



La chirurgia ricostruttiva nelle malformazioni della mano



Giorgio Pajardi

La chirurgia nelle malformazioni congenite della mano offre buoni risultati, ma la tempistica è fondamentale: il 90% degli interventi è da eseguire entro i primi 12 mesi di vita. Serve poi un team multidisciplinare e altamente qualificato

«Si tratta di alterazioni, più o meno importanti, che possono essere caratterizzate dall'assenza totale della mano o, al contrario, dall'eccesso di elementi, per esempio con la presenza di nove dita nella cosiddetta mano a specchio; oppure possono esserci alterazioni

*dell'asse, come nella mano a 90 gradi, con tutte le possibili variazioni». A inquadrare in questo modo le malformazioni congenite della mano nei bambini è **Giorgio Pajardi**, direttore della Uoc di Chirurgia e riabilitazione della mano all'Ospedale San Giuseppe Multimedica – Università di Milano.*

Purtroppo le malformazioni congenite della mano non sono così rare: «L'incidenza è sempre uguale, una su 1.200 nati vivi – ci ha riferito Pajardi –. Ci sono studi per identificare i geni responsabili e alcune malformazioni sono individuate geneticamente. Ma nella maggior parte dei casi non sono trasmesse dai genitori e si manifestano per un difetto di combinazione del Dna nel bambino stesso, quindi non sono prevenibili neppure teoricamente».

Professor Pajardi, quali sono le malformazioni della mano che pongono i maggiori problemi di trattamento?

Le condizioni più complesse sono quelle in cui si associano ad altre malformazioni dell'organismo, creando quelli che vengono chiamati quadri sindromici. Ad esempio, due terzi dei bambini che non hanno il pollice non presentano altre problematiche e, all'infuori di questa malformazione, sono perfettamente sani; un terzo invece ha altre alterazioni, tipicamente cardiache, intestinali o del quadro ematologico che nel corso degli anni possono predisporre anche a tumori maligni.

In questo caso, la qualità di vita del bambino è oltremodo difficile e compromessa fin dalla nascita e dovrà sottoporsi a un'alternanza di interventi, medici o chirurgici, che dovranno essere messi nella successione ideale per ottenere il miglior risultato. Non c'è una regola generale: non è così scontato che un problema cardiaco debba essere sempre trattato prima di uno alla mano; può essere che il problema cardiaco debba essere mantenuto sotto osservazione per qualche tempo e nel frattempo abbiamo il disco verde per operare e ricostruire il pollice.

C'è dunque una collaborazione tra gli specialisti che a diverso titolo si occupano dei bambini che presentano quadri sindromici?

In passato, quando visitavo un bambino senza un pollice, ero io a domandare ai genitori se era stato visitato dal cardiologo e spesso questo non era avvenuto; oggi anche i bambini sani fanno ampi check up anche e a maggior ragione quelli che presentano malformazioni, e arrivano alla nostra valutazione già perfettamente inquadrati. Questo non vale per i tanti bambini stranieri che visitiamo, ma poi entrano nel circuito sanitario italiano e anche loro vengono inquadrati e trattati nel modo migliore.

C'è dunque una collaborazione tra gli specialisti che a diverso titolo si occupano dei bambini che presentano quadri sindromici, anche se non avviene generalmente all'interno dello stesso ospedale, perché statisticamente è difficile che in una stessa struttura convergano le eccellenze di tutte le specialità. Ma c'è comunque una connessione, può bastare anche un contatto telefonico, ma è essenziale poter coordinare e mettere nella sequenza migliore i diversi interventi.

Si tratta di bambini molto piccoli: la loro condizione viene evidenziata già prima della nascita?

Spesso tutto parte dalle diagnosi prenatali e queste sindromi vengono inquadrare già negli ambulatori di genetica preclinica, che sono presenti nella maggior parte degli ospedali di alto livello. Attraverso una serie di elementi, sono in grado di fare delle diagnosi prenatali abbastanza valide e sicuramente aiutano moltissimo i livelli avanzati di ecografia, che permettono di evidenziare le malformazioni della mano.

Il periodo migliore per vederle va dal secondo mese, quando la mano finisce di formarsi, fino al quarto; poi il bambino cresce, occupa più spazio, si muove meno ed è più difficile visualizzare queste malformazioni.

Cosa si può fare quando le malformazioni vengono individuate nel feto?

Iniziamo col dire che la chirurgia fetale ha avuto dei grossi stop sulle patologie minori, perché c'è ancora una percentuale troppo elevata di induzione di aborti, e un bambino non muore se ha malformazioni nella mano, mentre potrebbe morire se ha problemi cardiaci.

Quindi quello che cambia è che noi facciamo delle visite prenatali e cerchiamo di preparare i genitori riguardo al tipo di limitazioni che potrà avere il loro bambino, sia pure con un margine di interpretazione e di dettaglio legato all'immagine ecografica, che è molto bella ma non sempre chiara. Ci sono casi molto rari in cui un quadro sindromico molto grave può portare la famiglia a decidere per l'aborto. Un esempio è quando c'è una diagnosi di artrogriposi grave, segnalata da vari elementi già intercettati dai pediatri; uno di questi è una ipomobilità del bambino in utero, con una posizione rannicchiata e piegata delle mani e dei piedi, che a differenza di un bambino normale non si muovono; il bambino può avere addirittura una spina bifida e si prefigurebbero futuri problemi di

deambulazione. Evidentemente, l'insieme di questi elementi possono portare a una decisione drastica, ma questa viene generalmente presa ancor prima che i genitori si rivolgano al chirurgo della mano.

Quali possibilità offre oggi la chirurgia?

Dobbiamo innanzitutto ringraziare i nostri maestri; in Italia vorrei citare per tutti il professor **Ezio Morelli** di Legnano, che è stato il mio maestro e ha fatto interventi che ancora oggi stupiscono, nonostante sia passato mezzo secolo. Ma ovviamente le tecniche si sono evolute e oggi disponiamo di tanti strumenti in più.

La sola cosa che non sappiamo fare – e forse è un bene per l'umanità – è di creare quello che non esiste, ma possiamo unicamente ottimizzare e migliorare quello che c'è. Tradotto: possiamo disporre al meglio i "pezzi" che ci sono, la mano storta, le dita fuori posto e altro, possiamo ricombinarli e creare le condizioni per avere la migliore funzionalità possibile. Quando questo non basta, possiamo utilizzare come preziosissima banca i piedi, trasferendo microchirurgicamente le dita che, salvo parzialmente l'alluce, non servono per camminare: se un bambino ha una mano senza dita, posso prendere il secondo dito da entrambi i piedi e trapiantarli nella mano cambiandogli la vita, permettendogli di afferrare, di andare in bicicletta e vivere in un modo quasi normale.

Invece la chirurgia ricostruttiva dà buoni risultati?

Sì, purché vengano rispettate alcune condizioni.

La prima è l'inquadramento precoce del bambino, dato che il 90% degli interventi si fa entro l'anno di vita. C'è un motivo preciso: il cervello codifica il movimento coordinato della mano tra il decimo e il diciottesimo mese di vita, quindi è in grado di imparare a utilizzare lo strumento di cui dispone; poi si può ancora fare ma è tutto più difficile. Inoltre, per un bambino di dieci mesi, non serve neppure la sega, si usa il bisturi anche per l'osso e si sfrutta l'enorme plasticità che hanno i tessuti in quella fase di vita.

La seconda condizione è che vi sia un team in grado di affrontare tutte le tecniche necessarie, dal trapianto microchirurgico all'allungamento osseo, fino alla plastica a piccoli lembi, oltre a un team riabilitativo interno, perché non si può certo pensare di fare l'intervento e inviare il bambino all'Asl per la fisioterapia. Dev'esserci un terapeuta specializzato nella mano, che padroneggi le metodiche riabilitative necessarie e le sappia applicare al bambino, quindi stiamo parlando di figure professionali altamente qualificate.

Poi seguiamo i ragazzi fino alla fine dello sviluppo, perché a volte si rende opportuna una correzione, funzionale o morfologica. È il valore aggiunto del mio reparto: offrire un percorso che metta a disposizione tutte le armi alla famiglia, a cui è richiesto un impegno notevole. Può essere disagiata venire due volte al giorno in reparto per mesi per fare la fisioterapia, però ci sono genitori che dopo essere stati da bravi professionisti sono venuti da noi sapendo che non li abbandoniamo; nel percorso è rigorosamente compresa la parte riabilitativa. Ma non c'è neanche una famiglia che non lo faccia.

Affrontate anche le problematiche di tipo psicologico che pesano sul bambino e sui genitori?

Ci crediamo moltissimo; in reparto abbiamo psicologi e anche una psiconeuromotricista, anello di congiunzione tra il fisioterapista e lo psicologo. Innanzitutto bisogna aiutare i genitori a farsi una ragione delle condizioni del proprio bambino e a essere propositivi, facendosi carico di decisioni che non possono essere rinviate e prese dal figlio stesso quando sarà adulto. Ci sono poi incontri di sostegno prima dell'avvio di ogni nuovo ciclo di vita del paziente, per esempio quando il bambino entra nel contesto scolastico, quanto mai impegnativo per un bambino che non può nascondere la propria malformazione.

Renato Torlaschi

Giornalista *Tabloid di Ortopedia*