

Bollettino d'informazioni ortopedia pediatrica

Morbo di Perthes

(Sinonimi: Malattia di Legg-Calvè-Perthes, necrosi avascolare della testa del femore infantile oppure giovanile)

Il termine Morbo di Perthes descrive una malattia (condizione) infantile dell'anca. Si tratta di un'interruzione dell'apporto di sangue alla testa del femore, di conseguenza le cellule ossee e cartilaginee locali muoiono (necrosi avascolare). La testa del femore indebolita si deforma aumentando il rischio di un'artrosi precoce.

Quali sintomi vengono osservati nel contesto di questa malattia dell'anca?

Sintomi comuni comprendono:

- andatura zoppicante
- dolori all'anca, alla coscia oppure al ginocchio
- limitazione dell'arco di movimento dell'anca, soprattutto movimenti di abduzione e rotazione

In quale età si manifesta tipicamente il morbo di Perthes?

Nell'età prescolare

Si tratta comunque di una causa rara di dolori all'anca.

Quali sono le cause del disturbo dell'apporto di sangue alla testa del femore?

Una causa univoca non è conosciuta, tuttavia si suggerisce che malformazioni vascolari, disturbi della coagulazione, problemi ormonali oppure aumenti della pressione nell'anca potrebbero essere possibili fattori. Esiste anche un'ipotesi genetica (fratelli hanno un rischio superiore).

Quali cambiamenti all'anca vengono osservati?

- versamento articolare
- deformazione dell'anca
- limitazione del movimento dell'anca permanente
- accorciamento della gamba, andatura zoppicante
- usura precoce dell'articolazione (artrosi dell'anca)

Quali misure diagnostiche sono necessarie?

- anamnesi del percorso dei sintomi
- esame clinico del paziente
- radiografie dell'anca
- a volte una risonanza magnetica per determinare una fase iniziale della malattia

In quali fasi si evolve il morbo di Perthes?

La causa della malattia non è curabile.

Con l'aiuto delle radiografie è possibile distinguere diversi stadi di evoluzione della malattia, che può durare nel complesso mesi e anni.

Fino al raggiungimento della fase di riossificazione si fanno controlli clinici e radiologici ogni 3-6 mesi.

Non è possibile influenzare il percorso della malattia nel tempo.

Quali sono le opzioni terapeutiche del morbo di Perthes?

Gli obiettivi primari della terapia sono il ripristinamento del movimento dell'anca e della congruenza articolare al fine di evitare una deformità della testa dell'anca e un'artrosi precoce. Per raggiungere questo scopo esistono diverse possibilità di trattamento.

Noi raccomandiamo:

1. Trattamento non chirurgico:

alleviamento dei dolori, uso di stampelle per ridurre il carico

sull'articolazione e limitazione di attività sportive (anche se indolori!).

Attività che non richiedono un eccessivo carico dell'anca come il nuoto, andare in bicicletta o piccole passeggiate sono ancora possibili.

Fisioterapia aiuta a mantenere/ ripristinare l'ampiezza del movimento dell'anca (soprattutto l'abduzione e la rotazione interna), a migliorare l'andamento e rinforzare la muscolatura stabilizzante dell'articolazione.

2. Trattamento chirurgico

Se il trattamento conservativo non è sufficiente a migliorare il movimento dell'anca si può eseguire una procedura chirurgica minore: un'incisione (tenotomia) del muscolo adduttore lungo.

Le procedure chirurgiche più comuni per ristabilire il corretto allineamento delle ossa dell'anca sono le osteotomie correttive all'acetabolo e al femore.

Una posizione corretta della testa del femore all'interno dell'acetabolo contribuisce al mantenimento della forma arrotondata della testa femorale durante la fase di riossificazione.

A volte è necessario chiudere precocemente le cartilagini di accrescimento (epifisiodesi) situate all'origine dei muscoli abduttori per migliorare il braccio di leva della muscolatura ed evitare un'andatura zoppicante.

Una deformità della testa del femore una volta raggiunta la guarigione del morbo di Perthes può risultare in una lesione del labbro acetabolare dell'anca dovuto ad una protrusione ossea. In questi casi si possono eventualmente eseguire in età giovanile oppure adulta, trattamenti artroscopici o chirurgici per migliorare la forma della testa del femore.

Casi invece di lesione avanzata dell'anca con artrosi richiedono la sostituzione con una protesi.

I diversi metodi chirurgici vengono valutati a seconda della deformità dell'anca e dell'età del paziente.

Qual è la prognosi del morbo di Perthes?

La prognosi a lungo termine è correlata al decorso della malattia, la congruenza femoro-acetabolare e l'ampiezza del movimento dell'articolazione.

Il fattore più importante sembra essere l'età dei bambini al momento dei primi sintomi: più grandi sono i pazienti al momento della diagnosi più si osservano percorsi / esiti difficili. Sia la formazione di cambiamenti ossei al margine esterno della testa del femore

deformato, che la riduzione della capacità di abduzione della gamba hanno una prognosi sfavorevole.

Fig. 1a, 1b: destra anca normale, sinistra anca afflitta dal morbo di Perthes

Fig. 2: immagine schematica di un'anca deformata con morbo di Perthes in mezzo (2b) nel suo acetabolo (giallo), anca sana in posizione neutrale (2°) e in abduzione(2c)

Bollettino d'informazioni ortopedia pediatrica

Displasia evolutiva dell'anca (DEA) o lussazione congenita dell'anca

La displasia dell'anca è una condizione evolutiva (prima della nascita) dell'articolazione dell'anca in cui la testa del femore non mostra una copertura corretta nell'articolazione dovuta a un'insufficiente formazione dell'acetabolo.

Dato che la testa del femore non è mantenuta saldamente in posizione può diventare suscettibile a una sublussazione o lussazione (dislocazione), ovvero può uscire dalla tasca acetabolare.

La displasia evolutiva dell'anca rappresenta una delle patologie congenite scheletriche più frequenti.

Le femmine sono affette più frequentemente rispetto ai maschi.

Come viene a mancare la formazione corretta dell'anca nei neonati?

Nei neonati l'articolazione dell'anca è costituita soprattutto da cartilagine. Nel corso dell'evoluzione fisiologica dei bambini (3 - 9 mesi) la sostanza cartilaginea viene sostituita progressivamente da sostanza ossea. Ciò avviene sia nell'acetabolo, sia nella testa dell'anca (femore). Condizione necessaria per l'ossificazione fisiologica è la posizione corretta della testa femorale all'interno del suo acetabolo.

Quali problemi derivano dalla displasia evolutiva dell'anca a corto- e lungo termine?

La formazione dell'acetabolo e della testa femorale possono essere insufficienti per quanto riguarda la forma e la grandezza dell'articolazione, influenzando negativamente la funzione dell'anca e predisponendo a una lesione femorale (artrosi nell'età adulta).

Quali sono le cause e fattori di rischio che predispongono alla displasia dell'anca?

Le cause della displasia dell'anca sono multifattoriali. Una delle concause sembra essere l'oligoidramnios, cioè lo scarso volume di liquido amniotico che crea una mancanza di spazio per il neonato e una predisposizione genetica.

Come viene fatta la diagnosi di una displasia evolutiva dell'anca?

Il pediatra esamina clinicamente l'anca da tutti i bambini (lattanti) nelle prime settimane di vita (1.-4. settimana). La validità di questa ispezione è limitata, ma comunque utile come prima misura.

Anomalie dell'esame clinico possono essere le seguenti:

- Asimmetria delle pliche cutanee all'interno della coscia e ai glutei
- Posizione della gamba, del bacino e della schiena asimmetrica
- Limitazione, asimmetria della motilità / abduzione delle gambe
- Instabilità dell'anca
- Accorciamento apparente della gamba in questione in caso di lussazione

Accanto alle descritte anomalie dell'esame clinico e la presenza di fattori di rischio l'ecografia delle anche è sempre necessaria e rimane il metodo diagnostico essenziale.

Ecografia

Il medico esamina con un ecografo entrambe le anche del neonato. Per anca (parte) vengono fatte 2 foto dell'ecografia. In base ai valori delle misurazioni effettuate si definiscono gli angoli (Alpha e Beta) con o quali l'anca viene precisamente classificata

nella sua tipologia. A seconda del risultato della classificazione ecografica e della tipologia dell'anca viene intrapresa una terapia adatta oppure eseguiti controlli ecografici.

Esame radiografico

Con l'avanzare dell'età, circa dopo 6-8 mesi può venire effettuato un esame radiografico (Rx bacino). Anche qui è importante posizionare correttamente il bambino. La descrizione del tetto acetabolare avviene di solito con l'angolo AC (acetabolare).

Quando diventa necessaria una terapia della displasia dell'anca e quali sono le terapie?

Se i risultati dell'ecografia non corrispondono alla norma è necessario iniziare una terapia (dal tipo IIa – secondo Graf).

Si possono differenziare le seguenti terapie:

Terapia di supporto alla formazione dell'anca:

Finché la testa femorale è centrata e stabile, è sufficiente la terapia col divaricatore (tutore divaricatore Tübinger vedi Fig. 1; bretelle di Pavlik). La durata della terapia dipende dal grado della displasia e dev'essere continuata fino al raggiungere della morfologia matura, fisiologica del tetto acetabolare, di solito 8-12 settimane. Questo processo viene controllato in intervalli regolari con ulteriori ecografie.

Riduzione chiusa (non chirurgica)

Se invece troviamo un bambino con una displasia e con instabilità della testa femorale o dislocazione femorale è necessaria una terapia di riduzione e contenimento nella fossa acetabolare. Esistono diverse opzioni terapeutiche.

Divaricatore di Pavlik. I movimenti naturali del bambino, una volta infilata le gambe nei dispositivi diventano autocorrettivi e fanno rientrare poco per volta la testa del femore. Svantaggio: l'impostazione corretta soprattutto il suo mantenimento nel tempo sono difficili.

Procedura di riduzione incruenta: trazione progressiva Overhead (vedi Fig. 2). Vengono montate 2 barre al lettino, connesse con una barra trasversale sopra al letto. Alle gambe del bambino vengono applicati cerotti adesivi che a loro volta vengono collegati a dei pesetti. Questi vengono poi aumentati progressivamente per allentare la tensione dei muscoli e preparare la riduzione incruenta della testa femorale.

Terapia di ritenzione successiva

Gesso divaricatore pelvi-podalico Fettweiss. Questo rimane per circa 4 settimane seguito solitamente da un ulteriore tutore divaricatore. La posizione dell'anca dopo la riduzione viene controllata con una risonanza magnetica in sedazione o anestesia.

Riduzione aperta (chirurgica)

Se la riduzione incruenta (non chirurgica) non ha avuto successo si procede con una riduzione cruenta (chirurgica) per riposizionare la testa del femore nella posizione corretta. Al fine di ottenere una stabile riposizione a volte bisogna eseguire correzioni ossee. Il risultato viene di nuovo mantenuto con un gesso divaricatore.

Quali altre terapie esistono per bambini e giovani ragazzi?

In caso una displasia dell'anca non sia stata diagnosticata in età neonatale, saranno necessari trattamenti chirurgici delle ossa (osteotomie) per i bambini più grandi, giovani ragazzi o adulti.

Esistono diversi trattamenti chirurgici al femore e al bacino per migliorare la forma dell'articolazione.

Quando vengono effettuati i controlli?

Tutte le displasie acetabolari, dopo essere state trattate sufficientemente, vengono controllate durante la crescita nell'ambulatorio di ortopedia pediatrica per escludere tempestivamente un raro peggioramento secondario dell'articolazione femorale. I controlli clinici e radiologici avvengono nel momento in cui il bambino inizia a camminare e in seguito all'età di 6 e 12 anni circa.

Fig. 1: maturazione dell'anca nel divaricatore Tübinger (ortesi per flessione e abduzione dell'anca)

Fig. 2: trazione progressiva Overhead dell'anca dislocata

Fig. 3: dislocazione completa dell'anca sinistra

Fig. 4: controllo dopo riduzione chirurgica con osteotomie correttive al femore e bacino