LA DISPLASIA O LUSSAZIONE CONGENITA DELL'ANCA

Cari genitori,

se al vostro bambino appena nato è stata diagnosticata una "displasia" o una "lussazione" congenita dell'anca starete in questo momento cercando di capire se si tratta di un problema serio e se è possibile porvi rimedio in modo soddisfacente. Il vostro è uno stato di ansia naturale e per certi versi inevitabile.

Il piccolo spazio che viene qui dedicato a questa malformazione non può evidentemente dare risposta a tutte le vostre domande ma vuole comunque essere un primo aiuto e fornire un contributo informativo con il quale arrivare preparati all'incontro con il vostro specialista di riferimento.

Il messaggio vuole e può essere ragionevolmente rassicurante, seppure nella consapevolezza che in Medicina, che non è una scienza esatta, la prognosi ha sempre una base probabilistica e non mancano talora i cattivi risultati. E' tuttavia altrettanto vero che una diagnosi precoce ed un trattamento ben condotto consentono nella maggioranza dei casi di ottenere un soddisfacente ripristino della forma e della funzione articolare.

Nei brevi paragrafi seguenti questa malformazione congenita verrà affrontata sistematicamente, si spera in modo semplice e fruibile, per cercare di offrire una prima ed immediata risposta alle vostre tante domande. Si tratta, è bene precisarlo sin dall'inizio, unicamente di un sintetico strumento divulgativo, necessariamente non esaustivo, che non potrà e non dovrà mai essere inteso come sostitutivo del rapporto fiduciario con il vostro curante.

Cosa è la displasia congenita dell'anca?

La displasia congenita dell'anca (DCA) , "developmental hip dysplasia" (DDH) nella letteratura anglosassone, è una espressione riferita ad un ampio spettro di alterazioni congenite della morfologia articolare dell'anca neonatale. Nella larga maggioranza dei casi alla nascita è presente un difetto anatomico caratterizzato dalla presenza di un cotile sfuggente ed ipoplasico che non garantisce un sufficiente grado di copertura alla testa femorale, che risulta quindi lateralizzata e migrata cranialmente (Fig. 1).

Fig. 1: Bambina di 1 anno. Anca sinistra displasica (si noti la maggiore inclinazione del tetto acetabolare).

Ne consegue una condizione di instabilità articolare a carattere progressivo, che quando non diagnosticata e correttamente trattata alla nascita, può rapidamente evolvere in età infantile in una vera e propria lussazione della testa del femore (Fig. 2 e 3) che, fuoriuscendo completamente dall'acetabolo, comporta un evidente accorciamento dell'arto (Fig. 4: a,b) associato ad una marcata e antiestetica zoppia (cosiddetta marcia anserina).

Fig. 2: Bambina di 18 mesi. Lussazione congenita dell'anca destra. Mancata diagnosi alla nascita. Testa femorale lussata e risalita cranialmente.

Fig. 3: Bambina di 4 anni. Lussazione congenita bilaterale dell'anca non diagnosticata alla nascita. Entrambe le teste femorali sono progressivamente migrate cranialmente fuori dell'acetabolo (paleo cotile) per trovare nuova e impropria collocazione in corrispondenza del tavolato iliaco esterno (neocotile)

Fig. 4 (a,b): Evidente accorciamento dell'arto inferiore sinistro in caso di lussazione congenita dell'anca dello stesso lato.

Quanto è frequente la displasia congenita dell'anca?

L'incidenza della displasia congenita dell'anca varia notevolmente in funzione dell'etnia, del sesso e dell'area geografica. Riportata con una incidenza prossima al 19% della popolazione negli indiani canadesi, alle nostre latitudini viene riscontrata nel 2-3 / 1.000 dei neonati. Alterazioni ecografiche minori, talora suscettibili di miglioramento spontaneo, vengono descritte in una percentuale molto più elevata di neonati (7-8%). La DCA è decisamente più frequente nel sesso femminile (rapporto di 4:1 con il sesso maschile).

Perché si nasce con la displasia dell'anca?

La causa è sostanzialmente sconosciuta, anche se il frequente riscontro di familiarità evoca una eziologia ereditaria poligenica. Un ruolo determinante si suppone possa essere svolto dalla marcata iperlassità legamentosa costituzionale, frequentemente riscontrata in questi neonati. Fattore fortemente predisponente la presentazione podalica del feto, che, quando ad anche e ginocchia estese, può accompagnarsi ad una incidenza della DCA vicina al 20%. (Fig. 5).

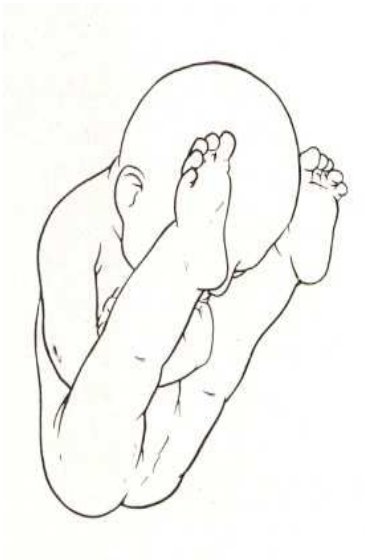


Fig. 5: presentazione podalica ad anche e ginocchia estese.

Esistono fattori predisponenti?

Il fattori predisponenti alla DCA sono:

- Familiarità per displasia congenita dell'anca
- Presentazione podalica del feto
- Sesso femminile
- Difetti posturali neonatali associati (torcicollo, scoliosi neonatale, metatarso varo) (Fig. 6)

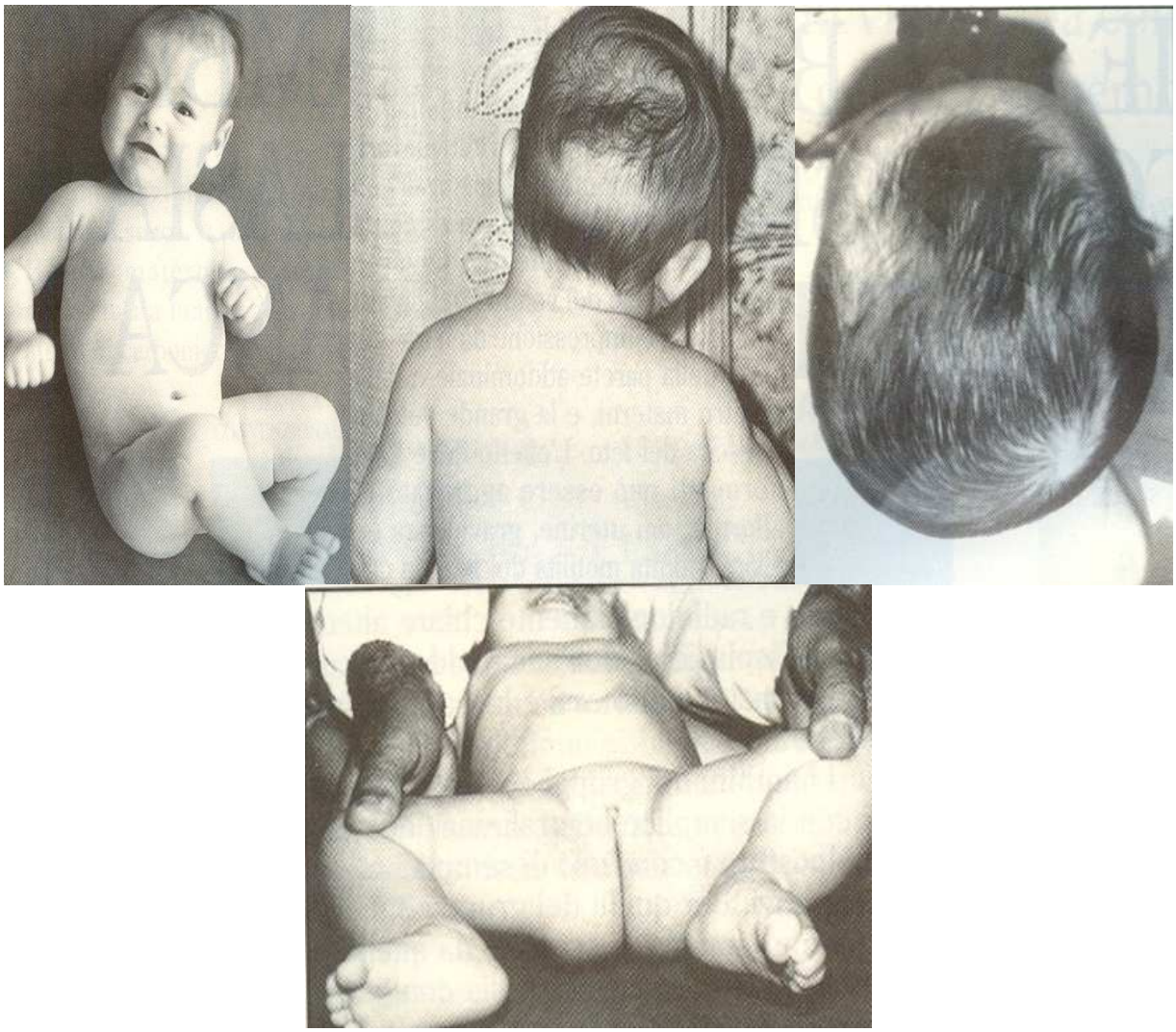


Fig. 6 (da R. Scapinelli, 1997):

neonato con displasia congenita dell'anca sinistra (si noti la limitazione della flesso abduzione dell'anca) associata a scoliosi neonatale posturale, torcicollo congenito e asimmetria del cranio

Come si fa la diagnosi?

La diagnosi della displasia congenita dell'anca viene posta il più delle volte alla nascita dal neonatologo. In tutti i neonati viene infatti ricercato il cosiddetto "segno dello scatto di Ortolani" (Fig.7). Il test, sfruttando l'instabilità articolare propria della displasia, consiste nel produrre la fuoriuscita della testa del femore dalla cavità acetabolare. La manovra consente all'esaminatore di apprezzare una sensazione di scatto (scatto di uscita della testa del femore) (Fig. 8B). Nei casi più gravi (quando la displasia è così severa da determinare la lussazione della testa femorale) l'esaminatore, compiendo la manovra inversa di riduzione, potrà

apprezzare una sensazione di scatto dovuta questa volta al riposizionamento della testa del femore nell'acetabolo (scatto di riduzione della testa del femore) (Fig. 8A).

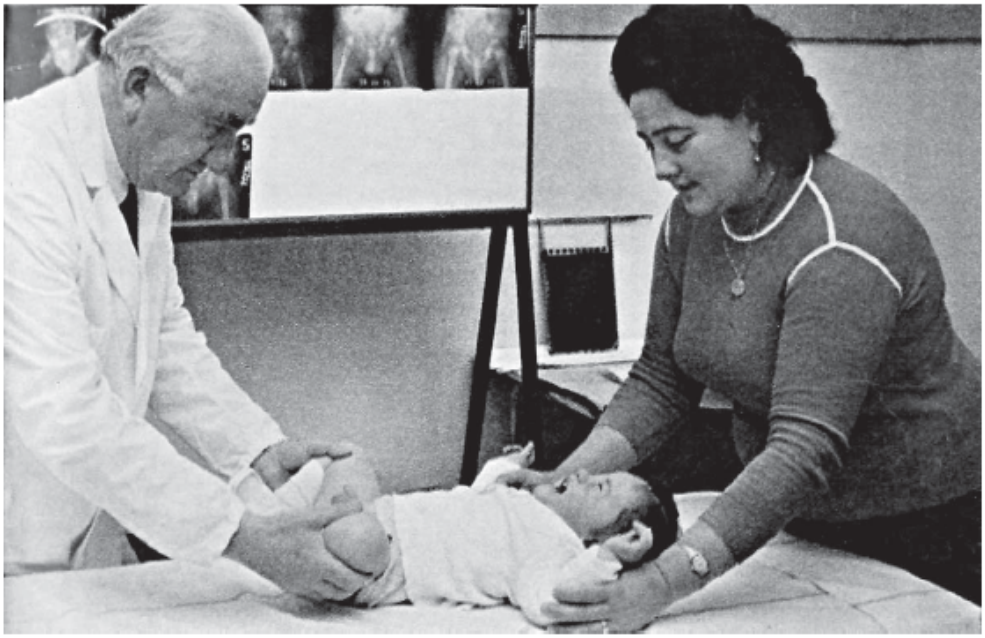


Fig. 7: Il Prof. Ortolani fu il primo medico a descrivere il segno dello scatto nel 1935

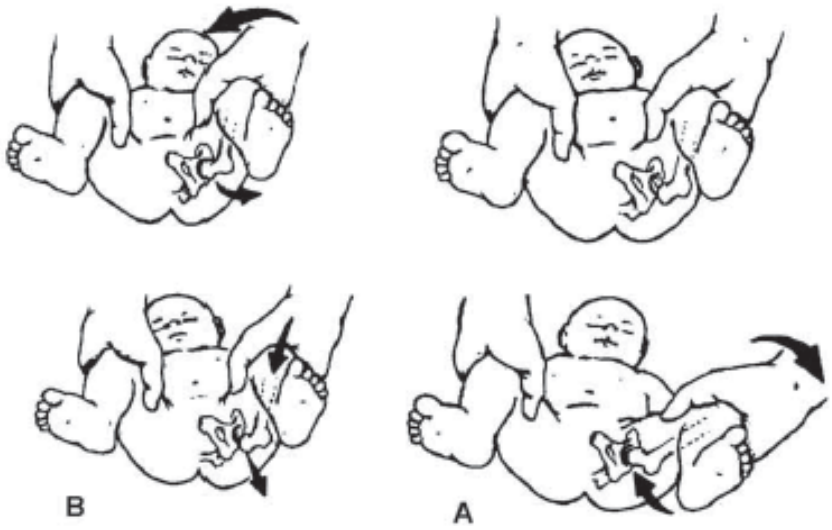


FIg. 8 B: scatto di uscita Fig. 8A: scatto di entrata

Purtroppo però, per una molteplicità di ragioni, non sempre la ricerca del segno dello scatto consente di porre correttamente alla nascita la diagnosi di displasia dell'anca. E' per questa ragione che è fortemente

consigliata l'esecuzione della ecografia dell'anca in tutti i neonati con fattori predisponenti quali la familiarità, la presentazione podalica o malformazioni associate (screening ecografico selettivo). Anche se la questione è ancora oggetto di controversia scientifica, sono in molti, e tra questi la stessa Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia pediatrica (SITOP), a ritenere opportuna l'estensione dell'esame ecografico a tutti i neonati (screening ecografico universale).

L'ecografia dell'anca

Per superare il problema ancora irrisolto dei casi di mancata diagnosi clinica alla nascita (cosiddetti falsi negativi) Il Prof. Graf ha descritto nel 1980 lo studio ecografico dell'anca del neonato (fig. 9:A,B).

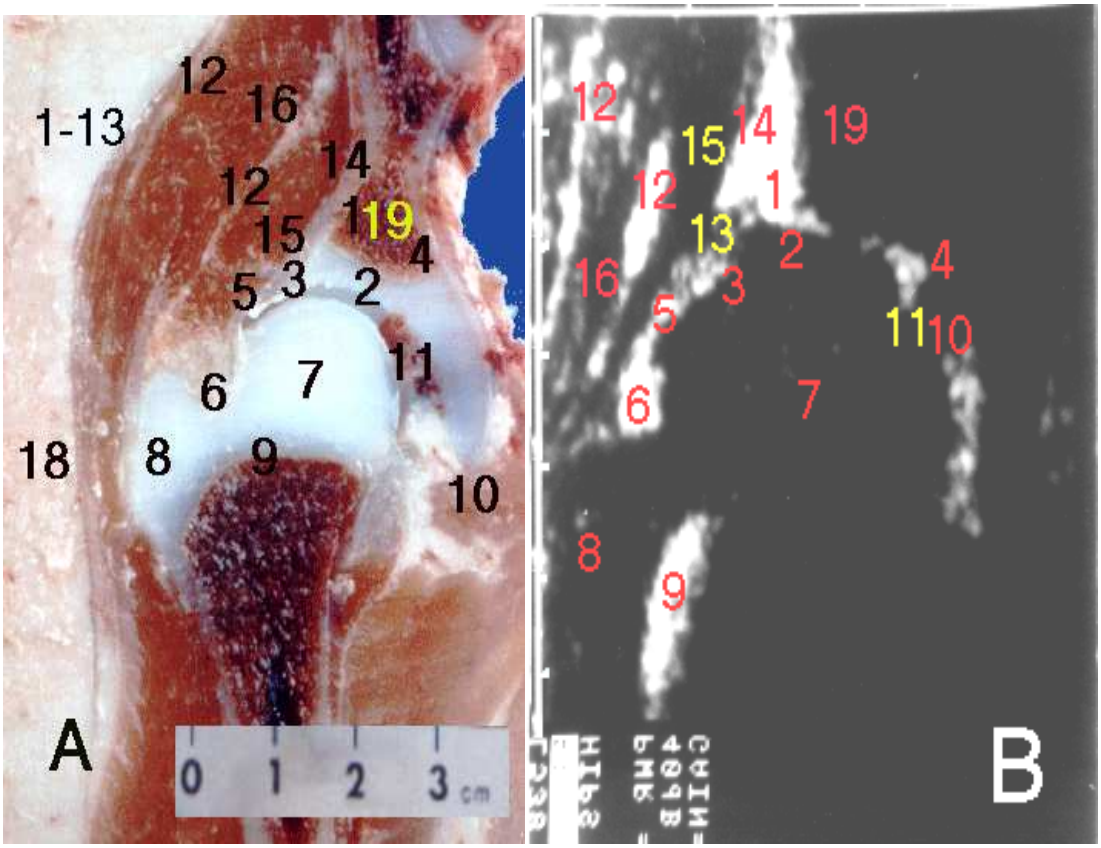


Fig. 9A: reperto anatomico di anca neonatale **Fig. 9B: corrispettivo ecografico**

Rispetto alla radiografia standard del bacino l'ecografia presenta il duplice vantaggio di non esporre il bambino alle radiazioni ionizzanti e di consentire la visualizzazione della testa cartilaginea del femore (non

ancora ossificata). Con un esame ben condotto è quindi possibile mettere precisamente a fuoco l'anatomia dell'articolazione dell'anca del neonato.

Attraverso la definizione di precisi piani standard vengono misurati gli angoli **α** e **β** e l'anca viene precisamente classificata (Fig. 10). Queste informazioni sono alla base della definizione della strategia terapeutica.

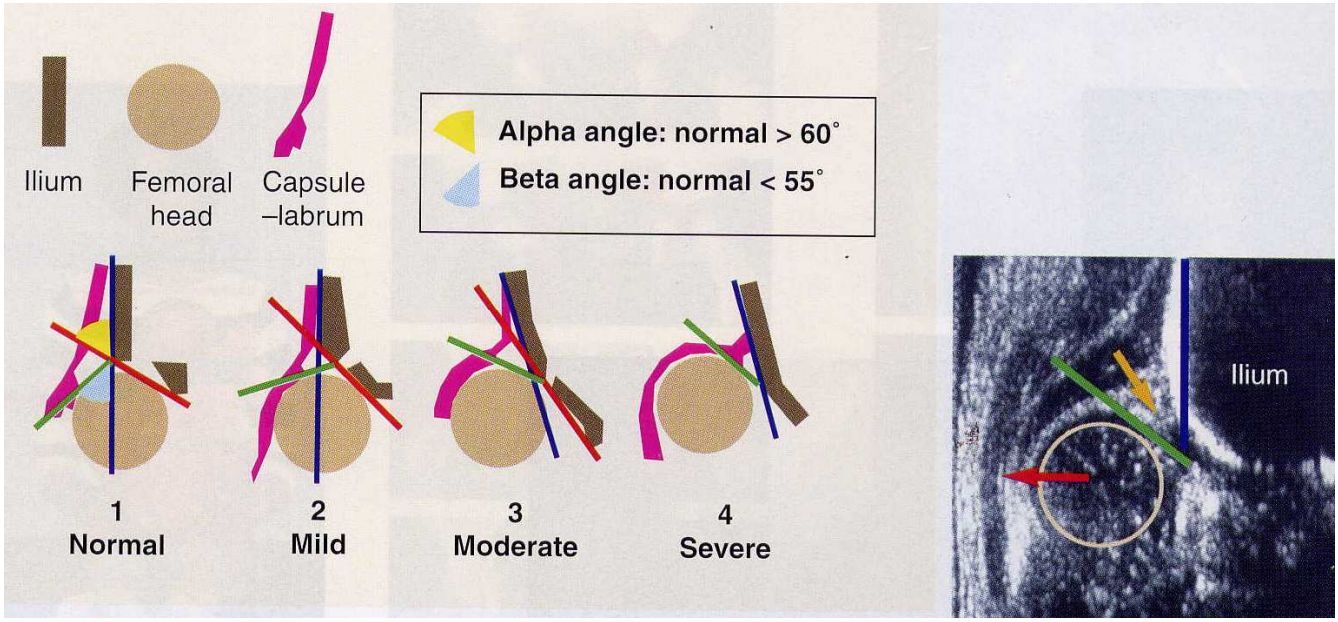


Fig. 10: Classificazione ecografica dell'anca neonatale sec. Graf. (da Staheli, 2001)

La classificazione di Graf nella sua forma estesa (qui non riportata) è molto articolata e con note di complessità che possono talora generare nell'operatore qualche dubbio riguardo al fatto che ci si trovi davanti ad una forma molto lieve di displasia o piuttosto ad un fisiologico ritardo dei normali processi di ossificazione dell'acetabolo. E' per questo importante che l'esame sia sempre condotto da personale esperto e specificatamente dedicato. In casi dubbi una collaudata esperienza clinica e la ripetizione dell'esame a distanza di qualche settimana consentono sempre di distinguere chiaramente un'anca normale da un'anca displasica.

Quali neonati debbono eseguire l'ecografia dell'anca?

E' tutt'oggi oggetto di controversia se l'esame ecografico dell'anca debba essere esteso a tutti i neonati o essere selettivamente riservato solo a quelli che presentano fattori di rischio quali la familiarità per DCA

e/o presentazione podalica. Le ragioni a sostegno di quest'ultima ipotesi sono prevalentemente di natura economica ed organizzativa (costi elevati e difficoltà di erogare questa prestazione diagnostica alla intera platea della popolazione neonatale). Inoltre verrebbe imputato alla ecografia il rischio di sottoporre a trattamento un numero di pazienti maggiore del necessario. Di fatto nella maggior parte dei paesi europei e nel Nord America l'esecuzione di questo esame è regolata da criteri più o meno restrittivi. Solo pochi paesi europei (Austria, Germania, Polonia) prevedono l'esecuzione dell'ecografia dell'anca in tutti i neonati a prescindere dal quadro clinico e dalla eventuale presenza di fattori di rischio.

Sono tuttavia molti gli argomenti in favore della esecuzione sistematica della ecografia in tutti i neonati:

- È un esame semplice, economico, non invasivo
- La percentuale di falsa negatività della ricerca del segno dello scatto di Ortolani non è né bassa né trascurabile (sino al 20 – 30% in alcune casistiche)
- Esistono forme lievi di displasia, effettivamente silenti alla nascita ma ecograficamente evidenti, che possono sfuggire anche alla valutazione clinica di un medico esperto ed evolvere drammaticamente nei mesi successivi alla nascita
- Una diagnosi ed un trattamento precoce consentono cure più semplici, più veloci, meno costose, meno traumatiche e risultati migliori
- Una diagnosi tardiva oltre a richiedere trattamenti conservativi molto più lunghi e costosi espone al rischio di risultati meno soddisfacenti nell'immediato e ad artrosi in età adulta (artrosi secondaria dell'anca) (Fig. 11)
- Se il ritardo nella diagnosi è nell'ordine di molti mesi (o addirittura di qualche anno) il trattamento non potrà che essere chirurgico.
- La chirurgia correttiva della lussazione congenita dell'anca è una chirurgia importante, invasiva, non sempre risolutiva e non esente da possibili complicazioni.

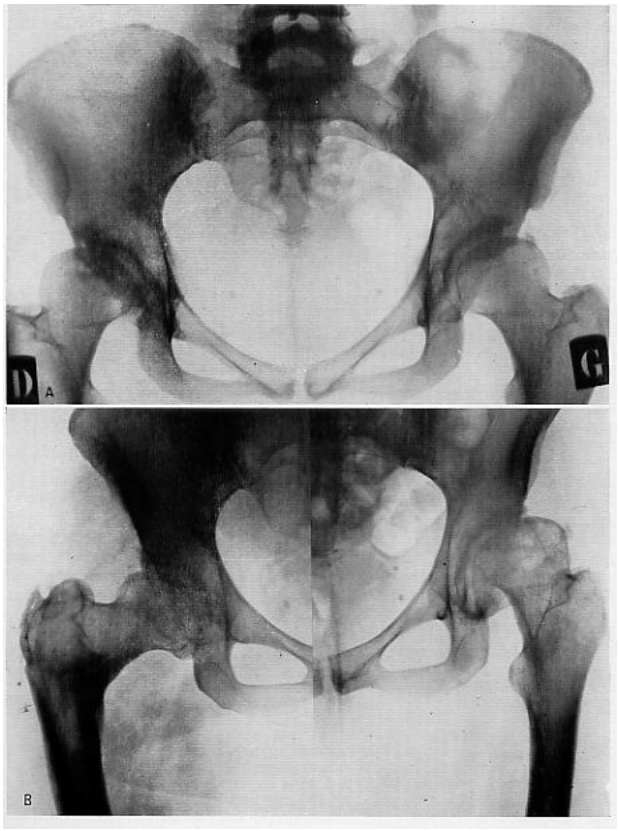


Fig. 11: Lieve displasia congenita dell'anca a fine accrescimento che esita in grave coxartrosi negli anni successivi

E' necessario sapere che per ragioni tecniche (comparsa e progressivo incremento di volume del nucleo di ossificazione della testa del femore) **l'ecografia dell'anca del neonato può essere utilmente effettuata solo sino al 6° mese di età.** Dopo questa età si dovrà necessariamente ricorrere al tradizionale esame radiografico.

Come si cura la displasia congenita dell'anca?

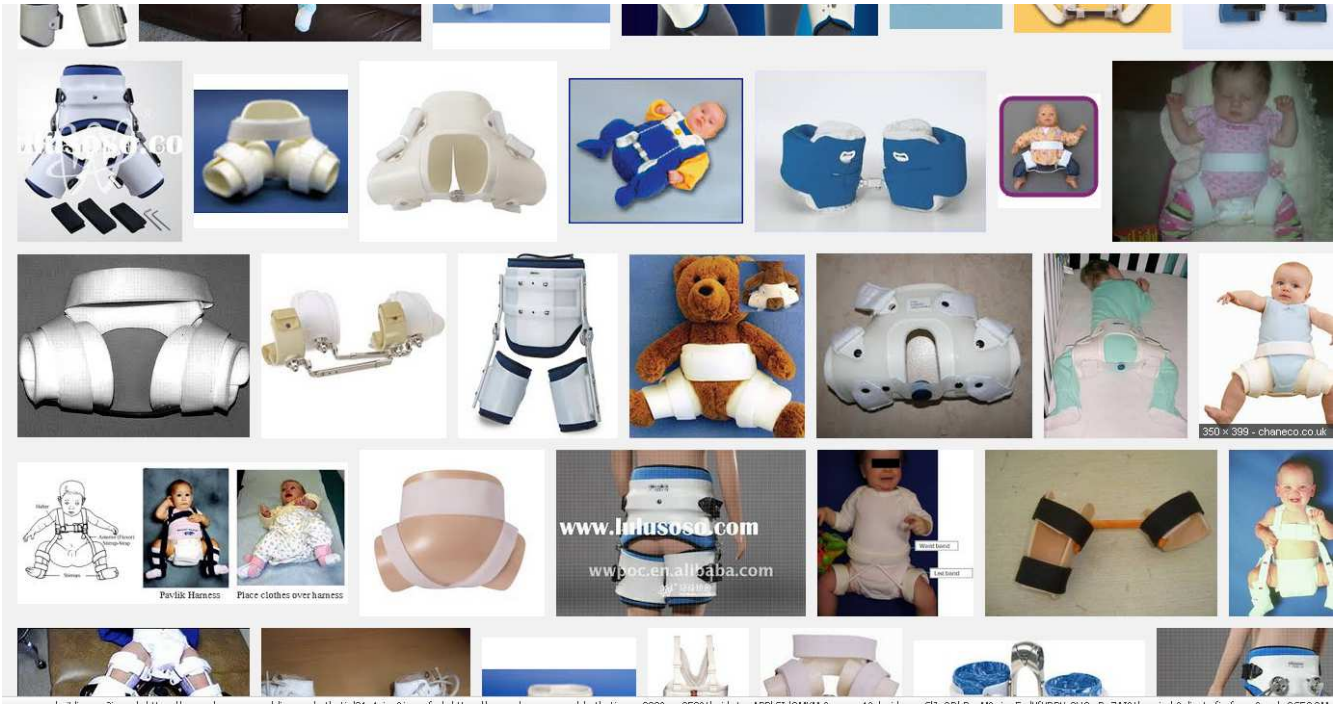
Il trattamento della displasia congenita dell'anca non può essere certamente riassunto in poche pagine. Esso può variare molto in funzione di:

- tipo e gravità della displasia
- età del paziente
- tradizioni terapeutiche proprie di ciascun istituto di cura
- esperienza e preferenze personali del medico

Ci sono tuttavia alcuni principi generali ai quali tutti gli ortopedici pediatri si attengono.

La prima distinzione riguarda la collocazione della testa del femore. E' ancora contenuta nell'acetabolo (displasia)? Alloggia impropriamente al di fuori dell'acetabolo (lussazione)? E se la testa del femore è lussata è possibile manualmente ricondurla nella sua posizione naturale (lussazione riducibile) oppure no (lussazione irriducibile)?

Quando l'anca è "soltanto" displasica è generalmente richiesta l'applicazione di un tutore ortopedico che mantenendo le anche in posizione divaricata (a rana) consente di centrare la testa del femore nel cotile. Esistono in commercio molti e diversi dispositivi ortesici (cuscini morbidi e semirigidi, bretelle, divaricatori statici e dinamici) ciascuno con i suoi limiti e le proprie indicazioni.



Se in alcuni casi intercambiabili, in molte altre situazioni, la scelta del divaricatore più adeguato al singolo caso ed il suo l'appropriato utilizzo possono essere elementi decisivi nel condizionare il favorevole esito del trattamento. Una particolare sensibilità clinica ed un adeguato livello esperienza superspecialistica in ambito strettamente ortopedico pediatrico costituiscono quindi requisiti imprescindibili per l'ottimizzazione del risultato.

Nel neonato molto piccolo e nelle displasie più lievi è possibile applicare un cuscino divaricatore morbido (Fig. 12)

Fig. 12: cuscino divaricatore morbido

In questi casi Il rapido accrescimento dell'articolazione in età neonatale, sfruttando le straordinarie potenzialità di rimodellamento spontaneo proprie dell'età, è in grado di promuovere in pochi mesi la progressiva normalizzazione dell'anatomia articolare (Fig. 13 A,B,C).

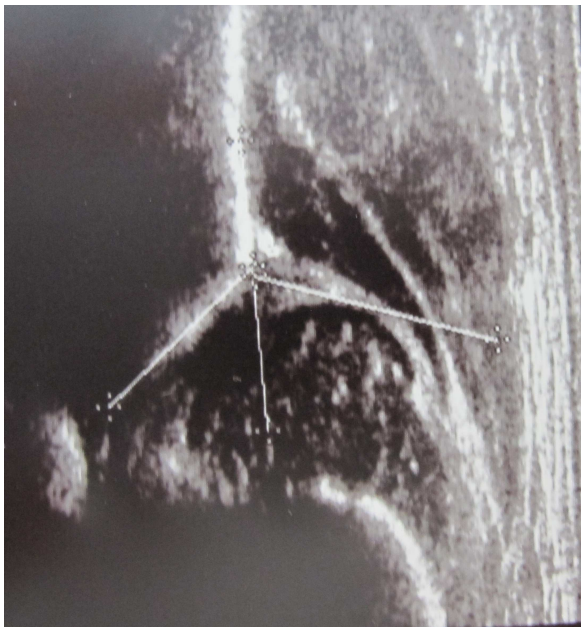


Fig. 13A: severa displasia dell'anca sinistra

Fig. 13B: anca normalizzata dopo 3 mesi di applicazione di cuscino divaricatore

Fig. 13C: completa e stabile normalizzazione radiografica dell'anca displasica dopo 3 anni

Quando la diagnosi non è fatta nelle prime settimane di vita o la severità della malformazione impongono un tempo protratto di trattamento, il cuscino divaricatore morbido deve essere sostituito da un dispositivo rigido, sia esso statico o dinamico, in grado di garantire l'adeguata centrazione della testa del femore per tutto il tempo necessario ad ottenere la normalizzazione della morfologia articolare (Fig. 14A,B,C,D).

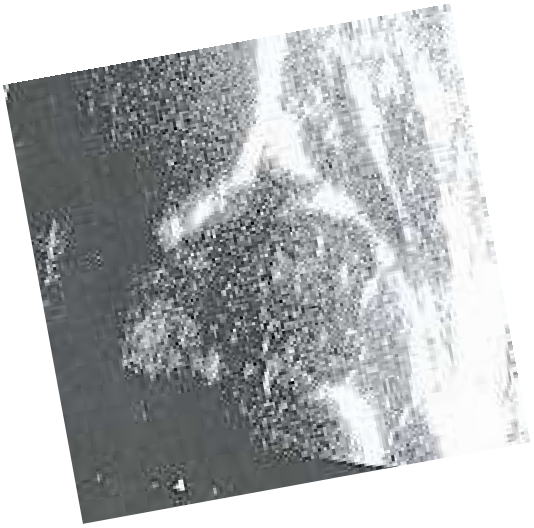


Fig. 14A,B: severa displasia anca sin. che migliora in modo significativo dopo 2 mesi di cuscino divaricatore

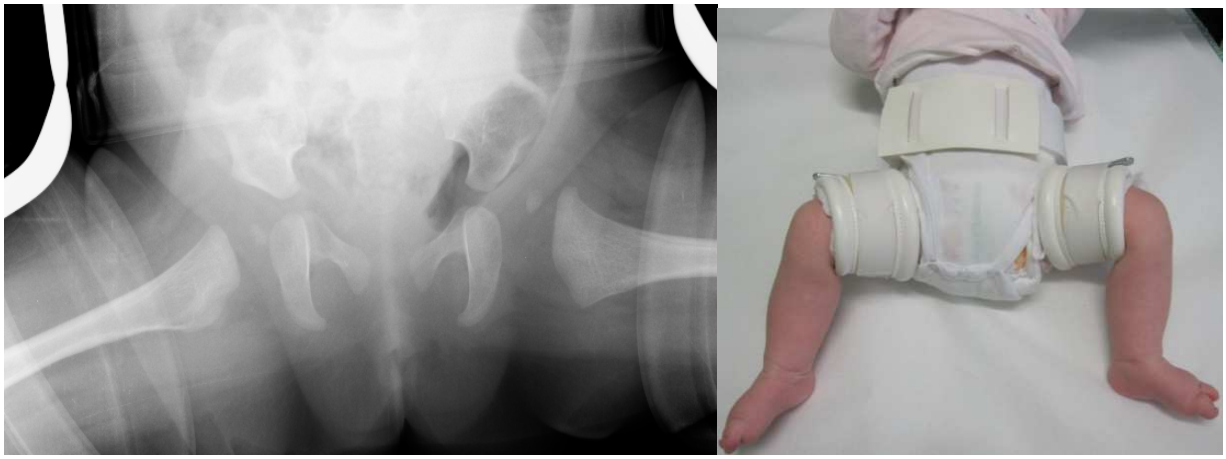


Fig. 14C: al compimento del 3° mese si rende necessaria l'applicazione di un divaricatore rigido di Milgram per ulteriori 3 mesi

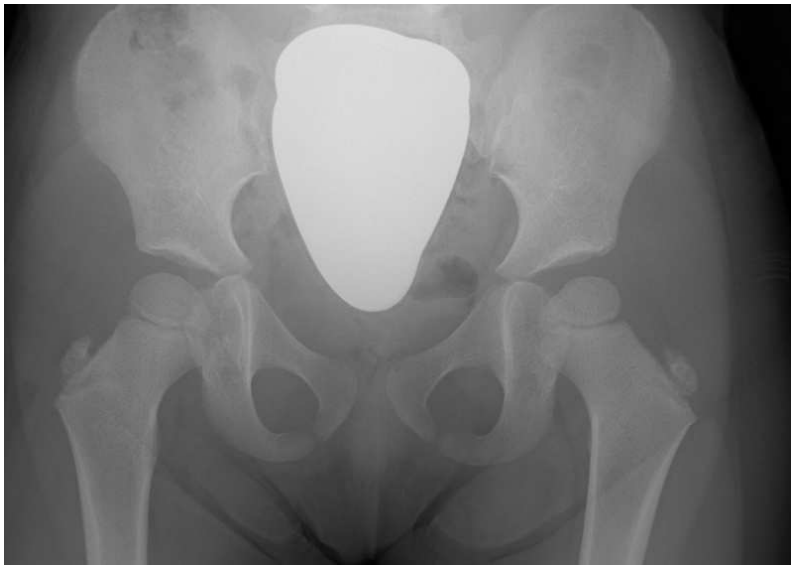


Fig 14D: lo stesso bambino all'età di 3 anni. L'anca sinistra displasica appare completamente e stabilmente normalizzata.

Quando l'anca è lussata la riduzione (cioè il corretto riposizionamento della testa del femore nell'acetabolo) deve necessariamente precedere l'applicazione del tutore. Tralasciando volutamente alcuni aspetti più tecnici inerenti tempi e modalità con cui è possibile ottenere la riducibilità della testa lussata (applicazione di tutori dinamici, trazione continua etc.) se la centrazione viene ottenuta senza forzature, dolcemente, questo obiettivo può essere alla nostra portata nei neonati più piccoli (Fig. 15 e 16).

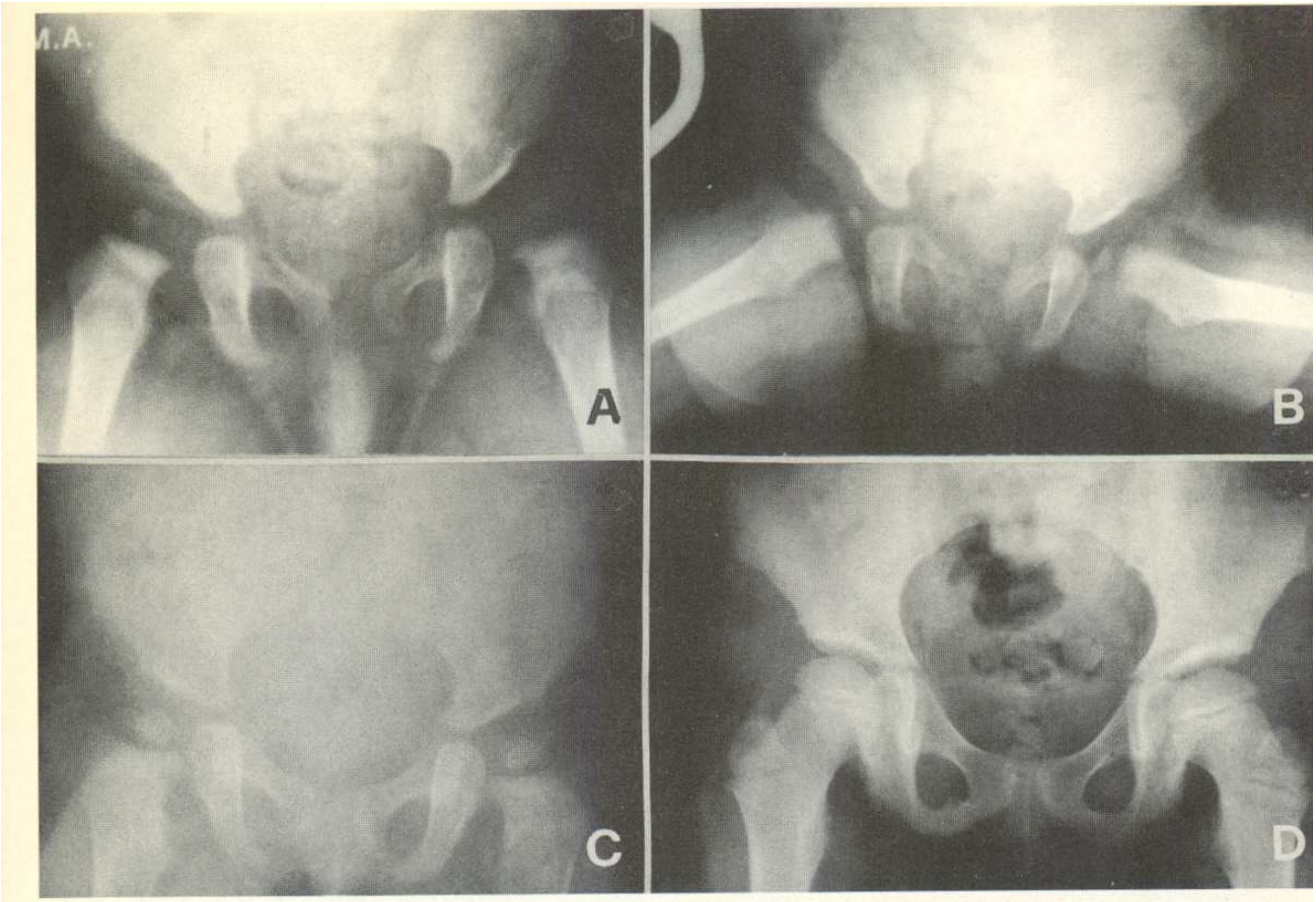


Fig. 3 - A) L.C.A. bilaterale in bambina di quattro mesi. B) Riduzione della L.C.A. in divaricatore. C) Controllo radiografi co ad un anno. D) Controllo a sette anni (completo ripristino della morfologia e dei rapporti articolari).

Fig. 15: (tratto da “Il trattamento della LCA con divaricatore di Putti” S. Turra, M. Ortolani, C. Gigante, 1992)

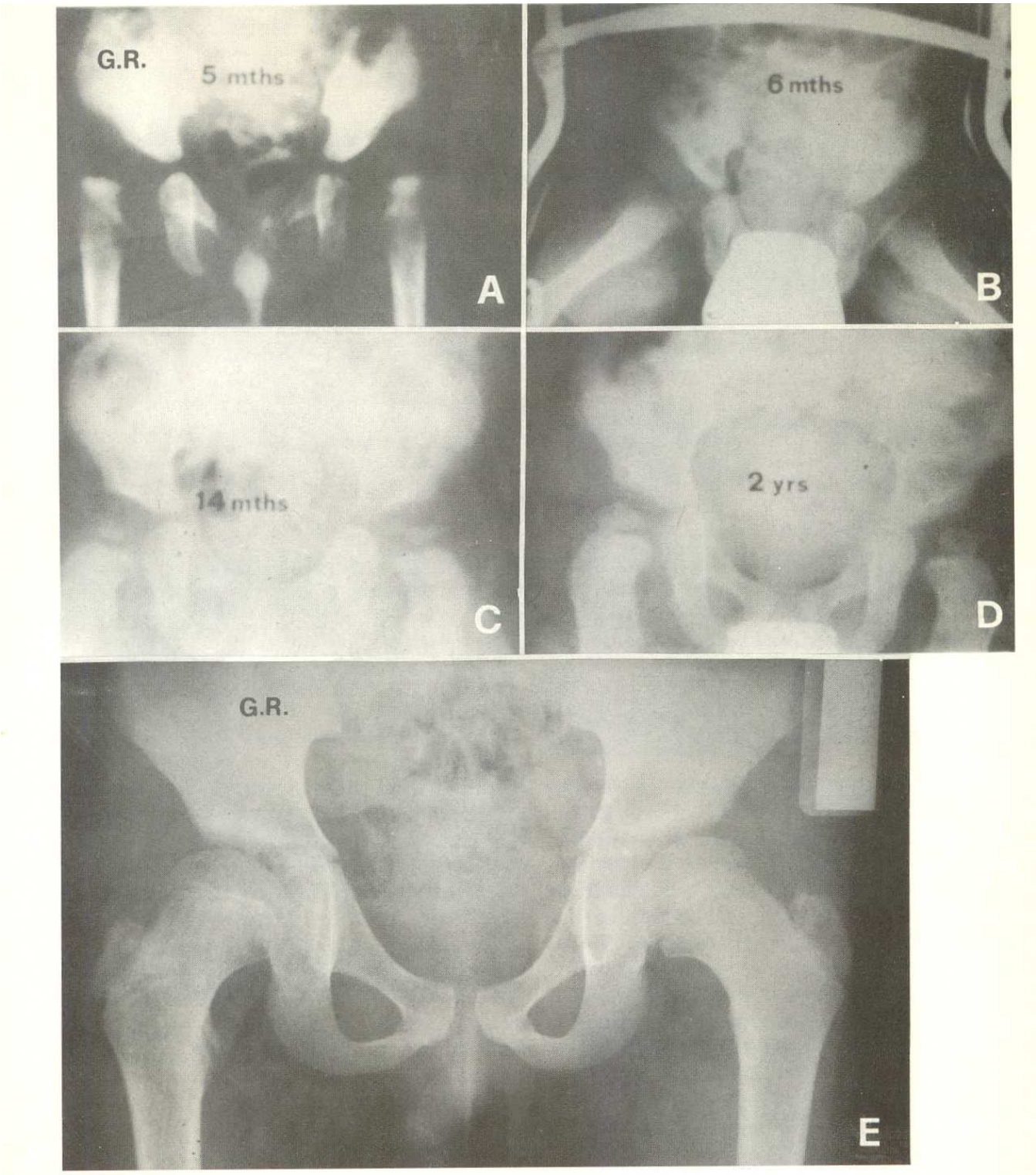


Fig. 4 - A) Grave L.C.A. bilaterale in paziente di sesso maschile (quinto mese). B) Riduzione in divaricatore dopo trazione continua. C-D) Risultato ottimo (controllo al 14° ed al 24° mese). E) Completa normalizzazione dei rapporti articolari bilateralmente del medesimo paziente.

Fig. 16: (tratto da “Il trattamento della LCA con divaricatore di Putti” S. Turra, M. Ortolani, C. Gigante, 1992)

Questi brillanti risultati sono però tanto più difficili da ottenere quanto maggiore è l'età del bambino. Le maggiori difficoltà di trattamento riscontrate nei casi diagnosticati tardivamente dipendono da molti fattori. Tra questi un ruolo determinante è svolto dalla:

1) progressiva e crescente cranializzazione (spostamento verso l'alto) della dislocazione della testa del femore che diviene irriducibile

2) diminuzione con il crescere dell'età delle capacità di rimodellamento spontaneo dell'anca

Esistono inoltre rare e gravi forme di lussazione , cosiddette embrionali o teratologiche, in cui l'anca è ostinatamente irriducibile sin dalla nascita e che richiedono di norma il trattamento chirurgico.

Quando è necessario il trattamento chirurgico?

In estrema sintesi, e dovendo necessariamente semplificare, possiamo dire che l'intervento si rende necessario quando fallisce o non è praticabile il corretto riposizionamento incruento (la riduzione per manovre esterne) della testa femorale nel suo acetabolo. In alcune situazioni la chirurgia può inoltre costituire il necessario completamento di un trattamento conservativo quando questo non ha consentito di a portare a completa normalizzazione l'anatomia articolare dell'anca.

Nelle figure seguenti alcuni casi di lussazione congenita dell'anca che è stato necessario trattare con la chirurgia (Fig. 17 A,B,C) (Fig. 18 A,B).

Fig. 17 A : Bambina di 18 mesi con mancata diagnosi di lussazione congenita dell'anca destra alla nascita

Fig. 17B : riduzione chirurgica della testa del femore associata ad osteotomia del bacino (eseguita per diminuire l'eccessiva inclinazione del tetto acetabolare)

Fig. 17C: stesso caso della figura precedente all'età di 4 anni. Piena normalizzazione della anatomia radiografica dell'anca destra.

Fig. 18 A: Bambina di 8 anni. Mancata diagnosi alla nascita di lussazione congenita bilaterale dell'anca.

Fig. 18 B: Riduzione chirurgica in 2 tempi della lussazione ottenuta grazie al contestuale accorciamento del femore.

I CATTIVI RISULTATI

I risultati della chirurgia eseguita da mani esperte in centri di riferimento di Ortopedia Pediatrica sono frequentemente, ma non sempre, soddisfacenti. Con percentuale molto variabile nelle diverse casistiche può essere talvolta necessario ripetere la chirurgia per perfezionare il risultato (Fig. 19 A,B,C)

Fig. 19A: diagnosi di LCA sinistra in bambino di 15 mesi. Intervento di riduzione chirurgica seguito da confezionamento di apparecchio gessato

Fig. 19B: dopo 18 mesi apprezzabile insufficiente copertura della testa del femore per persistente lieve deformità del collo femorale. Risultato che non può essere considerato soddisfacente.

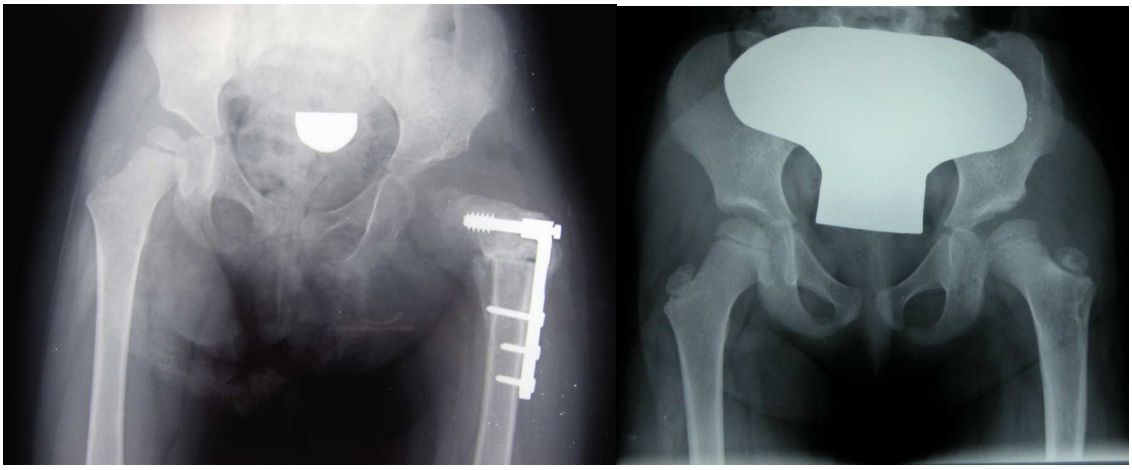


Fig. 19C: dopo intervento di osteotomia femorale varizzante e derotante si ottiene una progressiva normalizzazione della anatomia radiografica dell'anca sinistra dopo soli 15 mesi.

In altri casi, dopo la riduzione chirurgica, la testa del femore può, per motivi diversi, rilussarsi (questa evenienza è riportata in Letteratura con una frequenza che va dal 4% all'11% delle anche operate).

Un'altra, per certi versi più temibile complicanza, è la cosiddetta "osteocondrite post-riduttiva". Di cosa si tratta?

Quando la riduzione è difficoltosa, quando il mantenimento della centrazione dell'anca richiede la assunzione di posizioni di estreme, oltre che per altre numerose ed altrettanto controverse ragioni, possono prodursi dei disturbi della circolazione del sangue nella testa del femore. Ne consegue un difetto di ossigenazione che comporta un infarto osseo . Questo infarto produce la morte delle cellule dell'osso (osteociti) e può essere complicato da una persistente deformità della testa femorale (Fig. 20 A,B,C,D). Nel tempo intervengono fenomeni di riparazione ma non sempre la guarigione avviene in modo soddisfacente, potendo infatti residuare un grado variabile di deformità della testa. A sua volta la compromissione della sfericità della testa del femore può generare un difetto di congruenza articolare che espone nel tempo l'articolazione dell'anca a precoci alterazioni degenerative (artrosi giovanile secondaria).

Fig. 20 A,B: Lussazione congenita dell'anca sinistra sottoposta a riduzione chirurgica (A).

Nella radiografia sinistra eseguita qualche mese dopo l'intervento (B) si può notare una testa femorale ingrandita ed appiattita (osteocondrite post riduttiva)

Fig. 20 C,D: persistenza a fine accrescimento di lievi alterazioni dell'anca sinistra

(da Chang Gung Med J, 2011, 34:84-92)

CONCLUSIONI

La displasia o lussazione congenita dell'anca è una malformazione relativamente comune che va sospettata in ogni neonato che presenti fattori di predisposizione quali familiarità e presentazione podalica. Nella maggior parte dei casi una accurata valutazione clinica eseguita dal neonatologo o dall'ortopedico pediatrico al nido (ricerca del segno dello scatto di Ortolani) consente di fare la diagnosi su base clinica. Tuttavia, non essendo rari i casi di riscontro della patologia anche in neonati non predisposti, e potendo essere mancata la diagnosi clinica alla nascita (falsa negatività della manovra di Ortolani), la Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica si sente di consigliare l'esecuzione dell'ecografia delle anche in tutti i neonati entro la 6° - 8° settimana di vita. Curare questa malformazione e restituire piena normalità all'anca displasica è possibile.

Questo ambizioso risultato non è però né semplice né scontato. Molti sono i fattori che condizionano la prognosi. Tra questi grande rilievo assumono:

- la gravità iniziale della malformazione
- la tempestività della diagnosi
- l'appropriatezza del trattamento

Le migliori garanzie di successo si hanno nei casi diagnosticati ed adeguatamente trattati alla nascita (Fig. 21 A,B,C)

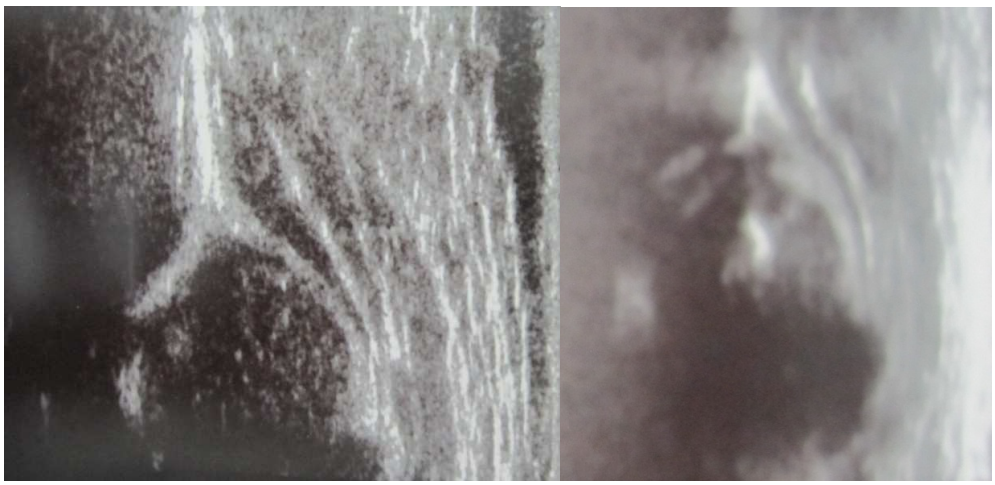


Fig. 21 A,B: Anca displasica trattata alla nascita con cuscino divaricatore morbido e perfettamente normalizzata dopo 3 mesi

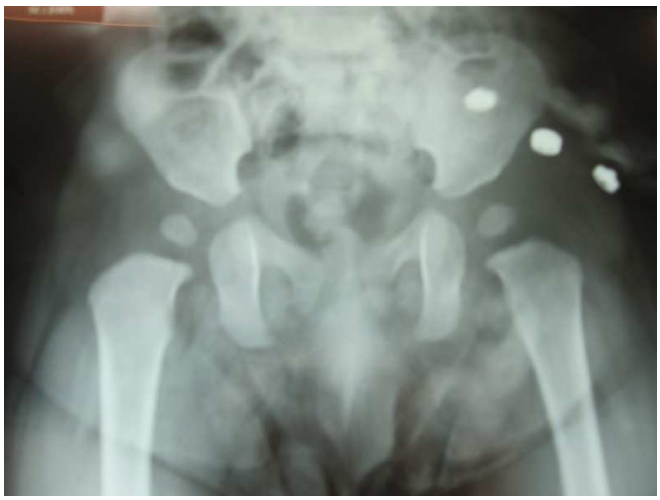


Fig. 21 C: Lo stesso bambino all'età di 10 mesi. L'anca precedentemente displasica è indistinguibile da quella normale.

Nel caso di diagnosi tardiva, in alcuni casi fatta anche dopo l'anno di età, si rende invece necessario un percorso di cura molto più impegnativo e di norma chirurgico. Un percorso dal quale non si può prescindere, che va fatto riponendo consapevole fiducia nel medico curante, sapendo tuttavia che non sempre, per ragioni anatomiche e biologiche, la piena normalizzazione della morfologia e della funzione articolare è alla portata del chirurgo ortopedico.