

# 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: lussazione abituale di anca

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 mortalità dei pazienti con sindrome di Down nel primo anno di vita si è drasticamente ridotta grazie soprattutto al trattamento precoce delle malformazioni cardiache, si sono così resi più evidenti i disturbi ortopedici di questi pazienti sia in età pediatrica che, data l'aumento della aspettativa di vita, le loro sequele in età adulta.

In particolare: patologia dell'anca frequenza 8-28% (comprende epifisiolisi, osteocondrosi, e lussazione atraumatica).

L'instabilità dell'anca ha una frequenza pari al 2-5%, sembra interessare 1 bambino su 20 con sindrome di Down, spontaneamente evolve verso una displasia, sublussazione e lussazione inveterata.

La lussazione o la displasia non è presente alla nascita (a differenza della displasia o della lussazione congenita) ma si manifesta tra i 2 ed i 10 anni.

Radiograficamente nei pazienti con Sindrome di Down si osserva una cavità acetabolare più profonda, un tetto più orizzontale, una ridotta antiversione dell'acetabolo tutte condizioni che favoriscono la stabilità dell'anca, ma per la iperlassità legamentosa e l'ipotonia muscolare tali articolazioni risultano ipermobili e nel tempo l'eccessiva escursione articolare induce modificazioni morfologiche scheletriche responsabili della lussazione e del dolore.

In letteratura sono riportate 4 fasi radiografiche e cliniche:

- 1) anca clinicamente e radiograficamente centrata ma ipermobile (le rx bacino sono negative).
- 2) lussazione abituale: rx standard negative ma rx dinamiche evidenziano la lussazione posteriore della testa femorale, la riduzione è spontanea o incruenta in anestesia generale.
- 3) anca instabile: aspetti di displasia acetabolare meglio visibile con la tac (smussamento del margine della parete posteriore dell'acetabolo).
- 4) lussazione iliaca inveterata con comparsa di dismetria arti inferiori limitazione dell'escursione articolare.

Il trattamento incruento è difficile per l'alta percentuale delle recidive di sublussazione e lussazione.

Il trattamento cruento, come in tutti i casi di patologie legate alla lassità legamentosa, è da preferire (riduzione cruenta dell'anca con ripresa capsulare, acetabuloplastica per aumentare la contenzione della testa femorale).

## Raccomandazione

1. Si raccomanda di eseguire entro il 2°-3° mese di vita **esame clinico delle anche ed ecografia standard e dinamica (indagini di 1° livello)**, al fine di individuare le anche clinicamente centrate stabili e/o centrate instabili mediante manovra di Ortolani e Barlow, da ricontrollare a distanza di 5-6 mesi con indagini di 1° livello fino ad inizio carico se si mantengono stabili.
2. Dopo inizio carico ( quando il bambino comincia a camminare) si raccomanda di **eseguire Rx standard e dinamiche (indagini di 2° livello)**
3. **Se alle indagini di 1° livello si individuano anche instabili**, si procede ad indagini di 2° livello per la diagnosi di anche instabili (sublussate) e anche instabili con displasia, per cui è necessario iniziare il trattamento ortopedico (basato sull' uso di ortesi e fisiocinesiterapia).
4. Si raccomanda all'ortopedico di trattare il primo episodio di lussazione atraumatica, in assenza di displasia, con un solo tentativo di riduzione incruenta, in narcosi ed apparecchio gessato. In caso di fallimento di raccomandanda la riduzione cruenta con ripresa capsulare ed apparecchio gessato (potranno seguire interventi di osteotomia derotativa e varizzante del collo femorale). **Obiettivo:** Ripristinare i normali rapporti articolari coxofemorali e permettere la maturazione dell'anca in posizione corretta utilizzando successivamente divaricatore ed associando fisiocinesiterapia
5. Si raccomanda di riservare le osteotomie di bacino (secondo Chiari, Salter, Schanz) alle lussazioni inveterate con displasia o in caso di recidiva della lussazione dopo gli interventi contenitivi. **Obiettivo:** ottenere la stabilità articolare modificando le alterazioni ormai instauratesi a carico dei capi articolari

## Bibliografia

Gore DR. Recurrent dislocation of the hip in a child with Down's syndrome. A case report. J Bone Joint Surg Am. 1981 Jun;63(5):823-5.

Bennet GC, Rang M, Roye DP, Aprin H. Dislocation of the hip in trisomy 21. J Bone Joint Surg Br. 1982;64(3):289-94.

Aprin H, Zink WP, Hall JE.  
Management of dislocation of the hip in Down syndrome.  
J Pediatr Orthop. 1985 Jul-Aug;5(4):428-31.

Gore DR. Recurrent dislocation of the hip in a child with Down syndrome: a 20-year follow-up. J South Orthop Assoc. 1999 Spring;8(1):67-71.

Shaw ED, Beals RK. The hip joint in Down's syndrome. A study of its structure and associated disease. Clin Orthop Relat Res. 1992 May;(278):101-7.

Turra S, Gigante C, Iacobellis C. Voluntary hip dislocation in Down's syndrome: report of two cases. Chir Organi Mov. 1995 Apr-Jun;80(2):245-8.

Greene WB. Closed treatment of hip dislocation in Down syndrome.  
J Pediatr Orthop. 1998 Sep-Oct;18(5):643-7.

Gore DR. Recurrent dislocation of the hip in a child with Down syndrome: a 20-year follow-up. J South Orthop Assoc. 1999 Spring;8(1):67-71.

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.