



## La chirurgia ricostruttiva nelle malformazioni della mano

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



↳ Giorgio Pajardi

«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 nel bambino è Giorgio Pajardi, direttore della Uoc di Chirurgia e riabilitazione della mano all'Ospedale San Giuseppe Multimedia - 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 e 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 discorso 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 a maggio

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

Iniziamo col dire che la chirurgia fetale ha avuto dei successi 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 prefigurerebbero futuri problemi di deambulazione. Evidentemente,

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.

### Dicendo che non può creare quello che non esiste, lei esclude dunque la possibilità di arti artificiali?

Un adulto che perde una mano conserva uno schema cerebrale che potrebbe permettergli di utilizzarne una artificiale, ma nel bambino questa immagine non c'è. Inoltre dobbiamo sfruttare le potenzialità insite nel bambino di sviluppare al meglio la presa con quello di cui già dispone.

Nella mia équipe vediamo tra i 500 e i 600 bambini, una casistica abbastanza significativa, eppure in tutta la vita ho avuto solo tre casi di protesizzazione, tutti di bambini amputati bilateralmente al gomito, quindi senza possibilità di ricostruzione.

Tuttavia, nell'analizzare le alternative alla ricostruzione, visto che è un argomento spesso trattato e non si deve mettere la testa sotto la sabbia, dobbiamo esaminare la possibilità del trapianto di mano da cadavere. Tecnicamente è assolutamente fattibile e anche più facile di quando si amputa una mano per un trauma, perché siamo noi a scegliere i pezzi che ci servono? In realtà si contano solo due casi al mondo e sono molto particolari: il primo in Thailandia per una malformazione congenita in due gemelli omozigoti, uno nato morto e l'altro con una assenza della mano; venne fatto il trapianto alla nascita dimostrando che tecnicamente siamo in grado di suturare vasi piccolissimi. L'altro, negli Usa, è stato un trapianto di due mani da cadavere a un bambino di otto anni che però era già trapiantato di rene e quindi già prendeva la terapia antirigetto. Ma saremmo disposti a fare una terapia antitumorale a un bambino se non per mettergli una mano? La risposta è no. Quindi la comunità scientifica internazionale ha messo al bando allo stato attuale questo tipo di interventi.

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

Ci crediamo moltissimo; in reparto abbiamo psicologi e anche una psiconeurologista, 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'arrivo 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.

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'essere un team multidisciplinare 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 difficile venire due mesi al giorno in reparto per visite per fare la fisioterapia, però ci sono genitori che dopo essere stati da bravi professionisti sono venuti da noi sapendo che non li abbandoneremo; nel percorso è rigorosamente compresa la parte riabilitativa. Ma non c'è neanche una famiglia che non lo faccia.

Renato Torlaschi

### MARC INSTITUTE: A MILANO APRE UN NUOVO CADAVER LAB

Apra a Milano presso il Polo scientifico e tecnologico MultiMedica il Marc Institute (Milan Anatomical Research Center). La struttura di dissezione anatomica, nata per la formazione pratica dei chirurghi, è altamente professionalizzante e articolata su tre livelli: anatomia, anatomia chirurgica e tecnica chirurgica.

«La peculiarità principale del cadaver lab MultiMedica è il suo inserimento all'interno di una struttura ospedaliera - spiega il professor Giorgio Pajardi, direttore scientifico del Marc Institute -. Offre una formazione dedicata ai colleghi chirurghi facendoli operare sul cadavere, illustrare allo specializzando come si posiziona ad esempio una placca su un osso o mostrare al chirurgo già capace come posizionare una nuova placca sono momenti paradigmatici dell'insegnamento pratico. Esercitarsi su parti anatomiche provenienti da cadaveri umani è fondamentale per acquisire la necessaria manualità». L'obiettivo di strutture come questa è dunque la riduzione del gap tra l'apprendimento delle tecniche d'intervento e la loro applicazione in sala operatoria. Il Marc Institute non è riservato ai sanitari del Gruppo MultiMedica ma è aperto a tutti i chirurghi. Il laboratorio è organizzato in 15 postazioni e su ciascuna di esse possono operare 2 o 3 persone. Il relatore dal tavolo master d'insegnamento è collegato attraverso un impianto audio-video a tutte le postazioni.

Il primo corso in programma è sulle tecniche microchirurgiche: in venti tra specializzandi e specialisti in chirurgia plastica, ricostruttiva ed estetica, maxillo-facciale, oculistica, ortopedia e otorinolaringoiatria, riprodurranno le tecniche illustrate dal relatore sul tavolo master nelle proprie postazioni microchirurgiche attrezzate con microscopio, strumentario, fili di sutura e preparato anatomico.

### 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