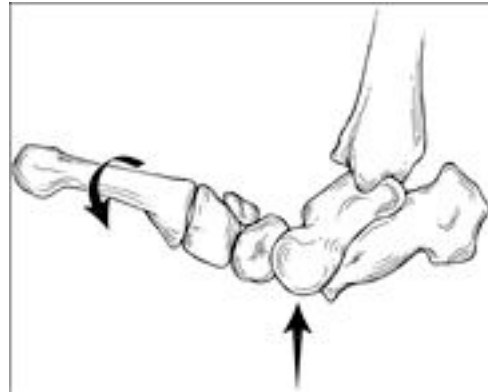
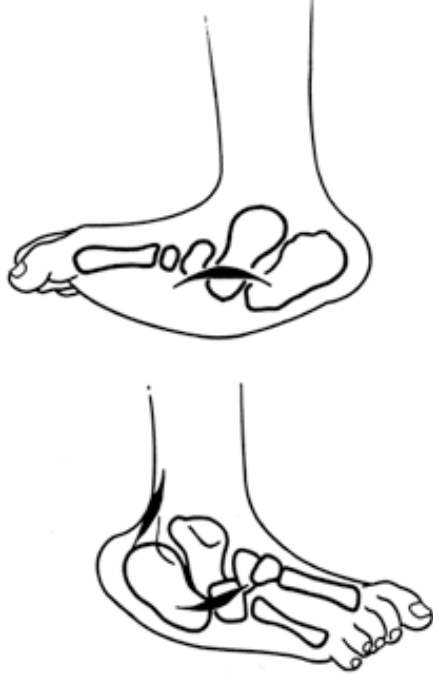




Piede valgo convesso congenito

ASTRAGALO VERTICALE



Definizione

Il termine di piede valgo convesso congenito descrive la forma più grave di piede piatto congenito. Questa deformità del piede è caratterizzata da una rigida dislocazione dorsale dello scafoide sulla testa e sul collo dell'astragalo. La posizione verticale dell'astragalo e la dislocazione dorsale dello scafoide sono visibili su rx eseguite con il piede in massima flessione dorsale e plantare. La deformità si è verificata come difetto isolato nella metà dei 36 casi riportati da Dodge ; nel resto dei casi di quello studio, la deformità si era verificata in associazione a diverse patologie. Il piede valgo-convesso congenito era bilaterale nella metà dei casi riportati. La dislocazione dell'articolazione trasversa del tarso può essere limitata all'astragalo-scafoidea (colonna long. mediale), o coinvolgere anche la calcaneo-cuboidea (colonna long. laterale).

Il coinvolgimento dell'intera articolazione trasversa del tarso (Chopart) è associata ad una forma più grave di deformità.





Piede valgo convesso congenito

Eziologia

Difetti del sistema nervoso centrale

I difetti congeniti del SNC che sono associati a forme più rigide di astragalo verticale includono la diastematomielia, lipomi della cauda equina, mielomeningocele ed agenesia sacrale.

Due schemi di squilibrio muscolare sono stati riportati in pazienti mielodisplastici che avevano avuto questa deformità: uno studio implicava la paralisi del tibiale posteriore, mentre un altro descriveva l'assenza di muscolatura intrinseca plantare.

Pazienti con artrogriposi e neurofibromatosi possono avere un astragalo verticale strutturato come parte dello spettro clinico. Lo squilibrio muscolare associato a difetti congeniti del tubo neurale ed a disordini neuromuscolari è alla base dello sviluppo della deformità congenita. Queste forme di astragalo verticale tendono ad essere più rigide ed ad avere risultati meno favorevoli di quelle associate ad altre malformazioni congenite come l'anisomielia, le anomalie delle dita, l'assenza della rotula e la displasia dell'anca.

Anomalie muscolari

Una banda ischio-calcaneare è una condizione fibrosa, di raro riscontro, del muscolo che si origina dall'ischio, che circonda lo spazio popliteo e si confonde distalmente nell'aponeurosi del muscolo tricipite. Clinicamente, un paziente con questa anomalia muscolare presenta un astragalo verticale rigido ed una contrattura in flessione del ginocchio che è caratterizzata da una banda palpabile che incrocia lo spazio popliteo. Un astragalo verticale è comunemente associato a questa anomalia, probabilmente poiché la banda contribuisce alla contrattura del tricipite della sura.

Deformità acquisite

Un astragalo verticale acquisito può svilupparsi secondariamente in associazione con una varietà di turbe neuromuscolari tra cui paralisi cerebrali, poliomelite ed atrofia muscolare spinale. In aggiunta, una ipercorrezione del piede equino può determinare un astragalo verticale.

Interventi correttivi più limitati ai tessuti molli possono frequentemente essere validi per il recupero di una posizione di carico del piede soddisfacente, ma interventi di bilanciamento muscolare possono essere necessari come parte della correzione operatoria.

Genetica

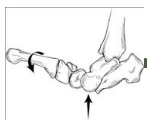
Una varietà di sindromi genetiche possono includere l'astragalo verticale congenito come parte del quadro clinico. Esse includono le trisomie 13-15 (s. Patau) e 17-18 (s. Edwards) ed altre condizioni genetiche come le sindromi di Freeman-Sheldon (faccia che fischia), Smith-Lemli-Opitz, nail-patella, Marfan, da pterigio multiplo, Hurler, de Bary ed Eagle-Barrett (pancia color prugna).

Anatomia patologica

Scheletro: lo scafoide è dislocato sulla superficie dorsolaterale della testa e del collo dell'astragalo e si adatta a questa porzione acquisendo una forma a cuneo con segmento plantare ipoplasico. La testa dell'astragalo è appiattita dorsalmente e la sua cartilagine si espande ad accogliere la superficie articolare dello scafoide dislocato. Solo il terzo posteriore della cupola dell'astragalo si articola all'interno della pinza della cavaglia. Il calcagno è anche flessso plantarmente e ruotato postero-lateralmente, ed è strettamente ravvicinato alla parte distale del perone. Il sustentaculum tali è ipoplasico e non offre supporto alla testa del talo.

Articolazioni: le faccette anteriori e media dell'articolazione sottoastragale possono essere assenti o sostituite da tessuto fibroso, e la faccetta posteriore deformata ha una inclinazione laterale aumentata. Il cuboide è dislocato lateralmente, e la sua metà plantare può essere ipotrofica quando si verifica un ampio grado di sublussazione dorsale o franca dislocazione attraverso l'intera articolazione tarsale trasversa.

Legamenti: quei legamenti della superficie plantare dell'articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea diventano assottigliati. Sia il legamento calcaneo-scafoideo che le fibre



Piede valgo convesso congenito

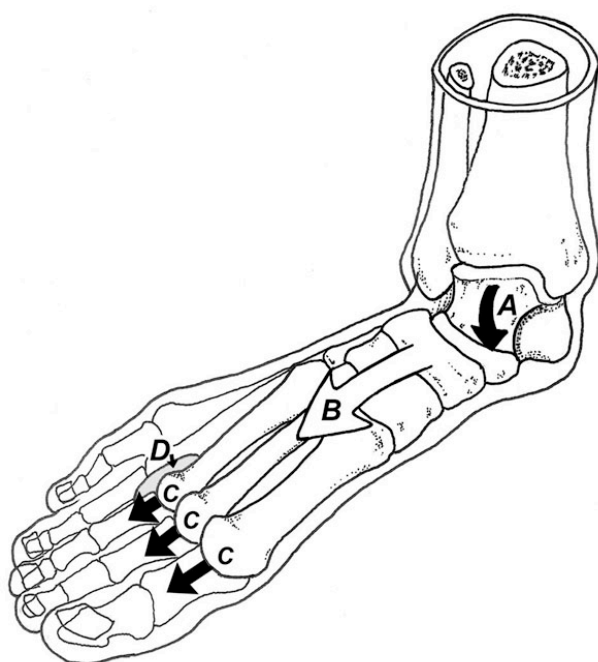
anteriori del deltoide sono stirate, come le fibre mediali del legamento ad Y. Si sviluppano retrazioni nella parte laterale dei legamenti astragalo-scafoideo dorsale, fibulo-calcaneare ed astragalo calcaneare interosseo così come nella parte posteriore delle capsule articolari della caviglia e della sottoastragalica.

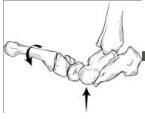
Retinacoli : le porzioni prossimali e distali del retinacolo dorsale della caviglia si fondono e sono ridotte ad una struttura accorciata ed ispessita all'apice della deformità dorsale, che è in linea con la superficie anteriore della tibia. Questo retinacolo dorsale fibrotico agisce da fulcro aumentando il vantaggio meccanico dei muscoli estensori, che passano ad angolo acuto al di sotto di esso e si inseriscono sul piede dislocato lateralmente. Il retinacolo peroneale superiore diviene più debole, permettendo ai tendini peronieri di sublussarsi anteriormente sul perone.

Muscoli : il tricipite della sura, il tibiale anteriore, l'estensore lungo dell'alluce ed i peronieri sono contratti. Il tendine del tibiale posteriore è sublussato anteriormente, creando una scanalatura sul malleolo mediale, e poi prosegue e diviene assottigliato quando passa sulla superficie plantare del mesopiede. I peronieri si sublussano anteriormente e si piegano ad arco al di sotto del mesopiede. Essi creano una scanalatura sul perone, dove sono trattenuti da un retinacolo peroniero

superiore assottigliato. La dislocazione del tibiale posteriore e del peroniero anteriore rispetto all'asse di movimento della caviglia, converte questi muscoli in dorsiflessori. Il tricipite della sura ha una ampia zona di inserzione sulla superficie supero-laterale della tuberosità del calcagno everso.

Figure **Potential injuries associated with excessive subtalar pronation.** As the subtalar joint pronates, the talus is forced to adduct and plantar flex excessively (A) while the calcaneus simultaneously everts. These actions markedly strain the calcaneonavicular ligament (the sling ligament) and the plantar talonavicular joint capsule. Over time, these exaggerated movements can lead to a pathologic laxity of these tissues. In addition, excessive subtalar pronation may damage the medial band of the plantar fascia as the talus is displaced anteriorly approximately 1.5 mm with every 10° of calcaneal eversion (B). Manter³¹ likens this to the forward motion of a right-handed screw placed directly along the subtalar joint axis: as the calcaneus everts, the screw tightens, pushing the talus anteriorly. This forward motion is insignificant in an average foot but may play a critical role in the pathomechanics associated with excessive subtalar joint pronation, as the anterior displacement of the talus causes the navicular bone and first





Piede valgo convesso congenito

Quadro clinico

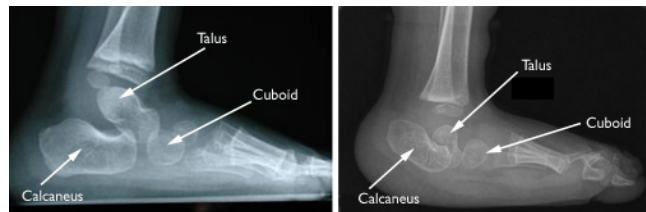
Il termine Persian slipper foot è stato usato per descrivere la classica presentazione della forma rigida paralitica di deformità. La colonna longitudinale laterale ha un contorno plantare abdotto, e la colonna longitudinale mediale è allungata e convessa (fig 1). Le dita laterali sono elevate ed hanno una posizione ad artiglio, che spiega la bizzarra descrizione della deformità.

La diagnosi differenziale nel periodo neonatale include la più comune deformità di posizione del calcagno in valgo, l'inclinazione postero-mediale della tibia e l'assenza congenita del perone. Il piede affetto ha un contorno plantare ricurvo, con la testa astragalica palpabile sulla parte mediale della superficie plantare. Il retro piede è mantenuto in una posizione fissa di equino-valgo dal tendine di achille retratto. La deformità in equino del piede è un elemento clinico chiave nella differenziazione dell'astragalo verticale dal calcagno valgo. L'avampiede è pronato, abdotto e dorsiflesso a livello dell'articolazione medio tarsica, e frequentemente è presente una piega dorsale in corrispondenza del seno del tarso ristretto. Harrold ha descritto questi rilievi clinici come una cavità davanti al malleolo laterale, ed ha trovato questo elemento utile per distinguere questa anomalia rigida dalla più comune deformità del piede con calcagno valgo. Lloyd-Roberts e Spence hanno descritto graficamente l'aspetto clinico dell'astragalo verticale come prominente della pianta del piede da cui il calcagno e l'avampiede risalgono con una progressiva curva.

Il piede valgo-convesso congenito non ritarda il cammino e quindi può apparire clinicamente la prima volta quando il bambino comincia a camminare. La diagnosi differenziale in un bambino include il piede piatto idiopatico, talvolta con angolazione in valgo del calcagno sotto carico, secondaria a tendine di Achille accorciato. In assenza di carico, il piede piatto idiopatico è più flessibile rispetto all'astragalo verticale. Un bambino più grande con piede valgo convesso congenito, spesso presenta un passo goffo (peg-leg gait) ed un callo sotto la prominente sporgente del talo (fig 2). Il calcagno manca il contatto con il terreno ed il paziente è forzato a caricare su di un'area pari circa ad una moneta. La deformità resiste alle manipolazioni a causa di legamenti, capsule e tendini retratti.

Quadro radiografico

Nel neonato, l'ossificazione del retro piede è limitata all'astragalo ed al calcagno ; quindi solo informazioni limitate possono essere ottenute tramite le radiografie. L'ossificazione del cuboide generalmente si verifica entro il primo mese dopo la nascita. La comparsa del centro di ossificazione dello scafoide è successiva ; di solito il centro di ossificazione è visibile tra tre e cinque mesi. Inoltre, il centro di ossificazione dell'astragalo si situa eccentricamente nel collo del



talo, limitando ulteriormente l'interpretazione anatomico-patologica. Comunque esistono caratteristici rilievi radiologici dei tessuti molli che possono essere valutati alla nascita, poiché il caratteristico contorno plantare convesso dei tessuti molli può essere visualizzato chiaramente su rx laterali (fig 3A). La localizzazione dei centri di ossificazione dell'astragalo, del calcagno e della parte distale della tibia, combinati con quelli dei metatarsi, permettono una valutazione preliminare delle relazioni tra le ossa stesse del retro piede e dell'avampiede.

Le radiografie in laterale dovrebbero essere eseguite con il piede in massima flessione dorsale e plantare. Gli angoli astragalo-calcaneare, tibio-calcaneare, tibio-astragalico e talo-1° metatarsale possono essere misurati su queste rx (figure da 3A a 4B). Il retro piede è caratteristicamente in marcata flessione plantare. L'asse longitudinale dell'astragalo è verticale ed è allineato in un piano che è parallelo all'asse longitudinale della tibia. Il calcagno è meno flesso plantarmente rispetto al talo. L'angolo talo-calcaneare è aumentato a causa della deviazione mediale della testa dell'astragalo e laterale del calcagno. L'angolo tibio-calcaneare dimostra una deformità in equino del retro piede, mentre l'angolo tra astragalo e 1° metatarso conferma la



Piede valgo convesso congenito

dorsiflessione dell'avampiede in relazione al retro piede.

L'asse della deformità si può dimostrare essere in linea con il margine anteriore della tibia, oltre il quale il mesopiede e l'avampiede sono dorsiflessi a livello dell'articolazione medio-tarsica distorta.

La diagnosi di astragalo verticale congenito è confermata dall'esame rx eseguito col piede in massima flessione plantare, che mostra le anomale relazioni stabilizzate tra le ossa del retro piede e dell'avampiede (fig. 6), e dalla rx in massima dorsiflessione, che mostra l'angolo tibio-calcaneare sempre ridotto, elemento che indica la presenza di un equinismo strutturato del retro piede (fig. 4A-5A).

Radiografie in antero-posteriore

Un angolo di Kite (talo-calcaneare) aumentato può essere misurato disegnando linee parallele al bordo mediale dell'astragalo ed al bordo laterale del calcagno. Misurazioni dell'angolo astragalo-1° metatarso, permettono di confermare l'eversione dell'avampiede.

Studi ulteriori

Le immagini in R.M., se da un lato sono limitate alle applicazioni di ricerca, dall'altro forniscono un chiaro profilo della condizione (anlage) cartilaginea delle ossa (fig.7). La ricostruzione tridimensionale permette una analisi completa delle deformità del piede. Anche le immagini in R.M. possono essere usate per appurare la presenza di muscoli intrinseci ed estrinseci che possono creare uno squilibrio che conduce ad uno sviluppo di questa condizione.

Trattamento

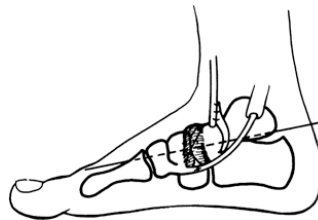
Gli obiettivi del trattamento includono il ripristino delle normali relazioni anatomiche fra l'astragalo, lo scafoide, il calcagno ed il cuboide, come pure il ripristino della competenza a sostenere il carico del primo raggio.

L'ampio spettro di patologie richiede

una varietà di approcci operatori. Parenti che hanno difetti neuromuscolari o del tubo neurale, hanno deformità più rigide, possono richiedere interventi di bilanciamento muscolare, ed hanno dei risultati funzionali meno favorevoli.

Attualmente, molti autori non considerano l'applicazione di una serie di gessi un tipo di trattamento definitivo, ma utilizzano questo trattamento per allungare gradualmente i tessuti molli, specialmente le strutture neurovascolari, che incrociano la parte anteriore della caviglia e del mesopiede. Negli anni scorsi, l'approccio raccomandato era quello di ridurre la deformità del mesopiede e dell'avampiede operatorialmente rispetto al retro piede fisso plantarmente, e, successivamente, correggere la deformità in equino valgo del retro piede con un secondo intervento operatorio. Herndon ed Heyman hanno proposto di migliorare la flessione plantare del mesopiede attraverso l'articolazione medio-tarsica, mantenendo la correzione con dei fili di Kirshner passati attraverso l'articolazione astragalo-scafoidea. Sei settimane dopo la prima operazione, essi eseguirono un allungamento del tendine di Achille ed una capsulotomia posteriore della caviglia e della sottoastragalica con l'uso di fili di Kirshner per la fissazione sub-talare. Coleman et al. successivamente hanno raccomandato l'allungamento della muscolatura estrinseca dorsale e la divisione del legamento talo-calcaneare in aggiunta alle capsulotomie dell'articolazione medio-tarsica. Per i pazienti che hanno più di due anni e mezzo, questi autori hanno anche raccomandato una (bone-block) per mantenere la correzione della deformità in valgo del retro piede.

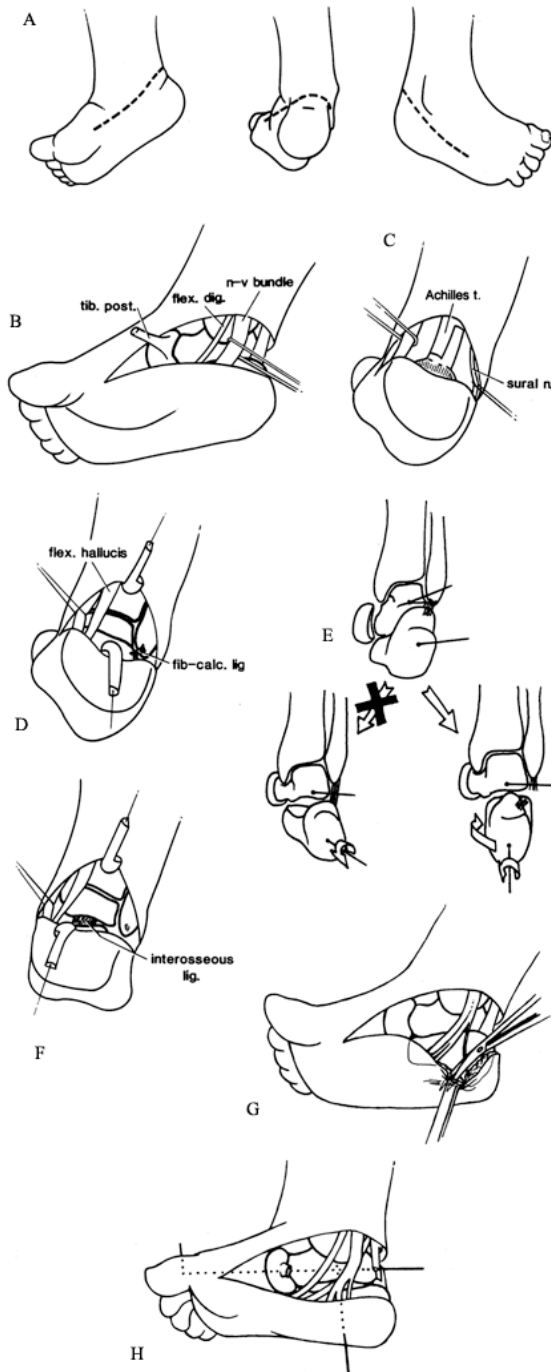
Il secondo intervento operatorio raccomandato da Coleman et al. includeva la capsulotomia posteriore della caviglia, l'allungamento del



tendine di Achille, la trasposizione del tibiale posteriore sulla superficie plantare dello scafoide, e la correzione di alcune anomalie dell'articolazione calcaneo-cuboidea. Questi autori hanno notato che una più grave forma di deformità, nella quale esiste una grave dislocazione od una sublussazione calcaneo-cuboidea,



Piede valgo convesso congenito

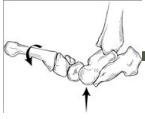


The Cincinatti incision used for standard clubfoot release. B: Isolation of the neurovascular bundle and posterior tibial tendon. The flexor digitorum longus (in its sheath) is visible medially. C: Preferred Z-plasty technique for the Achilles tendon. D: Incision of the fibulocalcaneal ligament and peroneal tendon sheaths. E: External rotation of the os calcis during dorsiflexion. F: The interosseous ligament, seen from the posterior incision. G: Release of the plantar fascia in the presence of cavus. H: Use of two pins to fix the talonavicular joint and subtalar joint..

probabilmente richiedeva una eventuale duplice artrodesi per ottenere a lungo termine un soddisfacente piede plantigrado. Jacobsen e Crawford, così come Walker et al., recentemente hanno sostenuto un intervento simile in due fasi.

Colton ha riportato risultati soddisfacenti eseguendo l'escissione dello scafoide, che accorcia la colonna longitudinale mediale e permette la correzione dell'abduzione e della pronazione dell'avampiede. Il suo intervento in tempo unico includeva un release dei tessuti molli peritalari e la trasposizione del tibiale anteriore sul collo dell'astragalo, combinato ad un release posteriore del retro piede. Molti pazienti in quello studio avevano più di due anni al momento dell'intervento. Ogata e Schoenecker hanno riportato un aumento del numero di complicanze, particolarmente necrosi avascolare del talo, seguendo un approccio in due tempi descritto da Ellis e Scheer. Inoltre, essi hanno raccomandato un intervento in un tempo con riduzione e fissazione dell'articolazione astragalo-scafoidea con fili di Kirshner, combinata a capsulotomia posteriore della caviglia e della sottoastragolica. Anche Oppenheim et al. hanno favorito un intervento in un tempo senza trasposizione tendinea. Otto degli undici pazienti in questo studio avevano un astragalo verticale congenito isolato, che è la variante con la prognosi clinica più favorevole. Nove dei pazienti ebbero una artrodesi sub-talare; in quattro dei nove, l'artrodesi fu eseguita come intervento di secondo tempo per correggere e stabilizzare l'angolazione persistente del calcagno in valgo. Alcuni dei pazienti nello studio di Ogata e Schoenaker richiesero anche l'intervento addizionale.

Seimon ha riportato in una serie di pazienti che avevano una forma più flessibile di piede valgo convesso congenito e che era trattato cruentemente nel primo anno di vita. L'intervento veniva attuato attraverso un'incisione dorso-laterale che permette una capsulotomia completa dell'articolazione astragalo-scafoidea e tenotomia dell'E.L.A. e del terzo peroniero e, in alcuni pazienti, allungamento dei tendini del tibiale anteriore e dell'E.L.A. L'allungamento percutaneo del tendine di Achille permette la correzione della deformità in equino del retro piede. La correzione veniva mantenuta con un filo di Kirschner posto attraverso il calcagno nella tibia. Il mio limitato uso di questa procedura ha condotto a risultati molto



Piede valgo convesso congenito

soddisfacenti in pazienti selezionati che avevano la forma più flessibile di astragalo verticale isolato o simili deformità del piede secondarie a disordini neuromuscolari come nel caso di atrofia muscolare spinale (fig.3A-4B). Credo che le forme più rigide di astragalo verticale richiedano un intervento in una unica seduta attuato tra i 6 ed i 12 anni di età, dando importanza alla correzione del retro piede come primo passo nella ricostruzione dell'intero piede.

Intervento chirurgico

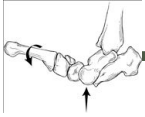
Il paziente è posizionato prono. Un incisione di Cincinnati è condotta dal malleolo laterale al I cuneiforme. Questa incisione può essere estesa alla calcaneo-cuboidea. All'inizio, il nervo surale e la vena piccola safena sono isolate e protette con un nastro. Successivamente il tendine di Achille è allungato con una plastica a Z, con il taglio distale localizzato lateralmente alla sua inserzione calcaneare. Il fascio vascolo-nervoso tibiale posteriore sono isolate e mobilizzate, cominciando prossimalmente al malleolo mediale e procedendo distalmente attraverso l'abducente dell'alluce fino alla superficie plantare del piede. Il n. calcaneare, i nn. plantari laterale e mediale e le adiacenti strutture vascolari vengono identificate, mobilizzate e protette.

Di poi, la capsula posteriore dell'articolazione del collo piede, comprese le fibre posteriori del legamento deltoideo, è ampiamente incisa sicché può essere visualizzato tutta l'articolazione. Solo una piccola porzione dell'astragalo può essere visibile all'inizio nella porzione laterale dell'articolazione t.p.a. L'articolazione sottoastragalica potrebbe rivelare un'abnorme obliquità ed essere identificata grazie ad una completa capsulotomia della t.p.a. e lo sdoppiamento del legamento peroneo-astragalico posteriore. La capsula della sotto astragalica dovrebbe essere aperta ampiamente dietro e lateralmente. Il calcagno è spesso in stretta vicinanza del perone ed a volte sotto di esso. Il legamento peroneo-calcaneare accorciato dovrebbe essere isolato e sdoppiato.

Una tenotomia del flessore lungo dell'alluce, viene condotta a livello della sottoastragalica, per facilitare la capsulotomia di questa articolazione la sua superficie mediale. Il tendine del tibiale posteriore ed del flessore comune delle dita vengono identificati, etichettati e divisi per il successivo accorciamento. La dissezione continua

poi nell'area del sustentaculum tali. Il moncone distale del tibiale posteriore è seguito distalmente per facilitare l'identificazione dello scafoide lussato dorsalmente. L'articolazione astragalo-scafoidea alterata viene identificata e la sua capsula aperta. Questa capsula si ritrova usualmente ispessita sulla parte dorsale ed assottigliata sulla parte plantare. Una capsulotomia circonferenziale è eseguita per esporre la testa dell'astragalo. Una dissezione retrograda viene allora condotta attraverso le faccette fibrotiche anteriore e media dell'articolazione sottoastragalica fino all'area del sustentaculum tali. Questa resezione comprende la dissezione del legamento a siepe. Piccole incisioni accessorie longitudinali dorsali sono usate per ottenere la tenotomia dell'estensore lungo delle dita e del peroneo anteriore ed esporre l'inserzione del tibiale anteriore

Una sonda smussa può essere introdotta lateralmente dalla parte mediale della sottoastragalica per identificare il seno del tarso. I peronieri possono richiedere l'allungamento, quando la loro retrazione limita la correzione della eversione della sottoastragalica. La faccia laterale del seno del tarso dovrebbe essere aperto sotto la visione diretta. Può essere necessario effettuare una capsulotomia della calcaneo-cuboidea per consentire la correzione della sublussazione o lussazione dorsale. A seguito di questo release di tessuti molli, sarebbe possibile accertare la mobilità del retro e mesopiede. Dopo che il chirurgo può mostrare un'adeguata flessione dorsale della caviglia, il riallineamento dovrebbe procedere in senso prossimo-distale. Il primo filo viene inserito attraverso la pianta del piede e posizionato per mantenere il calcagno nella posizione corretta sotto l'astragalo. Il secondo filo viene nella parte posteriore del tubercolo laterale dell'astragalo; esso può essere usato come una leva per elevare e controllare la testa astragalica quando la trazione applicata sull'avampiede e sullo scafoide è diretta plantarmente e medialmente. Il filo allora viene spinto attraverso l'articolazione astragalo-scafoidea ridotta. Un terzo chiodo può essere necessario per mantenere la riduzione dell'articolazione calcaneo-cuboidea se sublussata o lussata. Sono necessarie radiografie intraoperatorie per verificare la correzione ottenuta, in considerazione che la deformità delle superfici articolari possono confondere il chirurgo.



Piede valgo convesso congenito

La trasposizione primaria dei tendini per ripristinare l'equilibrio muscolare sono una parte dell'intervento iniziale per la correzione delle forme paralitiche del piede valgo convesso.

Questi comprendono la trasposizione del tibiale anteriore sulla testa e collo dell'astragalo, la trasposizione del peroneo lungo sulla inserzione del tibiale posteriore sullo scafoide. e l'aggancio del moncone distale del peroneo lungo al peroneo breve isolato.

Dopo l'intervento il piede viene immobilizzato in un gesso, con i fili inclusi, mantenuto per 4 mesi. Dopo viene utilizzata una ortesi gamba piede rigida per un lungo periodo.