CENTRO "MARINO ORTOLANI" PER LA DIAGNOSI PRECOCE E LA TERAPIA DELLA LUSSAZIONE CONGENITA DELL'ANCA

Azienda Ospedaliera – Universitaria di Ferrara, Divisione Pediatrica Direttore: dott. Vincenzo De Sanctis

Responsabile: dott. Giuseppe Atti

Diagnosi e trattamento della Displasia Evolutiva dell'Anca: ruolo dell'esame clinico ed ecografico nella diagnosi precoce

Ferrara 20/10/07

La lussazione congenita dell'anca è conosciuta da moltissimi anni, già lppocrate (460 – 370 a.c.) la descrisse e segnalò che poteva essere congenita, provocata da traumi sull'addome materno avvenuti durante la gravidanza

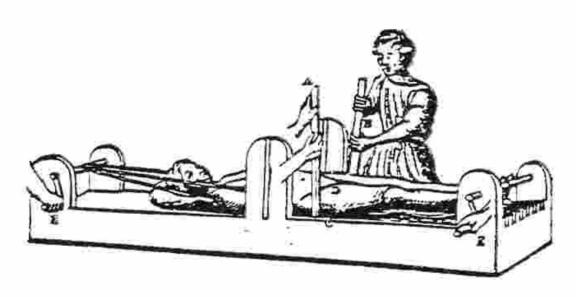


Fig. 4. The bench of Hippocrates illustrated by Andreas a Cruce, Officinia Chirurgica Venetiis, 1596. Reduction of a dislocated hip joint (from Hart, 1952).

DEFINIZIONE

Anche se questa malattia è conosciuta da molto tempo, ancora oggi, non è inquadrata in modo preciso (anatomia-patologica, eziopatogenesi, storia naturale, reale necessità di interventi terapeutici)

E' ben comprensibile, quindi, che le definizioni proposte ed utilizzate per identificare questa malattia siano molte e che, periodicamente, ne vengano proposte delle nuove

- •Prelussazione (aa 30)
- Displasia congenita dell'anca (aa 60)
- •Malattia lussante dell'anca (aa 70)
- Lussazione congenita dell'anca (aa 80)
- Displasia evolutiva dell'anca (aa 90)

Sono definizioni equivalenti, utilizzate in tempi diversi per identificare la

stessa malattia

CONGENITAL HIP DISLOCATION (CDH)

LUSSAZIONE CONGENITA DELL'ANCA (LCA)

"anomalia dell'articolazione coxo-femorale, presente alla nascita, in cui la testa femorale è, o può essere, in parte, o totalmente, dislocata dall'acetabolo"

(definizione proposta negli anni 80 - diagnosi di tipo clinica)

Standing Medical Advisory Committee, Standing Nursing and Midwifery Advisory Committee Working Party for the Secretaries of State for Social Services and Wales.

Screening for the detection of congenital dislocation of the hip.

Arch Dis Child 1986;61(9):921-6.

DEVELOPMENTAL DYSPLASIA OF THE HIP (DDH)

DI SPLASI A EVOLUTI VA DELL'ANCA (DEA)

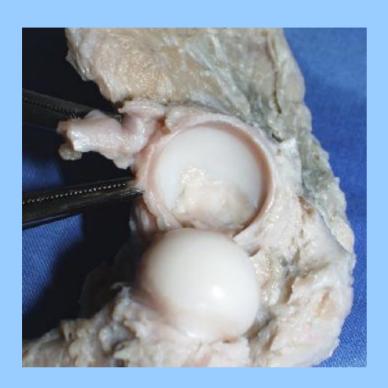
la malattia comprende tutte le anomalie dell'anca infantile caratterizzate da alterazioni della forma e/o dei rapporti dei capi articolari

esistono numerosi quadri clinici: dal semplice appiattimento della cavità acetabolare fino alla dislocazione completa dell'epifisi femorale

di solito la malattia è presente alla nascita ma può manifestarsi anche nelle fasi di sviluppo successive

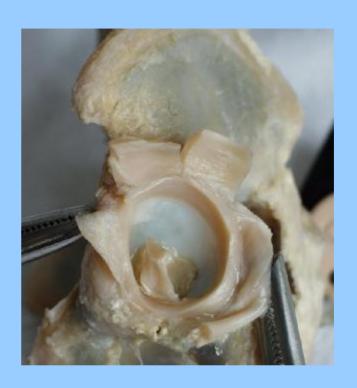
(definizione proposta negli anni 90 - diagnosi di tipo strumentale)

Anca normale



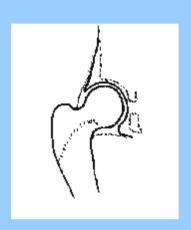
Nel bambino normale l'articolazione dell'anca è costituita da 2 capi articolari acetabolo e testa femorale di forma sferica perfettamente stabili e congruenti fra loro (enartrosi) sono possibili solo movimenti di rotazione

Anca patologica



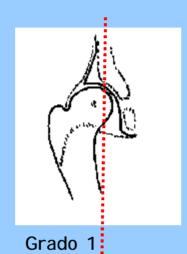
Nel bambino affetto DEA l'acetabolo non ha più la regolare forma emisferica ma risulta appiattito e ovalizzato. La testa femorale è instabile e può compiere anche anomali movimenti di traslazione

Anatomia patologica della DEA secondo Dunn

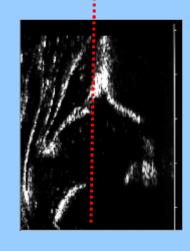


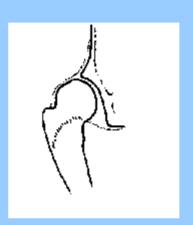
Anca normale



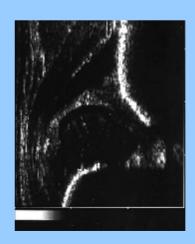


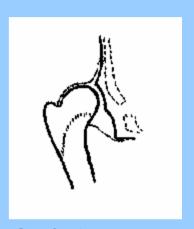
Anca instabile



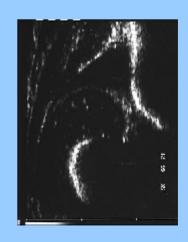


Grado 2
Anca sublussata





Grado 3 Anca lussata



LA DEA E' UNA MALATTIA CON EZIOLOGIA MULTIFATTORIALE

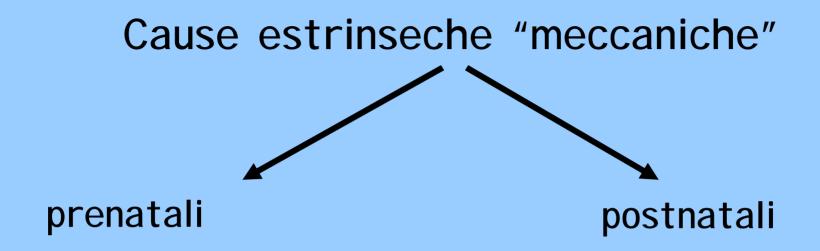


Cause estrinseche

"meccaniche"

(più importanti)

Cause intrinseche "costituzionali" (meno importanti)



presentazione podalica

oligoidramnios

madre primipara

associazione con altre deformità

posture prolungate con arti inferiori mantenuti estesi ed addotti

Cause intrinseche "costituzionali"

- sesso femminile
- familiarità (*)
- •gruppi etnici

(*) Sollazzo V, Bertolani G, Calzolari E, Atti G, Scapoli C.

Ann Hum Genet 2000 Jan;64(Pt 1):51-9

A two-locus model for non-syndromic congenital dysplasia of the hip (CDH)

EZIOPATOGENESI DELLA DEA

cause intrinseche "costituzionali" condizionano un'aumentata instabilità articolare

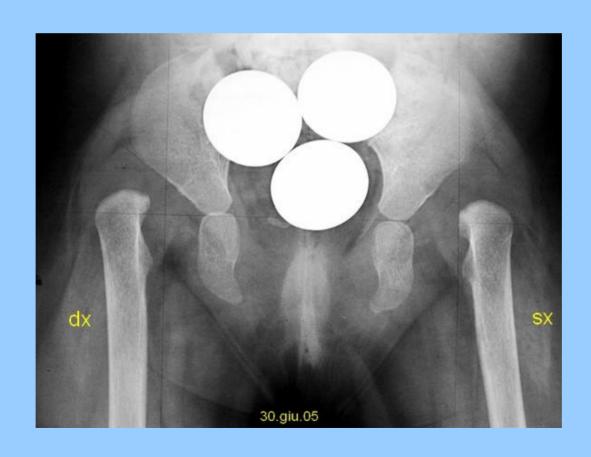
> cause estrinseche "meccaniche" determinano un'alterazione dei normali rapporti articolari

l'alterazione dei normali rapporti articolari dell'anca provoca una progressiva ed ingravescente alterazione della morfologia dell'acetabolo

la testa femorale non più trattenuta in modo stabile all'interno dell'acetabolo se ne allontana progressivamente

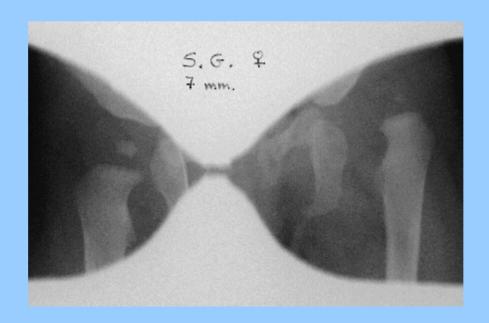
sublussazione, lussazione completa

La displasia evolutiva dell'anca rappresenta la più frequente anomalia dell'apparato scheletrico rilevabile alla nascita



I vecchi lavori della letteratura anglosassone riportano una frequenza della malattia pari allo 0.1-0.2 % (periodo pre screening di massa)

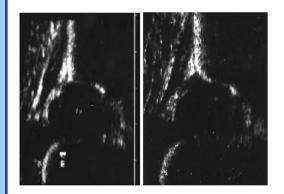
Va precisato che questo valore si riferisce solo ai casi gravi della malattia, cioè a quei bambini con lussazione dell'anca completa che venivano diagnosticati dopo l'inizio della deambulazione e che quasi sempre richiedevano terapie cruente



Se si accetta come valida la nuova definizione della malattia (DEA: tutte le anomalie dell'anca infantile caratterizzate da alterazioni della forma e/o dei rapporti dei capi articolari, esistono numerosi quadri clinici: dal semplice appiattimento della cavità acetabolare fino alla dislocazione completa dell'epifisi femorale)

Anche normali

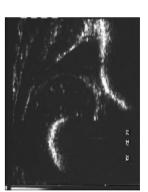
anche con DEA











è ovvio che una frequenza della malattia pari ollo 0.1-0.2% non può essere accettato come quella "vera"

Epidemiologia della DEA a Ferrara

Criterio diagnostico di tipo clinico bambini con "scatto" positivo

Ortolani (1954-1971)

0.4%

Vigi (1974)

0.77%

Atti (1984-1994) (*)

1.03%

(*) 10850 nuovi nati

Epidemiologia della DEA a Ferrara

Criterio diagnostico di tipo ecografico

screening ecografico eseguito a 8122 bambini
(1992-99)

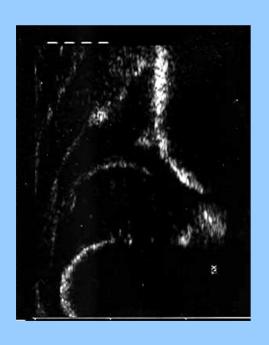
Tipo ecografico	n. bambini	%
1	7304	89.9
2a+	427	5.3
2a-	258	3.2
2b	12	0.1
С	56	0.7
D	43	0.5
3	22	0.3
totale	8122	100.0

alterazioni ecografiche gravi e intermedie = 1.5%

Storia naturale della DEA non curata

I bambini affetti da forme gravi di DEA

segno di Ortolani positivo, eco di tipo 4, rx con lussazione completa) se non vengono curati continueranno ad essere lussati e zoppicheranno all'inizio della deambulazione







Storia naturale della DEA non curata

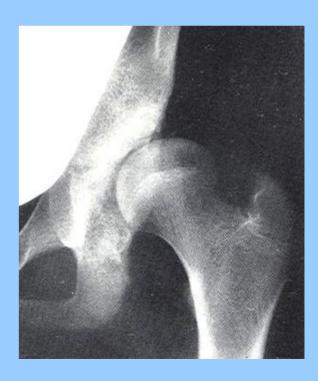
I bambini affetti da forme meno gravi di DEA

segno di Barlow positivo, eco di tipo C, D, 3; rx con displasia dell'acetabolo e sublussazione della testa femorale

se non eseguono la terapia avranno una coxartrosi precoce (questa evoluzione viene riportata da molti lavori ma non è stata dimostrata con i criteri richiesti dall' EBM)





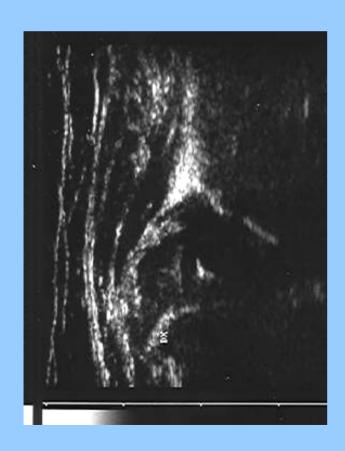


Storia naturale della DEA non curata

I bambini affetti da forme lievi di DEA

esame clinico negativo; eco di tipo 2a-, 2b; rx con lieve displasia dell'acetabolo e lieve lateralizzazione della testa femorale

se non eseguono la terapia avranno: ???





Evoluzione da adulto ???

....secondo gli ortopedici dell'adulto

il 50% delle coxartrosi che richiedono un intervento di artroprotesi dell'anca sono secondarie ad una DEA non perfettamente guarita

La diagnosi e la terapia precoce assicurano i migliori risultati nella cura della DEA

Quando la terapia della DEA inizia precocemente (entro il 1° mese di vita):

- ·la maggior parte dei bambini guariscono completamente
- •si riducono le complicanze iatrogene
- ·le cure risultano più semplici e più brevi

RISULTATI DELLA DIAGNOSI PRECOCE

Femmina

1° genita

nessun fattore di rischio per la DEA

il neonatologo rileva uno "scatto" bilaterale alle anche già alla prima visita

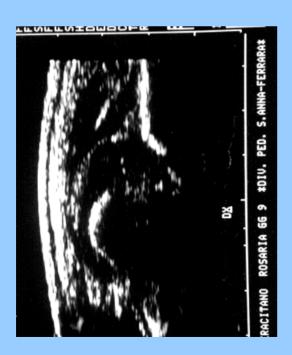


All'età di 9 giorni la bambina viene visitata al Centro della LCA di Ferrara

ANCA DX

EO: scatto di uscita

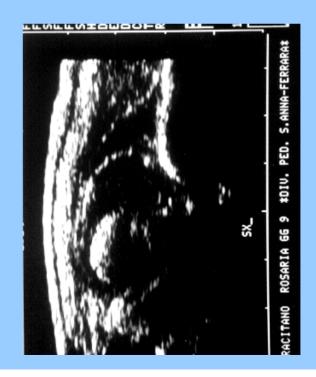
ECO: tipo 3



ANCA SX

EO: scatto di entrata

ECO: tipo 4



Viene immediatamente applicato un divaricatore in neoprene modello Ferrara

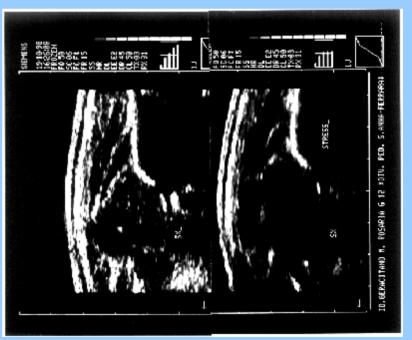


Dopo 3 giorni di terapia lo scatto non è più rilevabile

L'ecografia dimostra una buona riduzione di entrambe le teste femorali all'interno delle cavità acetabolari sia a riposo che sotto stress

Si prosegue la terapia col divaricatore in neoprene





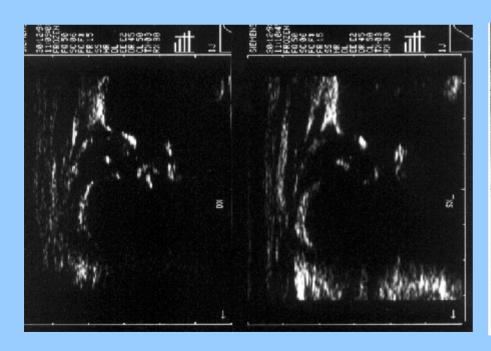
dx

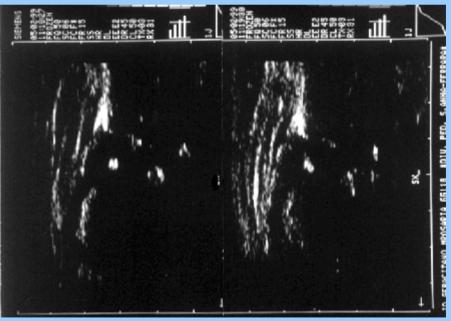
SX

La bambina prosegue la terapia senza problemi

eco a 3 mesi: anche immature

eco a 4 mesi: anche normale





 α 57° α 59° α 68° α 70°

All'età di 4 mesi la bambina inizia ad indossare il divaricatore solo 12 ore/die a.n. q mm 4

All'età di 5 mesi si sospende l'uso del divaricatore



La radiografia del bacino eseguita all'età di 7 mesi conferma la completa guarigione della DEA

La bambina inizia a deambulare regolarmente all'età di 13 mesi





RISULTATI DELLA DIAGNOSI TARDIVA

Femmina, 2° genita

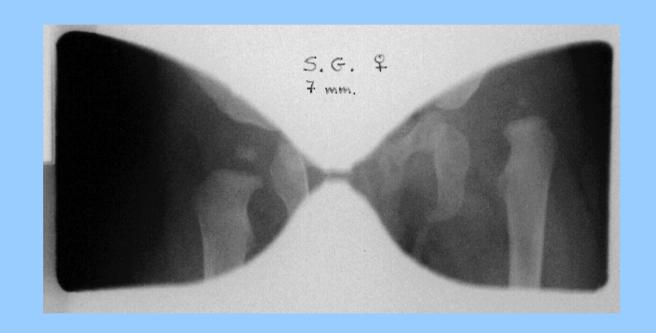
Nessun fattore di rischio per DEA

Esame clinico delle anche alla nascita riferito "negativo"

Esame clinico delle anche in occasione di tutte le visite pediatriche effettuate nei primi 6 mesi di vita riferito sempre "negativo"

Allo screening radiografico della DEA, eseguito come routine all'età di 6 mesi

Anca destra:
normale
Anca sinistra:
lussazione
completa
dell'epifisi
femorale con
acetabolo piatto



La bambina esegue la prima visita al Centro della LCA di Ferrara a mesi 6 e ½

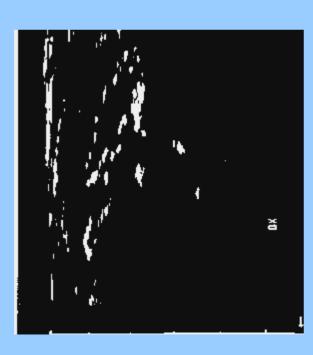
ESAME CLINICO

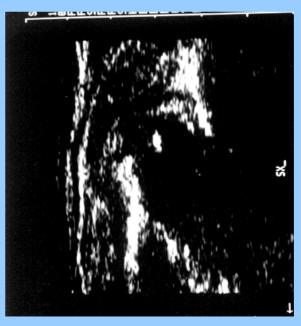
Sx: blocco articolare, segno di Galazzi positivo

Dx: normale

ECO ANCHE:

Dx tipo 1





Sx tipo 4

La bambina viene ricoverata e posta in trazione a cerotto agli arti inferiori (per 30 giorni)



Dopo 30 giorni di trazione con la manovra di "Ortolani" si riesce a ridurre la testa del femore all'interno dell'acetabolo (si apprezza lo scatto di entrata a sx)

All'età di 8 mesi, in narcosi, viene confezionato un apparecchio gessato pelvi podalico



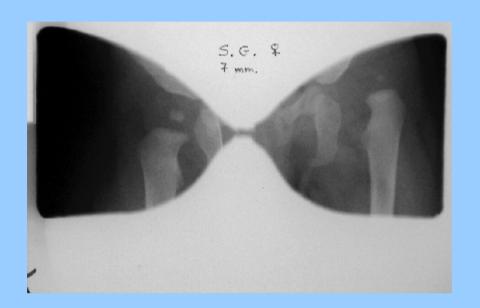
All'età di 9 mesi e 1/2, in narcosi viene confezionato un secondo apparecchio gessato

Dall'età di 11 mesi fino a 20 mesi la terapia viene proseguita con un divaricatore di Milgram

All'età di 21 mesi la bambina inizia a deambulare autonomamente

La terapia si protrae complessivamente per 13 mesi

Evoluzione favorevole







Purtroppo non tutte le diagnosi tardive di DEA hanno un'evoluzione favorevole



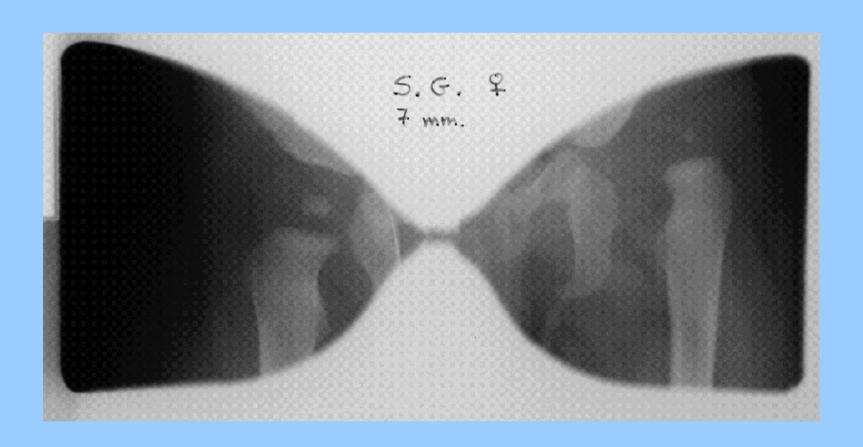


E' quindi opportuno (necessario) diagnosticare precocemente tutti i bambini affetti da DEA

La diagnosi della DEA può essere fatta con:

- •L'esame radiografico
- •L'esame clinico
- •L'esame con ultrasuoni

L'esame radiografico ha avuto, ed ha ancora oggi, un ruolo nella diagnosi della DEA



Lo screening radiografico, è stato raccomandato ed eseguito per molti anni

Questo programma di screening si è dimostrato molto utile per anticipare al 4°-5° mese di vita la diagnosi e l'inizio della terapia della DEA

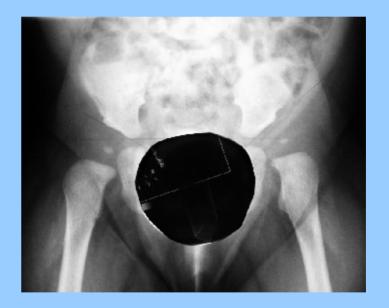
Oggi, però, la radiografia del bacino non è più proponibile come test di screening della DEA perché:

- •Non è innocua (utilizza radiazioni ionizzanti)
- Non consente una diagnosi realmente precoce
- •Non è accettata dalla popolazione

La radiografia del bacino ha ancora un ruolo ma prevalentemente come accertamento diagnostico di 2° livello per decidere se prescrivere o meno la terapia nei bambini che presentano alterazioni ecografiche delle anche di gravità modesta



Eco anca sx: tipo 2b (a 57°) Lieve ritardo di ossificazione



Rx: displasia anca sx
Si prescrive la terapia con divaricatore
di Milgram

L'esame clinico delle anche consente di identificare precocemente i bambini affetti da DEA



Prof. Marino Ortolani - Divisione Pediatrica di Ferrara 1929 - 1972

La manovra semeiologica descritta da Ortolani è ancora molto importante perchè:

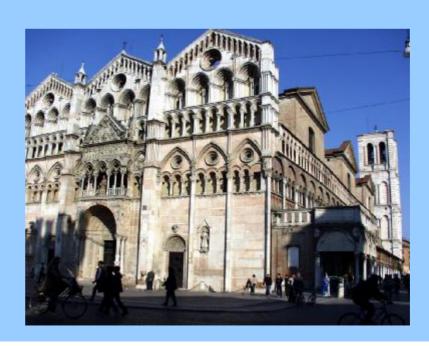
1.consente la diagnosi della "lussazione congenita dell'anca" fin dal primo giorno di vita

2.Consente di iniziare le cure **precocemente**



Per primo nel mondo il Prof. Marino Ortolani attuò a Ferrara fin dagli anni 30 un programma di screening per la diagnosi clinica precoce della lussazione congenita dell'anca con la ricerca del "segno dello scatto"





20 Ottobre 2007

Ancora oggi l'esame clinico continua ad avere un ruolo fondamentale per assicurare una diagnosi precoce della DEA

Per essere affidabile, però, deve essere eseguito da personale addestrato ed esperto



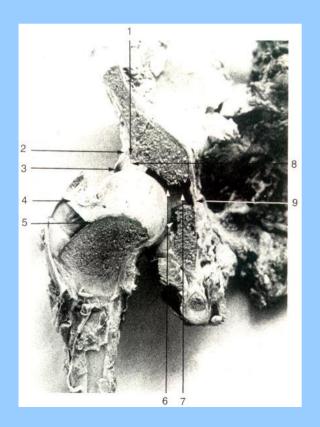
Esame ecografico

Rappresenta
la novità più
importante
degli ultimi
anni per la
diagnosi
precoce della
DEA

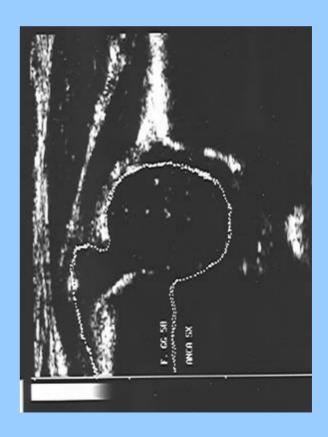




L'esame ecografico delle anche infantili, eseguito con sonde lineari ad alta frequenza (10-7.5 MHz) consente di visualizzare con precisione tutti i componenti, mineralizzati e non, dell'anca infantile fin dai primi giorni di vita







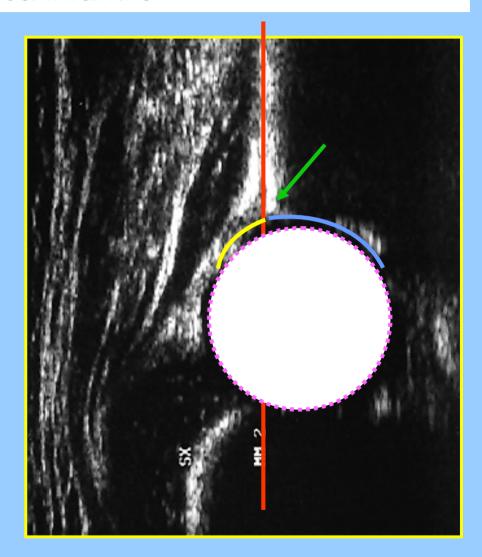
L'esame ecografico ci descrive con precisione la morfologia dell'anca infantile

 1 - La localizzazione della testa femorale rispetto alla cavità acetabolare

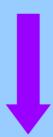
2 - La morfologia della componente ossificata della cavità acetabolare

3 - La morfologia della componente cartilaginea del tetto acetabolare

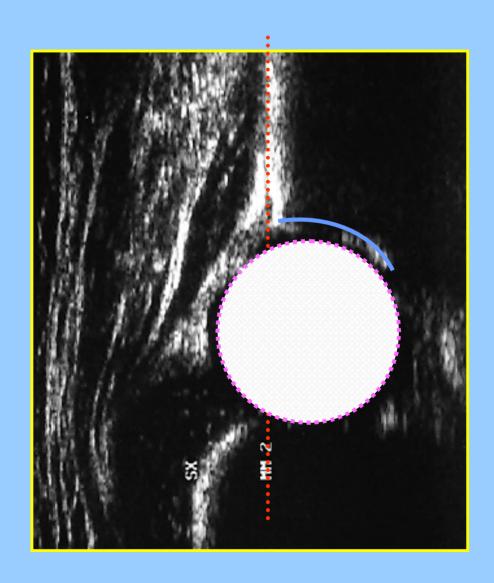
4 - La morfologia del ciglio osseo



La testa femorale è coperta dal tetto osseo per ¾



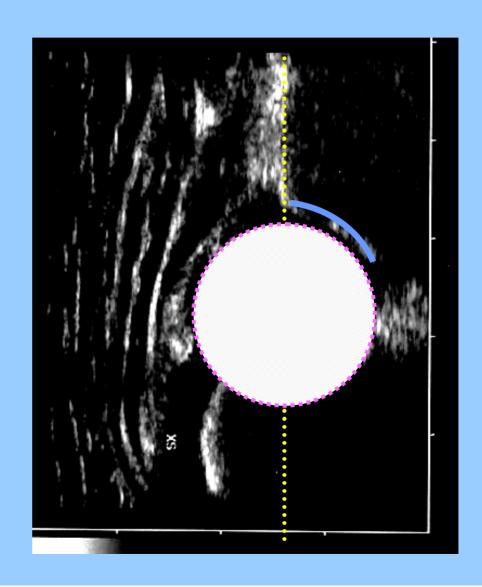
"la testa femorale è ben centrata"



La testa femorale è coperta per 1/2 dal tetto osseo



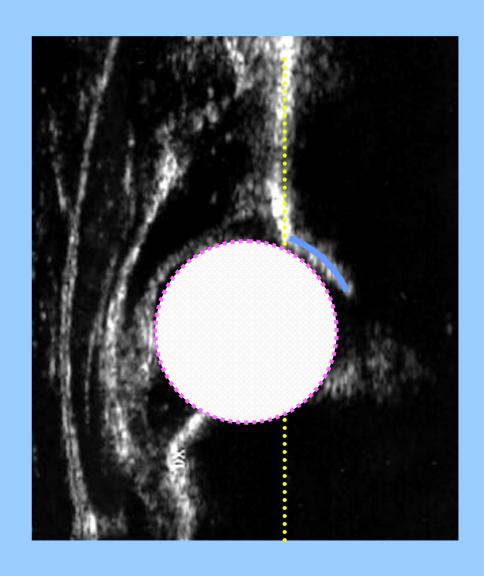
"la testa femorale è lateralizzata"



La testa femorale è coperta per ¼ dal tetto osseo



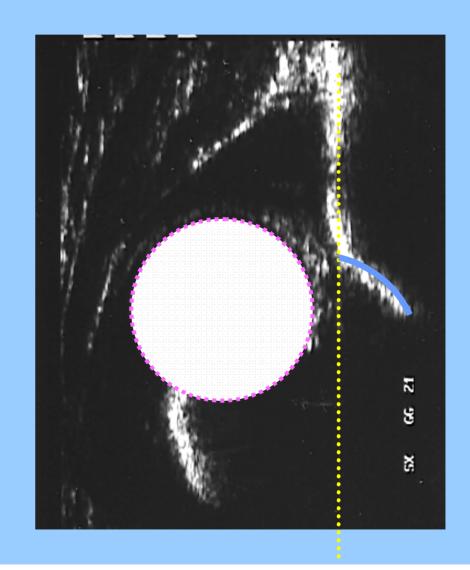
"la testa femorale è sublussata"



La testa femorale non è coperta dal tetto osseo



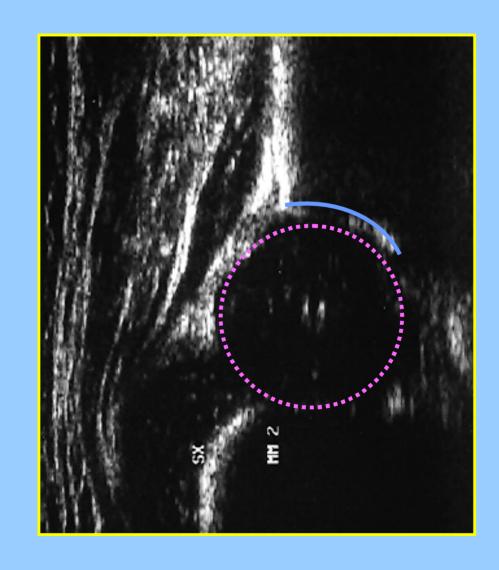
"la testa femorale è dislocata"



Il tetto acetabolare osseo è profondo concavo e avvolgente



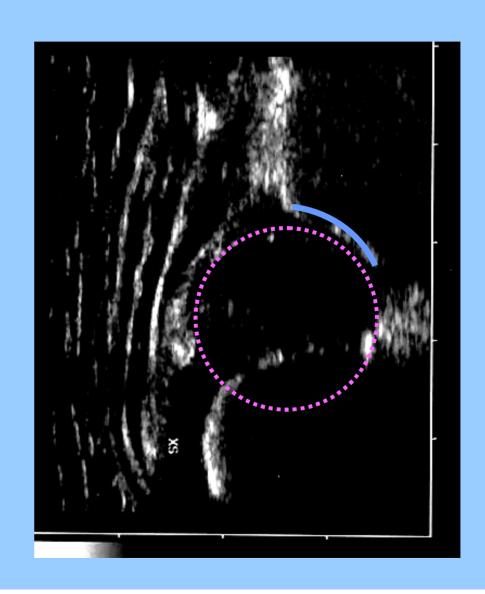
"il tetto acetabolare osseo è ben conformato"



Il tetto acetabolare osseo non è profondo ed è poco avvolgente



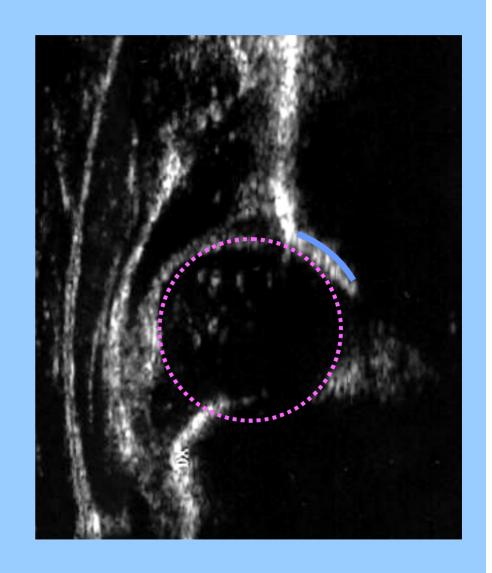
il tetto acetabolare osseo è "poco conformato"



Il tetto acetabolare osseo è appiattito e svasato



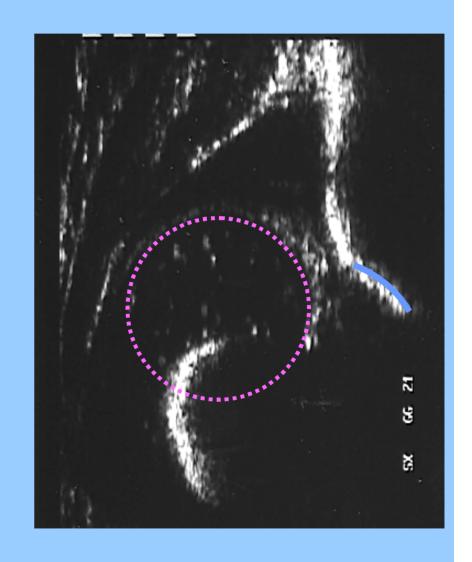
il tetto acetabolare osseo è "insufficiente"



Il tetto acetabolare osseo è disabitato



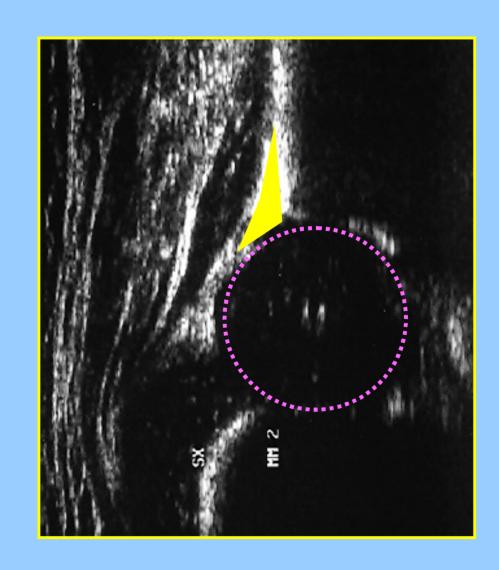
il tetto acetabolare osseo è "disabitato"



Descrizione della conformazione della porzione cartilaginea del tetto acetabolare

Il tetto cartilagineo è coprente, inclinato in basso, trattiene la testa femorale all'interno dell'acetabolo

"Il tetto cartilagineo è coprente e sottile"



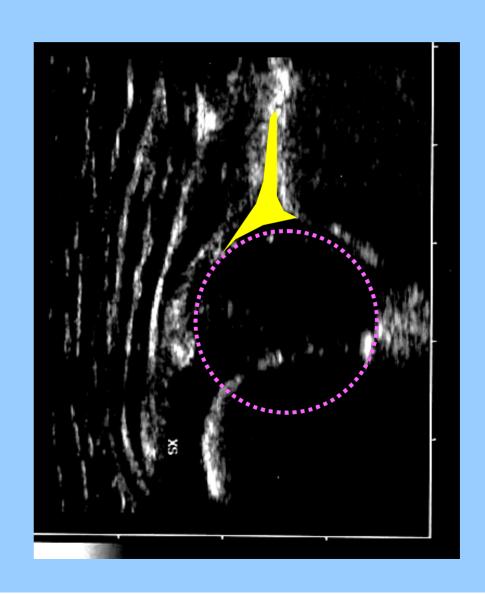
Descrizione della conformazione della porzione

cartilaginea del tetto acetabolare

Il tetto cartilagineo è coprente ma poco inclinato in basso, aumenta la distanza dalla plica sinoviale



"Il tetto cartilagineo è coprente, largo"

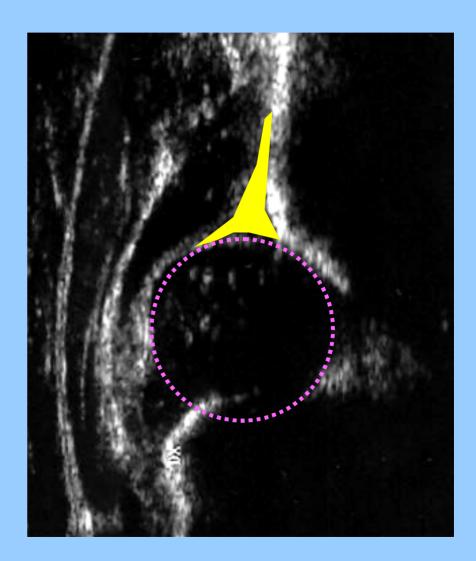


Descrizione della conformazione della porzione

cartilaginea del tetto acetabolare

Il tetto cartilagineo è ancora coprente, è quasi orizzontale, arriva solo al limite della metà esterna della testa femorale

"Il tetto cartilagineo è coprente, largo, dislocato in alto"

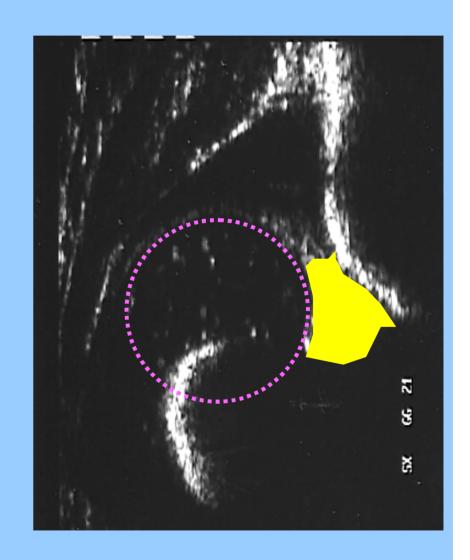


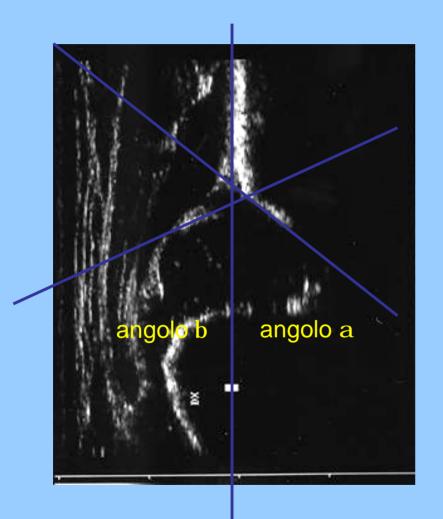
Descrizione della conformazione della porzione

cartilaginea del tetto acetabolare

Il tetto cartilagineo non copre più la testa femorale. La testa femorale comprime in dentro e in basso in tetto cartilagineo

"Il tetto cartilagineo è non coprente, schiacciato in basso"





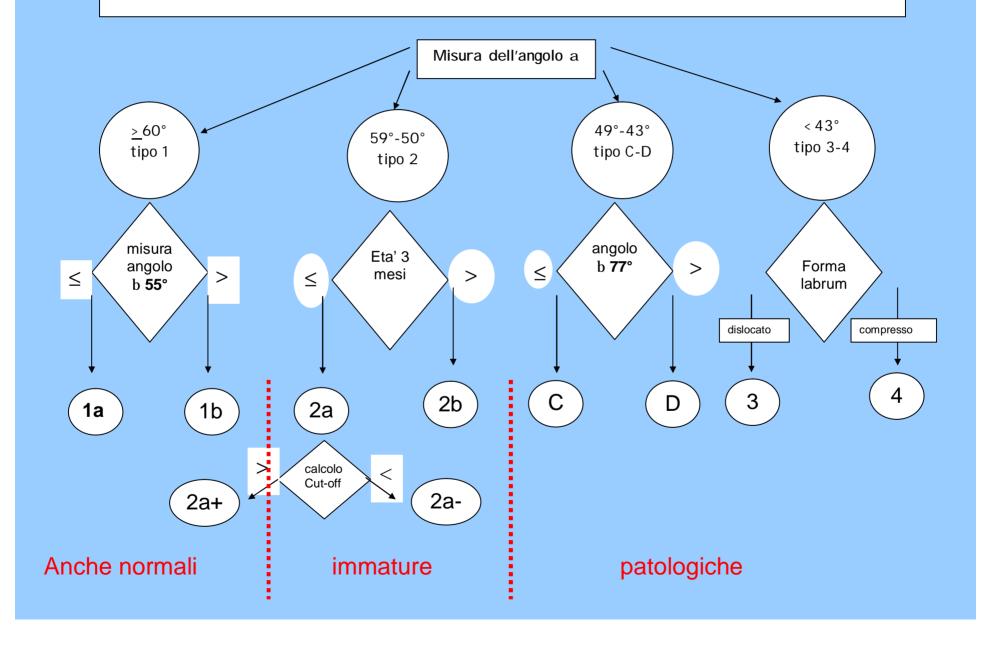
La tecnica di studio ecografico delle anche infantili che viene maggiormente utilizzata è quella di Graf

Questa metodica prevede la misurazione di 2 angoli

L'angolo a descrivere la conformazione del tetto acetabolare osseo

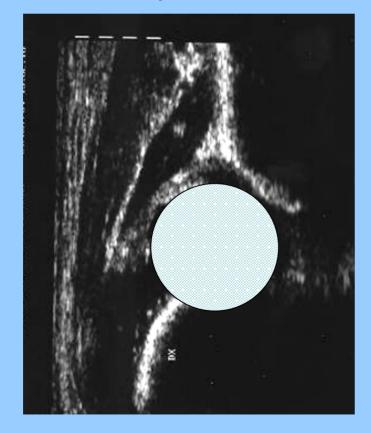
L'angolo b descrive la conformazione del tetto acetabolare cartilagineo

Tipizzazione delle anche secondo Graf

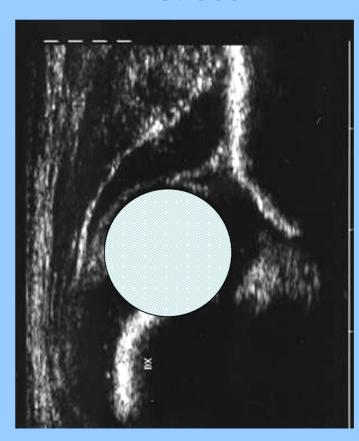


Lo studio ecografico morfologico di Graf va sempre completato con la **valutazione dinamica** della stabilità dell'anca sotto stress (manovra di Barlow sotto controllo ecografico)

riposo



stress







A Ferrara, abbiamo iniziato ad utilizzare gli ultrasuoni per la diagnosi precoce della DEA dal 1989

Dal 1991 registriamo sistematicamente con un programma informatizzato i risultati dell'esame clinico e di quello con gli ultrasuoni

Dall'analisi dei dati da noi raccolti risulta che il "test ecografico" è caratterizzato da una "sensibilità" superiore rispetto a quello clinico per individuare le anomalie delle anche infantili

Confronto fra risultati dell'esame clinico ed ecografico in 17996 bambini (35992 anche) visitati presso il Centro della LCA di Ferrara (1991-1999)

Tipo ecografico	n.	Esame clinico positivo	
		n.	%
4	77	77	100
3	204	162	79
D	257	107	42
С	263	82	31

Esame clinico positivo: blocco articolare, scatto entrata, scatto uscita, ridotta abduzione

Dal 1990 il programma di screening della DEA che effettuiamo a Ferrara prevede

 L'esame clinico per la ricerca del segno dello scatto a tutti i nuovi nati

2. L'invio immediato al Centro della LCA di tutti i bambini con segni clinici positivi o sospetti

3. Lo screening ecografico per tutti i nuovi nati all'età di circa 2 mesi

4. La registrazione continua dei risultati dello screening

Per ridurre i costi del programma di screening alcuni Autori hanno proposto di eseguire l'esame ecografico solo ai nuovi nati che presentano:

- un esame clinico delle anche positivo o sospetto per DEA
- fattori di rischio positivi per DEA (presentazione podalica, familiarità per DEA, oligoidramnios, altre deformità scheletriche)

Frequenza delle alterazioni ecografiche di tipo C,D,3-4 in 8120 bambini nati a Ferrara in rapporto all'esame clinico e ai fattori di rischio per DEA (1991/1999)

Tipo ecografico	Esame clinico positivo	Fattori di rischio positivi	EO e FR negativi	Totale
3-4	16 (73%)	2 (9%)	4 (18%)	22
D	17 (40%)	7 (16%)	19 (44%)	43
С	12 (21%)	15 (27%)	29 (52%)	56
Totale	45	24	52	121

Frequenza delle alterazioni ecografiche di tipo C,D,3-4 in 4019 femmine e 4101 maschi nati a Ferrara in rapporto all'esame clinico e ai fattori di rischio per DEA (1991/1999)

Femmine (n. 4019)

Tipo ecografico	E.O. positivo	E.O. negativo F.R. positivi	E.O. e F.R. negativi	Totale
3-4	13 (72%)	1 (6%)	4 (22%)	18
D	14 (39%)	5 (14%)	17 (47%)	36
С	9 (18%)	14 (28%)	27 (54%)	50
Totale	36	20	48	104

Maschi (n. 4101)

Tipo ecografico	E.O. positivo	E.O. negativo F.R. positivi	E.O. e F.R. negativi	Totale
3-4	3 (75%)	1 (25%)	0	4
D	3 (42%)	2 (29%)	2 (29%)	7
С	3 (50%)	1 (17%)	2 (33%)	6
Totale	9	4	4	17

Con lo screening ecografico universale, nel gruppo dei bambini che hanno un esame clinico negativo e nessun fattore di rischio positivo per DEA, ogni 1000 ecografie dell'anca vengono individuati

16 casi positivi nelle femmine (48/2977)

1,3 casi positivi nei maschi (4/3063)

(casi positivi: bambini con ecografie di tipo C-D-3-4)

Nuova proposta di programma di screening della DEA a Ferrara

1. Esecuzione di un accurato esame clinico a tutti i nuovi nati alla nascita e in occasione dei controlli di salute

2. L'invio immediato al Centro di riferimento di tutti i bambini con segni clinici positivi o sospetti

3. Screening ecografico all'età di 6-8 settimane per tutte le femmine e per i maschi che hanno un esame clinico positivo o fattori di rischio per DEA

Risultati dello screening della DEA eseguito a 8121 bambini nati a Ferrara dal 1991 al 1999

- •240 bambini hanno avuto prescrizioni terapeutiche, (2.9%) dei nuovi nati visitati al Centro della LCA
- •Età media di inizio della terapia: mesi 1.5
- •Tutti sono stati curati ambulatoriamente
- •Tutti sono guariti
- Nessuno ha avuto complicanze di tipo vascolare



166 con un divaricatore a mutandina



67 con un divaricatore di Milgram



7 con un divaricatore di Pavlik

Questi risultati ci stimolano a proseguire con il nostro programma di screening clinico ed ecografico della DEA anche nei prossimi anni

