

Linee Guida Multidisciplinari per l'Assistenza Integrata alle Persone con Sindrome di Down e alle loro Famiglie

Il trattamento ortopedico nei pazienti con sindrome di Down: Instabilità femoro-rotulea

Questo documento è stato scritto dal prof. Onofrio Donzelli, ortopedico in collaborazione con il gruppo di lavoro LGSD.

Ultimo aggiornamento 23 Maggio 2007

Premessa:

la instabilità dell'articolazione femoro-rotulea è frequente nei pazienti con sindrome di Down ma raramente è invalidante, in quanto in molti di essi si attivano meccanismi compensatori che permettono loro di adattarsi al problema senza avere limitazioni della capacità di deambulare.

Una classificazione della instabilità rotulea è la seguente:

- grado 1: articolazione femoro-rotulea stabile
- grado 2: articolazione femoro-rotulea instabile (la rotula si sublussa lateralmente per più di metà della sua larghezza ma non è lussabile)
- grado 3: rotula lussabile
- grado 4: la rotula è normalmente lussata ma può essere ridotta manualmente
- grado 5: rotula lussata e non riducibile manualmente

La ricerca di una instabilità femoro-rotulea è spesso trascurata durante una visita ortopedica in pazienti con sindrome di Down, la sua incidenza in letteratura varia dal 2,3 % per la sublussazione, al 5,5% per rotula lussabile, al 20,1% per rotule sublussabili.

La instabilità può interessare una sola rotula o essere bilaterale, in questo caso l'insorgenza della patologia non è simultanea nella maggioranza dei casi.

La patologia è in genere asintomatica, raramente compaiono sintomi che sono rappresentati dal dolore associato a facili cadute.

Nelle lussazioni irriducibili e bilaterali è ridotta e difficoltosa la capacità deambulatoria ed è presente sintomatologia dolorosa.

Non esiste concordanza in letteratura circa il tipo di trattamento da adottare, questo anche per la brevità dei Follow-up nei trattamenti chirurgici .

Dall'analisi della letteratura e dalla nostra esperienza risulta che:

1. Una volta instauratosi il processo di instabilità essa tenderà a peggiorare.
2. Il trattamento incruento (tutori, fisioterapia) potrà rallentare questa evolutività
3. La lussazione grado 5 irriducibile di rotula comporta la comparsa di deformazione in valgismo del ginocchio con contrattura in flessione e rotazione esterna della tibia.
4. La causa della deformità è lo spostamento permanente della rotula verso l'esterno che trasforma il muscolo quadricipite da estensore a flessore del ginocchio con extrarotazione della tibia.
5. Il trattamento chirurgico dovrà essere adottato sempre già dal 4° anno nei gradi 5 e 4. Si potrà temporeggiare nel grado 3. Trattamento conservativo nel grado 2. Il trattamento chirurgico pur migliorando la capacità deambulatoria non è in grado di correggere le deformità associate.

Raccomandazione

- 1) **Si raccomanda** di sottoporre il paziente asintomatico oltre che alla **valutazione anamnestica ad esame clinico (indagini di 1° livello)** per verificare l'esistenza di segni clinici di instabilità femoro-rotulea quali:
 - presenza di crepitio alla mobilizzazione della rotula
 - escursione articolare ginocchio
 - presenza/assenza dolore alla mobilizzazione della rotula
 - analisi del passo

Se le indagini di 1° livello danno un esito negativo rivalutare il paziente ogni 2 anni con indagini di 1° livello.

- 2) **Se le indagini di 1° livello danno un esito positivo effettuare:** valutazione radiografica/ecografica (radiografia standard, del ginocchio e rotula dinamiche) con verifica radiologica dell'angolo Q, dell'altezza della rotula e la determinazione lunghezza del tendine rotuleo (**indagini di 2° livello**).
- 3) Le indagini di 2° livello hanno il fine di valutare il grado di instabilità femoro-rotulea per stabilire se è necessario il trattamento chirurgico (trattamento incruento con eventuale utilizzo di tutori nei grado 2) trattamento chirurgico (Lateral release Grado 3; trasposizione tendinea Grado 4 e 5)

Bibliografia

Rutt A.[Dislocation of patella also a symptom of other diseases or consequence of local primary alteration of the scelet (author's transl)] Z Orthop Ihre Grenzgeb. 1976 Jun;114(3):342-9.

Stanisavljevic S, Zemenick G, Miller D. Congenital, irreducible, permanent lateral dislocation of the patella.Clin Orthop. 1976 May;(116):190-9.

Lachman R. Radiology of pediatric syndromes. Curr Probl Pediatr. 1979 Feb;9(4):1-52.

Diamond LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. Orthop Clin North Am. 1981 Jan;12(1):57-71.

Krishna Murthy DS, Prajapati BS, Desai AB.Down's syndrome associated with absent patellae: a case report. Indian J Pediatr. 1984 Nov-Dec;51(413):729-31.

Dugdale TW, Renshaw TS. Instability of the patellofemoral joint in Down syndrome.J Bone Joint Surg Am. 1986 Mar;68(3):405-13.

Livingstone B, Hirst P. Orthopedic disorders in school children with Down's syndrome with special reference to the incidence of joint laxity.
Clin Orthop. 1986 Jun;(207):74-6.

Mendez AA, Keret D, MacEwen GD. Treatment of patellofemoral instability in Down's syndrome. Clin Orthop. 1988 Sep;(234):148-58.

Matsusue Y, Ueno T, Yamamuro T. Effective treatment by orthosis of dislocation of the patella associated with Down's syndrome. A report of case.
Nippon Geka Hokan. 1991 May 1;60(3):189-94.

Carpintero P, Mesa M, Carpintero A. Bilateral congenital dislocation of the patella.
Acta Orthop Belg. 1996 Jun;62(2):113-5.

Lichtinger TK, Karl J, Heimkes B. Ultrasound in the early diagnosis of congenital dislocation of the patella. Z Orthop Ihre Grenzgeb. 2002 May-Jun;140(3):351-4.

Caird MS, Wills BP, Dormans JP. Down syndrome in children: the role of the orthopaedic surgeon.
J Am Acad Orthop Surg. 2006 Oct;14(11):610-9. Review.