



## Trattamento chirurgico con apparato di Ilizarov nella malattia di Legg-Calvé-Perthes

### *Ilizarov technique for treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease*

Valery Maltsev (foto), Desiree Moharamzadeh, Lorenzo Marcucci, Maurizio De Pellegrin

Unità Funzionale di Ortopedia e Traumatologia Infantile, IRCCS Ospedale San Raffaele, Milano

#### Riassunto

Nella malattia di Legg-Calvé-Perthes (LCP) sono noti, quali fattori sfavorevoli per un buon risultato, l'età superiore agli 8 anni, la rigidità articolare e i segni radiografici di "testa a rischio". Gli interventi chirurgici proposti per questi casi comprendono sia l'osteotomia femorale, sia l'osteotomia di bacino, sia la combinazione di entrambe. L'eterometria è presente nel LCP sia a causa dell'appiattimento della epifisi femorale in corso di malattia sia quale conseguenza di un trattamento chirurgico di osteotomia varizzante del femore.

Viene presentato il caso di un ragazzo di 10 anni giunto alla nostra osservazione con un quadro radiografico di "testa a rischio", un'eterometria di 2,5 cm e una importante limitazione funzionale antalgica. Nell'intento di migliorare tutti gli aspetti del quadro clinico e radiografico, consapevoli anche della sfavorevole età all'esordio, è stato eseguito in contemporanea un intervento di varizzazione femorale, artrodiatasi e allungamento del femore mediante fissatore esterno di Ilizarov. Il decorso post-operatorio è stato privo di complicazioni e il risultato clinico, funzionale e radiografico a lungo termine ottimo con ripresa, senza dolore, delle attività motorie.

**Parole chiave:** Legg-Calvé-Perthes, artrodiatasi, eterometria, Ilizarov, fissatore esterno articolato

#### Summary

*Legg-Calvé-Perthes (LCP) disease has known risk factors for poor outcome, such as older than 8 years, joint stiffness and radiological "head at risk" signs. Surgical treatments involve femoral osteotomies, pelvic osteotomies or both. Leg length discrepancy (LLD) is present in LCP due to flattening of the femoral epiphysis during the disease and due to femoral varus osteotomy.*

*We report a case of a 10-year old boy, who referred to our center with radiological "head at risk" signs, a LLD of 2.5 cm and an important painful reduction of range of motion. Aiming to improve all the clinical and radiological aspects, bearing in mind the unfavorable age of onset, a one-step surgical approach with Ilizarov technique was performed with varization of the femur, arthrodiatasis of the joint and lengthening of the femur. There were no post-operative complications and clinical, functional and radiographic long-term results were good with a pain-free recovery to sports' activities.*

**Key words:** Legg-Calvé-Perthes disease, hip arthrodiatasis, leg length discrepancy, Ilizarov, Hinged external fixator

Ricevuto: 30 aprile 2020  
Accettato: 25 maggio 2020

#### Corrispondenza

##### Maurizio De Pellegrin

Unità Funzionale di Ortopedia e Traumatologia Infantile, Ospedale San Raffaele, via Olgettina 60, 20132 Milano  
E-mail: depellegrin.maurizio@hsr.it

#### Conflitto di interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.

#### Come citare questo articolo:

Maltsev V, Moharamzadeh D, Marcucci L, et al. Trattamento chirurgico con apparato di Ilizarov nella malattia di Legg-Calvé-Perthes. *Giornale Italiano di Ortopedia e Traumatologia* 2020;46:81-91; <https://doi.org/10.32050/0390-0134-237>

© Copyright by Pacini Editore Srl



OPEN ACCESS

L'articolo è OPEN ACCESS e divulgato sulla base della licenza CC-BY-NC-ND (Creative Commons Attribuzione – Non commerciale – Non opere derivate 4.0 Internazionale). L'articolo può essere usato indicando la menzione di paternità adeguata e la licenza; solo a scopi non commerciali; solo in originale. Per ulteriori informazioni: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.it>

## Introduzione

La malattia o morbo di Legg-Calvé-Perthes (LCP) è un'afezione non frequente dell'anca infantile che colpisce più i maschi che le femmine con rapporto di 4:1 in un'età compresa tra i 3 e 12 anni<sup>1,2</sup>. L'eziologia rimane sconosciuta; sia le ipotesi genetiche (mutazioni genetiche) sia quelle sistemiche (trombofilia, ipertensione venosa) sia quelle ambientali (regioni nordiche, classi sociali meno abbienti, madre fumatrice e fumo passivo in genere), sia quelle che riconducono la causa a lesioni microtraumatiche (soggetti iperattivi nello sport) vengono riportate costantemente in letteratura con la consueta conclusione che si tratti di una malattia ad eziologia multifattoriale<sup>1</sup>. La patogenesi non è chiara a tutt'oggi anche se vari studi, angiografici, scintigrafici e mediante RM con mezzo di contrasto, hanno dimostrato che l'interruzione dell'apporto vascolare alla epifisi femorale ne sta molto probabilmente alla base. Lo stesso vale per il trattamento del LCP che può essere di astensione e unicamente osservazionale del decorso, di scarico mediante tutori o bastoni canadesi o chirurgico, dove il concetto di "containment"<sup>3-5</sup> e cioè di ripristino dei rapporti coxofemorali tra acetabolo e testa femorale con miglioramento della centratura della stessa, sembra essere presupposto imprescindibile per una buona ripresa della morfologia ossea e requisito fondamentale per scongiurare la degenerazione artrosica futura. Gli interventi proposti si dividono tra quelli che agiscono sul femore prossimale e quindi di osteotomia di centratura della testa femorale lateralizzata e tra quelli atti a migliorare la copertura acetabolare di una testa non più contenuta, stanti le modifiche strutturali e di forma a cui va in contro in corso di malattia. Molto importanti sono stati gli studi riguardanti la prognosi del LCP ed in questo senso vari sono stati i parametri studiati per individuare aspetti sfavorevoli al suo decorso. Tra questi sono documentati, il grado di deformità e di frammentazione della epifisi, parametri contemplati dalle classificazioni di Catterall e di Herring, l'età al momento dell'insorgenza e altri segni radiologici prognosticamente sfavorevoli riassumibili con il concetto di "testa a rischio" (*head-at-risk-signs*), come la lateralizzazione o sublussazione della testa, le alterazioni della regione metafisaria, la presenza di calcificazioni laterali all'epifisi, la fisi più orizzontale e il segno di Gage<sup>6</sup>. Più recentemente la RM ha consentito di classificare la malattia e di introdurre nuovi parametri diagnostici e prognostici<sup>7-9</sup>. L'età è indubbiamente un parametro di cui tener conto sia nella strategia terapeutica sia nell'analisi della prognosi. Soggetti di età inferiore ai 6 anni hanno i risultati migliori e vengono trattati solitamente con metodi conservativi. Soggetti di età compresa tra i 6 e 8 anni vengono trattati spesso chirurgicamente, solitamente con osteotomia varizzante del femore prossimale, con risultati migliori rispetto al tratta-

mento conservativo (Fig. 1). Soggetti di età superiore agli 8 anni, con prognosi che peggiora ulteriormente con l'aumento dell'età, risultano i più difficili da trattare perché sia il trattamento conservativo sia quello chirurgico non hanno dato buoni risultati<sup>3,10</sup>. Sono questi anche i pazienti in cui maggiormente, oltre al trattamento chirurgico di osteotomia femorale, è stata eseguita una osteotomia di bacino (secondo Salter, o triplice) o di acetaboloplastica<sup>11,12</sup> a volte anche in contemporanea ad entrambe i livelli senza tuttavia evidenziare migliori risultati<sup>10,13</sup>. Negli anni 90, sulla scia della rinascita della fissazione esterna, sono stati eseguiti, inoltre, interventi di distrazione articolare o artrodiatesi<sup>14</sup> al fine di ridurre la pressione articolare e il carico della epifisi già danneggiata dal LCP<sup>15-20</sup>. Un altro aspetto da considerare nel LCP è l'eterometria presente sia a causa dell'appiattimento della epifisi femorale in corso di malattia sia quale conseguenza di un trattamento chirurgico di osteotomia varizzante del femore<sup>21</sup>.

Non sono noti in letteratura pubblicazioni riguardo all'utilizzo della fissazione esterna associata a interventi classici di osteotomia prossimale del femore nel LCP.

Presentiamo in questo lavoro il caso di un ragazzo di 10 anni giunto alla nostra osservazione per un LCP, un'importante rigidità articolare antalgica, una eterometria e con segni radiografici prognosticamente sfavorevoli.

## Caso clinico

All'età di 9 anni riferisce, dopo una partita di calcio e un presunto trauma alla coscia sinistra, dolore a livello della regione anteriore della coscia soprattutto dopo esercizio fisico e al risveglio. Due mesi dopo, per persistenza di zoppia a sinistra eseguiva una visita specialistica ortopedica e, nel sospetto di malattia reumatica, venivano eseguiti esami ematici risultati nella norma. Un mese dopo, nuovamente dopo aver giocato a pallone, comparsa di dolore a carico dell'arto inferiore sinistro con impotenza funzionale e vivo dolore alla coscia. Gli esami di laboratorio risultavano sempre nella norma; un esame radiografico dell'anca sinistra documentava invece un aspetto diffusamente radiopaco del nucleo di ossificazione dell'epifisi femorale. Veniva posta diagnosi certa di LCP dopo esecuzione di RM (Fig. 2). Il paziente presentava una marcata limitazione funzionale antalgica dell'articolazione coxofemorale sinistra soprattutto dell'intra-rotazione e dell'abduzione. Veniva quindi data indicazione alla scarico dell'anca (carrozzina e stampelle) e a fisiochinesiterapia; l'evoluzione della malattia veniva seguita mediante periodici controlli clinici e radiografici.

All'età di 10 anni eseguiva, oltre al controllo radiografico, una RM del bacino che evidenziava frammentazione e lateralizzazione dell'epifisi femorale sinistra, importante



**Figura 1.** Bambina affetta da LCP dell'anca sin. (A) Immagine radiografica al momento della diagnosi all'età di 8 anni e 5 mesi B) Controllo radiografico dopo 10 mesi. (C) RM dopo un mese. (D) Immagine radiografica ad un mese dall'intervento di osteotomia varizzante. (E) Controllo radiografico dopo 18 mesi. (F) Dopo 7 anni. (G) Risultato a lungo termine all'età di 19 anni.



**Figura 2.** Caso clinico. Bambino di 9 anni e 8 mesi affetto da LCP dell'anca sin. (A) Immagine radiografica al momento della diagnosi. (B) RM eseguita dopo due settimane.

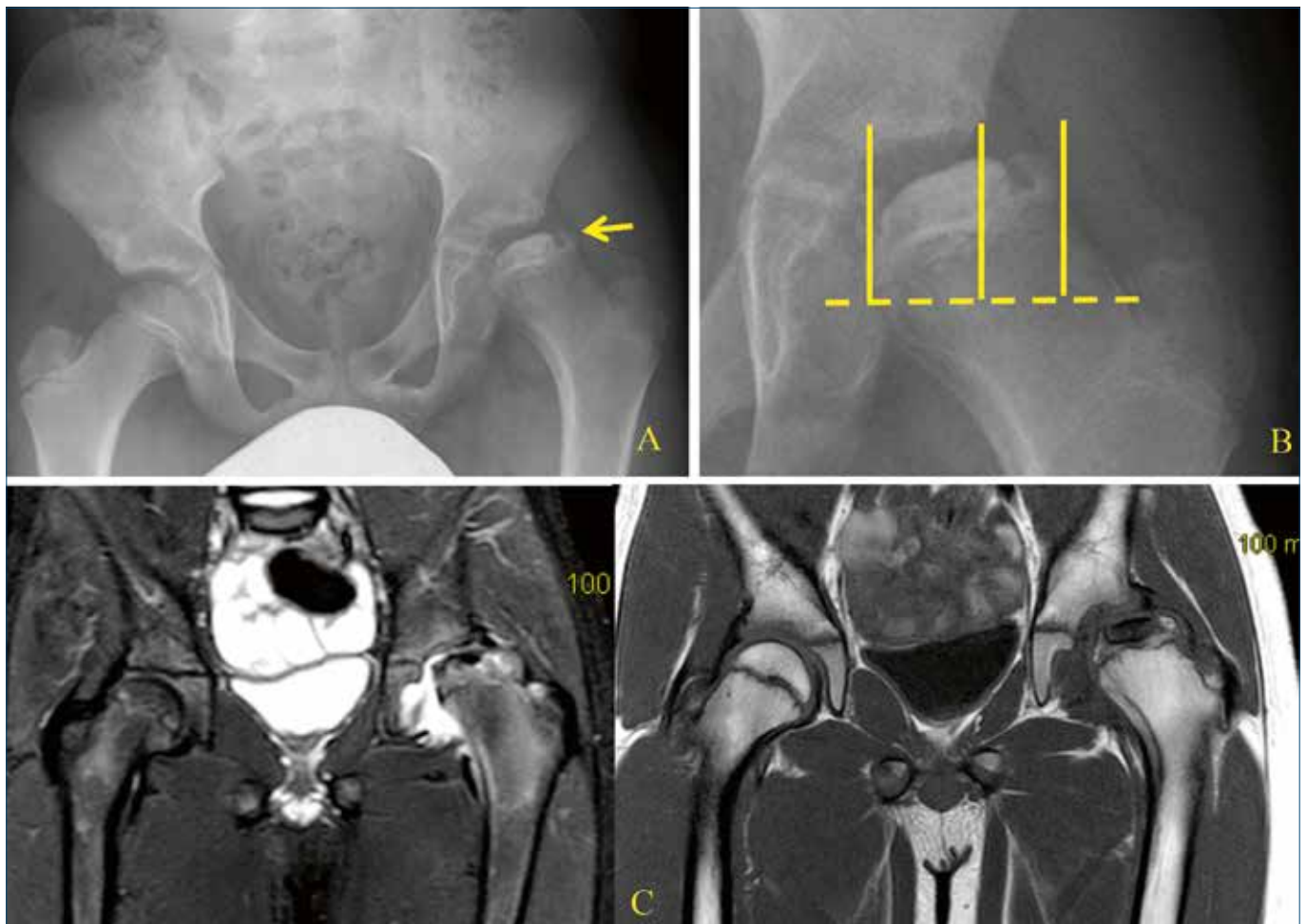
edema con coinvolgimento sia della testa che del collo femorale, alterazioni acetabolari, abbondante versamento articolare; l'anca destra risultava nella norma (Fig. 3). All'esame clinico era presente un'importante limitazione funzionale con abduzione di  $10^\circ$ , flessione  $80^\circ$ , rigidità dell'intra- ed extrarotazione e un eterometria di 2,5 cm. Veniva data indicazione allo scarico completo dell'arto mediante bastoni canadesi, alle attività fisiche in acqua e alla fisiochinesiterapia al fine di migliorare la funzionalità articolare. Veniva contestualmente posta indicazione a trattamento chirurgico con l'obiettivo di migliorare la congruità articolare, ottenere un *containment* della testa femorale, ridurre la pressione articolare sulla epifisi e ripristinare la lunghezza dell'arto. Nessun trattamento comunemente adottato nel trattamento chirurgico del LCP soddisfaceva singolarmente e tantomeno contemporaneamente questi obiettivi.

Si sceglieva pertanto di utilizzare l'apparato e la tecnica di Ilizarov per cercare di correggere in un solo atto chirurgico i vari aspetti del quadro clinico e radiografico.

Il "planning" pre-operatorio è stato il seguente: 1) posizionare apparato di Ilizarov sul femore; 2) correggere la lateralizzazione della testa femorale mediante osteotomia femorale varizzante di centratura; 3) ridurre la pressione intraarticolare nell'anca; 4) allungare il femore e correggere la eterometria; 5) consentire una mobilizzazione articolare precoce; 6) consentire un carico precoce.

#### Descrizione dell'intervento

In anestesia generale, associata a anestesia periferica peridurale per la gestione del dolore anche nel primo periodo postoperatorio, posizionamento del paziente supino su letto operatorio radiotrasparente di Maquet e preparazio-



**Figura 3.** (A) Controllo radiografico 4 mesi dopo, all'età di 10 anni. Segni di "testa a rischio" freccia); angolo cervico-diafisario  $130^\circ$ . (B) Ingrandimento e misurazione del deficit di copertura (45%). (C) RM eseguita dopo 3 mesi documenta la frammentazione e la lateralizzazione dell'epifisi femorale, l'edema che coinvolge sia la testa sia il collo femorale, le alterazioni acetabolari e l'abbondante versamento articolare.



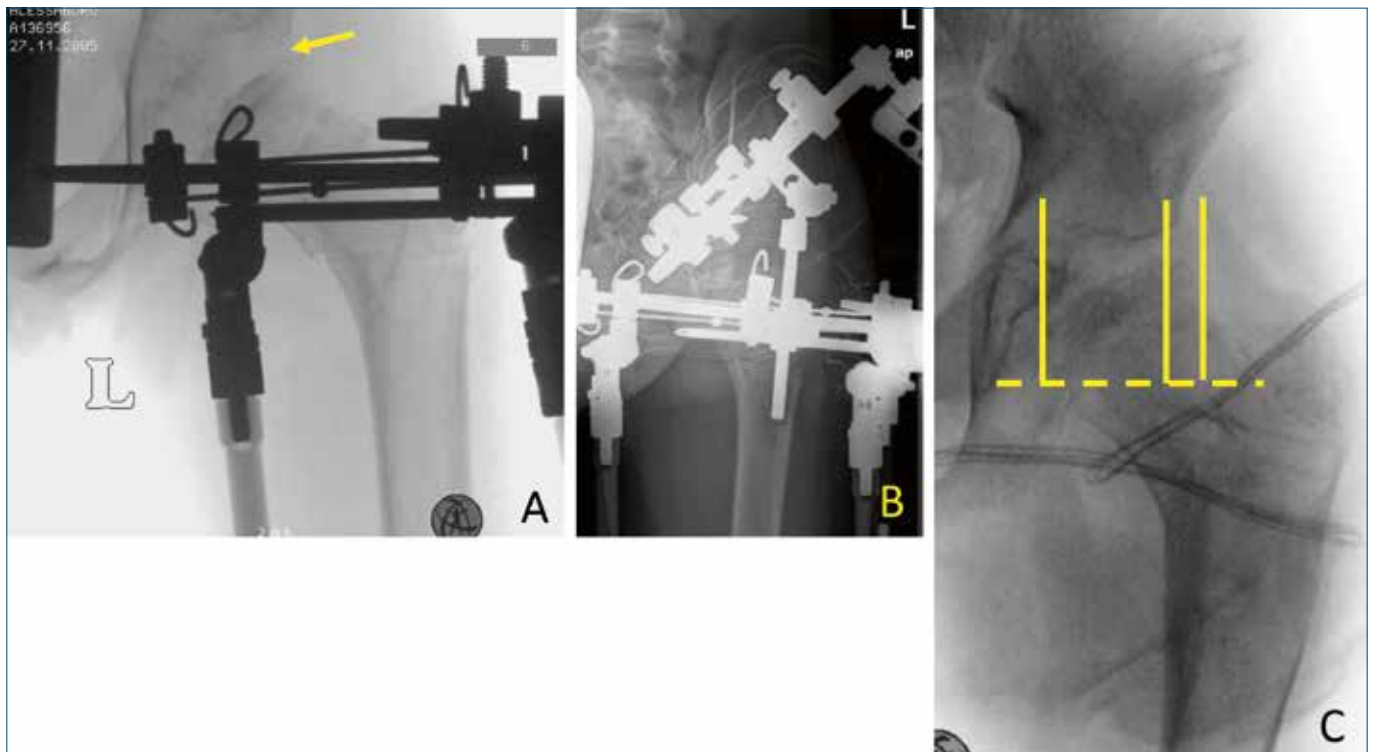
ne del campo sterile. Venivano introdotti 5 fili nel femore distale di cui 2 con oliva applicati da laterale a mediale e posizionato un anello sul femore distale secondo la tecnica consueta. Un semianello, veniva quindi applicato sul femore prossimale dopo aver introdotto due fili e una *fiche* sul collo del femore. Attraverso una piccola incisione cutanea in regione sottotrocanterica veniva eseguita, mediante osteotomo, una osteotomia percutanea intertrocanterica rettilinea. La centratura della testa nell'acetabolo veniva ottenuta nell'immediato mediante varizzazione e rotazione. L'assemblaggio dell'apparato di Ilizarov garantiva la stabilizzazione dell'osteotomia. Si procedeva quindi a posizionare 3 *fiches* di 5 mm di diametro in regione sovraacetabolare e nell'ala iliaca e si montava su di essi un semianello. La connessione delle due componenti del fissatore (quella femorale e quella del bacino) e l'applicazione di uno snodo a livello dell'articolazione coxo-femorale concludeva il montaggio. Veniva quindi applicata una distrazione articolare di circa 1 cm con effetto di artrodiatasi (Figg. 4, 5).

#### **Decorso post-operatorio**

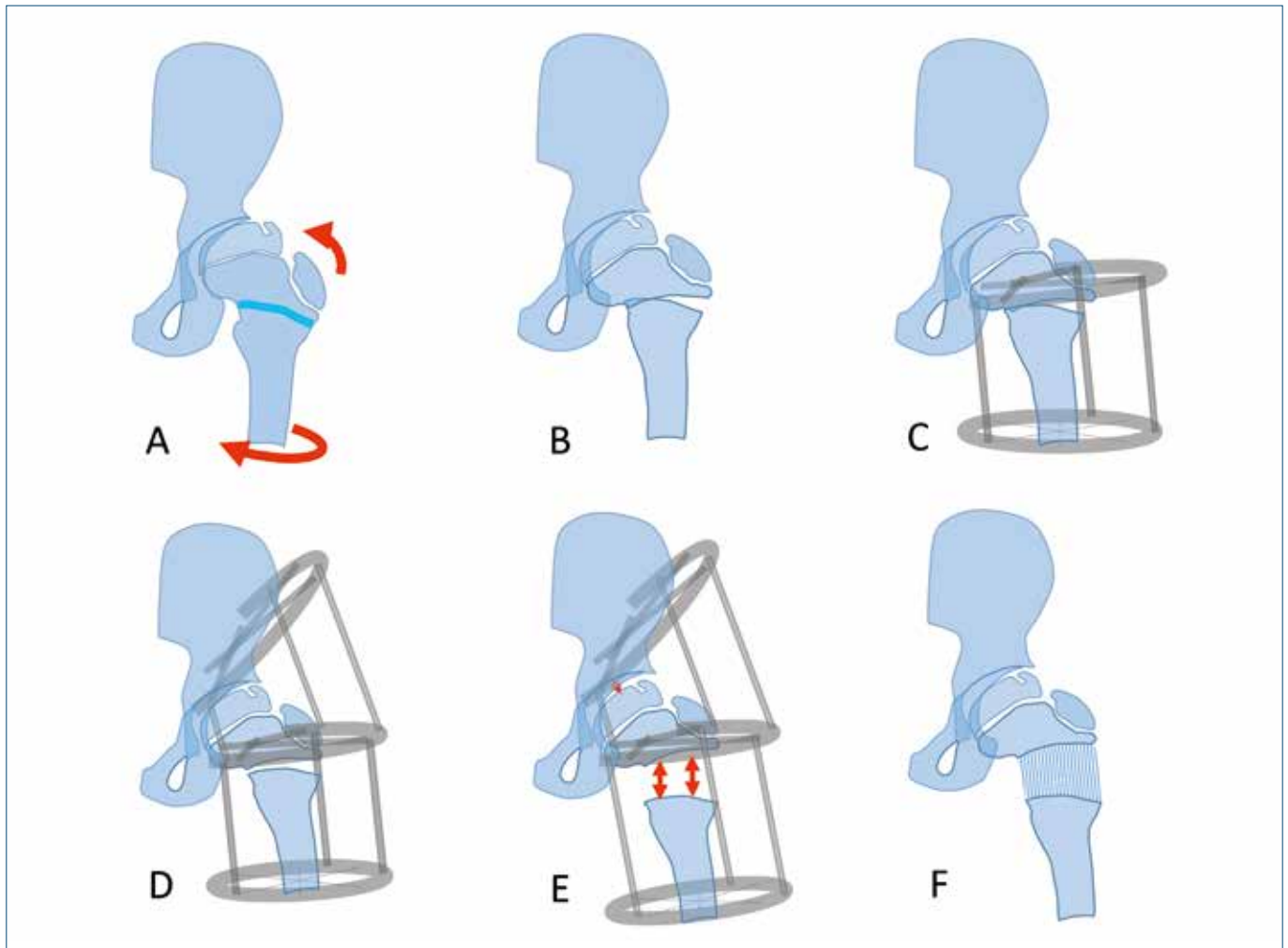
Al ritorno dalla sala operatoria veniva impostata terapia

antibiotica con ceftriaxone per via endovenosa in prosecuzione della prima dose intraoperatoria; proseguiva la terapia per un totale di 9 giorni. La terapia antalgica con Naropina da catetere peridurale veniva proseguita per 5 giorni mentre quella endovenosa con paracetamolo per 9 giorni. Il decorso post operatorio è stato privo di complicanze. Iniziava in quarta giornata l'allungamento progressivo del femore di 1 mm al giorno suddiviso in 4 tappe. Eseguiva fisiochinesiterapia attiva-passiva per mobilizzazione del ginocchio. In quinta giornata iniziava deambulazione in carico gradualmente crescente sull'arto inferiore sinistro e con flessione protetta dallo snodo dell'anca. Utilizzava scarpa con rialzo di 2 cm sull'arto inferiore destro.

Veniva dimesso dopo due settimane con indicazione a proseguire con la fisiochinesiterapia e il carico progressivo, con il rialzo nella scarpa destra e con la procedura di allungamento graduale con le stesse modalità sopra riportate per 15 giorni. Veniva medicato ad intervalli regolari di 2 settimane. A 1 mese dall'intervento eseguiva controllo radiografico per valutare il *gap* osseo in fase di allungamento del femore, allungamento che interrompeva a raggiunto pareggio clinico dell'eterometria. Lo snodo veniva sbloccato per eseguire la mobilizzazione dell'anca



**Figura 4.** Trattamento chirurgico. (A) Immagine radiografica intraoperatoria dopo osteotomia varizzante di centratura e stabilizzazione con apparato di Ilizarov. Si noti la distrazione articolare (freccia). (B) Immagine radiografica a fine intervento. Si noti il semianello sul bacino con snodo. (C) Controllo radiografico alla rimozione del fissatore esterno. Deficit di copertura ridotto ora a 17%. Angolo cervico-diafisario 120°.



**Figura 5.** Schema esplicativo dell'intervento eseguito. (A) Osteotomia intertrocanterica (non visibile l'apparato di Ilizarov già posizionato). (B) Centrazione della testa femorale mediante varizzazione e rotazione. (C) Stabilizzazione con apparato di Ilizarov al femore (l'anello distale è in realtà a livello metafisario). (D) Fissaggio al bacino con snodo. (E) Artrodiatasi (freccia) e allungamento graduale del femore (doppie frecce). (F) Rimozione dell'apparato dopo consolidazione del callo osseo di allungamento.

e bloccato in estensione a riposo e durante la notte. Dopo tre mesi e mezzo presentava infezione cutanea locale a livello del tramite del filo posteriore della coscia; veniva curato con medicazioni quotidiane locali e terapia antibiotica con Amoxicillina per 15 giorni. Dopo un mese, a 4 mesi e mezzo dall'intervento, documentata radiograficamente la consolidazione dell'osteotomia, veniva rimosso l'apparato di Ilizarov (Fig. 4C). Proseguiva con fisiochinesiterapia, carico, attività in acqua, ma venivano proibite attività fisiche agonistiche in particolare il calcio. Il controllo radiografico dopo 13 mesi documentava il progressivo ripristino della testa femorale (Fig. 6). Riprendeva l'attività calcistica dopo 3 anni dopo aver documentato ad un'indagine radiografica e RM il ripristino della morfologia e della necrosi epi-

fisaria, della congruità articolare e dello spazio articolare (Fig. 7).

Ad un controllo clinico dopo 4 anni presentava clinicamente un'ottima ripresa funzionale in assenza di dolore (Fig. 8).

## Discussione

La valutazione radiografica e clinica del LCP sono sempre state alla base delle indicazioni al trattamento chirurgico e non chirurgico della malattia. Le classificazioni radiologiche del LCP via via introdotte negli anni hanno sempre mirato ad individuare aspetti che potevano dare una spiegazione alla successiva evoluzione della malattia e di conseguenza a indirizzare la strategia terapeutica. Anche



**Figura 6.** (A) Controllo radiografico a 13 mesi dall'intervento. Ancora presenti le alterazioni acetabolari. (B) Ingrandimento e misurazione del deficit di copertura (17%). Angolo cervico-diafisario 130°.

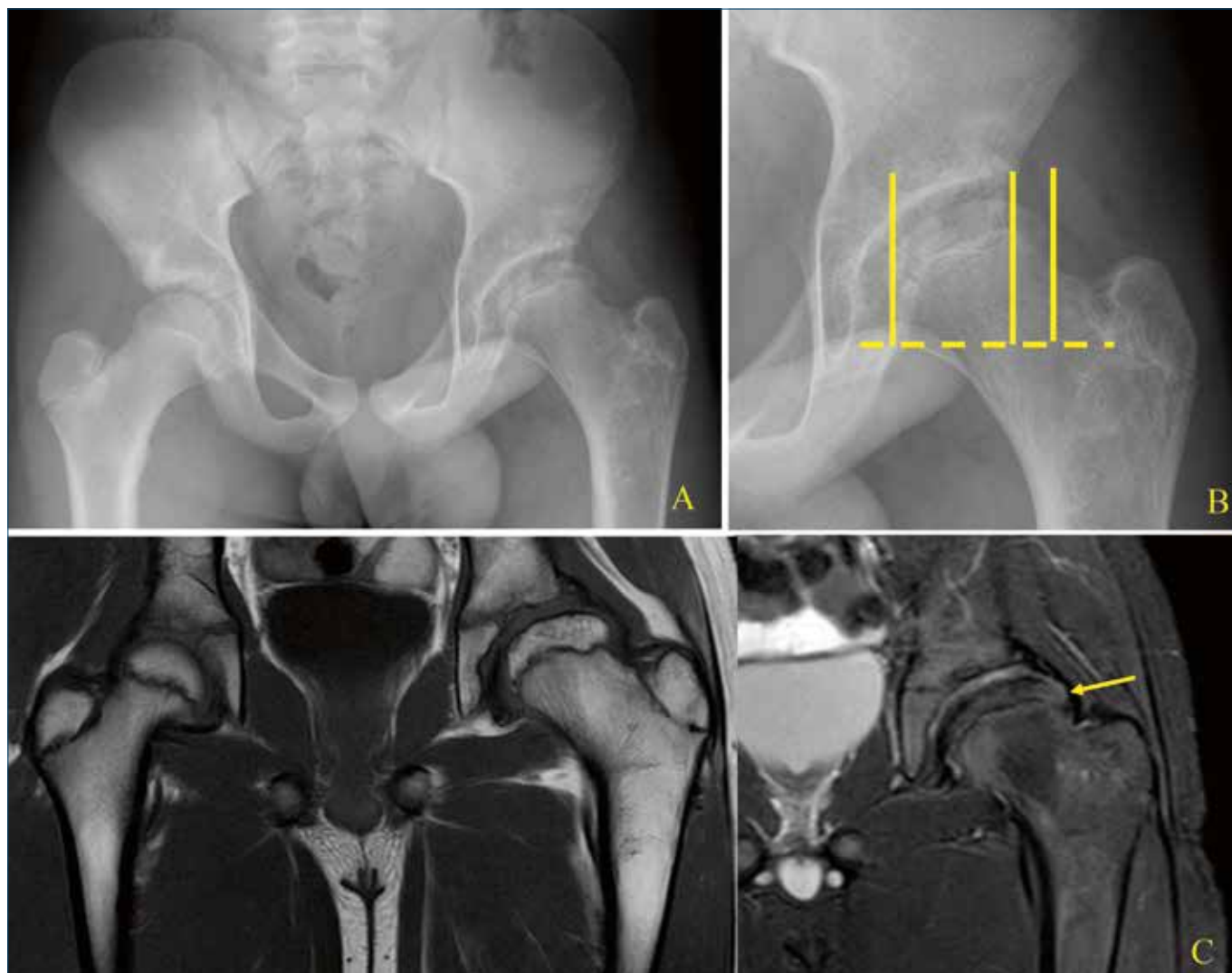
le più recenti classificazioni basate sul quadro RM hanno avuto come scopo, nella valutazione delle alterazioni sia di segnale sia di morfologia, di individuare quelle anche che avrebbero avuto una evoluzione sfavorevole della malattia<sup>7,8,22</sup>. Ci sono voluti decenni, in una malattia nota da oltre 100 anni, prima che venissero individuati e descritti quei *head-at-risk-signs* che facevano classificare la testa femorale come “testa a rischio”. Anche il concetto di *containment*, quale importante obiettivo per un buon risultato è stato individuato solo negli anni '80; il concetto è così riassumibile: la testa femorale deve essere messa a contatto con l'acetabolo perché entrambi si influenzino a vicenda nella evoluzione della maggior sfericità e congruenza possibile al fine di evitare l'insorgere di artrosi in età adulta. Tutti i trattamenti sia conservativi che chirurgici hanno mirato a questo<sup>1,4</sup>.

Dal punto di vista clinico invece, parametri come l'età al momento dell'esordio e la limitazione funzionale dell'anca affetta sono apparsi subito importanti per la prognosi<sup>6,13,23</sup>. Se il paziente è di età superiore a 8 anni la percentuale di risultati buoni è solo nel 50% dei casi<sup>13</sup>. Una rigidità articolare è un fattore prognostico sfavorevole<sup>6,24</sup>. Un parametro meno considerato nella scelta del trattamento del LCP è l'eterometria; l'arto affetto risulta più corto in media di 2,5 cm<sup>21</sup>. L'accorciamento è dovuto sia all'appiattimento della epifisi e alla mancata crescita della fisi del collo femorale, sia alla contrattura articolare. Questo dato è da tener presente nelle scelte terapeutiche perché una osteotomia di varizzazione del femore porterà ad un ulteriore accor-

ciamento dell'arto, mentre una osteotomia di bacino può portare ad un allungamento dell'arto stesso.

Il paziente giunto alla nostra osservazione per un LCP presentava tutti i parametri prognostici sfavorevoli sopra esposti e precisamente: l'età di 10 anni, una importante rigidità articolare analgica, segni radiografici di “testa rischio”; presentava inoltre una eterometria di 2,5 cm.

Nonostante la fisioterapia di mobilizzazione dell'anca, intercorsa tra l'indicazione al trattamento chirurgico e l'esecuzione dell'intervento stesso, fosse stata portata avanti per alcuni mesi, l'anca non presentava un sostanziale miglioramento funzionale. La scelta terapeutica doveva tener conto di tutti i dati clinici e radiografici a disposizione e ricadere su una strategia che potesse correggere la lateralizzazione della testa femorale, ridurre la pressione intraarticolare nell'anca e correggere la eterometria. Il classico intervento per ottenere un *containment* della testa femorale è l'osteotomia intertrocanterica di varizzazione e centratura. Questa osteotomia avrebbe tuttavia, nel nostro caso, ulteriormente accorciato l'arto di circa 1 cm, portando l'eterometria residua a 3,5 cm. Si sarebbe potuto fare questa scelta e programmare un allungamento successivo non in tempi brevi. Il postoperatorio avrebbe previsto inoltre un periodo di scarico. Un'alternativa, sempre nel rispetto del concetto di *containment*, poteva essere la copertura della testa mediante una osteotomia di bacino o una acetaboloplastica. Anche questo approccio avrebbe dovuto essere associato ad un lungo periodo di scarico oltre a rappresentare nel caso di una osteotomia di bacino



**Figura 7.** (A) Controllo radiografico a 3 anni dall'intervento. Si noti il rimodellamento acetabolare, la congruità articolare, l'ampia rima articolare radiologica. (B) Ingrandimento e misurazione del deficit di copertura (25%). Angolo cervico-diafisario 130° (C) RM che documenta il ripristino del normale segnale epifisario, congruenza articolare che presenta sfericità ridotta e appiattimento epifisario della testa femorale, normale spessore della cartilagine articolare con ipertrofia laterale della stessa (freccia).

(secondo Salter o triplice) un atto chirurgico importante. Nell'osteotomia più che nella acetaboloplastica si sarebbe guadagnato forse 1 cm in allungamento. L'aumento della pressione intrarticolare, conseguente a questo intervento sulla testa femorale già compromessa, sarebbe stato, tuttavia, sfavorevole. Per l'intervento di acetaboloplastica sono riportati in letteratura discreti risultati<sup>11,12</sup>. Un intervento più volte riportato in letteratura, dopo la sua prima pubblicazione<sup>14</sup> è quello di artrodiasasi; esso consente di diminuire la pressione intraarticolare quale presupposto per un miglior ripristino della necrosi epifisaria. I risultati tuttavia sono molto discordi. Kucukkaya et al.<sup>17</sup> individua-

no in questa tecnica, applicata in 8 pazienti, una possibile interruzione del circolo vizioso che porta alla necrosi nel LCP, portando l'arto in scarico, evitando ulteriori microfratture sottocondrali e neutralizzando le forze muscolari sull'articolazione. Kim et al.<sup>20</sup> riportano in 7 pazienti trattati con fissatore esterno assiale una riduzione della sintomatologia dolorosa e un miglioramento della funzionalità. Segev et al.<sup>16</sup> riportano in 16 pazienti di età media di 12 anni trattati con fissatore esterno monoassiale, portato per 5 mesi, e snodo articolare per l'anca e contemporaneo release dei tessuti molli (ileopsoas e adduttori) un miglioramento della sfericità della testa, un miglioramento della





**Figura 8.** Risultato funzionale all'età di 14 anni e 5 mesi, a 4 anni dall'intervento. Si notino le blande cicatrici alla coscia e sul bacino, la normalizzazione dell'abduzione, della flessione e della intrarotazione e l'assenza di eterometria del femore (freccia).

funzionalità in tutti i pazienti e una scomparsa della zoppia in metà dei pazienti. Kocaoglu<sup>15</sup> dopo un'esperienza in 11 pazienti riporta che la percentuale di successo è stata molto bassa e sconsiglia questa tecnica quale tecnica di routine. Secondo Hosny et al.<sup>19</sup> l'artrodiasasi può essere adottata come metodica di salvataggio in soggetti oltre gli 8 anni di età con grado avanzato di LCP. Non vi sono tuttavia casistiche importanti e solo risultati a breve termine riportati in letteratura<sup>1</sup>.

Nel paziente da noi trattato gli obiettivi prefissati potevano essere raggiunti solo con una strategia combinata che prevedesse sia una osteotomia di centratura sia uno scarico articolare mediante artrodiasasi sia un allungamento del femore. Solo un apparato di Ilizarov e i concetti dallo

stesso Ilizarov espressi per la rigenerazione ossea poteva rispondere a queste esigenze<sup>25</sup>. In letteratura non vi è menzione di osteotomia varizzante e stabilizzazione mediante apparato di Ilizarov nel LCP, mentre la maggior parte degli autori riportano l'applicazione del fissatore esterno per l'artrodiasasi come unico atto chirurgico<sup>15,17,20</sup>. L'intervento da noi eseguito in contemporanea ha contemplato tutti gli aspetti che il caso presentava, fermo restando l'incertezza del risultato finale, dovuta a parametri non condizionabili dalla tecnica chirurgica, quali l'età, la gravità del quadro radiografico e la rigidità articolare (Figg. 4, 5).

Il decorso post operatorio è stato privo di complicazioni ad eccezione di una infezione locale di un trame di filo applicato alla coscia posteriormente; questa complicazio-

ne è molto frequente e spesso riportata in letteratura<sup>15,18</sup>. Segev et al.<sup>16</sup> riportano per ciascun caso un'infezione di 13 dei 16 fili applicati. Il trattamento, come nel nostro caso, locale e sistemico con antibiotico sono solitamente sufficienti. Il fissatore esterno ha consentito, oltre alla protezione della testa in fase di allungamento<sup>26,27</sup>, una mobilitazione articolare e un carico precoci.

Consapevoli che anche il nostro approccio poteva essere considerato una metodica di salvataggio, il risultato finale poteva essere scarso. Il risultato a medio termine è stato invece buono e ha raggiunto tutti gli obiettivi prefissati. In particolare vi è stato un miglioramento del deficit di copertura acetabolare passato da 45% a 25%, una buona rigenerazione del tessuto osseo che ha raggiunto, pur con una forma più appiattita della testa, una regolare rima articolare radiologica e un'ottima congruenza delle superfici articolari, (Fig. 7) tradottasi clinicamente in un netto miglioramento della funzionalità dell'anca e nella scomparsa del dolore. È interessante a questo proposito ricordare il ruolo dell'acetabolo che risulta altrettanto coinvolto oltre alla testa femorale nel LCP<sup>10,23</sup>. La strategia terapeutica del *containment* prevede un reciproco rimodellamento del complesso testa-acetabolo. Questo è quello che è accaduto nel nostro caso valutando le immagini radiografiche al momento dell'intervento e nei controlli successivi (Figg. 4, 6, 7).

Il deficit di copertura che nel nostro caso era del 45% al momento dell'intervento per passare poi al 17% dopo l'intervento è risultato del 25% all'ultimo controllo (Fig. 7). Questo dato va interpretato introducendo il concetto di coxa magna quale inevitabile sequela della maggior parte dei casi gravi di LCP<sup>28</sup>. La causa va ricercata nella iniziale deformazione della epifisi nei primi stadi di malattia e nella ipertrofia cartilaginea come anche nella crescita compensativa del collo femorale durante la guarigione. Si definisce Coxa magna una testa femorale con un diametro superiore al 10% della testa femorale controlaterale<sup>29</sup>. Rowe et al.<sup>28</sup> riportano che è presente una coxa magna, quale sequela del LCP, nel 53% dei casi e riportano questo dato come prognosticamente sfavorevole per l'insorgenza di coxartrosi in età adulta. Nel nostro caso vi era un testa del 20% più grande della controlaterale, dove alla RM si può notare anche la componente cartilaginea di questa ipertrofia (Fig. 7). L'aspetto favorevole rimane tuttavia il profilo regolare della testa che si interfaccia con l'acetabolo rimodellato, classificabile come coxa magna benigna secondo Shapiro<sup>30</sup>.

Concludendo, possiamo confermare che la strategia adottata per trattare tutte le problematiche offerte dal grave caso di LCP da noi trattato è stata corretta; il risultato finale fa ben sperare in una evoluzione positiva dell'articolazione coxo-femorale e un mantenimento del quadro cli-

nico radiografico negli anni futuri senza, ovviamente, poter escludere la necessità di ulteriori interventi chirurgici.

## Conclusioni

Il trattamento di osteotomia varizzante, artrodiatasi e allungamento femorale eseguito in contemporanea come unico atto chirurgico mediante l'utilizzo dell'apparato di Ilizarov ha portato in un bambino di 10 anni affetto da LCP, con prognosi sfavorevole sia per quadro clinico (eterometria e rigidità articolare) sia radiografico (importanti ed estese alterazioni epifisarie e segni di testa a rischio) ad un buon risultato clinico e radiografico con ripresa senza dolore delle attività motorie.

## Bibliografia

- 1 Ibrahim T, Little DG. The pathogenesis and treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease. *JBJS Rev* 2016;4: 01874474-201607000-00003. <https://doi.org/10.2106/JBJS.RVW.15.00063>
- 2 Mills S, Burroughs KE. Legg Calve Perthes Disease (Calves Disease). In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2020.
- 3 Grzegorzewski A, Bowen JR, Guille JT, et al. Treatment of the collapsed femoral head by containment in Legg-Calve-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop* 2003;23:15-9.
- 4 Joseph B, Price CT. Principles of containment treatment aimed at preventing femoral head deformation in Perthes disease. *Orthop Clin North Am* 2011;42:317-27. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2011.04.001>
- 5 Price CT, Thompson GH, Wenger DR. Containment methods for treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease. *Orthop Clin North Am* 2011;42:329-40. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2011.04.008>
- 6 Rampal V, Clément JL, Solla F. Legg-Calvé-Perthes Disease: classifications and prognostic factors. *Clin Cases Miner Bone Metab* 2017;14:74-82. <https://doi.org/10.11138/cmbm/2017.14.1.074>
- 7 Du J, Lu A, Dempsey M, et al. MR Perfusion Index as a quantitative method of evaluating epiphyseal perfusion in Legg-Calve-Perthes Disease and correlation with short-term radiographic outcome: a preliminary study. *J Pediatr Orthop* 2013;33:707-13. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e3182a05dc1>
- 8 Kim HK, Wiesman KD, Kulkarni V, et al. Perfusion MRI in early stage of Legg-Calvé-Perthes Disease to predict lateral pillar involvement: a preliminary study. *J Bone Joint Surg Am* 2014;96:1152-60. <https://doi.org/10.2106/JBJS.M.01221>
- 9 de Sanctis N. Magnetic Resonance imaging in Legg-Calvé-Perthes Disease: review of literature. *J Pediatr Orthop* 2011;31(2 Suppl):S163-7. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318223b575>

- <sup>10</sup> Leroux J, Abu Amara S, Lechevallier J. Legg-Calvé-Perthes Disease. *Orthop Traumatol Surg Res* 2018;104:S107-12. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2017.04.012>
- <sup>11</sup> Grzegorzewski A, Synder M, Kmiec K, et al. Shelf acetabuloplasty in the treatment of severe Legg-Calvé-Perthes Disease: good outcomes at midterm follow-up. *BioMed Res Int* 2013. <https://doi.org/10.1155/2013/859483>
- <sup>12</sup> Kruse R, Guille J, Bowen J. Shelf Arthroplasty in patients who have Legg-Calvé-Perthes Disease. a study of long-term results. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:1338-47.
- <sup>13</sup> Kim HKW. Legg-Calvé-Perthes Disease. *J Am Acad Orthop Surg* 2010;18:676-86. <https://doi.org/10.5435/00124635-2010111000-00005>
- <sup>14</sup> Aldegheri R, Trivella G, Saleh M. Articulated distraction of the hip. Conservative surgery for arthritis in young patients. *Clin Orthop Relat Res* 1994;(301):94-101.
- <sup>15</sup> Kocaoglu M, Kilicoglu OI, Goksan SB, et al. Ilizarov fixator for treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop B* 1999;8:276-81.
- <sup>16</sup> Segev E, Ezra E, Wientroub S, et al. Treatment of severe late onset Perthes' Disease with soft tissue release and articulated hip distraction: early results. *J Pediatr Orthop B* 2004; 13 (3): 158-65.
- <sup>17</sup> Kucukkaya M, Kabukcuoglu Y, Ozturk I, et al. Avascular necrosis of the femoral head in childhood: the results of treatment with articulated distraction method. *J Pediatr Orthop* 2000;20:722-8. <https://doi.org/10.1097/00004694-200011000-00005>
- <sup>18</sup> Maxwell SL, Lappin KJ, Kealey WD, et al. Arthrodiastasis in Perthes' Disease. Preliminary results. *J Bone Joint Surg Br* 2004;86:244-50. <https://doi.org/10.1302/0301-620x.86b2.14284>
- <sup>19</sup> Hosny GA, El-Deeb K, Fadel M, et al. Arthrodiastasis of the hip. *J Pediatr Orthop* 2011; 31 (2 Suppl): S229-34.
- <sup>20</sup> Kim SS, Lee CW, Kim HJ, et al. Treatment of late-onset Legg-Calve-Perthes Disease by arthrodiastasis. *Clin Orthop Surg* 2016;8:452-7. <https://doi.org/10.4055/cios.2016.8.4.452>
- <sup>21</sup> Grzegorzewski A, Synder M, Kozłowski P, et al. Leg length discrepancy in Legg-Calve-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop* 2005;25:206-9. <https://doi.org/10.1097/01.bpo.0000148497.05181.51>
- <sup>22</sup> de Sanctis N, Rondinella F. Prognostic evaluation of Legg-Calvé-Perthes Disease by MRI. Part II: pathomorphogenesis and new classification. *J Pediatr Orthop* 2000;20:463-70.
- <sup>23</sup> Grzegorzewski A, Synder M, Kozłowski P, et al. The role of the acetabulum in Perthes Disease. *J Pediatr Orthop* 2006;26:316-21. <https://doi.org/10.1097/01.bpo.0000221926.10148.bf>
- <sup>24</sup> Nakamura J, Kamegaya M, Saisu T, et al. Outcome of patients with Legg-Calvé-Perthes onset before 6 years of age. *J Pediatr Orthop* 2015;35:144-50. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000246>
- <sup>25</sup> Bianchi-Maiocchi A, Aronson J. Operative principles of Ilizarov. Baltimore: Williams & Wilkins 1991.
- <sup>26</sup> Eidelman M, Jauregui JJ, Standard SC, et al. Hip stability during lengthening in children with congenital femoral deficiency. *Int Orthop* 2016;40:2619-25. <https://doi.org/10.1007/s00264-016-3289-x>
- <sup>27</sup> Cattaneo R, Villa A, Catagni M. Lengthening of the femur. In: Bianchi-Maiocchi A, Aronson J, eds. Operative principles of Ilizarov. Baltimore: Williams & Wilkins 1991, pp. 310-314.
- <sup>28</sup> Rowe SM, Moon ES, Song EK, et al. The correlation between coxa magna and final outcome in Legg-Calve-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop* 2005;25:22-7. <https://doi.org/10.1097/00004694-200501000-00007>
- <sup>29</sup> Young EY, Gebhart JJ, Bajwa N, et al. Femoral head asymmetry and coxa magna: anatomic study. *J Pediatr Orthop* 2014;34:415-20. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000132>
- <sup>30</sup> Shapiro F. Legg-Calve-Perthes Disease. In: Shapiro F, ed. Pediatric orthopedic deformities. Vol. 2. Charm: Springer 2019, pp. 183-322.