettive o soggettive.

Le prime impiegano parametri di valutazione esterni al soggetto e sono compilate da un osservatore, ovvero dal personale sanitario. Le scale soggettive possono essere utilizzate nel bambino a partire **dai 3 anni di età** e prevedono l’utilizzo di foto, disegni o figure di visi stilizzati che rappresentano i diversi livelli del dolore.

Le scale algometriche usate più comunemente nel bambino sono tre: la scala FLACC, la scala Wang-Backer e la scala numerica.

La scala **FLACC** (Fig. 6) (Face, Leg, Activity, Cry, Consolability), spesso usata nel bambino di età < di 3 anni, prende in considerazione diversi parametri, ma la sua applicazione richiede una valutazione di diversi minuti ed una buona pratica.

	0	1	2
Volto	Espressione neutra o sorriso	Smorfie occasionali o sopracciglia corrugate, espressione distaccata, disinteressata	Da frequente a costante aggrottamento delle sopracciglia, bocca serrata, tremore del mento
Gambe	Posizione normale o rilassata	Si agita, è irrequieto, teso	Scalcia, o raddrizza le gambe
Attività	Posizione quieta, normale, si muove in modo naturale	Si contorce, si dondola avanti e indietro, teso	Inarcato, rigido o si muove a scatti
Pianto	Assenza di pianto (durante la veglia o durante il sonno)	Geme o piagnucola, lamenti occasionali	Piange in modo continuo, urla o singhiozza, lamenti frequenti
Consolabilità	Soddisfatto, rilassato	E’ rassicurato dal contatto occasionale, dall’abbraccio o dal tono della voce, è distraibile	Difficile da consolare o confortare

Figura 6. Scala FLACC

La **Wong Baker Faces Pain Rating Scale** (Fig. 7) è utilizzabile nel bambino di età > di 3 anni, si basa sull'indicazione da parte del bambino di una faccia, tra una serie di sei, in cui si rispecchia in quel momento, ovvero che rappresenta l'intensità del dolore che sta provando.

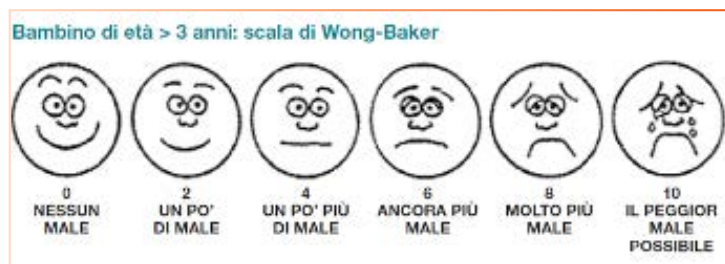


Fig. 7. Wong Baker Faces Pain Rating Scale

Al di sopra degli 8 anni di età possono essere usate la **VAS (Scala analogica visiva)** o **scale numeriche come l'NRS** (Fig. 8), in questo caso i valori da 1 a 3 corrispondono al dolore lieve, da 4 a 6 al dolore moderato e da 7 a 10 al dolore importante.

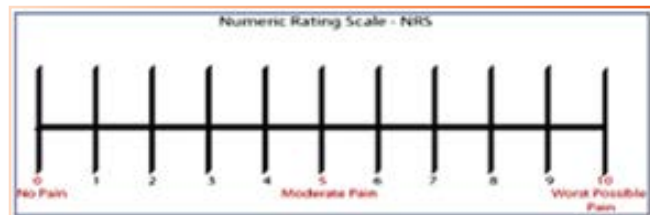


Figura 8. Numeric Rating Scale

Un discorso a parte merita il dolore neonatale per le difficoltà nel riconoscerlo e valutarlo, sono disponibili diverse scale di valutazione del dolore, esse si dividono in **unidimensionali (NFCS, EDIN)** o **multidimensionali (COMFORT, CRIES, PIPP e NIPS)**, a seconda che comprendano un solo tipo di indicatore, fisiologico o comportamentale, oppure che li prevedano entrambi.

In ambito ortopedico le lesioni post-traumatiche sono evenienza frequente in particolare nel bambino che pratica un'attività sportiva, il dolore è generalmente dovuto a contrattura muscolare o a microtraumi o traumi misconosciuti.

- Un dolore acuto a insorgenza improvvisa lungo la piega inguinale con impotenza funzionale e zoppia, è spesso legato a una sinovite transitoria dell'anca, che è la causa più frequente di zoppia in un bambino tra 3 e 9 anni.

- » Dolore e blocco articolare con scarsa risposta alla terapia antinfiammatoria antalgica, febbre, PCR elevata, età inferiore a 3 anni ci devono far pensare a un'artrite settica.
- » Un dolore a insorgenza torpida, subacuto, riferito alla faccia interna della coscia e al ginocchio, con zoppia inizialmente modesta e incostante che può andare e venire per settimane in un bambino di 5 anni deve far pensare al morbo di Perthes mentre
- » un dolore all'anca subacuto, con atteggiamento in extrarotazione, in adolescente obeso deve porre il sospetto di epifisiolisi.

È importante fare la diagnosi del dolore in quanto può essere un segno d'allarme di molte patologie spesso gravi e deve essere sempre trattato, anche se il bambino non esprime verbalmente il suo disagio.

L'OMS ha proposto un approccio terapeutico in relazione all'intensità del dolore: lieve, moderata e severa. In caso di dolore lieve prevede una terapia analgesica con un farmaco non oppioide, ossia paracetamolo o FANS (in particolare ibuprofene). In caso di dolore moderato si consiglia l'utilizzo di oppioidi deboli, associati o meno a paracetamolo o FANS. In caso di dolore severo è consigliato l'utilizzo di oppioidi più forti, quali la morfina, oltre a eventuali terapie adiuvanti (per esempio: steroidi sistemici, neurolettici, anticonvulsivanti ecc.) e farmaci anestetici (per esempio: lidocaina locale, ketamina ecc.). (Cap. 11)

La scelta terapeutica deve tener conto anche di altri fattori, comprendenti l'età del bambino, l'eziologia del dolore, la durata prevista della terapia, le condizioni generali del bambino e la sua compliance al trattamento proposto.

RED FLAGS: QUANDO E DOVE IL DOLORE CI DEVE PREOCCUPARE

Nella prima infanzia, in caso di dolore persistente agli arti conseguente ad un trauma, anche in presenza di normale motilità, è raccomandato effettuare una RX per escludere fratture a legno verde, molto comuni in età pediatrica.

1. Le cause di dolore all'arto inferiore associato o meno a zoppia sono differenti in relazione all'età, molto comune in età infantile, meno comune nella seconda infanzia fino all'età adulta.



2. Il dolore all'arto inferiore associato a zoppia, in assenza di un evento traumatico evidente, è spesso spia di un problema dell'anca.
3. Il dolore di origine coxalgica si irradia spesso alla faccia interna della coscia fino al ginocchio, portando a focalizzare il problema all'articolazione del ginocchio e trascurando l'anca.
4. In presenza di dolore all'arto inferiore associato più o meno a zoppia è necessario valutare con esame clinico accurato la regione dell'anca e del bacino in primis.
5. La manovra di Thomas è fondamentale per discriminare se la noxa patogena è di origine intrarticolare (coxalgia) o extra articolare.
6. Nel bambino fino ai 7 -8 anni l'esame di prima istanza per una coxalgia è l'esame ecografico che evidenzia immediatamente la presenza di versamento articolare.
7. Dopo quest'età l'esame di prima istanza è la radiografia del bacino nelle due proiezioni, in Anteposteriore e in posizione a Rana (frog-Leg Position)
8. La presenza di coxalgia è un'EMERGENZA ortopedica solo in due casi:
 - Artrite settica dell'anca (bambini piccoli)
 - Epifisiolisi dell'anca (adolescenti)
9. L'assenza di versamento articolare nell'anca con dolore in regione inguinale DEVE PREOCCUPARE poiché spesso spia di patologie più serie.
10. Un dolore con gonfiore della regione del ginocchio o della caviglia in bambini deve far pensare immediatamente ad un AIG. È necessario escludere in tempi brevi un UVEITE REUMATICA AUTOIMMUNE, la grave complicanza di questa malattia.
11. La scoliosi idiopatica giovanile non è mai associata a dolore dorso-lombare.

La presenza di sintomatologia dolorosa deve escludere fattori socio-ambientali e, successivamente, far pensare a patologie diverse che devono essere approfondite con indagini specifiche (TC-RM-Esami Laboratorio ecc.)

Bibliografia essenziale

- Borelli G, Neviani R, Sghedoni A, Ovi A, Ferrari, A. La fisioterapia nelle paralisi cerebrali infantili. La funzione cammino. Ed. Springer-Verlag Mailand, 2014. ISBN 978-88-470-5462-2. DOI 10.1007/978-88-470-5462-2
- Smith JA. Testing for Rheumatological Diagnoses in Children. Eur Paediatr Rev. 2009; 3(1): 30–34.
- Borsook D, Youssef AM, Simons L, Elman I, Eccleston C. When pain gets stuck: the evolution of pain chronification and treatment resistance. Pain. 2018 Dec; 159(12): 2421–2436.
- Clementi MA, Pari Faraji P, Poppert K, et al. Parent Factors are Associated with Pain and Activity Limitations in Youth with Acute Musculoskeletal Pain: A Cohort Study. Clin J Pain. 2019 Mar; 35(3): 222–228.
- Simons LE, Smith A, Kaczynski K, Basch M., Living in Fear of Your Child's Pain: The Parent Fear of Pain Questionnaire Pain. 2015 Apr; 156(4):694–702.
- Stracciolini A, Yen YM, d'Hemecourt PA, et al. Sex and Growth Effect on Pediatric Hip Injuries Presenting to Sports Medicine Clinic. J Pediatr Orthop B. 2016 Jul; 25(4): 315–321.
- Salek SS, Pradeep A, Guly C, et al. Uveitis and Juvenile Psoriatic Arthritis or Psoriasis. Am J Ophthalmol. 2018 Jan; 185: 68–74.
- Godzik J, Dardas A, Kelly MP, Holekamp TF, et al. Comparison of Spinal Deformity in Children with Chiari I Malformation with and without Syringomyelia: Matched Cohort Study Eur Spine J. 2016 Feb; 25(2): 619–626.
- Kaste SC. Diagnosis and Treatment of Low Back Pain in the Pediatric Population. Radiol Clin North Am. 2011 Jul; 49(4): 74-9
- Ministero della Salute. Il dolore nel bambino. Strumenti pratici di valutazione e terapia 2014 www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_2077_allegato.pdf
- Linee Guida dell'OMS sul trattamento farmacologico del dolore persistente nei bambini con patologie croniche gravi. OMS 2012
- Benini F, Congedi S, Scalfaro C et al. Up-date sulla gestione del dolore nel bambino in Pronto soccorso. Medico e Bambino 1/2019;19-27
- Doria M, Careddu D, Cazzato T et al. Gestione del dolore in Pediatria. Il Medico Pediatra 2018;27(4):3-10



Capitolo 13

MALATTIE METABOLICHE DELL'OSSO

G Saggese, A Bongiorno, M Scaglione

L'osso è un organo con un metabolismo molto attivo, soprattutto in età evolutiva. Il normale metabolismo dell'osso riguarda 3 principali componenti, la matrice, la parte minerale e la componente cellulare (osteoblasti, osteoclasti); fattori umorali, inoltre, tra cui diversi ormoni (1,25-diidrossivitamina D, paratormone, FGF23), ne regolano il metabolismo. Le *malattie metaboliche dell'osso* (*metabolic bone disease* degli AA. anglosassoni) in età evolutiva comprendono alcune condizioni come i rachitismi e l'osteoporosi che il pediatra si trova spesso a dover diagnosticare e trattare; non infrequentemente, i segni clinici sono suggestivi di una patologia ortopedica, per cui è importante conoscere queste patologie per una corretta diagnosi differenziale.

RACHITISMI

Il rachitismo è una patologia caratterizzata da una ridotta mineralizzazione del tessuto osseo in accrescimento con conseguente accumulo di matrice ossea non mineralizzata, detta *tessuto osteoide*. È una condizione tipica dell'età evolutiva, in quanto si presenta prima della saldatura delle epifisi delle ossa lunghe e colpisce soprattutto le ossa a più rapido accrescimento come il cranio, le coste, il polso, le ginocchia e le caviglie. Il *rachitismo carenziale*, dovuto ad una deficienza di vitamina D, rappresenta la forma più frequente; esistono tuttavia altre forme di rachitismo, più rare, geneticamente trasmesse, i *rachitismi ipofosfatemici* e i *rachitismi vitamina D dipendenti*.

Rachitismo carenziale

Il rachitismo carenziale continua ad essere un'importante patologia presente in tutto il mondo, sia nei paesi in via di sviluppo che nei paesi industrializzati, tanto che alcuni autori hanno definito il rachitismo come "la più comune causa di patologia ossea pediatrica". Il rachitismo carenziale continua a essere descritto non solo nelle zone temperate, ma anche in paesi nei quali l'irraggiamento solare è maggiore.

Fattori di rischio di rachitismo carenziale

Nella Tabella 1 sono riassunti i principali fattori di rischio per il rachitismo carenziale. In Italia e nei paesi sviluppati, le popolazioni maggiormente a rischio sono i figli di immigrati e i bambini adottati.

Paesi sviluppati**› Bambini immigrati**

- Abitudini dietetiche e culturali con conseguente scarsa esposizione solare
- Mancata profilassi con vitamina D
- Alterato metabolismo della vitamina D*

› Bambini adottati

- Scarsa esposizione solare per prolungata istituzionalizzazione
- Denutrizione
- Mancata profilassi con vitamina D

Paesi in via di sviluppo

- Ridotta sintesi di vitamina D per scarsa esposizione solare, pigmentazione melanica ed eccessiva copertura della cute
- Deficienza materna di vitamina D
- Prolungato allattamento al seno senza profilassi con vitamina D
- Alterato metabolismo della vitamina D*
- Ridotto assorbimento intestinale di calcio per eccessivo consumo di alimenti ad elevato contenuto di fitati

* Aumentato catabolismo di 25-OHD per ridotto apporto dietetico di calcio e predisposizione genetica.

Tabella 1. Principali fattori di rischio di sviluppare rachitismo carenziale

Segni clinici Le manifestazioni cliniche del rachitismo carenziale possono essere scheletriche e non scheletriche.

Manifestazioni scheletriche

Il rachitismo, nella sua fase florida, compare tipicamente verso la fine del primo anno e durante il secondo anno di vita; nelle età successive, i segni clinici del deficit di vitamina D sono più sfumati, anche se ogni periodo caratterizzato da intensa crescita scheletrica, come ad esempio la pubertà-adolescenza, può essere considerato a rischio. Le alterazioni scheletriche possono interessare diversi distretti ossei.



Alcuni segni classici si manifestano a livello delle ossa del **cranio**:

- ▶ *craniotabe* (non patognomonico di rachitismo), caratterizzata dalla consistenza elastica e cedevole (tipo “pallina da ping-pong”) delle ossa occipitali o parietali della testa del bambino, avvertibile esercitando una leggera pressione su queste regioni;
- ▶ *caput quadratum*, caratterizzato dalla prominenza delle bozze frontali dovuta all'espansione delle ossa frontali (Fig. 1);
- ▶ *fontanella anteriore di maggior ampiezza*, dovuta a ritardata chiusura (oltre il secondo anno di vita).

Anche il **torace** ha un aspetto caratteristico: lo sterno può essere proiettato in avanti, delineando il cosiddetto torace a piccione (o *pectus carinatum*), mentre lungo il margine inferiore del torace può comparire il cosiddetto solco di Harrison (Fig. 1), una depressione orizzontale dovuta alla trazione del diaframma sulle coste più cedevoli. A causa dell'accumulo di tessuto osteoide si può inoltre osservare il *rosario rachitico* (Fig. 2), dovuto all'ampliamento della giunzione condro-costale. Tipiche sono le deformità scheletriche a carico degli **arti inferiori**: quando il bambino inizia a camminare, femore, tibia e perone possono deformarsi nel classico varismo, così come è possibile l'instaurarsi di ginocchio valgo o di deformità “a colpo di vento”. Altri segni tipici a livello degli arti sono il *braccialetto rachitico* e la *caviglia rachitica* (Figg. 3, 4), dovuti all'accumulo di tessuto osteoide a livello metafisario; le fratture sono rare. È possibile riscontrare anche una ritardata **eruzione dentaria** o un'ipoplasia dello smalto con conseguente maggiore suscettibilità alla carie, anche a carico dei denti permanenti. A livello del **rachide** si può avere scoliosi di grado lieve o cifosi dorso-lombare.



Figura 1. Solco di Harrison, bozze frontali, ipotonia ed ernia ombelicale in un lattante di 10 mesi di origine senegalese.

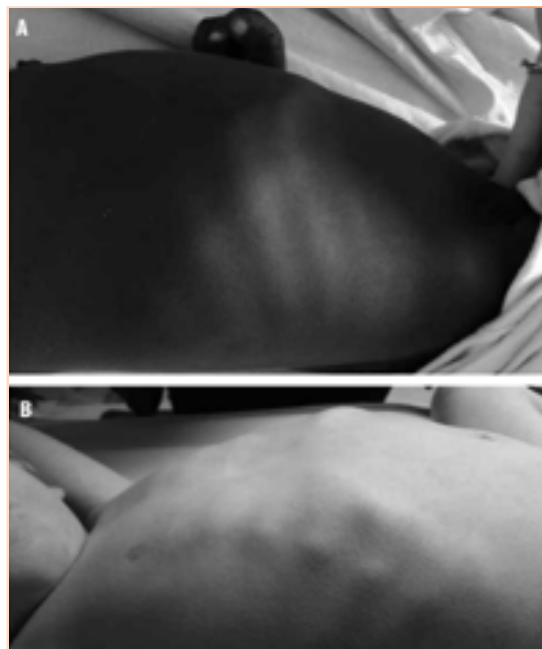


Figura 2. A) Rosario rachitico in un lattante di 10 mesi di origine senegalese. B) Rosario rachitico in una bambina italiana di 2,5 anni scarsamente esposta alla luce solare.



Figura 3. A) Braccialetto rachitico in un bambino di 2 anni di origine rumena. B) Braccialetto rachitico in un lattante di 10 mesi di origine senegalese.



Figura 4. Caviglia rachitica e valgismo degli arti inferiori in una bambina di 2,4 anni di origine marocchina.

Manifestazioni extra-scheletriche

Il quadro più importante è rappresentato dai segni clinici dell'ipocalcemia: è possibile infatti che l'esordio del rachitismo carenziale sia acuto, in particolare nei bambini sotto i 6 mesi di vita nati da madre affetta da carenza di vitamina D (*rachitismo congenito*). L'ipocalcemia può presentarsi anche prima che si instaurino i tipici segni radiologici; può essere asintomatica, latente (con positività dei segni di Chvostek e Trousseau) oppure clinicamente manifesta con convulsioni, tetania e/o laringospasmo. Bassi livelli di vitamina D e di calcio possono associarsi anche a ipotonia muscolare, con conseguente aggravamento della situazione motoria, spesso già compromessa per i problemi ossei e articolari. I bambini con rachitismo severo imparano tardi a reggersi in piedi e a camminare. L'ipotonia dei muscoli della parete addominale spiega la tipica prominenza dell'addome e la maggiore frequenza con cui questi bambini presentano ernia ombelicale.

Segni radiologici e di laboratorio

Le *indagini radiologiche* permettono di individuare le alterazioni scheletriche.

A livello delle ossa lunghe è possibile osservare: osteopenia (questo in genere è il segno radiologico più precoce), slargamento, sfrangiamento e deformazione "a coppa" delle metafisi in seguito alla proliferazione della cartilagine non calcificata e

del tessuto osteoide; assottigliamento degli spessori corticali e fratture da stress. Per quanto riguarda gli *esami di laboratorio*, può essere riscontrata ipocalcemia e ipofosfatemia, valori di 25(OH)D ridotti e valori aumentati di fosfatasi alcalina (ALP) e PTH. Terapia

La terapia è essenzialmente medica e può essere affiancata dalla correzione chirurgica ortopedica nei casi di severa deformità, dolore osteo-articolare ingravescente e limitazione alla deambulazione.

La terapia del rachitismo carenziale si basa sulla somministrazione di vitamina D con dosi giornaliere (2000-6000 UI/die per os a seconda dell'età); a guarigione completa si può passare alla somministrazione di vitamina D in dosi profilattiche di 400 UI/die. Nei casi di scarsa compliance, si possono somministrare dosi d'urto (50.000-300.000 UI per os o im) ripetibili eventualmente ogni tre mesi fino alla guarigione radiologica delle lesioni. Se si documenta ipocalcemia asintomatica o tetania latente, è necessario somministrare anche calcio per via orale e in caso di tetania o convulsioni il calcio deve essere somministrato per via endovenosa (Tabella 2).

Età	Vitamina D Dose giornaliera per 90 giorni, UI	Vitamina D Singola dose, UI	Vitamina D Dose di mantenimento giornaliera, UI	Calcio mg/die
<3mesi	2000	N/D	400	500*
3-12 mesi	2000	50.000	400	500*
>12 mesi fino a 12 anni	3000-6000	150.000	600	1000
>12 anni	6000	300.000	600	1000

Tabella 2. Terapia del rachitismo carenziale.

* Le dosi di calcio per il trattamento del rachitismo carenziale non sono state studiate nel dettaglio nei bambini di età <12 mesi.

Rachitismi ipofosfatemici

I rachitismi ipofosfatemici rappresentano le forme più frequenti di **rachitismo genetico** e sono caratterizzati dalla presenza di ridotti livelli plasmatici di fosforo. Livelli appropriati di fosfato sono fondamentali per il corretto processo di mineralizzazione ossea: in presenza di ipofosfatemia, infatti, si instaurano deformità ossee con alterazioni dei processi di accrescimento. Un ruolo centrale nella regolazione dei livelli plasmatici di fosfato è svolto dal *fattore di crescita fibroblastico 23* (*fibroblast growth factor 23*, FGF23), un ormone ad azione fosfaturica prodotto dagli osteociti. (Fig. 5)



Sono state individuate diverse forme di rachitismo ipofosfatemico dovute a mutazioni dei geni implicati nella regolazione dei livelli circolanti di FGF23. Esistono inoltre altre forme, più rare, in cui il rachitismo ipofosfatemico dipende da un difetto primitivo renale.

Tra le varie forme merita particolare attenzione il *rachitismo ipofosfatemico X-linked*, la forma più frequente di rachitismo genetico, causato da una mutazione inattivante del gene PHEX. Le manifestazioni cliniche di XLH sono infatti piuttosto caratteristiche e spesso questi pazienti vengono portati in prima battuta all'osservazione dell'ortopedico. I bambini affetti, intorno al 1°-2° anno di vita, sviluppano importanti deformità ossee, soprattutto a carico delle ossa lunghe in rapido accrescimento. Gli arti inferiori appaiono ricurvi, con coxa vara e ginocchio varo o valgo, l'andatura è anserina e vi è una bassa statura disarmonica con relativa prevalenza del tronco sugli arti inferiori; i soggetti non trattati hanno una statura adulta variabile dai 130 ai 165 cm (Fig. 6). È presente il tipico slargamento delle regioni metafisarie (braccialeto/caviglia rachitici). **L'eruzione dei denti** è spesso ritardata; la ridotta mineralizzazione della dentina è la causa di ascessi dentali e carie precoce dei denti da latte e permanenti.

I segni radiologici sono simili a quelli presenti nel rachitismo carenziale con una particolare accentuazione della rarefazione della trabecolatura ossea, slargamento delle metafisi con deformazione "a coppa" ed irregolarità del piatto epifisario.

Dal punto di vista biochimico si riscontrano ipofosfatemia, fosfaturia elevata, normocalcemia, valori di ALP aumentati, valori di PTH nella norma o lievemente aumentati, valori di 25-idrossivitamina D normali, valori di 1,25-diidrossivitamina D ridotti o inappropriatamente normali per l'ipofosfatemia, valori di FGF23 elevati o inappropriatamente normali per l'ipofosfatemia. L'ipofosfatemia si sviluppa nei primi mesi di vita per cui il suo dosaggio rappresenta una delle indagini più importanti da effettuare in pazienti con sospetto clinico di XLHR o con anamnesi familiare positiva.

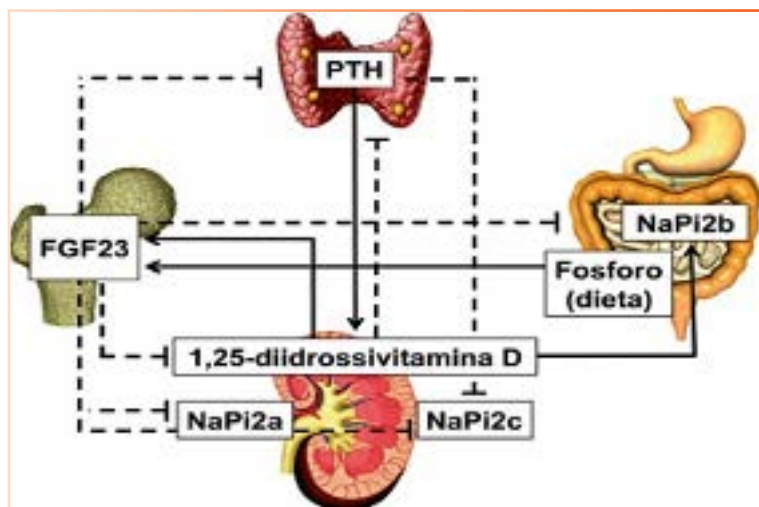


Figura 5. Asse osso-rene-paratiroidi-intestino deputato al controllo del metabolismo fosfo-calcico. Le frecce continue indicano una stimolazione, le frecce tratteggiate indicano una inibizione. PTH: paratormone; FGF23: fattore di crescita fibroblastico 23. NaPi2a e NaPi2c: canali del fosfato sodio dipendenti espressi a livello renale. NaPi2b: canali del fosfato sodio dipendenti espressi a livello intestinale. Riprodotta con permesso da Vierucci F., Saggese G., Simi P. *Prospettive in Pediatria*, 2012.



Figura 6. Deformità degli arti inferiori in pazienti affetti da rachitismo ipofosfatemico. A-C: varismo; D: valgismo; E: deformità a colpo di vento (deformità mista varismo-valgismo). Si noti la bassa statura disarmonica. Riprodotta con permesso da Vierucci F., Saggese G., Simi P. *Prospettive in Pediatria*, 2012.



Terapia del rachitismo ipofosfatemico

La terapia dei rachitismi ipofosfatemici caratterizzati da elevati livelli di FGF23 si basa sulla somministrazione pluriquotidiana di sali di fosfato inorganico (20-60 mg/kg/die divisi in 4-6 somministrazioni) associata ai metaboliti della vitamina D: alfacalcidolo (1-3 µg/die in un'unica somministrazione) o calcitriolo (0,5-1,5 µg/die divisi in 2-3 somministrazioni).

Nel trattamento della forma *X-linked*, dal 2018, la novità principale è sicuramente rappresentata dal Burosumab, un anticorpo monoclonale che si lega all'ormone FGF23 e ne inibisce l'attività biologica.

Trattamento ortopedico nel paziente pediatrico affetto da rachitismo

Tra le caratteristiche del rachitismo si annoverano deformità scheletriche a carico degli arti inferiori che possono presentarsi precocemente e progressivamente peggiorare con la crescita: coxa vara, genu varum, genu valgum e deformità torsionali di tibia.

Le deformità angolari più comuni negli arti inferiori sono il varismo e il valgismo delle ginocchia.

L'inquadramento diagnostico delle deformità scheletriche si compone di un attento esame obiettivo e di indagini radiografiche mirate agli arti inferiori bilateralmente ed in toto per la valutazione dell'allineamento ed il calcolo del MAD (*Mechanical Axis Deviation*).

L'obiettivo terapeutico è rappresentato dal raggiungimento dell'equilibrio metabolico osseo, dall'incremento della crescita e dalla correzione delle deformità scheletriche al fine di migliorare il quadro algico ed evitare la degenerazione articolare.

Il trattamento tradizionale prevede quindi in primis la terapia medica che può portare alla guarigione delle lesioni rachitiche e alla correzione delle deformità scheletriche più lievi.

Al termine di almeno 12 mesi di terapia medica supplementativa, in casi di severa deformità, di dolore osteo-articolare ingravescente e di limitazione alla deambulazione, può essere posta indicazione alla correzione chirurgica ortopedica. Mandatorio per il trattamento chirurgico è la normalizzazione dei parametri laboratoristici che dovranno essere normalizzati, in caso contrario il rischio è quello di un fallimento o di una recidiva fino al 50% dei casi.

Il ruolo e il timing del trattamento chirurgico in letteratura sono molto dibattuti.

Il trattamento dipende da diversi fattori: la sede della deformità metafisaria o diafisaria, il tipo di deformità semplice e unica oppure complessa e su più livelli e piani,

e infine l'età se prima o dopo i 12 anni quando prevale più il rimaneggiamento e meno la crescita.

Le opzioni terapeutiche possono essere così schematizzate:

Nei primi 2 - 3 anni d'età il bracing con stecche gessate o ortesi correttive (Fig.7) da portare preferibilmente la notte. In merito al "bracing" vi sono scarse evidenze di efficacia in letteratura. Tale trattamento, riportato in lavori degli anni 70, viene comunque riservato ai bambini piccoli e viene criticato per scarsa compliance.

Fra i 3 e 5 anni, per i pazienti con deformità severa (varismo persistente o valgismo $>20^\circ$) è indicato il trattamento chirurgico di osteotomia correttiva a livello del segmento osseo interessato e sintesi con apparecchi gessati, fissazione interna o esterna. Quest'ultima ha il vantaggio di permettere una rapida ripresa del carico, inoltre l'avvento dei fissatori esapodali computer-assistiti ha recentemente consentito il trattamento di deformità complesse mediante correzioni multiplanari mirate.

In pazienti di età superiore ai 5 anni, le deformità assiali degli arti inferiori possono essere corrette mediante emiepifisiodesi con tension-band 8-plates impiantate, a cavaliere della fisi, nel distretto osseo coinvolto, in sede laterale per la correzione del varismo (Fig. 8), medialmente nel valgismo. La procedura consente di rallentare selettivamente la cartilagine di accrescimento per un periodo di tempo sufficiente ad ottenere la correzione desiderata, poi le 8-plates possono essere rimosse. Questa tecnica di guided growth gode di minima invasività, bassi tassi di complicanze ed ha il vantaggio di essere ripetibile in caso di recidiva.

Dopo i 12 anni e in pazienti che hanno raggiunto la maturità scheletrica, possono essere presi in considerazione interventi chirurgici correttivi sulle eventuali deformità residue, quali osteotomie correttive varizzanti o valgizzanti ed allungamenti degli arti inferiori (osteogenesi in distrazione con fissazione esterna circolare o monoplare o chiodo endomidollare allungabile). L'uso del fissatore esterno esapodale è sicuramente di scelta nel caso di una deformità complessa che si sviluppa su piani diversi mentre i chiodi endomidollari trovano indicazione nelle deformità semplici (Fig. 10).

Entrambe le tecniche non sono scevre di possibili complicanze, le più comuni sono: recidiva di deformità, rigidità articolare, infezione, contrattura muscolare, ri-frattura, migrazione dell'impianto, dismetria e danni neuro-vascolari.

In conclusione, sebbene la maggior parte delle deformità associate al rachitismo tendono ad autorisolversi con la correzione del deficit metabolico, esiste una percentuale di pazienti che presenta una deformità (genu varum o valgum) meritevole di intervento chirurgico correttivo. Ciascun paziente deve essere valutato in base alla

severità della deformità e all'età in quanto correzioni chirurgiche in paziente scheletricamente immaturi sono correlate ad alte percentuali di recidive e *non-union*. Molti autori concordano sull'importanza dell'adesione alla terapia medica al fine di mantenere la correzione chirurgica ottenuta e prevenire le complicanze. In tale ottica risulta imprescindibile un approccio multidisciplinare (pediatra, endocrinologo, ortopedico) che consenta un adeguato inquadramento del paziente pediatrico ed un iter terapeutico condiviso.



Figura 7. Bambino di 25 mesi con rachitismo ipofosfatemico. È stata applicata ortesi correttiva notturna.



Figura 8. Bambino di anni 5, rachitismo ipofosfatemico. Osteotomia bilaterale di tibia eseguita a livello della deformità e stabilizzata con fili di K. e apparecchio gessato. Dopo 1 anno è stata eseguita emiepifisiodesi bilaterale del femore. È stata anche eseguita emiepifisiodesi a destra a causa di una lieve recidiva di varismo.



Figura 9. Rachitismo ipofosfatemico, età 5 anni. Deformità in grave varismo. A sinistra prima dell'emiepifisiodesi, a destra dopo 15 mesi dall'intervento con netto miglioramento della deformità sia radiografica che clinica.

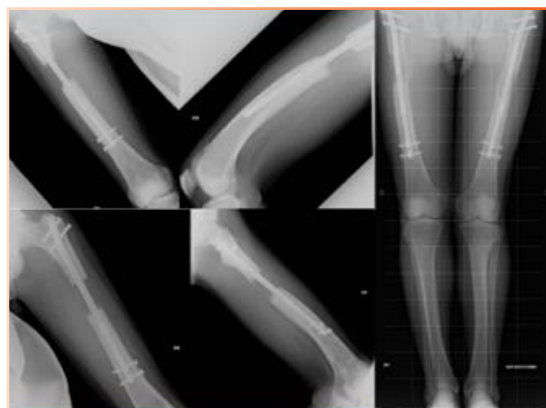


Figura 10. Maschio di anni 20, all'anamnesi rachitismo ipofostamico. Ipostaturale (cm.142 di altezza). Il femore dimostra un' accentuata procurvazione. Eseguita osteotomia di sottrazione a cuneo anteriore del femore sintetizzata con chiodo endomidollare allungabile elettromagnetico (PRECICE - ELLIPSE). Dopo un tempo di latenza di 10 gg. abbiamo raggiunto un allungamento di cm. 5 con tempo di distrazione di 50 giorni, tempo di consolidamento di 11 mesi e un healing index di 2,1 mesi/cm.



Rachitismi vitamina D dipendenti

Fanno parte di questa categoria i rachitismi che derivano da mutazioni di geni che codificano per proteine o enzimi implicati nella biosintesi della forma ormonale attiva della vitamina D (1-25 diidrossivitamina D) o che codificano per il suo recettore (VDR).

La terapia si basa sulla somministrazione di dosi elevate di 1,25 diidrossivitamina D o di 1 α -diidrossivitamina D, associata o meno a dosi elevate di calcio.

Bibliografia essenziale

- Vierucci F, Saggese G (2010). Il rachitismo carenziale. *Area Pediatrica*. 11. 1-23.
- Images in clinical medicine. Severe vitamin D deficiency--rickets. *N Engl J Med* 2013; 369(9): e11.
- Saggese G, Vierucci F, Boot AM, et al. Vitamin D in childhood and adolescence: an expert position statement. *Eur J Pediatr* 2015; 174(5): 565-76.
- Saggese G, Vierucci F, Prodam F, et al. Vitamin D in pediatric age: consensus of the Italian Pediatric Society and the Italian Society of Preventive and Social Pediatrics, jointly with the Italian Federation of Pediatricians. *Ital J Pediatr*. 2018;44(1):51. Published 2018 May 8. doi:10.1186/s13052-018-0488-7
- Munns CF, Shaw N, Kiely M, Specker BL, Thacher TD, Ozono K, et al. Global consensus recommendations on prevention and management of nutritional rickets. *Horm Res Paediatr*. 2016;85:83- 106.
- Vierucci F, Saggese G., Simi P. (2012). I rachitismi ipofosfatemici. *Prospettive in Pediatria*. 42. 115-121.
- Lambert AS, Linglart A. Hypocalcaemic and hypophosphatemic rickets. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2018;32(4):455-476. doi:10.1016/j.beem.2018.05.009
- Paley D, Herzenberg JE, Tetsworth K, McKie J, Bhav A. Deformity planing for frontal and sagittal plan corrective osteotomies. *Orthop Clin North Am*. 1994;25:425-465.
- Horn A, Wright J, Bockenbauer, Van't Hoff W, Eastwood D M. The orthopaedic management of lower limb deformity in hypophosphataemic rickets. *J Child Orthop*. 2017 Aug 1; 11(4): 298-305. doi: 10.1302/1863-2548.11.170003

OSTEOPOROSI IN ETÀ EVOLUTIVA

L'osteoporosi è una malattia sistemica dell'apparato scheletrico, caratterizzata da una ridotta massa ossea e dal deterioramento della microarchitettura del tessuto osseo, con conseguente aumento della fragilità e predisposizione alle fratture. Può essere presente anche in età pediatrica durante la quale avviene l'acquisizione della massa ossea fino al raggiungimento del cosiddetto *picco di massa ossea* (*Peak Bone Mass* o *PBM*), fondamentale per prevenire l'osteoporosi nelle età successive. È quindi importante la diagnosi precoce e, l'adeguato trattamento dell'osteoporosi in età evolutiva.

Acquisizione della massa ossea

Come osservato, l'acquisizione della massa ossea avviene durante l'età pediatrica raggiungendo il suo massimo livello intorno alla seconda decade di vita. Dopo tale periodo, l'incremento della massa ossea è marginale e presente solo in alcuni siti scheletrici, come il cranio. Fino all'80% della *densità minerale ossea* (*Bone mineral density* o *BMD*) è geneticamente determinata, mentre circa il 20% della BMD è influenzata da fattori ambientali come un'adeguata assunzione dietetica di calcio, un sufficiente stato vitaminico D e l'esercizio fisico. Quest'ultimo, attraverso il carico meccanico che determina, stimola la neoformazione di tessuto osseo con importanti effetti sulla massa ossea (*the mechanostat theory*). L'effetto dell'attività fisica sembra essere maggiore qualora questa venga iniziata precocemente o in età prepuberale. In particolare, per l'accumulo della massa ossea, è importante che l'attività venga svolta anche durante l'adolescenza, periodo in cui l'incremento osseo è fisiologicamente più significativo.

Definizione e diagnosi di osteoporosi

Nel 2013 la *International Society for Clinical Densitometry (ISCD)* ha stabilito che la diagnosi di osteoporosi in età pediatrica (bambino e adolescente) viene posta sulla base 1) dell'anamnesi di una o più fratture vertebrali da fragilità, o 2) dalla coesistenza di una storia di fratture " clinicamente significativa", definita come la presenza di almeno due fratture a carico delle ossa lunghe prima dei dieci anni, oppure da tre o più fratture a carico delle ossa lunghe prima dei diciannove anni in assenza di patologie distrettuali, di traumi ad alta energia, oltre a una Densità Minerale Ossea (BMD), misurata con *metodo dual-energy X-ray absorbiometry (DXA)* a livello del rachide lombare (tratto L1-L4) e /o *total body less head (TBLH)*, <2,0 Deviazioni Standard (SD) rispetto alla BMD di una popolazione di coetanei sani (Z-score).

Osteoporosi	Bassa massa ossea (o massa ossea al di sotto del range atteso per l'età e il sesso)
1. ≥ 1 frattura vertebrale da fragilità (assenza di malattie focali/traumi ad alta energia)	BMD Z-score lombare o TBLH < -2 DS
2. Storia di fratture da fragilità clinicamente significativa ≥ 2 fratture delle ossa lunghe < 10 anni oppure ≥ 3 fratture delle ossa lunghe < 19 anni + BMD Z-score lombare o TBLH < -2 DS	

Tabella 3. Criteri diagnostici di osteoporosi in età pediatrica secondo l'ISCD.



Esistono **diversi metodi per misurare la densità minerale ossea in età evolutiva**, ciascuno dei quali

presenta vantaggi e svantaggi. La **radiologia tradizionale** consente di individuare zone di aumento della trasparenza per riduzione della componente trabecolare e dello spessore della corticale che sono segni di osteopenia, oltre a zone di importante alterazione come fratture, esiti di fratture, o deformazioni della normale morfologia ossea. L'interpretazione dei dati è, tuttavia, operatore-dipendente ed inoltre è possibile individuare segni di riduzione della densità ossea nelle fasi iniziali, solo quando la patologia è in fase avanzata (circa il 30-40% di perdita ossea). Il gold standard è la **dual-energy X-ray absorbiometry (DXA)** che offre precisione e riproducibilità soddisfacenti ed espone il bambino a una ridotta irradiazione. In età evolutiva questa tecnica ha però alcuni limiti, in quanto i parametri auxologici possono influire sulla valutazione del risultato, potendo dare valori di densità falsamenti ridotti a causa del volume osseo che è più basso nel bambino rispetto all'adulto.

Altre metodiche sono la **tomografia quantitativa computerizzata (QCT o pQCT)**, la **risonanza magnetica quantitativa** e l'**ecografia quantitativa (QUS)**.

Osteoporosi in età evolutiva: classificazione

Le diverse forme di osteoporosi in età evolutiva si suddividono in forme di osteoporosi primaria e secondaria.

Osteoporosi primaria

- › Malattie ereditarie del tessuto connettivo

Osteoporosi secondaria

- › Rachitismi
- › Malattie neuromuscolari
- › Malattie endocrine
- › Cause iatrogene
- › Errori congeniti del metabolismo
- › Neoplasie maligne
- › Malattie infiammatorie croniche

Le **forme primarie** sono relativamente rare e comprendono le forme familiari e geneticamente determinate, come l'osteogenesi imperfetta, e forme idiopatiche, come l'osteoporosi idiopatica giovanile.

L'**osteogenesi imperfetta (OI)** è la forma più diffusa di osteoporosi primaria nei bambini e la sua prevalenza è stimata da 1/10.000 a 1/20.000 nascite. L'OI comprende un gruppo eterogeneo di disordini ereditari del tessuto connettivo (attualmente se ne conoscono 11) e causate da un difetto del collagene di tipo I e delle proteine che interagiscono con il procollagene di tipo I. Gli individui affetti sono predisposti alle fratture, anche a seguito di lievi traumi; altri segni clinici sono: l'osteopenia, la bassa statura, le deformità ossee, le sclere blu, la dentinogenesi imperfetta, la lassità legamentosa e l'ipoacusia (in età adulta). L'anamnesi di frattura, l'esame clinico, la biochimica ossea e minerale, le radiografie (lombare e delle ossa lunghe) e la valutazione densitometrica consentono la diagnosi clinica di osteogenesi imperfetta che viene poi confermata dall'analisi molecolare.

L'**osteoporosi idiopatica giovanile** è una rara patologia, sporadica, che esordisce soprattutto in epoca prepuberale e adolescenziale, in assenza di storia familiare di patologie ossee. Essa è caratterizzata clinicamente da dolori al rachide, deformazione delle ossa lunghe, riduzione della densità minerale ossea, aumentata tendenza alle fratture, anche in seguito a traumi minori e cifoscoliosi. Gli esami di laboratorio riguardanti il metabolismo osseo sono normali e l'evoluzione è favorevole, con risoluzione spontanea dopo la pubertà; occasionalmente possono residuare deformità e limitazioni funzionali.



Figura 11. Radiogramma che evidenzia fratture vertebrali in paziente con connettivite in terapia corticosteroidica cronica.



Le **forme secondarie** di osteoporosi in età evolutiva sono quelle causate dagli effetti dannosi sull'acquisizione della massa ossea che si possono riscontrare nelle malattie sistemiche, spesso anche a causa dei trattamenti cronici (Figura 11). Nelle patologie croniche, altri fattori che possono interagire sono l'immobilizzazione prolungata, il tempo ridotto trascorso all'aperto e la conseguente carenza di vitamina D, l'ipogonadismo e l'inadeguata alimentazione. Le malattie sistemiche infiammatorie sono caratterizzate da un aumento dei livelli di citochine pro-infiammatorie, come il fattore di necrosi tumorale alfa, interleuchina-1 e interleuchina-6, che dissaccoppiano il ciclo di rimodellamento osseo, interferendo con l'acquisizione della massa ossea. Le malattie reumatiche dell'infanzia sono associate a ridotta BMD e aumento del rischio di fratture vertebrali e non vertebrali. L'osteoporosi associata ai cortisonici è una complicanza frequente delle malattie infiammatorie sistemiche dell'infanzia e rappresenta la forma più comune di osteoporosi secondaria. In condizioni fisiologiche, i glucocorticoidi sono richiesti per il normale sviluppo osseo a causa della loro regolazione della differenziazione degli osteoblasti. Tuttavia, il trattamento con glucocorticoidi, soprattutto se protratto nel tempo, altera direttamente il rimodellamento osseo aumentando il riassorbimento osseo, diminuendo la formazione ossea e influenzando indirettamente anche il tessuto muscolare. Infine, i glucocorticoidi influenzano l'omeostasi del calcio aumentando la sua escrezione urinaria e riducendone l'assorbimento intestinale. Anche i corticosteroidi per via inalatoria possono avere un impatto sulla crescita scheletrica e sull'accumulo di massa ossea, in particolare durante i primi 2 anni di trattamento e nei bambini esposti prima dei 6 anni di età.

Prevenzione e trattamento dell'osteoporosi nell'infanzia

La prevenzione primaria dell'osteoporosi inizia durante l'infanzia, garantendo una dieta equilibrata con un apporto adeguato di calcio, uno stato sufficiente di vitamina D e un regolare esercizio fisico (possibilmente all'aperto per promuovere la sintesi cutanea di vitamina D). Come osservato, questo approccio è particolarmente importante nei bambini affetti da patologie croniche che possono, di per sé, influenzare negativamente l'acquisizione della massa ossea.

Per quanto riguarda il trattamento medico i bifosfonati rappresentano, allo stato attuale, il principale trattamento dell'osteoporosi in età evolutiva. Poiché mancano dati sull'efficacia e la sicurezza a lungo termine, i bifosfonati, dovrebbero essere somministrati solo in soggetti con osteoporosi primaria o secondaria diagnosticata e fratture delle ossee lunghe o vertebrali a basso trauma. Nella decisione tera-

peutica dovrebbero essere considerati anche l'impatto delle fratture sulla qualità della vita e la mancanza di recupero spontaneo a causa della persistenza dei fattori di rischio. I bifosfonati hanno dimostrato di migliorare la BMD, ridurre il dolore muscolo-scheletrico, migliorare la mobilità e ridurre il rischio di fratture da fragilità nell'osteogenesi imperfetta, nella osteoporosi idiopatica giovanile e in altre forme di osteoporosi secondaria (connettiviti, insufficienza renale, paralisi cerebrale infantile). Considerando le difficoltà nella scelta della giusta dose, della durata del trattamento, del monitoraggio degli effetti, l'uso dei bifosfonati in ambito pediatrico dovrebbe essere riservato a centri specializzati con comprovata esperienza nella gestione delle malattie ossee di interesse pediatrico.

Per quanto riguarda l'osteogenesi imperfetta il trattamento medico può essere affiancato dal trattamento chirurgico ortopedico, per prevenire e/o curare le deformità delle ossa lunghe e della colonna e ridurre il rischio di fratture scomposte migliorando in tal modo i deficit funzionali. Le cure ortopediche servono inoltre a valutare e a correggere la scoliosi, stabilizzare la lassità articolare, allineare fratture e correggere le dismetrie degli arti inferiori che impediscono la regolare deambulazione.

Bibliografia essenziale

- Wren TA, Kalkwarf HJ, Zemel BS, et al. Longitudinal tracking of dual-energy X-ray absorptiometry bone measures over 6 years in children and adolescents: persistence of low bone mass to maturity. *J Pediatr* 2014; 164:1280–1285
- Vierucci F, Saggese G, Cimaz R. Osteoporosis in childhood. *Curr Opin Rheumatol*. 2017;29(5):535-546. doi:10.1097/BOR.0000000000000423
- Cimaz R, Stagi S. Osteoporosi in età evolutiva: l'importanza di giocare in anticipo. *Prospettive in Pediatria* 2014;44: 153-60.
- Golden NH, Abrams SA. Committee on Nutrition. Optimizing bone health in children and adolescents. *Pediatrics* 2014; 134:e1229–e1243.
- Weaver CM, Gordon CM, Janz KF, et al. The National Osteoporosis Foundation's position statement on peak bone mass development and lifestyle factors: a systematic review and implementation recommendations. *Osteoporos Int* 2016; 27:1281 –1386.
- Iolascon G., Moretti A. "L'osteoporosi: un problema pediatrico", *Prospettive in Pediatria*, Gennaio-Marzo 2018.



Capitolo 14

L'ORTOPEDIA NEI BILANCI DI SALUTE DEL PEDIATRA DI FAMIGLIA

GM Barbero, M Castiello D'Antonio, A Gulino, F Palma, V Pavone

Il pediatra di famiglia segue il bambino dalla nascita all'adolescenza effettuando i Bilanci di Salute (BdS), visite filtro ad età definite, seppur con minime variazioni da Regione e Regione, nel corso delle quali deve distinguere segni e sintomi di malattia da eventi fisiologici dello sviluppo psicofisico.

BILANCIO DI SALUTE 15 - 30 GIORNI

Fondamentale al primo bilancio individuare eventuali difetti di formazione non rilevati durante la diagnostica prenatale, stimarne la gravità e le possibili associazioni con sindromi malformative.

L'esame clinico deve essere eseguito in toto con paziente completamente nudo, iniziando a **livello cefalico** con la misurazione delle circonferenze, la valutazione della corretta conformazione e dei rapporti tra le ossa craniche, l'orientamento e l'inclinazione del capo.

Molto diffusa tra i neonati la plagiocefalia posizionale, che si avvantaggia solitamente del condizionamento delle abitudini di decubito del bambino, favorendo la rotazione del capo dal lato opposto (aiutandosi con un piccolo e morbido cuscino), alternando dolcemente la direzione di rotazione del capo ed aumentando la durata di decubito prono, ma solo quando il piccolo è sveglio, perché è ormai dimostrato che dormire in questa posizione aumenta il rischio di SIDS (Sudden Infant Death Syndrome).

La **regione del collo** deve essere palpata per individuare formazioni fibrotiche a carico dello sternocleidomastoideo che possano deporre per un torcicollo miogeno congenito.

Gli archi di movimento degli **arti superiori** vanno valutati per individuare possibili fratture perinatali di clavicola, interessamento del plesso brachiale, atteggiamenti viziati del gomito, spesso osservati nell'artrogriposi.

L'esame della **mano** potrà evidenziare eventuali malformazioni, alcune più comuni a carico delle dita, altre più rare in genere appartenenti a quadri sindromici (Capitolo 1)
L'analisi della riducibilità dalla deformazione permette di fare diagnosi differenziale con varianti posturali.

L'ispezione del **rachide** evidenzierà occasionali deformità della regione toracica e ne valuterà la simmetria, alla palpazione delle spinose si potrà rilevare una eventuale scoliosi congenita.

Pliche cutanee inguinale e glutee asimmetriche, asimmetria della vulva, eterometria degli arti inferiori, limitazione alla abduzione od extra-rotazione dell'anca, oltre una manovra di Ortolani o Barlow positiva sono segni dirimenti per la diagnosi della displasia evolutiva dell'anca.



Figura 1. Piede torto congenito variante classica bilaterale

Di comune manifestazione sono le alterazioni podaliche, di cui il piede torto (Capitolo 3) nella sua variante classica è la forma più frequente; quando la sua eziologia è posturale, cioè legata ad una compressione o mal posizionamento intrauterino, ha una prognosi ottimale, al contrario delle forme sindromiche, molto complesse da trattare e spesso recidivanti.



Figura 2. Metatarso addotto con associata clinodattlia

L'eccessiva dorsi-flessione plantare, che in alcuni casi può portare al contatto tra la superficie dorsale del piede e la faccia anteriore della tibia, associata ad un valgismo del retro-piede e alla superficie plantare in completa inversione, viene definita



con il termine di piede talo-valgo-pronato. In questo caso la prognosi è altamente benigna, ma l'alterazione può essere campanello d'allarme per displasia evolutiva dell'anca.

L'astragalo verticale, o piede a dondolo, è spesso associato a mielomeningocele, artrogriposi o anomalie genetiche deve essere considerato una *red flag* per approfondimento diagnostico.

Anche nel piede è possibile riscontrare dei dismorfismi digitali, le più comuni delle quali sono rappresentate da clinodattilie del IV e V raggio.

PRIMO ANNO (BILANCI DI SALUTE 2-3 MESI; 6 - 12 MESI ;10-12 MESI)

A questa età, dopo il primo bilancio in epoca neonatale, andranno valutati gli esiti del trattamento conservativo di eventuale **plagiocefalia** unitamente a quello del **torcicollo miogeno** spesso associato. Se le manipolazioni vengono eseguite fin dall'inizio, ogni giorno ed in maniera corretta, vi sono buone possibilità (80%) di vincere la retrazione dello SCM e di riportare il capo e il collo in posizione corretta e di evitare quindi l'instaurarsi di ulteriori deformità.

Nel lattante si può evidenziare il **dito a scatto** o tenovaginalite stenosante, condizione congenita che normalmente si manifesta tra i 6 mesi e i 2 anni di vita e può risolversi spontaneamente nel 10-30% dei casi o con l'intervento chirurgico a seconda dall'entità della flessione e della deformità.

Altre alterazioni congenite spesso non diagnosticabili alla nascita sono la **spina bifida occulta**, la **spondilolisi** e alcune forme di **scoliosi congenita**.

In quest'epoca sono anche da valutare eventuali esiti della **displasia congenita dell'anca** (Capitolo 10).

Inoltre nei bilanci in oggetto va indagata la presenza di un **metatarso varo** ovvero un atteggiamento del piede in cui la parte anteriore (avampiede) piega internamente rispetto alla posteriore; a seconda della gravità del difetto, la terapia va da semplici manipolazioni (da effettuare di frequente durante la giornata) all'uso di apposite calzature, fino all'ingessatura del piede per qualche settimana.

Infine, il **varismo** e l'**intratorsione tibiale** sono un quadro clinico frequente a questa età che non necessita di trattamento ortopedico ma soltanto di monitoraggio

SECONDO E TERZO ANNO (BILANCI DI SALUTE 15-18 MESI; 24 - 36 MESI)

I Bilanci a questa età sono caratterizzati dalla attenta valutazione degli arti inferiori al fine di identificare eterometrie, anomalie della deambulazione e deviazioni assiali.

L'**eterometria degli arti inferiori** rappresenta comune motivo di preoccupazione tra i genitori, nonostante sia considerata para-fisiologica fino a 0,5 cm (Cap. 2).

Con il paziente in posizione supina, è importante valutare l'articolarietà e la muscolatura degli arti inferiori e quantificare la differente lunghezza degli arti misurando dalla spina iliaca antero-superiore o dall'ombelico fino al malleolo mediale. La manovra di Galeazzi è utile per individuare se l'eterometria è riconducibile alla componente tibiale o a quella femorale. Si esegue a bambino sdraiato (supino) su una superficie rigida (es. lettino medico in ambulatorio o a terra su tappeto), con anche flesse. L'operatore si pone di fronte alle ginocchia del bambino e ne valuta la simmetria in altezza. Il ginocchio della parte affetta, risulta più basso rispetto al controlaterale, confermando il sospetto di anca dislocata.

Particolare attenzione deve essere rivolta alla valutazione della **deambulazione**.

È fondamentale ricercare la presenza di zoppia, la positività del segno di Trendelenburg, la deambulazione sulle punte o con intra-rotazione podalica, nota con il termine *in-toeing*. Quest'ultima si riferisce all'intra-rotazione del piede, assunta sia in condizioni di riposo sia, soprattutto, durante la deambulazione. Si tratta di una manifestazione comune, con tendenza all'autolimitazione, che riconosce una eziologia benigna riconducibile ad una maggiore intra-torsione tibiale: in ortostatismo i piedi sono disposti medialmente rispetto alle ginocchia che appaiono extra-ruotate, in posizione seduta, è possibile apprezzare la rotazione posteriore del malleolo mediale.

La misurazione del *Tight-Foot Angle*, ovvero dell'angolo compreso tra l'asse maggiore della coscia e l'asse longitudinale del piede, a paziente prono e con ginocchia flesse a 90° rappresenta un ausilio nella misurazione della intra-torsione tibiale (v.n: 10° di extra-rotazione del piede, nei bambini deambulanti). In alcuni casi l'*in-toeing* può essere un campanello d'allarme per condizioni patologiche di origine neurologica, neuromuscolare o metabolica.

In quest'epoca è opportuno verificare la presenza di **deviazioni assiali** a carico di anche, ginocchia e retro-piede, specie in caso di mono-lateralità, e valutare l'appoggio plantare attraverso l'utilizzo del podoscopio.

BILANCI DI SALUTE DAI 4 AI 6 ANNI

La valutazione ortopedica prevalente in questa fascia d'età riguarda:

- › l'appoggio plantare
- › la postura degli arti inferiori evidenziando condizioni di valgismo/varismo/strabismo delle ginocchia
- › la presenza di eventuali eterometrie.

Lo strumento a disposizione del pediatra per la valutazione del piede è il podoscopio a luce polarizzata che permette di evidenziare la forma complessiva del piede e anche i carichi di appoggio (Fig. 3) e permette inoltre di orientarsi nella diagnostica differenziale tra piede piatto, piede valgo e piede cavo-valgo pronato (CVP) che possono presentare identico aspetto esteriore di appoggio al suolo (Fig. 4).

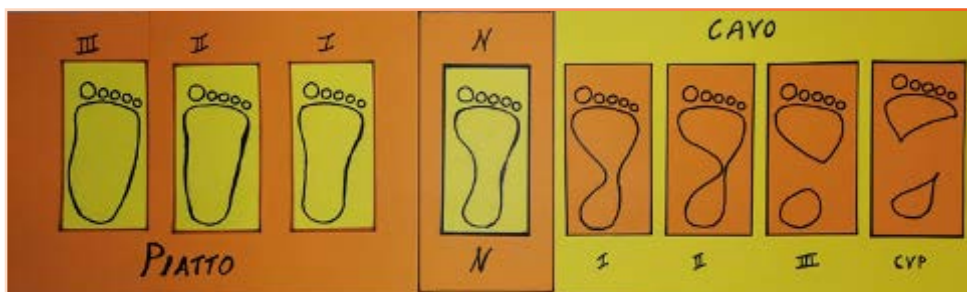


Figura 3. Forma e carichi appoggio del piede. A sx gradi piattismo, appoggio normale N al centro, a dx gradi cavismo

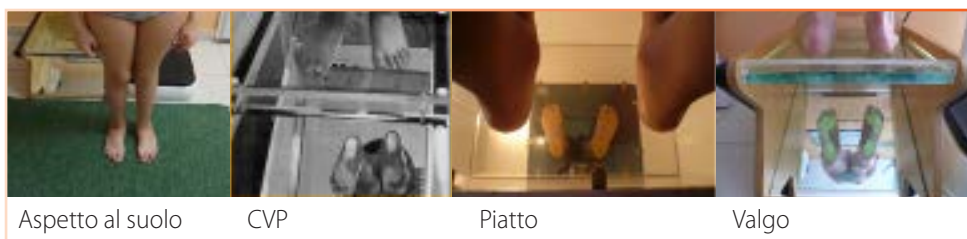


Figura 4. Diversi aspetti al podoscopio di apparenti appoggi piatti del piede al suolo

Con l'ausilio della memorizzazione digitale dell'impronta è possibile poi monitorare nel tempo l'evoluzione dell'appoggio plantare.

L'uso del *goniometro* consente la misurazione dell'angolo del valgismo del retro-piede che nell'appoggio normale è di 5-7 gradi verso il 5° anno ed inferiore ai 5 gradi a maturità raggiunta. (Fig.5)

Un pronunziato valgismo unilaterale del retropiede può comportare una dismetria con abbassamento ed anteriorizzazione omolaterale del bacino e conseguente variazione di assetto posturale della colonna che andrà monitorata.

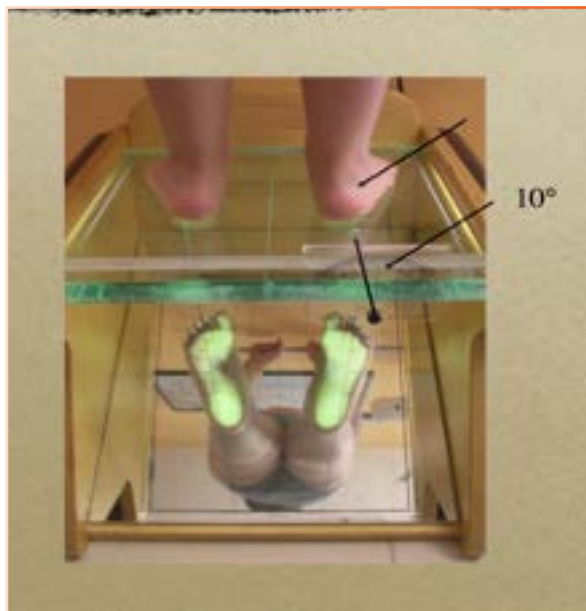


Figura 5. Utilizzo del goniometro nella misurazione di angolo varismo del piede

Analoga interdipendenza si rileva tra postura della colonna (da controllare attentamente nei bilanci successivi) e appoggio podalico, maggiormente se questo è asimmetrico.

Una asimmetria di appoggio plantare non associata ad un' *iper-valgo* monolaterale impone un'attenta verifica della presenza di eterometrie. Al podoscopio, l'immagine più "cava" corrisponde all'arto più corto se l'asimmetria è lieve; invece, se l'asimmetria è maggiore, all'arto più corto corrisponde l'immagine più "piatta".

Il podoscopio è di grande ausilio nella **valutazione della flessibilità del piede**, elemento diagnostico differenziale fondamentale tra piede piatto para fisiologico e patologico (Fig. 6). Nel caso di rigidità del piede queste manovre non evidenziano variazioni di assetto. Le manovre cavizzanti sono il *tip toe standing test*, che verifica la formazione dell'arco plantare ed il raddrizzamento del retropiede a seguito della digitopedestazione e il *test dell'alluce* la cui dorsiflessione produce anch'esso nel piede piatto flessibile la formazione dell'arco plantare.

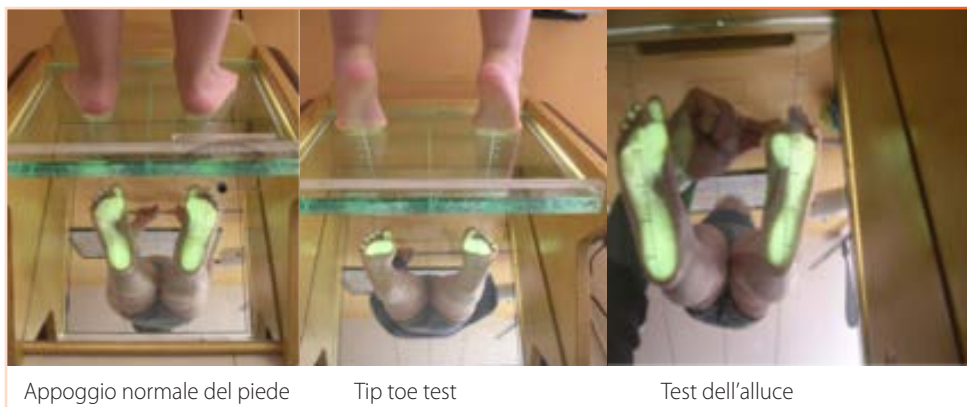


Figura 6. Modalità di valutazione flessibilità del piede

BILANCI DI SALUTE DAI 7-8 ANNI ALL'ADOLESCENZA

Fondamentale a quest'età la valutazione della colonna, mantenendo il monitoraggio di quanto controllato nei bilanci precedenti.

Il self help del pediatra si avvale in questo caso dello scoliosometro (Fig. 7) di cui esistono diverse tipologie, probabilmente il più affidabile e versatile è l'inclinometro a bolla di d'Osualdo, utile anche nella valutazione della radiografia della colonna per la determinazione dell'angolo di Cobb (Fig. 8), frequentemente trascurata nei referti radiografici.



Figura 7. Tipologie di scoliosometro

Sinistra - Scoliosometro in ambiente vacuo – poco affidabile

Centro - Scoliosometro di Bunnell, in ambiente liquido – affidabile ma di difficile reperibilità

Destra - Inclinometro a bolla di d'Osualdo – preciso e compliant nella determinazione dell'ART (angolo di rotazione del tronco)

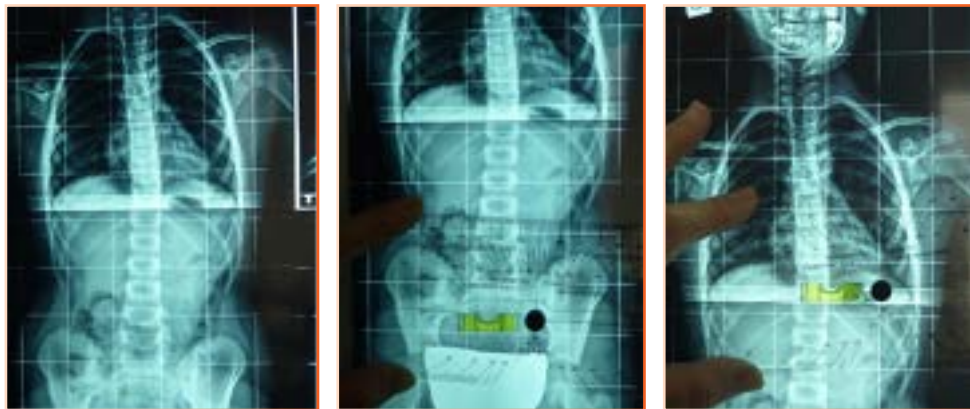


Figura 8. La misurazione dell'angolo di Cobb con l'inclinometro si ottiene sommando il grado rilevato alla base del corpo vertebrale inferiore ove inizia la curvatura a quello rilevato alla base del corpo vertebrale superiore ove la curva termina

Per lo screening posturale della colonna l'esame inizia in posizione eretta con la valutazione della simmetria del triangolo della taglia e dell'assetto di bacino e scapole e la verifica dei piani anteroposteriore e laterale in cui può rendersi utile il classico filo a piombo.

Successivamente alla valutazione in posizione eretta si passa all'esame cardine, il test di Adams, (Fig. 9) eseguito facendo flettere il paziente anteriormente, mantenendo le ginocchia estese e gli arti superiori in avanti per evidenziare l'eventuale gibbo - integrato dalla misurazione dell'angolo di rotazione del tronco (ART), ovvero l'angolo prodotto dalla gibbosità rispetto al piano trasverso.

Nel caso di presenza di eterometria l'ART va misurato a paziente seduto (in modo da "neutralizzare" l'eterometria) ed inclinato in avanti.

Diversi studi hanno verificato una buona correlazione tra entità dell'ART e riscontro radiografico. Infatti un ART di 5° corrisponde ad un angolo di Cobb $\geq$ a 10°, e con tale cut off si perdono solo il 2% di casi di scoliosi significativa (falsi negativi) e si sovrastima solo il 10% delle curve scoliotiche poco significative (falsi positivi). Dal momento che a questa età la compliance posturale del piccolo paziente non è sempre ideale, un ART di 4°-5° va sempre rivalutato a breve.

Possiamo quindi indicare due diversi limiti di ART oltre i quali occorre un attento monitoraggio e/o approfondimento diagnostico: in epoca prepubere o nelle prime fasi puberali, in cui vi è alta velocità di crescita staturale, un ART di 5° va ricontrollato a 6 mesi e/o con rx (d'obbligo se ART >7°). Nelle fasi di avanzata

pubertà, quando l'accelerazione di crescita staturale è minore, si può prevedere un cut-off di ART a 7°.



Figura 9. Test di Adams

Bibliografia essenziale

- Castiello d'A.M., La gestione dei paramorfismi posturali del piede e sue correlazioni con la colonna nell'ambulatorio del PdF, Atti Fimpaggiorna 2013
- D'Ossualdo F et al. Il percorso decisionale nella scoliosi, M&B 103-110, 2/2016
- Moschetti AM, In punta di piedi: storie di piedi, podoscopi e bambini M&B 577-581, 9/2000
- AA.VV. Valutazione Ortopedica in I bilanci di Salute; a cura di M. Picca & M. Pierattelli. 2016, Tecniche Nuove editore

Capitolo 15

LA COMUNICAZIONE CON LA FAMIGLIA

L Pedrotti, L Venturelli, L Diaferio, M Fiore

L'ORTOPEDICO

La comunicazione con la famiglia è parte integrante di qualsiasi processo diagnostico-terapeutico ed è tanto più efficace quanto più il rapporto medico-paziente si avvicina a un modello ideale. Questo modello ha subito nel tempo diverse trasformazioni. A causa delle numerose fonti di informazione non ufficiali che il paziente è in grado di consultare autonomamente, la comunicazione con il paziente è divenuta più difficile. Le notizie ottenute dai diversi fonti (spesso non controllate) da un lato generano confusione e incertezza, dall'altro rischiano di compromettere la credibilità del medico e spesso complica il rapporto medico paziente, rendendolo talvolta conflittuale. Per numerose ragioni, anche se entro determinati limiti, è il medico a doversi adattare di volta in volta al contesto familiare ed avere la capacità di tradurre informazioni di per sé fuorvianti in dati corretti, che potranno aiutare il paziente a compiere le sue scelte, inquadrando non solo (come avveniva un tempo) la malattia in quanto tale, ma anche l'impatto che essa determina sulla qualità di vita del paziente.

Il quadro è sicuramente più complesso in ambito pediatrico non solo perché ci si rapporta con due persone. Non dobbiamo dimenticare che nel paziente in età evolutiva, tutte le scelte operate (anche in termini di astensione) avranno una ricaduta a distanza, non sempre prevedibile e che questo aspetto pesa molto sul comportamento decisionale del genitore.

Nel caso di patologie gravi il genitore e di conseguenza il paziente, di norma si affidano al medico, non essendovi molta discrezionalità nelle possibilità di scelta. Invece, più difficile risulta essere chiari e "imparziali" nelle malattie che possono causare, in misura variabile, disturbi funzionali più o meno gravi.

Ritornando all'evoluzione del rapporto medico-paziente e al tipo di informazione che compete all'ortopedico pediatrico, nel suo autorevole testo di ortopedia pediatrica Sharrard (1975) esauriva la trattazione illustrando nel dettaglio le patologie di pertinenza; ma già nel 1993 Wenger e Rang, nel capitolo finale del loro libro "The Art and Practice of Children's Orthopaedics", indirizzavano una ipotetica lettera ai genitori, segno della necessità di un confronto più diretto tra le parti. Tra i temi affrontati vi era la definizione di normalità in ortopedia pediatrica. In questo ambito un esempio



tipico è la deambulazione in intrarotazione, che nella gran parte dei casi si risolve con il passare del tempo. Naturalmente, per esaurire l'argomento in modo soddisfacente agli occhi della famiglia è necessario dimostrare una conoscenza di tutte le possibili patologie che possono manifestarsi con tale disturbo e soprattutto convincere che il bambino non ne risulta affetto: **ciò significa che anche una banalità richiede tempo e attenzione da parte dello specialista.**

Di converso, la discussione in molti casi non è semplice, soprattutto quando si tratta di interventi chirurgici di elezione (non urgenti, né indispensabili, ma consigliabili).

Un caso emblematico è l'intervento correttivo per piede piatto (così definito per semplicità), che attualmente viene proposto in molti casi e che tuttavia non è sempre strettamente necessario; su molti siti internet viene descritto un tipo di procedura, considerata mini-invasiva in quanto la cicatrice chirurgica è di piccole dimensioni e il decorso post-operatorio piuttosto rapido; in realtà esistono diverse forme di "piede piatto" ognuna delle quali ha una possibile causa, evoluzione e trattamento consigliato. In casi come questo è molto importante che si illustri bene alla famiglia la natura del problema e le possibili soluzioni, ma anche le possibili complicanze. Con molta delicatezza si può spiegare che il piede piatto asintomatico di un bambino sovrappeso può non essere la causa dello scarso rendimento nella squadra di calcio e che il disagio psicologico migliorerebbe sicuramente cambiando tipo di sport. Viceversa, un piede piatto sintomatico, rigido, espressione di una patologia vera e propria, richiede una correzione chirurgica, anche se più complessa; in questo caso saremo autorizzati a "guidare" la scelta del genitore verso una soluzione chirurgica.

Nel 2006 Skaggs e Flynn introducevano concetti nuovi riguardo la comunicazione con la famiglia: *"la chiave per stare lontano dai guai in ortopedia pediatrica è capire e gestire le aspettative dei genitori"*, non assecondandone i capricci, ma fornendo delle risposte adeguate.

Un esempio è quello della deambulazione in intrarotazione, che in alcuni casi persiste a lungo a causa di una ante-versione del collo femorale e che tuttavia non richiede una correzione, dobbiamo impegnarci a tranquillizzare la famiglia verificando periodicamente che non siano sopraggiunti altri problemi.

Un argomento di grande interesse è la comunicazione ai genitori separati o divorziati: molti genitori sfruttano i problemi di salute dei figli come un'arma, dimostrandosi in disaccordo quando si tratta di prendere una decisione, semplicemente per principio. È importante che le patologie e le soluzioni proponibili siano inquadrare con chiarezza, mantenendo una posizione neutrale.

Oggigiorno, il bambino viene sempre più coinvolto nel processo decisionale, con modalità differenti in relazione all'età e alla patologia da affrontare. Se prima degli 10-11 anni la capacità di comprensione del problema può essere limitata, malgrado il linguaggio impiegato, all'epoca dell'adolescenza il paziente deve essere coinvolto nelle scelte che lo riguardano; più tardi, quando il ragazzo tende a far emergere la sua autonomia decisionale, talvolta in eccesso, semplicemente per ribellione nei confronti della famiglia, deve in ogni caso essere consultato e ascoltato.

Chi si occupa di scoliosi sa benissimo quanto sia collaborante una ragazzina che deve indossare il corsetto; allo stesso modo è preparato a combattere contro la resistenza delle adolescenti, che si dimostrano spesso ostili a questo tipo di proposta. In tal caso è indispensabile che il medico intervenga non solo con spiegazioni esaurienti, ma cercando un'alleanza con la paziente e i familiari, che hanno un ruolo fondamentale nel supportarla per tutta la durata del trattamento. Questa ricerca di collaborazione deve essere mantenuta anche e soprattutto quando i risultati previsti non vengono attesi. Alcuni trattamenti, conservativi o chirurgici, sono gravati da complicanze o dal mancato raggiungimento dell'obiettivo: mai come in questa occasione è necessario essere aperti alla famiglia, riconoscendo il problema e cercando una possibile soluzione; solo una onesta informazione documenta l'impegno da parte dei sanitari a occuparsi dei bisogni del paziente.

Concludendo, ciò che dobbiamo comunicare alla famiglia è la nostra disponibilità a "prenderci cura", cioè ad ascoltarne le paure e le debolezze, a capirle senza esprimere giudizi, a scherzare sul fatto che molto spesso il paziente deve esserlo di nome e di fatto e non va troppo sollecitato oltre quella che è la sua disponibilità a seguire i consigli o le prescrizioni. Questa è la "cura" che il paziente si aspetta e gradisce più di ogni altra e solo questa garantisce il mantenimento del rapporto di fiducia.

IL PEDIATRA DI FAMIGLIA

Il pediatra di famiglia si confronta spesso coi genitori e fa fronte ad una comunicazione medico paziente legata, nel corso dell'assistenza al bambino, da un rapporto di fiducia che garantisce, o, almeno, dovrebbe garantire una comunicazione centrata sul paziente e non sulla malattia, "facilitata" spesso dalla conoscenza del nucleo familiare, dalla abitudine a trattare con la specifica famiglia. Spesso il discorso sul come con-



frontarsi, su come instaurare una comunicazione efficace e propositiva bi-direzionale si basa sulle dinamiche di un rapporto che parte fin dalla nascita del bambino, o addirittura prima, quando fossero presenti altre sorelle o fratelli maggiori.

In questo contesto il pediatra mette in campo strategie comunicative consolidate, spesso automatiche: in base alla personalità dell'interlocutore, spesso la mamma, ma quando si tratta di problemi ortopedici anche i papà scendono in campo, il colloquio comunicativo prende strade e percorsi basati su un dialogo avviato da tempo, spesso basato su tasti non squisitamente e solo scientifici, ma relativi alla reciproca conoscenza, alla familiarità di un rapporto consolidato (con le dovute eccezioni) che solo apparentemente può sembrare minimalista o superficiale.

Spieghiamo meglio: le strategie comunicative passano in questi casi da una relazione storica dove il pediatra potrebbe permettersi toni colloquiali ed esempi personali che favoriscono le decisioni da prendere a volte (ma non sempre) senza necessariamente far riferimento alla letteratura scientifica o ai dati della medicina basata sulle evidenze. Nella relazione di cura può bastare un guardarsi negli occhi o una frase di intesa per "agganciare" il genitore, cosa che lo specialista non sempre si può permettere.

Al di là di queste confidenze il pediatra comunque deve avere le sue certezze scientifiche, conoscere la letteratura, deve confrontarsi con lo specialista. Deve anche essere onesto nell'ammettere che per certe situazioni esiste incertezza, che le scelte devono essere condivise e accettate e, comunque, ridiscusse in qualsiasi momento: e questo, come già detto in precedenza, riporta al fatto che il rapporto tra famiglia e pediatra ha tante altre occasioni di incontro, all'interno del rapporto fiduciario della medicina territoriale.

Ma proviamo a rendere esplicito in campo ortopedico questa comunicazione.

La falsa patologia: piedi piatti, ginocchia vare e valghe nei primi anni di vita, parafismismi nella fase pre-adolescenziale.

La richiesta della famiglia spesso è quella di sapere che interventi porre in atto, quali esami, la necessità di visite specialistiche: il medico spesso può anticipare le domande e i dubbi del genitore approfittando dei bilanci di salute.

In questo modo si "derubrica" il problema a situazione fisiologica presente in quasi tutti i bambini: è una modalità per far rientrare nella normale prassi di visita e di controllo alcune condizioni cui il genitore potrebbe non ancora avere pensato come degne di preoccupazione.

In altri contesti, queste situazioni, portate come istanze dai genitori possono essere

gestite in modo comparativo, con esempi concreti, esposti dal pediatra durante la visita. Per esempio, davanti alla madre che chiede per il figlio di 4 anni: "Dottore, mio figlio ha le gambe storte, vede come cammina male, che ne dice di prescrivermi una visita specialistica?" il medico può fare riferimenti anamnestici familiari o anche personali: "Signora, ma non si ricorda il cuginetto Andrea, che lei accompagnava qui da me e che ora ha 8 anni, aveva la stessa andatura ed ora sta benissimo, cammina e corre regolare senza aver dovuto fare nulla ed è una promessa del calcio nella squadra del paese?"

L'invio allo specialista per dubbi e restituzione del caso

Qualche esempio: piattismo di grado elevato, dismetrie arti inferiori evidenti, sospetta scoliosi. In questi casi la comunicazione alla famiglia deve prevedere un invio mirato, consenziente, articolato nelle spiegazioni che devono essere semplici, rapportate alla capacità ricettiva del genitore.

Ancora più nel momento del ricevimento della risposta specialistica, spesso ci si trova a gestire la richiesta del genitore: "Lei cosa ne pensa? l'intervento è proprio necessario? ma ci sono delle alternative?"

In questi frangenti la comunicazione si deve basare su dati obiettivi, sulla evidenza delle scelte terapeutiche proposte, spiegate con tempi e momenti scelti appositamente per una comunicazione efficace e per consentire alla famiglia lo spazio necessario alle domande e ai dubbi.

Di fatto il tutto parte da un altro presupposto fondamentale: il pediatra si fida del giudizio dello specialista? lo conosce, lo stima? È chiaro che se i rapporti tra specialisti sono consolidati e di reciproca stima, tutto risulta più lineare e condivisibile e questo gioca poi a favore di scelte condivise proposte alla famiglia del bambino o dell'adolescente.

La **comunicazione sostenibile** comunque prevede che il pediatra non si lasci asservire alle richieste e alle manipolazioni dei genitori solo per non andare incontro ad una relazione conflittuale, cosa che a volte si verifica quando la famiglia è sulle difensive, non si fida dello specialista, ma neanche del pediatra. La tecnica dei tre passi, presentata da esperti di counselling è quella consigliata nelle situazioni di disagio e di comunicazione difficile:

1. Accogliere parte di ciò che il genitore afferma: "*capisco il suo punto di vista e la sua preoccupazione ...*"
2. Ridefinire le posizioni e gli obiettivi del professionista: "*vede, io come pediatra penso che ...*"



3. Facilitare l'esplicitazione di timori o di ipotesi del genitore: *“Lei quali difficoltà immagina che il bambino possa avere nella deambulazione se non si interviene subito?”*

Bibliografia essenziale

- Iversen AS, Graue M, Råheim M. At the edge of vulnerability-lived experience of parents of children with cerebral palsy going through surgery. *Int J Qual Stud Health Well-being*. 2013 Feb 6;8:1-10.
- Buckup K. *Ortopedia pediatrica*. Aulo Gaggi Editore Bologna, 1988
- Wenger DR, Rang M - *The Art and Practice of Children's Orthopaedics*. Raven Press New York 1993
- AA.VV. *Ortopedia pediatrica*. Sponseller PD. Editor. CIC Edizioni internazionali – Roma, 2003.
- Fritz L. *Hefti. Pediatric Orthopedics in Practice*. – Springer Verlag Berlin Heidelberg 2007. ISBN 978-3-662-46810-4
- Skaggs, David; Flynn, John M. *Staying Out of Trouble in Pediatric Orthopaedics* 2nd Ed. Lippincott Williams & Wilkins (LWW) 2020. ISBN: 978-1-97-510395-8
- Mark Neuenschwander. What's Important: Patience in Patients' Care. *J Bone Joint Surg Am*. 2020; 102:728-9
- Lindseth RE. Ethical Issues in Pediatric Orthopaedics. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2000, 378, pp 61-65
- Il counselling e la cura centrata sul paziente e la famiglia (PFCC) in pediatria: dalla teoria alla pratica. February 4, 2016. Arigliani R, Conforti G., Fiore M., Arigliani M., Semprini G., Ferrando A.
- Pagni M: *La comunicazione autentica*, Apogeo educational ed, 2013
- Johnson, N. J., & Klee, T. (2007). Passive-Aggressive Behavior and Leadership Styles in Organizations. *Journal of Leadership & Organizational Studies*, 14(2), 130–142.
- Quadrino S, *Il pediatra e la famiglia, il counselling sistemico in pediatria*, Il pensiero Scientifico ed, 2006, Roma

NOTE

Quest'opera è protetta dalla legge sul diritto d'autore. Tutti i diritti, in particolare quelli relativi alla traduzione, alla ristampa, all'utilizzo di illustrazioni e Tabelle, alla registrazione su microfilm o in Database, o alla riproduzione in qualsiasi altra forma (stampata o elettronica) rimangono riservati anche nel caso di utilizzo parziale. La riproduzione di quest'opera, anche se parziale, è ammessa solo ed esclusivamente nei limiti stabiliti dalla legge sul diritto d'autore ed è soggetta all'autorizzazione dell'editore. La violazione delle norme comporta le sanzioni previste dalla legge.

© Sintesi InfoMedica S.r.l.

Sebbene le informazioni contenute nella presente opera siano state accuratamente vagliate al momento della stampa, l'editore non può garantire l'esattezza delle indicazioni sui dosaggi e sull'impiego dei prodotti menzionati e non si assume pertanto alcuna responsabilità sui dati riportati, che dovranno essere verificati dal lettore consultando la bibliografia di pertinenza.

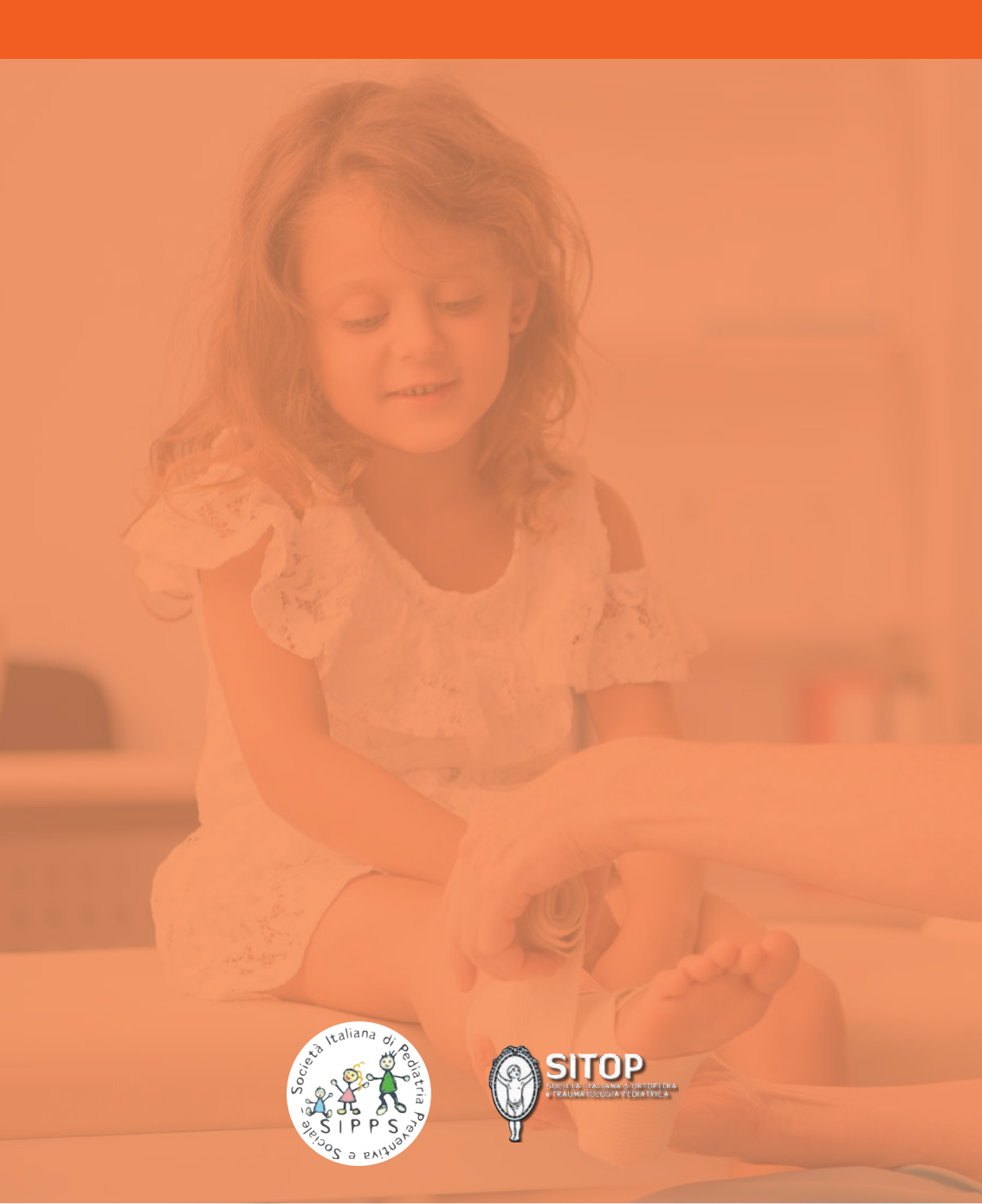


Copyright © 2020 by Sintesi InfoMedica S.r.l.
Via Brembo 27 - 20139 Milano (MI)
Tel. +39 02 56665.1

ISBN: 9788887844344

Prezzo di copertina: 15 euro





SITOP
SOCIETÀ ITALIANA DI ORTOPEDIA
E TRAUMATOLOGIA PEDIATRICA