

# LA DISPLASIA EVOLUTIVA DELL'ANCA

GIUSEPPE ATTI, PATRIZIA FARINA, PIERFIORENZO VARNI<sup>1</sup>

Centro "Marino Ortolani" per la diagnosi e la terapia precoce della LCA, Divisione Pediatrica, Arcispedale S. Anna, Ferrara

<sup>1</sup>Divisione Pediatrica, Ospedale di Sassuolo

**DEVELOPMENTAL DYSPLASIA OF THE HIP**  
(M&B 7, 431-438, 1998)

## Key words

Developmental dysplasia of the hip,  
Screening

## Summary

*Developmental dysplasia of the hip (DDH) describes a wide range of hip abnormalities, from a shallow acetabulum to a dislocated hip. The abnormality can be present at birth but also occur at later stages. Without therapy, patients with completely dislocated hips develop gait disturbance and those with subluxation develop degenerative joint disease. Early diagnosis and treatment of DDH ensure the best chances of achieving successful results. Clinical and ultrasound examination (but not X rays) are helpful for early diagnosis of DDH. Treatment is required for patients with clinical dislocated or dislocating hips and for those with hip ultrasound abnormalities type C, D, 3 and 4, according to Graf criteria. Therapy of DDH consists of three steps: reduction, immobilization and anatomic recovery. Abduction devices as pillows, Milgram and Pavlik harness and casts are used for DDH therapy. Late diagnoses are reduced by DDH screening. When late diagnoses are more than 0.4% of newborns and patients require hospitalization for treatment, general ultrasound screening can be cost-effective.*

In condizioni normali l'articolazione coxo-femorale dell'uomo è formata da due capi articolari di forma emisferica, epifisi femorale e cavità acetabolare, perfettamente congruenti e stabili fra di loro. Può accadere che, alla nascita o nei primi mesi di vita del bambino, la cavità acetabolare non abbia la regolare forma emisferica, ma si presenti appiattita e meno profonda del solito. In queste condizioni, la testa femorale, oltre ai normali movimenti di rotazione, può essere in grado di compiere anormali movimenti di traslazione con possibilità di una progressiva e ingravescente dislocazione dell'epifisi femorale dal fondo dell'acetabolo.

Nel neonato questo evento è asintomatico e, se le alterazioni anatomiche sono di modesta entità, non obbligatoriamente è accompagnato da un quadro clinico significativo. Se la sublussazione persiste, inevitabilmente, si crea un'alterazione della biomeccanica dell'anca che predispone l'articolazione a una precoce degenerazione artrosica<sup>1</sup>.

Se la deformazione e l'appiattimento della cavità acetabolare progrediscono, si possono creare condizioni tali da consentire alla testa femorale di fuoriuscire dalla sua sede naturale. La dislocazione della testa del femore inizialmente può essere intermittente ma, con il passare del tempo, può divenire stabile.

Anca che tende a lussare, prelussazione, displasia congenita, lussazione congenita, malattia lussante delle anche sono tutti termini proposti e utilizzati, nel corso degli anni, per identificare le anomalie dell'anca neonatale sopra descritte. All'inizio degli anni '90 gli Autori americani<sup>2</sup> per descrivere questa malattia hanno introdotto un nuovo termine:

Developmental Dysplasia of the Hip (DDH), traducibile in italiano con il termine di Displasia Evolutiva dell'Anca (DEA). Con quest'ultima definizione si è inteso descrivere non un singolo quadro anatomico-patologico ma tutto lo spettro di anomalie ingravescenti dell'anca infantile, che vanno da un acetabolo poco conformato fino alla lussazione vera e propria. Il termine "developmental" è stato inserito nella definizione della malattia per sottolineare il fatto che essa può essere presente alla nascita ma può anche comparire successivamente durante lo sviluppo dell'anca. Poiché l'acronimo DEA è quello attualmente più accettato in letteratura, anche noi lo adotteremo per descrivere le anomalie dell'anca.

## EPIDEMIOLOGIA

La lettura dei dati epidemiologici della DEA risulta molto difficile. Tale difficoltà deriva da numerosi fattori, fra cui i principali sono: la continua modifica della definizione, e quindi dell'inquadramento, della malattia, l'utilizzo di criteri diagnostici differenti (esame radiografico, clinico, ecografico), la diversa età dei bambini al momento della valutazione, la diversa esperienza degli esaminatori e, probabilmente, una diversa incidenza della malattia nei vari gruppi etnici. La *Tabella I* illustra i dati più significativi, disponibili in letteratura, relativi alla frequenza dei differenti quadri clinici con cui si può manifestare la DEA.

In molti lavori della letteratura viene riportata un'incidenza della malattia, prima dell'introduzione degli screening, pari allo 0.1-0.2% di tutti i nuovi nati<sup>3,4</sup>.

Occorre precisare che questo dato non può essere considerato come un valore di riferimento valido per la DEA, poiché non comprende tutti i casi di questa malattia ma soltanto quelli più gravi, caratterizzati da una completa lussazione della testa femorale.

**STORIA NATURALE DELLA MALATTIA**

La storia naturale della forma grave della DEA, quella in cui la testa femorale è completamente dislocata al di fuori dell'acetabolo, è caratterizzata, in mancanza di cure adeguate, dall'evoluzione in zoppia.

L'evoluzione spontanea delle forme meno gravi della DEA non è, invece, ancora stata chiarita in modo definitivo. Di conseguenza, non esiste un accordo adeguato per definire i parametri clinici, radiografici ed ecografici che individuano i pazienti che hanno reale bisogno di essere curati.

Barlow, nello storico lavoro pubblicato nel 1962<sup>7</sup>, riferì che il segno dello "scatto", indice di instabilità della testa femorale, si negativizzava spontaneamente senza terapia entro la prima settimana di vita nel 58% dei casi ed entro i primi due mesi nell'88% dei casi. Nello stesso lavoro, però, Barlow concluse che, non essendo possibile individuare quali sarebbero stati i casi ad evoluzione sfavorevole, era necessario iniziare immediatamente le cure in tutti i pazienti con il segno dello scatto. Un periodo di attesa di 2 mesi comporterebbe, infatti, l'instaurarsi di alterazioni scheletriche talmente importanti da rendere la terapia poco sicura ed efficace.

Per i pazienti che hanno il segno dello "scatto" positivo alla nascita recentemente è stato proposto di osservare un periodo di attesa di 2 settimane prima di iniziare le cure che, in questo modo, potrebbero essere limitate solo ai pazienti in cui il segno dello scatto, o un'anomalia ecografica importante, persistono ancora all'età di 15 giorni<sup>8</sup>.

Incertezze ancora maggiori per individuare i pazienti che devono essere curati vi sono quando viene utilizzato come criterio l'esame con ultrasuoni. Secondo le indicazioni originali di Graf<sup>9</sup>, l'Autore che ha descritto e codificato questa tecnica, tutte le anche di gravità uguale o superiore al tipo 2a- richiederebbero terapia (Tabella II). A tutt'oggi, però, non esistono lavori che dimostrino in modo esauriente la correttezza di queste indicazioni.

FREQUENZA DELLA DEA IN RAPPORTO ALLA GRAVITÀ DEL QUADRO DELLA MALATTIA	
Quadro clinico della malattia	Incidenza
<input type="checkbox"/> Anche con lussazione completa dell'epifisi femorale <sup>3,4</sup> (E.O.: blocco articolare, scatto di entrata)	0.1-0.2%
<input type="checkbox"/> Anche clinicamente instabili (E.O.: scatto di uscita) <sup>5</sup>	1-2%
<input type="checkbox"/> Anche con esame clinico negativo ma con alterazioni anatomo-ecografiche di gravità superiore o uguale al tipo C <sup>6</sup>	3%

Tabella I

TIPIZZAZIONE DELLE ANCHE SECONDO GRAF					
Tipo	Tetto osseo	Tetto cartilagineo	Margine osseo	Angolo alfa	Angolo beta
1a	ben conformato	coprente, sottile	a spigolo	≥ 60°	≤ 55°
1b	ben conformato	coprente	smusso	≥ 60°	> 55°
2a+*	poco conformato	coprente, largo	smusso	50°-59°	> 55°
2a-**	poco conformato	coprente, largo	smusso	50°-59°	> 55°
2b***	poco conformato	coprente, largo	smusso	50°-59°	> 55°
C	insufficiente	coprente, largo	arrotondato	43°-49°	< 77°
D	insufficiente	dislocato in alto	arrotondato	43°-49°	> 77°
3a	gravemente insufficiente	dislocato in alto	piatto	< 43°	> 77°
3b	gravemente insufficiente	dislocato in alto con alterazioni strutturali	piatto	< 43°	> 77°
4	gravemente insufficiente	compreso in basso	piatto	< 43°	> 77°

\* immaturità di tipo fisiologico per l'età, entro il terzo mese di vita  
 \*\* immaturità di tipo non fisiologico per l'età, entro il terzo mese di vita  
 \*\*\* ritardo di ossificazione, dopo il terzo mese di vita

Tabella II

**IMPORTANZA DELLA DIAGNOSI PRECOCE DELLA DEA**

I risultati migliori nella cura della DEA si ottengono quando la terapia viene iniziata precocemente, entro il primo mese, e idealmente fin dal primo giorno di vita<sup>10</sup>.

Alla nascita, infatti, non si sono ancora strutturate le alterazioni anatomiche secondarie alla dislocazione dell'epifisi femorale. Se la terapia di questa malattia inizia solo quando le alterazioni anatomiche si sono strutturate, la riduzione della testa femorale nel fondo della cavità acetabolare può risultare estremamente difficile e, a volte, addirittura impossibile per via incruenta. Inoltre, dopo il primo mese di vita i presidi divaricatori utilizzabili per assicurare una valida flessione-abduzione devono essere progressivamente più rigidi ed energici, e ciò comporta un rischio più elevato di provocare un'osteonecrosi post-riduttiva dell'epifisi femorale.

**DIAGNOSI DELLA DEA**

La diagnosi della DEA può essere fatta con tre diversi mezzi diagnostici: l'esame radiografico, l'esame clinico e l'esame ecografico.

**Esame radiologico**

La radiografia del bacino ha avuto, ed ha ancora oggi, un ruolo nella diagnosi della DEA. Purtroppo questo accertamento si dimostra utile solo a partire dal 3°-4° mese di vita del bambino, quando le strutture scheletriche raggiungono un grado sufficiente di mineralizzazione per essere visualizzate dai raggi X. I dati più importanti da considerare in una radiografia del bacino sono: la valutazione dei rapporti esistenti fra epifisi femorale e acetabolo e la misurazione degli angoli acetabolari. Prima di leggere una radiografia del bacino è necessario verificare se la lastra è stata scattata con una tecnica radiografica corretta poiché le rotazioni del bacino, di osservazione

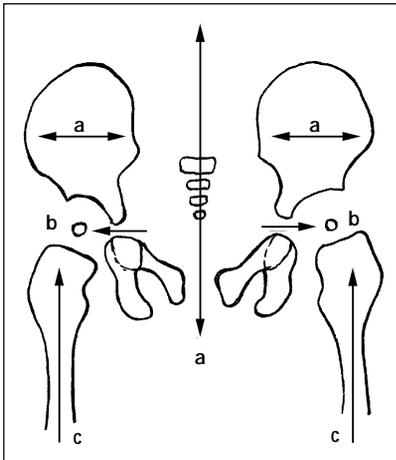


Figura 1. Parametri da controllare per valutare la corretta esecuzione della radiografia del bacino: a) assenza di rotazione longitudinale: le ali iliache hanno larghezza uguale e le vertebre coccigee sono allineate con la sinfisi pubica; b) assenza di basculamento trasversale: gli estremi prossimali delle branche ileo e ischio pubiche si sovrappongono e l'ultima vertebra coccigea è a livello della linea di Hingelreiner; c) i femori devono essere tra loro paralleli.

molto frequente per l'opposizione del bambino, possono alterare in modo significativo le misurazioni. La Figura 1 illustra quali sono i parametri che occorre valutare per verificare la corretta esecuzione della lastra.

Gli effetti dannosi legati all'uso delle radiazioni ionizzanti e le informazioni, solo modeste, che fornisce la radiografia del bacino nei primi 3-4 mesi di vita, rendono oggi non più proponibile questo esame come test di screening per la DEA. La radiografia può e dovrebbe, ancora oggi, essere utilizzata come accertamento diagnostico di secondo livello per confermare un sospetto clinico o ecografico di DEA.

#### Esame clinico

L'esame clinico delle anche del neonato continua ad avere un ruolo fondamentale per la diagnosi della DEA, in particolare alla nascita e nei primi mesi di vita.

Il corretto esame clinico delle anche prevede che venga valutata:

- la postura spontanea del bambino: rappresenta un elemento di sospetto un atteggiamento fisso in adduzione ed estensione delle cosce (Figura 2);
- le eventuali asimmetrie di lunghezza degli arti inferiori;
- l'escursione del movimento dell'articolazione coxo-femorale: la presenza di



Figura 2. Postura caratteristica degli arti inferiori di un paziente affetto da DEA. L'anca destra, normale, è mantenuta in posizione addotta, e l'anca sinistra, lussata, è estesa e addotta.

una diminuita abduzione rappresenta un elemento di forte sospetto (Figura 3);

- la ricerca del segno dello scatto con la manovra di Ortolani-Barlow.

Per eseguire una corretta ricerca del segno dello scatto occorre che il bambino, calmo e rilassato, sia appoggiato in posizione supina su un lettino rigido. L'esaminatore afferra il bambino a livello delle cosce e le pone in adduzione e flessione di 90° sul bacino. Con delicatezza si abducono le cosce e contemporaneamente si esercita, con le dita esterne della mano poste a livello del gran trocantere, una pressione in direzione mediale e verso l'alto. Nel bambino con anche normali l'abduzione delle cosce risulta simmetrica fino a 80°-90° e le teste femorali durante l'esecuzione della manovra rimangono stabili all'interno



Figura 3. Paziente con ridotta abduzione all'anca di sinistra.

delle cavità acetabolari. La manovra va eseguita contemporaneamente su entrambi gli arti per giudicare il grado di abduzione e, successivamente, su un solo arto per volta per valutarne la stabilità. Nel caso di un bambino con lussazione dell'epifisi femorale l'abduzione, e la contemporanea pressione delle dita sulla faccia esterna della coscia a livello del gran trocantere, provocano la riduzione della testa femorale nell'acetabolo e consentono all'esaminatore di percepire il segno dello "scatto". Questa sensazione è principalmente di tipo tattile. Nelle lussazioni franche lo scatto è chiaramente visibile. Questo segno corrisponde al movimento che la testa femorale compie quando rientra nel fondo dell'acetabolo e viene definito "scatto di entrata" (segno di Ortolani)<sup>11</sup>, rilevabile in presenza di un'"anca lussata".

Se non si apprezza lo "scatto di entrata", l'esame clinico deve continuare per la ricerca dello "scatto di uscita". Posizionato il bambino con le cosce in massima abduzione e in flessione a 90°, si esegue un movimento di adduzione e contemporaneamente, con l'estremità del pollice appoggiata sulla parete mediale della radice della coscia, a livello del piccolo trocantere, si esercita una pressione verso il basso e l'esterno. Se con questa manovra si provoca la fuoriuscita della testa femorale dal fondo dell'acetabolo, si apprezza uno scatto che viene definito "scatto di uscita" (segno di Barlow)<sup>7</sup>, rilevabile in presenza di un'"anca lussabile".

Quando la testa femorale è completamente e stabilmente dislocata al di fuori dell'acetabolo, si possono creare condizioni anatomiche che impediscono la riduzione con la semplice manovra di Ortolani. In questi casi non si rileva il segno dello scatto, ma solo un'evidente limitazione nell'abduzione delle cosce. Il riscontro di una ridotta abduzione è un segno di "forte sospetto" di DEA ma non è specifico, perché può essere rilevabile in pazienti con anche non patologiche che hanno mantenuto a lungo posture con gli arti inferiori in adduzione.

Durante l'esecuzione delle manovre sopra descritte l'esaminatore può percepire rumori articolari definibili come "click" o "scricchiolii". Tali reperti non vanno interpretati come "scatti" se non si associano a traslazione della testa femorale.

#### Esame ecografico

L'introduzione degli ultrasuoni per lo studio delle anomalie dell'anca infantile

rappresenta certamente la novità più importante degli ultimi anni per la diagnosi della DEA. Questa indagine visualizza con precisione tutti i componenti, mineralizzati e non, dell'anca infantile e consente di individuare tutte le alterazioni dell'articolazione coxo-femorale del bambino fin dai primi giorni di vita. Le due principali tecniche ecografiche disponibili per lo studio della patologia dell'anca infantile sono quella funzionale di Harcke<sup>12</sup>, utilizzata principalmente nei paesi di lingua inglese, e quella morfologica di Graf<sup>9</sup>, utilizzata principalmente nei paesi di lingua tedesca e in Italia.

Presso il nostro Centro adottiamo la tecnica di Graf perché la riteniamo accurata, standardizzata, di rapida esecuzione e in grado di stadiare in modo preciso tutti i quadri della DEA, dai più lievi a quelli più gravi (Figura 4); completiamo sempre l'esame ecografico con una valutazione dinamica della stabilità dell'anca (Figura 5).

La tecnica di Graf, per fornire indicazioni attendibili, deve essere applicata in modo rigoroso, effettuando le misurazioni degli angoli alfa e beta solo su immagini ottenute nel "piano standard" (Figura 6), una precisa proiezione ecotomografica individuabile per la contemporanea presenza nell'immagine di 3 parametri:

- il profilo rettilineo dell'ala iliaca;
- il "labrum", estremo periferico dell'acetabolo, visibile all'ecografia perché costituito da cartilagine fibro-elastica;
- il margine inferiore dell'osso iliaco visualizzabile nella parte profonda dell'acetabolo.

Le linee che vengono tracciate per la misurazione degli angoli alfa e beta (Figura 7) consentono la tipizzazione dell'anca e il suo inserimento in una delle 10 categorie previste dalla classificazione di Graf (Tabella II).

#### CONFRONTO FRA ESAME CLINICO E INDAGINE ECOGRAFICA

Il confronto dei risultati dell'esame clinico con quelli dell'indagine ecografica dimostra che non tutte le anomalie anatomo-ecografiche hanno un corrispettivo clinico. In un nostro lavoro<sup>13</sup> abbiamo rilevato che la maggioranza delle anche con reperto ecografico di tipo 2a, 2b, C, D ha un esame clinico negativo, mentre quelle con reperto ecografico di tipo 3 e 4 hanno quasi sempre una clinica positiva.

L'esame con ultrasuoni risulta quindi

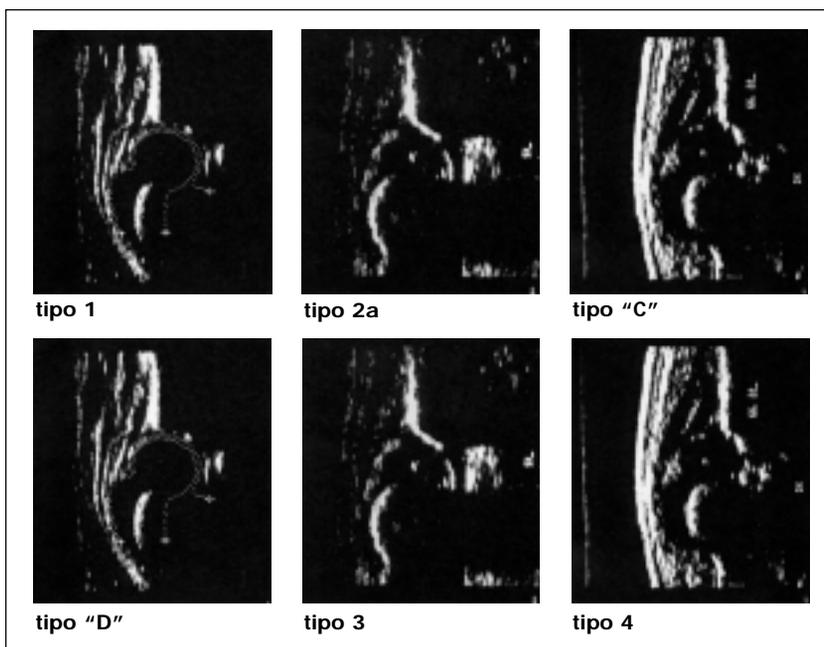


Figura 4. Principali quadri ecografici tipizzati in base alla classificazione di Graf.

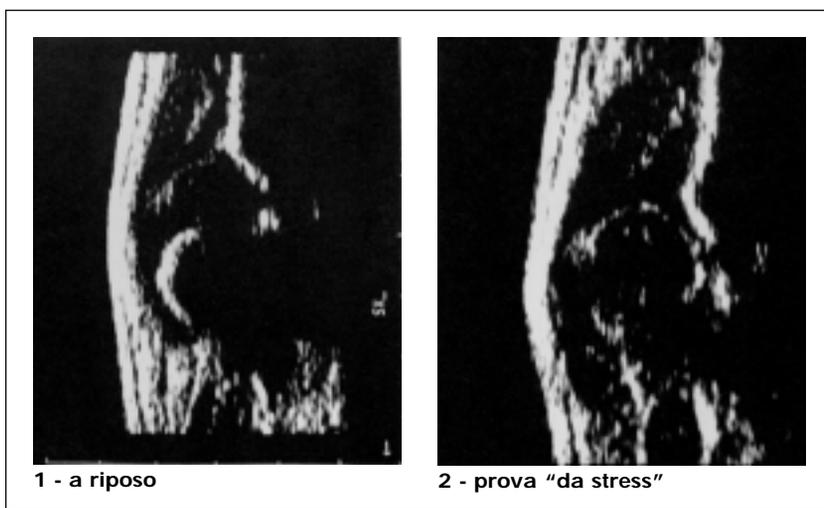


Figura 5. Anca di tipo D: a riposo (1) e durante la prova dinamica di stabilità sotto pressione manuale (2); lo stress dimostra un'evidente lateralizzazione della testa femorale dalla cavità acetabolare.

più sensibile di quello clinico per individuare anomalie dell'anca infantile. Se consideriamo come positivi al test clinico tutti i pazienti con segni clinici (scatto, ridotta abduzione, scrosci articolari) e come positivi al test ecografico tutti i pazienti con ecografie di gravità superiore o uguale al tipo 2a, la sensibilità dell'esame clinico risulta essere del 32.5% e la specificità del 94.2%. Se invece consideriamo come positivi al test clinico so-

lo i pazienti con "scatto" e come positivi al test con ultrasuoni solo quelli con ecografie di tipo 3 e 4, la sensibilità dell'esame clinico risulta essere del 96% e la specificità del 99.7%. La concordanza fra esame clinico ed ecografico risulta quindi essere buona per i quadri gravi della DEA (anche con ecografia di tipo 3 e 4) ma insoddisfacente per quelli meno gravi (anche con ecografia di tipo C, D, 2b e 2a-).



Figura 6. Scansione ecografica eseguita secondo il "piano standard". Questa sezione ecotomografica è individuata dalla contemporanea presenza nell'immagine di tre parametri: 1) ala iliaca rettilinea, 2) labrum acetabolare, 3) margine inferiore dell'osso iliaco.



Figura 7. Misurazione degli angoli alfa e beta. L'angolo alfa è costituito dall'incontro tra la linea verticale che segue il profilo dell'ala iliaca (1) e la linea che unisce il limite inferiore dell'ala iliaca con il margine inferiore dell'osso iliaco nella parte profonda dell'acetabolo (3). In una condizione normale l'angolo alfa che esprime l'inclinazione del tetto dell'acetabolo deve essere largo ( $\geq 60^\circ$ ). L'angolo beta è formato dall'intersezione sempre della stessa linea verticale che continua il profilo dell'ala iliaca (1) con l'asse del labrum (2). In una condizione normale l'angolo beta, che esprime l'inclinazione del labrum, deve essere stretto ( $\leq 55^\circ$ ).

Un problema ulteriore è rappresentato dall'insufficiente riproducibilità dell'esame clinico. Nello studio condotto da

Baronciani<sup>14</sup> in 6 ospedali lombardi è stato infatti dimostrato che, così come viene effettuata, la manovra di Ortolani-Barlow non può essere considerata come un valido test di screening poiché, su un totale di 277 manovre positive, solo in 17 casi (6.1%) la positività della manovra è stata confermata da tutti i pediatri che hanno visitato successivamente lo stesso paziente. A nostro parere, questa insufficiente riproducibilità dell'esame clinico non deve essere attribuita alla scarsa validità del test in se stesso ma, piuttosto, a una sua non corretta esecuzione da parte di esaminatori non sufficientemente esperti.

#### QUALI SONO I PAZIENTI CHE DEVONO ESEGUIRE LA TERAPIA DELLA DEA?

Come già detto in precedenza, la DEA comprende non un solo quadro anatomo-patologico ma un ampio spettro di alterazioni dell'anca infantile. La necessità di curare tutti i pazienti affetti dalle forme più gravi di DEA è certa ma, per le forme di gravità intermedia, le indicazioni a eseguire la terapia non sono ancora state definite in modo convincente.

Partendo dal presupposto che la terapia della DEA è necessaria non soltanto per i pazienti che hanno una lussazione franca ma anche per quelli con anomalie anatomiche in grado di alterare la normale biomeccanica dell'anca, riteniamo che un programma terapeutico della DEA sia indicato quando sono presenti i seguenti criteri:

- esame clinico indicativo della presenza di un'anca lussata (scatto di entrata o di un blocco articolare) o lussabile (scatto di uscita);
- radiografia del bacino che documenta l'esistenza di lussazione, sublussazione o displasia acetabolare;
- ecografia dell'anca che documenta l'esistenza di alterazioni anatomo-ecografiche di tipo 4, 3, D, C.

Le alterazioni anatomo-ecografiche di tipo 2b e 2a rappresentano un'indicazione solo relativa all'esecuzione della terapia. In questi pazienti, presso il nostro Centro, prescriviamo un divaricatore solo se l'esame clinico è positivo, se la radiografia conferma la presenza della displasia o se il valore dell'angolo alfa è prossimo ai  $50^\circ$  e la prova da stress risulta positiva. I bambini con anche di tipo 2a- e 2b che non vengono messi in terapia ricevono sempre le indicazioni posturali per favorire la flessione-abduzione

delle cosce e ripetono l'ecografia dopo 30-40 giorni.

I bambini con anche di tipo 2a+ non vengono mai messi in terapia col divaricatore ma ricevono solo indicazioni posturali; anche a questi pazienti consigliamo di ripetere l'ecografia dopo 30-40 giorni.

#### TERAPIA DELLA DEA

Il programma terapeutico della DEA prevede 3 momenti distinti che devono essere affrontati in sequenza.

**Fase della riduzione:** prima di applicare un presidio divaricatore occorre verificare che l'anca sia completamente, e facilmente, riducibile nel fondo dell'acetabolo. Se l'epifisi femorale è dislocata e non riducibile con le semplici manovre manuali, occorre detendere e allungare i muscoli dell'anca eseguendo un periodo di trazione a cerotto agli arti inferiori. La trazione va effettuata 24 ore al giorno, utilizzando pesi crescenti che vanno dal 10 al 20% del peso corporeo. La durata di questo intervento verrà valutata in base alle modificazioni del quadro clinico. Se dopo 4-6 settimane di trazione non si apprezza il segno dello scatto "di entrata", è molto probabile che l'anca non potrà essere ridotta per via incruenta e il paziente dovrà essere inviato al chirurgo ortopedico per un intervento di riduzione cruenta.

**Fase dell'immobilizzazione:** quando la testa femorale è, o è stata resa riducibile, l'anca deve essere mantenuta in modo stabile nella sede corretta con appositi presidi divaricatori o, se necessario, con apparecchi gessati. Nei pazienti con segno dello "scatto" positivo, subito dopo aver applicato il divaricatore, occorre verificare, ecograficamente o radiograficamente, se la testa femorale è stata ben ridotta all'interno della cavità acetabolare. In genere, se i divaricatori sono idonei e vengono applicati correttamente, dopo 4-5 giorni di terapia l'anca diviene clinicamente "stabile". Se l'instabilità persiste per oltre 10 giorni, occorre riconsiderare, ed eventualmente modificare, il programma terapeutico inizialmente prescritto. La durata della fase di "immobilizzazione" non sarà mai inferiore a 1-2 mesi e sarà tanto più lunga quanto più gravi sono le alterazioni anatomiche rilevate al momento della diagnosi e maggiore è l'età del bambino al momento di inizio della terapia.

**Fase della riparazione anatomica:** una volta che l'epifisi femorale è stabilizzata

all'interno della cavità acetabolare, occorre proseguire la terapia fino alla completa normalizzazione del quadro ecografico e radiografico. In questa fase le cosce del bambino vanno mantenute sempre in flessione-abduzione, ma in modo meno energico e rigoroso rispetto a quello adottato nella fase precedente dell'immobilizzazione.

### QUALE PRESIDIO DIVARICATORE DEVE ESSERE UTILIZZATO?

La scelta del divaricatore da prescrivere dipende da:

- età e dimensioni del bambino;
- presenza di un'instabilità dell'anca;
- consuetudine del medico a utilizzare il presidio prescritto.

Seguendo le indicazioni e le consuetudini del prof. Ortolani, applichiamo sempre personalmente i divaricatori prescritti e verificiamo che i genitori siano in grado di applicarli in modo corretto.

La *Tabella III* e le *Figure 8-10* illustrano i presidi che abitualmente utilizziamo presso il nostro Centro.

I divaricatori per la terapia della DEA disponibili in commercio sono numerosi, ma vi sono problemi per reperire quelli idonei per neonati e bambini di età inferiore a 2-3 mesi. In questi pazienti il prof. Ortolani prescriveva un telino divaricatore in stoffa, a trama sostenuta, ripiegato più volte secondo una tecnica ben precisa e fissato con due spille da



Figura 8. Divaricatore di Milgram.



Figura 9. Divaricatore di Pavlik.

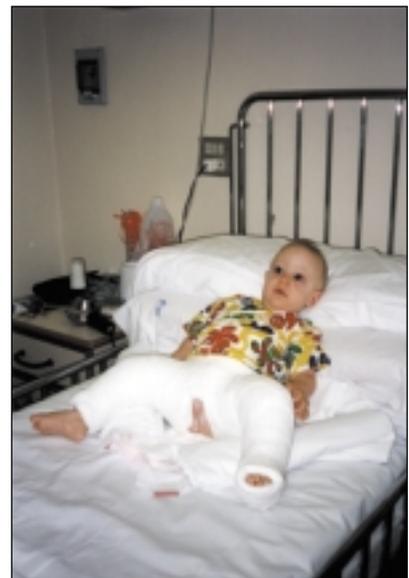


Figura 10. Apparecchio gessato.

### INDICAZIONI ALL'USO DEI DIFFERENTI PRESIDII DIVARICATORI IN BASE AL QUADRO CLINICO E ALL'ETÀ DEL PAZIENTE

Età (mesi)	Anca stabile (non "scatto")	Anca instabile ("scatto")
0 - 1	mutandina in neoprene	mutandina in neoprene bretella di Pavlik
1 - 2	mutandina in neoprene Milgram	bretella di Pavlik
2 - 3	mutandina in neoprene Milgram	bretella di Pavlik
3 - 4	Milgram	bretella di Pavlik
4 - 6	Milgram	trazione bretella di Pavlik gesso
> 6	Milgram	trazione gesso

Tabella III

balia a livello dei fianchi.

Questo sistema di divaricazione si è dimostrato valido per curare anche i casi gravi ma, purtroppo, molto spesso si hanno problemi di compliance alla terapia poiché i genitori non riescono ad applicarlo correttamente. Per superare questi inconvenienti abbiamo ideato, e ormai ampiamente sperimentato un nuovo modello di cuscino divaricatore in neoprene (*Figura 11*). Questo presidio si è dimostrato efficace e sicuro dal punto di vista terapeutico e non ci ha più creato problemi di compliance alla terapia. La nostra Azienda Ospedaliera ha richiesto il brevetto di tale presidio e, recentemente, ha definito accordi con

una ditta specializzata in presidi sanitari per la sua produzione e commercializzazione.

Vale la pena di precisare che la prescrizione del "doppio pannolino" (2 pannolini a perdere, indossati uno sull'altro) non è in grado di assicurare la flessione-abduzione necessaria per un efficace intervento terapeutico. Anche l'uso di cuscini divaricatori troppo stretti deve essere evitato, in particolare per i pazienti con anche instabili in cui l'uso di tali presidi può risultare addirittura dannoso poiché, con un meccanismo di leva, può favorire la rilussazione della testa femorale se il bambino riesce ad estendere l'arto lussato (*Figura 12*).

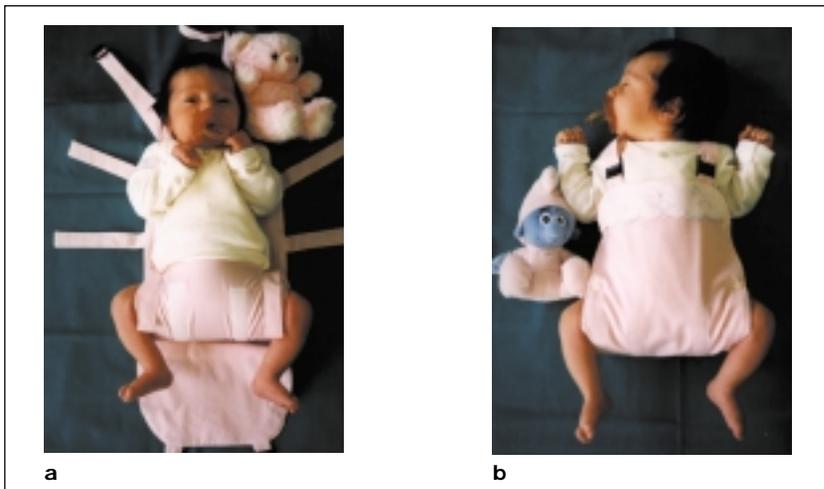


Figura 11. Cuscino divaricatore in neoprene modello "Ferrara". Al di sopra del normale pannolino a perdere, indossato in modo da risultare ben aderente alla zona perineale, viene applicato un rettangolo di neoprene inserito all'interno di una foderina di tessuto di larghezza pari alla distanza fra i cavi poplitei del bambino mantenuto con le cosce flesse e abdotte. La foderina viene fissata a livello dei fianchi del bambino con due strisce di velcro (a) e viene trattenuta nella posizione corretta con una salopette di tessuto (b).

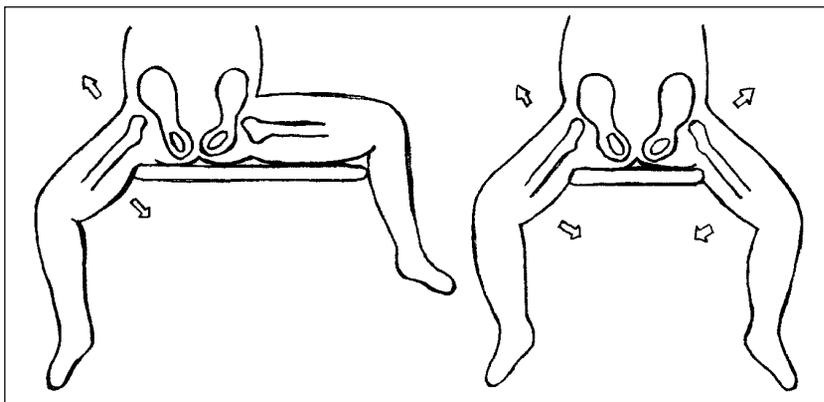


Figura 12. Un cuscino divaricatore non sufficientemente largo può consentire al bambino di estendere e addurre le cosce. Durante questo movimento il cuscinetto, in particolare se di tipo rigido, può facilitare la dislocazione di un'anca instabile col meccanismo di leva illustrato.

#### COMPLICANZA DELLA TERAPIA DELLA DEA: LA NECROSI AVASCOLARE DELLA TESTA FEMORALE

Quando le cosce del bambino vengono tenute in posizione di flessione-abduzione forzata, le strutture tendinee e muscolari possono risultare in tensione e provocare compressioni vascolari con conseguenti fenomeni ischemici a carico dell'epifisi e della metafisi prossimale del femore. Questa complicanza della terapia della DEA è molto temibile perché ne residuano sempre esiti permanenti e, a volte, invalidanti. Nella nostra casistica la maggiore frequenza di osteonecrosi si è avuta nei pazienti con forme gravi di

DEA che hanno iniziato solo tardivamente la terapia; l'inizio precoce delle cure e l'uso di presidi divaricatori non rigidi costituiscono gli interventi più importanti per prevenire questa complicanza.

#### SCREENING DELLA DEA

L'importanza dello screening della DEA è ampiamente dimostrata<sup>15,16</sup>. Esistono, invece, pareri molto discordi:

- sui test diagnostici che devono essere utilizzati;
- sui tempi in cui lo screening deve essere effettuato;
- sull'opportunità di eseguire l'esame

con ultrasuoni a tutta la popolazione o soltanto ai bambini con fattori di rischio per DEA<sup>16,17</sup>.

In uno studio molto accurato, pubblicato nel 1995 dalla Rosendahl<sup>18</sup>, sono stati analizzati in dettaglio i costi di 3 differenti strategie di screening della DEA: 1) ecografia per tutti i nati, 2) ecografia solo per i bambini con fattori di rischio, 3) nessuna ecografia.

I risultati di questo studio dimostrano che con la prima strategia si ha una riduzione, statisticamente non significativa, del numero di diagnosi tardive e un numero maggiore di pazienti trattati. I costi complessivi dei 3 differenti programmi di screening risultano sovrapponibili. Infatti, le spese necessarie per lo screening ecografico sono equivalenti a quelle necessarie per le cure dei pazienti affetti da DEA diagnosticati tardivamente e che sono risultati più numerosi nei 2 programmi in cui non è previsto lo screening ecografico.

Risulta molto difficile ipotizzare un unico programma di screening della DEA che possa essere accettato ed eseguito in tutte le realtà sanitarie del nostro paese. È compito dei pediatri raccogliere i dati epidemiologici locali di questa malattia, che costituiscono il criterio di riferimento per programmare lo screening della DEA più opportuno. Solo se si conoscono queste informazioni è possibile giudicare la qualità dello screening che viene attuato.

Il programma che adottiamo a Ferrara prevede l'esecuzione di un'accurata ricerca del segno dello "scatto" a tutti i nuovi nati presso il nido della maternità e lo screening ecografico, per tutti i nati, al secondo mese di vita. La scelta di rimandare l'esecuzione dello screening all'età di 2 mesi deriva dal fatto che, a quest'età, la maggior parte delle anche immature raggiunge in genere senza provvedimenti terapeutici la normalizzazione ecografica. Questa strategia ci ha consentito di ridurre notevolmente il numero di ecografie di controllo che si rendono necessarie nei bambini con anche immature. A partire dal 1992, con questo tipo di organizzazione, siamo riusciti a individuare e curare tutte le anche di tipo C, D, 3 e 4 entro il 3° mese di vita. Nessun paziente ha richiesto terapie in regime di ricovero, tutti sono guariti e non vi sono stati casi di osteonecrosi post-riduttiva. Complessivamente in questo periodo abbiamo prescritto la terapia con il divaricatore al 3.3% dei nuovi nati (0.3% con anche di tipo 3-4, 0.7% con anche di tipo D, 0.8% con anche di tipo C e 1.5%

con anche di tipo 2b e 2a). È possibile che nel gruppo dei pazienti con anche di tipo 2a- e 2b possa essere proposto un comportamento meno interventista e stiamo verificando la correttezza di questa ipotesi.

Il nostro programma di screening ha un costo elevato, ma ci pare vantaggioso perché ha consentito di eliminare le diagnosi tardive di DEA.

Lo studio della Rosendahl<sup>8</sup> ha dimostrato infatti che le spese necessarie per la terapia di 2 soli pazienti affetti da DEA curati in regime di ricovero, perché diagnosticati solo dopo il 6° mese, sono analoghe a quelle necessarie per eseguire lo screening ecografico di 1000 neonati.

## CONCLUSIONI

Per concludere, riteniamo che debbano essere continuati tutti i programmi di screening che si sono dimostrati in grado di ridurre, a meno del 2 per mille nati, il numero delle diagnosi tardive di DEA, di mantenere basso il numero dei ricoveri e di garantire una guarigione senza complicanze di questa malattia. Al contrario, se il numero delle diagnosi tardive è elevato (> 4 casi ogni 1000 nati), se i ricoveri ospedalieri di pazienti affetti da DEA sono frequenti, se le manca-

te guarigioni e le osteonecrosi sono numerose, occorre migliorare il programma introducendo, se non ancora istituito, anche lo screening ecografico.

## Bibliografia

1. Aronson J: Osteoarthritis of the young adult hip. Etiology and treatment. In: *Instructional Course Lectures*. The American Academy of Orthopaedic Surgeons, 35, 119-128, St Louis D.V. Mosby, 1986.
2. Aronsson DD, Goldberg MJ, Kling TF Jr, Roy DR: Developmental dysplasia of the hip. *Pediatrics* 94, 201-208, 1994.
3. Mac Kenzie JG, Wilson JG: Problems encountered in the early diagnosis and management of congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 63, 38-42, 1981.
4. Standing Medical Advisory Committee and the Standing Nursing and Midwifery Advisory Committee. Screening for the detection of congenital dislocation of the hip. *Arch Dis Child* 61, 921-926, 1986.
5. Dunn PM, Evans RE, Thearle MJ, Griffiths HED, Whiterow PJ: Congenital dislocation of the hip: early and late diagnosis and management compared. *Arch Dis Child* 60, 407-414, 1985.
6. Tonnis D, Storch K, Ulbrich H: Results of newborn screening for CDH with and without sonography and correlation of risk factors. *J Pediatr Orthop* 10, 145-152, 1990.
7. Barlow TG: Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 44-B, 292-301, 1962.
8. Gardiner HM, Dunn PM: Controlled trial of immediate splinting versus ultrasonographic surveillance in congenitally dislocatable hips. *Lancet* 336, 1553-1556, 1990.
9. Graf R, Wilson B: *Sonography of the infant*

*hip and its therapeutic implications*. Chapman & Hall, Weinheim, 1995.

10. Hensinger RN: Congenital dislocation of the hip: treatment in infants to walking age. *Orthop Clin North Am* 18, 597-602, 1987.
11. Ortolani M: Un segno poco noto e sua importanza per la diagnosi precoce di prelussazione congenita dell'anca. *La Pediatria* 2, 129-136, 1937.
12. Harcke HT, Clarke NMP, Lee MS, Borna PF, McEwen GD: Examination of the infant hip with real-time ultrasonography. *J Ultrasound Med* 3, 131-137, 1984.
13. Atti G, D'Eramo C, Baroncini D, Biasini A, Bonfiglioli G, Zucchini A, Vasina A, Baruzzi M, Vullo C: Diagnosi di lussazione congenita dell'anca: confronto fra esame clinico ed indagine ecografica. *Riv Ital Pediatr* 18, 612-18, 1992.
14. Baroncini D, Atti G, Andiloro F, Bartesaghi A, Gagliardi L, Passamonti C, Petrone M, and Collaborative Group: Screening for developmental dysplasia of the hip: from theory to practice. *Pediatrics* 99(2), 247, 1997.
15. Hansson G, Nachemson A, Palmén K: Screening of children with congenital dislocation of the hip joint on the maternity wards in Sweden. *J Ped Orthop* 3, 271-279, 1983.
16. Clarke NMP, Clegg J, Al-Chalabi AN: Ultrasound screening of hips at risk for CDH. *J Bone Joint Surg* 71-B, 9-12, 1989.
17. Walter RS, Donaldson JS, Davies CL, Shkolnik A, Binns HJ, Carrol NC, Brouillette RT: Ultrasound screening of high-risk infants. *AJDC* 146, 230-234, 1992.
18. Rosendahl K, Markestad T, Lie RT, Sudmann E, Geitung JT: Cost-effectiveness of alternative screening strategies for developmental dysplasia of the hip. *Arch Pediatr Adolesc Med* 149, 643-648, 1995.



## CONCORSO

### CASI INDIMENTICABILI IN DERMATOLOGIA E INFETTIVOLOGIA PEDIATRICA

Vicenza, 19 febbraio 1999 - Centro Congressi Alfa Hotel

"Casi indimenticabili in Dermatologia e Infettivologia Pediatrica": questo è il titolo del Convegno che si svolgerà a Vicenza il 19 febbraio 1999.

Scopo del Convegno è, ancora una volta, quello di offrire un'occasione di aggiornamento interattivo in tema di attualità in pediatria attraverso la discussione di Casi clinici, particolarmente ricchi di spunti didattici. Animatori e protagonisti del dibattito, assieme al pubblico, saranno gli esperti della materia e i colleghi lettori di *Medico e Bambino* con i loro "Casi indimenticabili".

È previsto, infatti, che alcuni casi, particolarmente istruttivi (per la singularità clinica e/o per le problematiche diagnostiche, ma anche per

gli altri aspetti relazionali e umani cui sono connessi o semplicemente perché non risolti) vengano presentati direttamente da pediatri-lettori di *Medico e Bambino*.

Il Comitato Editoriale sollecita pertanto l'invio in redazione di un breve scritto (una o due cartelle dattiloscritte) e del corrispondente dischetto al fine di poter eseguire una selezione.

Le storie prescelte verranno pubblicate su *Medico e Bambino* e i loro Autori saranno invitati a partecipare come relatori al Congresso.

I "Casi indimenticabili" devono essere attinenti alla Dermatologia e alla Infettivologia Pediatrica e dovrebbero pervenire in redazione:

Medico e Bambino, via Santa Caterina 3, 34122 Trieste

- 9.00 Benvenuto e presentazione del convegno  
F. Fusco, M.G. Santangelo
- 9.15 Dermatologia pediatrica - modera A. Ventura  
I casi indimenticabili dei maestri  
F. Bonifazi, Bari - F. Arcangeli, Rimini  
I casi indimenticabili di alcuni pediatri generalisti
- 11.45 I casi indimenticabili dei maestri  
C. Gelmetti, Milano - F. Longo, Trieste

- I casi indimenticabili di alcuni pediatri generalisti
- 14.30 I casi indimenticabili dei maestri  
G. Maggiore, Pisa - M. Fontana, Milano  
I casi indimenticabili di alcuni pediatri generalisti
- 16.45 I casi indimenticabili dei maestri  
F. Panizon, Trieste - R. D'Elia, Padova  
I casi indimenticabili di alcuni pediatri generalisti
- 18.45 Fine dei lavori

