

Ortopedia pediatrica

Update sulla diagnosi e trattamento precoce della displasia congenita dell'anca

Vito Pavone¹Maria Riccioli¹Andrea Borgo²

¹Clinica Ortopedica, AOU Policlinico Vittorio Emanuele, Catania; ²UOC Ortopedia e Traumatologia, Azienda Ospedaliera Policlinico Universitario, Padova

La Displasia Congenita dell'Anca (DCA) comprende un insieme di anomalie caratterizzate da differenti quadri anatomico-clinici che variano dall'instabilità, alla sublussazione, alla lussazione e/o ad anomalie malformative dell'acetabolo. Alla nascita, per la presenza di lassità capsulare, l'articolazione coxofemorale può risultare instabile sino a determinare una lussazione della testa femorale, che tuttavia può successivamente ricollocarsi *in situ* in modo spontaneo. La diagnosi di displasia dell'anca si effettua attraverso l'esame clinico e con l'utilizzo di manovre che ancor oggi sono ritenute di notevole rilevanza. La diagnosi strumentale si basa fondamentalmente sull'impiego dell'ecografia, che si è dimostrata un accurato metodo di diagnosi nei primi mesi di vita, consentendo di evidenziare tutte le strutture anatomiche dell'anca del bambino. Tra le varie metodiche, quella di Graf è sicuramente la più diffusa in Europa. Lo *screening* clinico, associato all'esame ecografico, viene considerato il metodo maggiormente valido per la valutazione diagnostica della DCA. Nei casi di diagnosi precoce il trattamento prevede l'utilizzo di divaricatori, dinamici o statici, il cui utilizzo ha evidenziato un esiguo numero di complicanze, e per tale motivo questo tipo di trattamento è oggi considerato il trattamento *gold standard* per la DCA nei bambini di età inferiore ai 6 mesi. La diagnosi precoce è fondamentale per un trattamento tempestivo, essenzialmente conservativo, anche se l'approccio chirurgico può essere giustificato in casi selezionati di fallimento del trattamento conservativo.

Riassunto

Congenital hip dysplasia (CHD) describes a set of anomalies characterised by anatomical and clinical pictures ranging from instability to subluxation, dislocation and/or malformation of acetabulum. At birth, due to the presence of capsular laxity, the coxofemoral articulation may be unstable and lead to dislocation of the femoral head, which, however, can subsequently reposition in situ in a spontaneous manner. Diagnosis is made by clinical examination and by using maneuvers that still are considered of major importance. Instrumental diagnosis is based primarily on the use of ultrasound, which are an accurate method of diagnosis in the first months of life, allowing the clinician to highlight all the anatomical structures of the hip. Among the various methods, that of Graf is undoubtedly the most widespread in Europe. Clinical screening associated with ultrasound examination is considered to be the most useful method for diagnostic evaluation of CHD. In cases of early diagnosis, treatment involves the use of a harness. In recent years, a Tübingen harness has been widely used, which has been associated with few complications, and for this reason is now considered the gold standard treatment for CHD in infants younger than 6 months of age. Early diagnosis is key to timely treatment, essentially conservative, although a surgical approach may be warranted in selected cases of conservative treatment failure.

Summary

Abbreviazioni

DCA: displasia congenita dell'anca
 LCA: lussazione congenita dell'anca
 RR: rischio relativo
 SIAS: spina iliaca antero-superiore

Metodologia della ricerca bibliografica effettuata

È stata svolta una ricerca attraverso PubMed utilizzando termini quali "DDH", "neonatal hip examination", "ultrasound screening", "risks factors", "treatment outcome ddh", "guidelines", "recommendations", "splint", "Pavlik", "Tubingen", anche incrociandoli tra loro, con filtro per articoli successivi al 2012. È stato inoltre incluso uno studio noto agli autori, anche se pubblicato prima di quella data.

Obiettivo

La presente *review* si è posta l'obiettivo di valutare lo stato dell'arte riguardo alla diagnosi e al trattamento precoce della displasia congenita dell'anca, prendendo in considerazione la variabilità dei criteri diagnostici attualmente utilizzati, il *timing* e la tipologia del trattamento, al fine di promuovere un indirizzo terapeutico condivisibile.

Introduzione

La displasia congenita dell'anca (DCA) comprende un'ampio spettro di anomalie morfologiche e strutturali che coinvolgono l'anca neonatale. La diagnosi e il trattamento precoce sono fondamentali per ottenere il miglior risultato funzionale possibile. Infatti la displasia dell'anca, non correttamente trattata o passata misconosciuta, può condurre a disturbi della deambulazione, ipotrofia muscolare e aumento del tasso di incidenza di lesioni degenerative a carico dell'anca e del ginocchio. Il primo approccio diagnostico di DCA si basa sull'esame clinico neonatale e l'esecuzione di specifici test clinici riguardo alla stabilità articolare. L'avvento dell'esame ecografico, innocuo e ben tollerato dal paziente, ha completamente sovvertito la storia naturale della patologia, consentendo di raggiungere in tempi precoci l'inquadramento diagnostico e di mettere a punto un approccio terapeutico tempestivo. Oggi la metodica ecografica più utilizzata in Italia è quella proposta da Graf, che distingue le anche displasiche in quattro stadi e indirizza verso il trattamento più adeguato. In passato, la principale indagine strumentale è stata la radiografia delle anche, oggi superata in quanto ritenuta tardiva, (non eseguibile prima dei 4 mesi di vita per la radiotrasparenza dei nuclei di accrescimento delle teste femorali), pericolosa (espone a radiazioni ionizzanti) e di non univoca interpretazione. Tale metodica risulta ancora oggi utile nel valutare i risultati del trattamento a medio lungo termine.

Il tipo di trattamento dipende dall'età del paziente e dalla gravità dell'affezione; fino a 6 mesi, il trattamento

principale è un tutore in flessione e abduzione d'anca come quello proposto da Pavlik negli anni Sessanta. Gli autori utilizzano da oltre quindici anni il tutore di Tubingen, evoluzione del Pavlik, con ottimi risultati e con bassa incidenza di complicanze precoci e tardive. Nel caso di fallimento del trattamento ortesico, è possibile effettuare in anestesia generale un trattamento in gesso. Dopo i 18 mesi, il trattamento è prettamente chirurgico e consiste in una riduzione a cielo aperto della displasia ed eventuale trattamento correttivo delle componenti scheletriche dell'anca.

Lo *screening* neonatale è fondamentale per evidenziare precocemente le anche patologiche. Esistono varie modalità di *screening*: noi riteniamo che sia opportuno sottoporre tutti i neonati, entro 2 mesi di vita, ad esame ecografico delle anche.

Cosa si definisce per displasia congenita dell'anca (DCA)?

La DCA comprende un insieme di anomalie, caratterizzate da differenti quadri anatomo-clinici che variano dall'instabilità, alla sublussazione, alla lussazione e/o ad anomalie morfologiche dell'acetabolo (Pavone et al., 2015).

Una normale posizione anatomica della testa del femore nell'acetabolo è condizione imprescindibile per un fisiologico sviluppo dell'anca. Allorché i rapporti articolari risultano alterati, si possono venire a determinare delle condizioni patologiche caratterizzate da: a) sublussazione della testa femorale se questa risulta instabile, ma si mantiene entro i confini dell'acetabolo o b) lussazione, se la testa femorale non è più contenuta nel suo alloggiamento naturale e fuoriesce dai confini acetabolari. La lussazione dell'anca viene altresì distinta in teratologica e idiopatica: la prima si manifesta in età prenatale ed è spesso associata a patologie congenite o sindromi malformative; la seconda si manifesta in neonati sani e può presentarsi sia in epoca neonatale che postnatale.

Le alterazioni morfo-strutturali

Dal punto di vista embriologico sia la testa del femore che l'acetabolo si sviluppano dallo stesso ceppo di cellule mesenchimali primitive e la loro separazione avviene tra la settima e l'ottava settimana di gestazione, mentre il completo sviluppo dell'articolazione coxofemorale si verifica intorno alla 11^a settimana di vita intrauterina.

Durante lo sviluppo fetale il rischio di lussazione dell'anca si determina con maggior frequenza in tre specifici periodi gestazionali: a) alla 12^a settimana, allorché gli arti inferiori ruotano medialmente; b) alla 18^a settimana, periodo di sviluppo neuromuscolare, che se patologico (come nei casi di artrogriposi), può essere causa di lussazione teratologica e c) a partire dalla 35^a settimana di gestazione, quando forze meccaniche anormale (oligoidramnios, presentazione podalica ed altre

cause) possono facilitare l'insorgenza della lussazione. In età postnatale il rischio di lussazione è riconducibile a posizioni anomale con anche estese e addotte, particolarmente se associate a lassità articolare.

La DCA può insorgere sia in epoca intrauterina, che in periodo perinatale o durante la prima infanzia. Alla nascita sia la testa femorale, che l'acetabolo sono costituite da tessuto cartilagineo, il loro sviluppo tende a essere strettamente e vicendevolmente correlato e prosegue strutturalmente dopo la nascita. Talvolta, in età neonatale, per la presenza di lassità capsulare, l'articolazione coxofemorale può risultare instabile, sino a determinare una lussazione della testa femorale, che tuttavia può successivamente ricollocarsi *in situ* in modo spontaneo. La DCA implica un alterato sviluppo dell'anca. La DCA non viene inclusa nel gruppo dei disturbi malformativi associati a patologie con una significativa lassità legamentosa, come la sindrome di Ehlers-Danlos o la sindrome di Marfan.

Nei bambini è presente una fisiologica lassità legamentosa al momento della nascita, ma le loro anche di solito non sono instabili; infatti, è necessaria una determinata forza per lussare l'anca di un bambino. Pertanto, non è soltanto la componente legamentosa a causare la patologia. Alla nascita, tutti i bambini tendono ad avere un acetabolo poco profondo (Loder e Skopelja, 2011); questo può contribuire a un'alterazione dell'alloggiamento della testa femorale, causando l'instabilità dell'anca. L'instabilità è conferita da una condizione di lassità articolare che consente a una testa femorale "centrata" di divenire sublussata o lussata se sottoposta a manovre di stress, finalizzate alla evidenziazione di tale condizione potenziale. Nei bambini affetti da DCA, con il procedere della patologia si manifesta più evidente il valgismo (l'angolo formato dall'asse del collo femorale con quello della diafisi è maggiore di 135-140°) e l'antiversione del collo femorale (eccessiva torsione del femore), l'ipoplasia dell'acetabolo, poco profondo e molto verticalizzato, circondato da un cerchio cotiloideo irregolare (cordone fibro-cartilagineo disposto a guisa di cornice sul contorno della cavità acetabolare), che assume la forma del "neolimbus" (salienza smussa nella porzione postero-superiore del bordo dell'acetabolo) e da una capsula articolare più lassa. La testa femorale può poggiare sul ciglio cotiloideo, deformandolo e rendendolo più sfuggente.

Incidenza

L'incidenza della DCA è difficilmente quantificabile e varia in rapporto a fattori razziali e genetici, ai criteri diagnostici impiegati e alle differenti età del paziente. Sono colpiti da displasia acetabolare dai 5 a 30 su 1000 nati vivi. Solo 2,7 su 1000 nati vivi sono affetti da instabilità. In epoca neonatale, la lussazione viene riportata in 1-2,5 casi per 1000 neonati. L'incidenza nel Centro-Europa è del 2-4%, mentre in Italia è intorno all'1-3%.

L'anomalia è prevalente nel sesso femminile (DCA-F:M = 5:1), (LCA-F:M= 1,7:1). Inoltre, per un 20% l'affezione è bilaterale e l'anca sinistra è più interessata di quella destra (65%) (Loder e Skopelja, 2011; Wenger et al., 2013). L'incidenza varia in maniera significativa in base al gruppo razziale, che si prende in considerazione. Si passa da un'incidenza di 0,06 su 1000 nati vivi africani a 76 su 1000 dei nativi americani, primi tra tutti quelli della tribù Navajo, e del popolo Sami (Lapponia). Probabilmente tale variabilità parrebbe riconducibile ad alcune tradizioni o abitudini popolari, come l'usanza di portare i bambini a gambe divaricate, a cavalcioni sulla schiena della madre, sopra o davanti il fianco, o sopra una spalla (Clarke, 2014).

Eziologia

L'eziologia è a tutt'oggi poco nota. Ha sicuramente una genesi multifattoriale. È possibile distinguere: fattori genetici, anche se non sono stati individuati degli specifici geni responsabili, ma si fa riferimento a un'eredità poligenica a penetranza variabile (GDF5, IL-6, TGF-B1, PAPP2, ASPN, TBX4) (Sun et al., 2015); fattori meccanici, come la posizione pre- e post-natale, la presentazione podalica, storia familiare (R.R. di 12,1 se parente di 1° grado affetto), la macrosomia; fattori ormonali materni (progesterone e relaxina), che potrebbero favorire un'instabilità intrinseca dell'anca (Rhodes e Clarke, 2016; Mooraleda et al., 2013). Molto spesso troviamo condizioni associate, come il torcicollo miogeno congenito (2,4% al 20%), piede metatarso varo (1,53% a 10%), piede torto congenito classico (0,3% a 5,9%) e malformazioni scheletriche arti inferiori (Jawadi, 2016; Tomlinson et al., 2016).

La diagnosi clinica

La diagnosi di displasia dell'anca si effettua attraverso l'esame clinico e con l'utilizzo di manovre che ancor oggi sono ritenute di notevole rilevanza, per la diagnosi di anche instabili, lussate o lussabili. In epoca neonatale le manovre semeiologiche più utilizzate sono quelle di Ortolani e di Barlow. A partire dall'età di 8-12 settimane di vita queste manovre non sono facilmente valutabili e poco indicative.

Manovra di Ortolani

Per eseguire questa manovra correttamente, il paziente deve essere supino e rilassato, con anche flesse a 90°, tenendo il ginocchio nel palmo della mano. Il pollice dell'esaminatore è posto medialmente lungo la coscia del paziente, e l'indice viene delicatamente posizionato sul grande trocantere. Si abduce delicatamente l'anca, ponendo una leggera pressione in direzione antero-posteriore sopra il grande trocantere. In presenza di DCA, si udirà un *clunk* (scatto), dovuto al ripristino dell'alloggiamento della testa del femore in precedenza lussata (Fig. 1).

Manovra di Barlow

Questo test si esegue a paziente supino con anche flesse a 90° e abdotte, tenendo il ginocchio nel palmo della mano con il pollice all'interno e il secondo e terzo dito sul grande trocantere. Si adducono le cosce, dopo averle portate sulla linea mediana, si esercita una leggera pressione sul ginocchio, dirigendo la forza in senso antero-posteriore. In caso di instabilità, la manovra provoca la fuoriuscita della testa femorale dalla sua sede anatomica, producendo uno scatto percepibile con il dito medio (segno dello scatto in uscita) (Fig. 2).

Clunk e click

È opportuno ricordare la differenza tra lo scatto, noto anche come *clunk* nella terminologia anglosassone, da quelli che possono essere fisiologici *click* o scrosci articolari. Lo scatto, detto anche *clunk*, si avverte all'atto della fuoriuscita della testa femorale dalla cavità acetabolare o al momento della riduzione della lussazione dell'anca. Va ribadito che tale scatto non solo si percepisce al tatto, ma spesso è anche visibile o udibile. I *click* invece rappresentano dei rumori o scrosci articolari a carattere per lo più fisiologico.

Altri segni clinici importanti

Soprattutto nei primi mesi di vita, è importante ricercare l'asimmetria degli arti e in particolare dei femori, la presenza di pliche asimmetriche a livello gluteo o dell'inguine (Fig. 3) (nei casi di lussazione monolaterale), nonché la limitazione della massima abduzione passiva possibile dell'anca (Kolb, et al., 2016) (Fig. 4). Con la crescita, poiché i rapporti tra la testa femorale e l'acetabolo sono alterati e questa situazione non viene corretta precocemente, i segni clinici precedentemente descritti sono maggiormente evidenti e inoltre può instaurarsi un'eterometria degli arti inferiori e una positività del segno di Galeazzi (Herring, 2013). Questo test si esegue ponendo il bambino supino con anche e ginocchia flesse, con piedi appoggiati sul lettino: l'altezza ineguale delle ginocchia suggerisce una lussazione dell'anca (Fig. 5). L'eterometria degli arti inferiori può essere valutata anche con il test di Nelaton, che risulterà invece positivo se, ponendo il bambino in posizione supina con anche e ginocchia flesse a 90°, l'altezza delle ginocchia risulterà ineguale. Altri esami clinici, più indicativi dopo i 6 mesi di vita, e di probabilità, sono il segno di Ludloff, quando il bambino viene posizionato con anca flessa a 90°, si osserva un aumento dell'estensione del ginocchio del lato affetto, causato dall'aumento apparente della lunghezza dei flessori del ginocchio; e il segno di Klisic, che si apprezza posizionando il dito medio sul grande trocantere e l'indice sulla SIAS (spina iliaca antero-superiore), la linea tra le due dita passa al di sotto dell'ombelico, in caso di lussazione.



Figura 1. Manovra di Ortolani.



Figura 2. Manovra di Barlow.

La diagnosi strumentale

Attualmente, l'indagine strumentale, che ci permette una diagnosi accurata e precoce, si basa fondamentalmente sull'impiego dell'ecografia, largamente diffusa negli ultimi anni e che ha soppiantato l'utilizzo dell'esame radiologico convenzionale. L'ecografia si è dimostrata un accurato metodo di diagnosi nei primi mesi di vita, consentendo di evidenziare tutte le strutture anatomiche dell'anca del bambino (Pavone et al., 2013). Tra le varie classificazioni ecografiche, quella di Graf è sicuramente la più diffusa in Europa e permette altresì di classificare il grado di gravità dell'anomalia

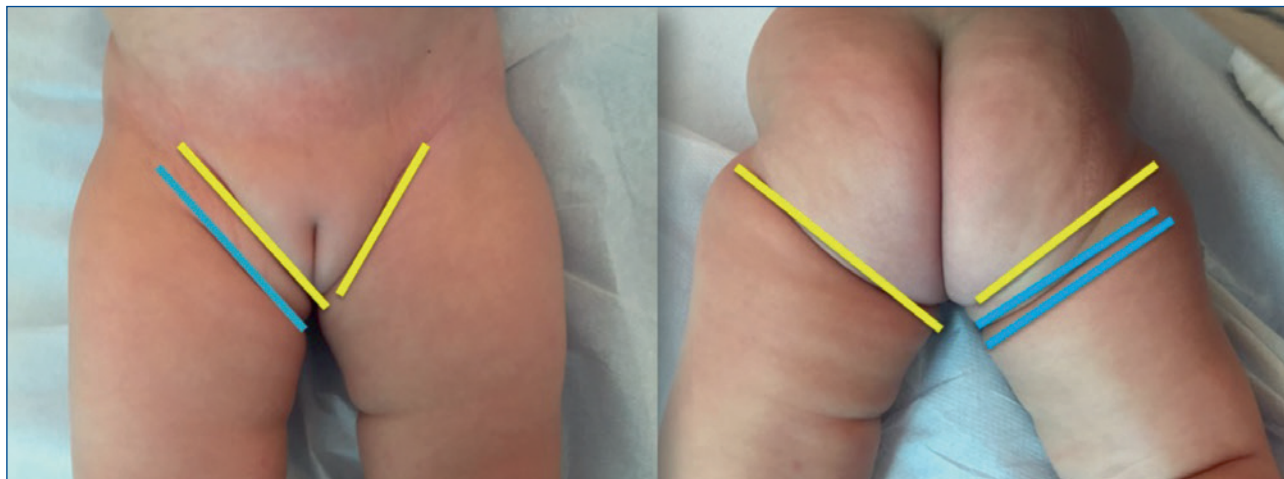


Figura 3. Asimmetria delle pliche inguinali e glutee.



Figura 4. Limitazione dell'abduzione dell'anca.

dell'anca, in base alla sua morfologia e ai valori degli angoli alfa e beta. L'esame ecografico viene condotto con il piccolo paziente in decubito laterale con cosce e gambe flesse e ginocchio del lato in esame addotto,

utilizzando sonde lineari di frequenza 5-7,5 MHz. La sonda deve essere appoggiata sull'anca perpendicolarmente al piano cutaneo di appoggio eseguendo, in sostanza, una sezione frontale al centro dell'acetabolo, corrispondente alla "sezione frontale standard", secondo la definizione di Graf.

Questa sezione, consente la corretta individuazione dei punti di repere fondamentali, che sono: la linea di base (che va dal punto d'inserzione della capsula al margine cotiloideo), la linea acetabolare (tangente al margine ileale inferiore e al margine cotiloideo) e la linea dell'asse cartilagineo (tra il margine cotiloideo e il centro degli echi del labbro acetabolare), in base alle quali si formano l'angolo alfa e l'angolo beta fondamentali nella classificazione dei vari tipi di anca. L'angolo alfa (angolo del ciglio osseo) risulta indicativo dell'inclinazione del tetto acetabolare ed è compreso tra la linea di base e la linea acetabolare. L'angolo beta (angolo del ciglio cartilagineo) è indicativo del grado di inclinazione del tetto cartilagineo della testa femorale ed è compreso tra la linea di base e la linea dell'asse cartilagineo.



Figura 5. Segno di Galeazzi.

In tal modo è stato possibile tipizzare quattro principali tipi di anca e alcuni sottotipi a partire dal tipo I, anca normale, sino al tipo IV, anca lussata (Graf, 2014) (Tab. I). La radiografia del bacino trova la sua indicazione soltanto dopo i 4 mesi di vita, allorché i centri di ossificazione della testa femorale siano già sviluppati nella maggior parte dei lattanti.

Importanza della diagnosi precoce

In alcuni paesi europei, come l'Austria e la Germania, si esegue lo *screening* ecografico universale per DCA; cioè tutti i neonati sono sottoposti a ecografia, indipendentemente dai fattori di rischio (Fitch, 2014). Tuttavia, lo *screening* ecografico universale non è stato accettato in maniera unanime da alcuni paesi europei (Roposh, 2013). Restano delle incertezze circa la capacità di ridurre l'incidenza di una diagnosi tardiva di DCA di tali programmi di *screening*. A complicare la questione è l'assenza di dati effettivi che correlano lo *screening* ecografico al miglioramento dei risultati. Ulteriori dubbi riguardano la specificità, perché una displasia lieve dell'anca rilevata all'ecografia si risolve spontaneamente in una percentuale elevata di casi, con il rischio concreto di sovrastimare l'affezione. Da ultimo ma di primaria importanza, l'esito dell'esame dipende dall'esperienza dell'operatore. In alternativa, molti centri di assistenza sanitaria in Europa, Regno Unito, e Stati Uniti svolgono uno *screening* ecografico selettivo (per soggetti giudicati ad alto rischio). Sicuramente affinché il programma di *screening* selettivo possa avere successo, dovrebbe essere standardizzato e proprio per questo motivo è di fondamentale importanza la collaborazione tra pediatri, ortopedici e la famiglia, che devono impegnarsi nell'informazione, fornendo delle valide linee guida per la sua attuazione. Inoltre, la popolazione a rischio deve essere adeguatamente delineata (sesso, familiarità, alterazioni uterine, malformazioni associate, gemellarità). In Italia si preferisce attuare uno *screening* globale (Emilia Romagna e Piemonte) e più esattamente sottoponendo allo *screening* clinico tutti i neonati (Manovra di Ortolani e Barlow); l'esame ecografico alla nascita, sia nei soggetti con certa e dubbia positività ai test clinici per l'instabilità dell'anca, sia nei soggetti con presenza di fattori di rischio universalmente riconosciuti (storia familiare e presentazione podalica senza distinzione di sesso). Nella maggior parte dei casi, le lievi anomalie della morfologia e della stabilità, che sono presenti alla nascita si risolveranno, senza alcun tipo di trattamento. Lo *screening* ecografico verrà eseguito a tutti i neonati tra la quarta e la sesta settimana di vita. Infatti, in assenza di segni clinici e fattori di rischio, la displasia può essere lo stesso presente, e inoltre, a questa età, gli esami ecografici di controllo, consentono che in caso di displasia grave, sia ancora possibile attuare un trattamento precoce, in un'età in cui il potenziale di guarigione dell'anca è ancora molto alto (Chiara e De

Pellegrin, 2013). Lo *screening* clinico associato all'esame ecografico viene considerato il metodo maggiormente utile per la valutazione diagnostica della DCA, riducendo i costi chirurgici, grazie a una efficace e precoce diagnosi, che si traduce in una maggiore propensione a trattamenti non invasivi. Oggigiorno tale metodica è considerata il *gold standard* per la diagnosi precoce di displasia congenita dell'anca, nonché fattore chiave per un tempestivo approccio terapeutico, premessa fondamentale per una prognosi ottimale (Gulati et al., 2013; Laborie et al., 2013). Secondo numerosi specialisti, autori inclusi, l'approccio ecografico universale potrebbe essere ideale.

Trattamento

L'obiettivo del trattamento è quello di ottenere e mantenere una riduzione concentrica della testa del femore all'interno dell'acetabolo da iniziare tempestivamente, in modo tale da promuovere il fisiologico sviluppo di entrambe le strutture. La diagnosi di DCA, nelle prime settimane di vita è di fondamentale importanza, perché la maggioranza dei casi si risolverà mediante trattamento incruento. Infatti, esiste una significativa correlazione tra la displasia residua e l'età di inizio del trattamento. Idealmente, i pazienti dovrebbero essere identificati e trattati durante le prime 6 settimane di vita. In età successiva, nei bambini positivi agli esami clinici e strumentali, si raccomanda l'inizio del trattamento il più precoce possibile. Un recente studio di revisione ha dimostrato che nei bambini, identificati clinicamente per anche instabili, ma senza lussazione o che sono stati identificati ecograficamente per displasia di grado lieve, è possibile procrastinare il trattamento da 2 fino a 8 settimane, senza un aumento significativo di diagnosi tardiva o necessità di intervento chirurgico (Shorter et al., 2013).

Il trattamento della DCA è fondamentalmente conservativo se la diagnosi è stata effettuata entro i primi sei mesi di vita, ma può divenire cruento in base alla gravità dell'affezione, alla mancata diagnosi precoce o al fallimento della terapia conservativa. Nei casi di diagnosi precoce il trattamento prevede l'utilizzo di divaricatori, prevalentemente dinamici, in gran parte evoluzioni del tutore di Pavlik. Questo tutore dinamico, mantiene l'abduzione delle anche tra 45° e 55° e permette una flessione intorno a 90-110°, rispettando le zone di sicurezza descritte da Ramsey, indirizzando la testa del femore dentro l'acetabolo e permettendo la naturale motilità dell'anca secondo movimenti guidati, che determinano uno stimolo fisiologico per la crescita dell'acetabolo e la risoluzione della lassità articolare. La durata del trattamento varia dai 3 ai 6 mesi e dipende dall'età del bambino e dalla gravità della DCA.

Negli ultimi anni ha trovato largo impiego il divaricatore di Tübingen (Fig. 6), un'evoluzione del tutore di Pavlik, il cui utilizzo ha evidenziato un esiguo numero di complicanze. Queste ultime, fortunatamente molto rare, consistono in necrosi avascolare della testa femorale e

Tabella I. Classificazione delle anche displasiche secondo Graf.

Tipizzazione			Angolo α	Angolo β
1	A	Anca matura	$> 60^\circ$	$< 55^\circ$
	B	Forma di transizione	$\geq 60^\circ$	$> 55^\circ$
2	A+	Immaturità fisiologica per età, entro il 3° mese di vita	$50-59^\circ$	$> 55^\circ$
	A-	Immaturità NON fisiologica per età, entro il 3° mese di vita	$50-59^\circ$	$> 55^\circ$
	B	Ritardo di ossificazione, dopo il 3° mese di vita	$50-59^\circ$	$> 55^\circ$
	C	Anca "critica"	$43-49^\circ$	$< 77^\circ$
	D	Anca che ste per decentrare	$43-49^\circ$	$> 77^\circ$
3	A	Anca decentrata	$< 43^\circ$	$> 77^\circ$
	B		$< 43^\circ$	$> 77^\circ$
4		Lussazione	Non misurabile	Non misurabile

lesioni al nervo femorale (Pavone et al., 2015). L'indicazione all'utilizzo del divaricatore è una displasia dell'anca senza instabilità, ma può essere utilizzato per anche tipo 3 e 4. In tali casi è opportuno sottoporre il paziente a esami ecografici seriati, cambiando il tipo di trattamento qualora i risultati ottenuti entro 4 settimane non siano soddisfacenti (Paton e Choudry, 2016). Questo tipo di trattamento è oggi considerato il trattamento *gold standard* per la DCA nei bambini di età inferiore ai 6 mesi. Per quanto riguarda le anche di stadio 4 di Graf, è possibile iniziare il trattamento direttamente con l'applicazione di un apparecchio gessato, dopo aver ottenuto un'adeguata riduzione della lussazione, confermata da un controllo ecografico. Qualora anche questo trattamento non dovesse essere sufficiente, si procederà a riduzione a cielo chiuso o in caso di insuccesso a riduzione cruenta e applicazione di gesso pelvi podalico per 6-12 settimane. Non è da escludere la possibilità di tenotomia dei muscoli adduttori come tempo addizionale. Trattamenti chirurgici più complessi, sulle parti ossee e/o sui tessuti molli, vanno riservati a pazienti più grandi con lussazioni non diagnosticate o non risolte incruentamente.

Conclusioni

La displasia congenita dell'anca è sfida impegnativa, sia per il piccolo paziente, che per la famiglia, i pediatri e gli ortopedici pediatrici. È obbligatorio un trattamento differenziato in base all'età in cui viene effettuata la diagnosi. Per tale motivo è di fondamentale importanza una diagnosi tempestiva, unico modo per mettere a punto un trattamento precoce. La prognosi durante i sei

mesi di vita è migliore rispetto a una DCA diagnosticata tardivamente. Il successo del trattamento conservativo, mediante divaricatore, richiede una totale e accurata adesione da parte dei genitori. Da non sottovalutare l'importanza dei controlli periodici.

**Figura 6.** Divaricatore dinamico Tübingen.

Bibliografia

Chiara A, De Pellegrin M, *Developmental dysplasia of the hip: to screen or not to screen with ultrasound*. Early Human Develop 2013;89:S102-3.

** Indicazioni circa l'importanza dello screening ecografico neonatale, ponendo l'accento sulla diagnosi precoce.

Clarke NMP, *Swaddling and hip dysplasia: an orthopaedic perspective*. Arch Dis Childhood 2014;99:5-6.

Clarke NMP, Taylor CC, Judd J. *Diagnosis and management of developmental hip dysplasia*. Paed Child Health 2016;26:252-6.

** Accurate linee guida per la diagnosi della DCA e il suo trattamento.

Fitch RD. *Ultrasound for screening and management of developmental dysplasia of the hip*. North Carolina Med J 2014;75:142-5.

Graf R. *Is DDH still a problem?* Arch Bone Joint Surg 2014;2:2-3.

Gulati V, Eseonu K, Sayani J. et al. *Developmental dysplasia of the hip in the newborn: a systematic review*. World J Orthop 2013;4:32-41.

Herring JA. *Tachdjian's pediatric orthopaedics: from the Texas Scottish Rite Hospital for children*. New York, NY: Elsevier Health Sciences 2013.

Jawadi AH. *Clubfoot and congenital muscular torticollis prevalence in children diagnosed with developmental dysplasia of hip: review of 594 DDH patients*. Pediatr Therapeut 2016;288:2161-5.

* Valutazione dell'associazione di alcune malformazioni congenite in soggetti affetti da DCA, che pone l'importanza di un accurato esame clinico, volto alla ricerca delle stesse.

Kolb A, Schweiger N, Mailath-Pokorny M. et al. *Low incidence of early developmental dysplasia of the hip in universal ultrasonographic screening of newborns: analysis and evaluation of risk factors*. Int Orthopaedics 2016;40:123-7.

Kotlarsky P, Haber R, Bialik V, et al. *Developmental dysplasia of the hip: What has changed in the last 20 years?* World J Orthopedics 2015;6:886.

** Riassunto circa le metodiche corren-

ti per il rilevamento e il trattamento della DCA, sottolineando gli aggiornamenti riguardo allo screening neonatale e al trattamento nel corso degli ultimi due decenni.

Laborie LB, Engesaeter IØ, Lehmann TG, et al. *Screening strategies for hip dysplasia: long-term outcome of a randomized controlled trial*. Pediatrics 2013;132:492-501.

Loder RT, Skopelja EN. *The epidemiology and demographics of hip dysplasia*. ISRN Orthopedics 2011, pp. 46.

Moraleda L, Albiñana J, Salcedo M, et al. *Dysplasia in the development of the hip*. Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología (English Edition) 2013;57:67-77.

Paton RW, Choudry Q. *Developmental dysplasia of the hip (DDH): diagnosis and treatment*. Orthop Trauma 2016;6:453-60.

Pavone V, Testa G, Riccioli M, et al. *Treatment of developmental dysplasia of hip with turingen hip flexion splint*. J Pediatr Orthop 2015;35:485-9.

** La validità dell'utilizzo del divaricatore di Tübingen, nella risoluzione della DCA, è dimostrata dalla bassa percentuale di complicanze a medio e lungo termine.

Pavone V, Testa G, Evola FR, et al. *Timing del trattamento conservativo della displasia congenita dell'anca*. Giornale Italiano di Ortopedia e Traumatologia 2013;39(Suppl 2):15-20.

* L'importanza dell'approccio terapeutico, a seconda dell'età della diagnosi.

Rhodes AM, Clarke NM. *A review of environmental factors implicated in human developmental dysplasia of the hip*. J Child Orthop 2014;8:375-9.

* *Review* chiara e completa sui fattori di rischio della DCA, ancora da chiarire.

Roposch A, Liu LQ, Protopapa E. *Variations in the use of diagnostic criteria for developmental dysplasia of the hip*. Clin Orthop Related Res 2013;471:1946-54.

** Studio che sottolinea la necessità di standardizzare i criteri diagnostici per la DCA, al fine di ottenere una diagnosi precoce.

Shorter D, Hong T, Osborn DA. *Cochrane review: screening programmes for developmental dysplasia of the hip in newborn infants*. Evidence-Based Child Health: a Cochrane Rev J 2013;8:11-54.

Sun Y, Wang C, Hao Z, et al. *A common variant of ubiquinol-cytochrome c reductase complex is associated with DDH*. PLoS One 2015;10:e0120212.

Tomlinson J, O'Dowd D, Fernandes JA, et al. *Managing developmental dysplasia of the hip*. Indian J Pediatr 2016;83:1275-9.

Waanders NA, Phillips W, Torchia MM. *Epidemiology and pathogenesis of developmental dysplasia of the hip*. UpToDate 2011.

Wenger D, Düppe H, Tiderius CJ. *Acetabular dysplasia at the age of 1 year in children with neonatal instability of the hip: a cohort study of 243 infants*. Acta Orthopaedica 2013;84:483-8.

Box di orientamento

• Cosa sapevamo prima

In passato la diagnosi di DCA veniva fatta in tarda età, mediante esame radiografico del bacino a 4-6 mesi. L'avvento dell'ecografia e la tipizzazione delle anche secondo Graf ha rivoluzionato il tipo di approccio terapeutico e ha aumentato la percentuale di successo, considerata la precocità in cui può essere fatta la diagnosi.

• Cosa sappiamo adesso

Attualmente, grazie alla diagnosi precoce, è possibile trattare l'anca displasica incruentamente, mediante l'uso di un divaricatore. Questo tipo di trattamento è semplice da condurre e ben accettato dal bambino e dalla famiglia. Questo ha contribuito molto al successo del trattamento stesso.

• Quali ricadute sulla pratica clinica

Le manovre di Ortolani e Barlow, hanno ancora un ruolo fondamentale. Un bambino positivo a queste manovre deve essere controllato periodicamente, mediante ecografia, per ricevere eventualmente un trattamento di tipo incruento, al fine di non far evolvere la patologia.

Corrispondenza

Vito Pavone

Clinica Ortopedica e Traumatologica, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico Vittorio Emanuele, Università di Catania, via Plebiscito 628, 95124 Catania - E-mail: vitopavone@hotmail.com