

IL PIEDE CAVO NELLE NEUROPATIE SENSITIVOMOTORIE EREDITARIE IN ETA'ADULTA

L.Milano

Casa di Cura "Clinica Cellini" - Torino
Servizio di Chirurgia del Piede e della Caviglia
(Responsabile: dr. L.Milano)

Introduzione

Le neuropatie sensitivo-motorie ereditarie (HMSN secondo la denominazione anglosassone) in età adulta rappresentano nella maggior parte dei casi l'evoluzione di una patologia insorta in età tardo infantile o adolescenziale ; solo in casi rari l'esordio avviene dopo la seconda decade.

La forma più frequente delle HMSN è la malattia di Charcot-Marie-Tooth (CMT) descritta indipendentemente nel 1886 da Charcot e Marie e da Tooth ; Dejerine e Sottas descrissero successivamente nel 1893 una forma più grave ad esordio più precoce (1).

In epoca pre-molecolare la malattia di CMT è stata suddivisa in forma demielinizzante (CMT1 o HMSN I) con marcata riduzione della velocità di conduzione per alterazione della mielina e in una forma assonale o neuronale (CMT2 o HMNS II) con velocità di conduzione normale o solo lievemente ridotta per una assonopatia primitiva.

In ogni caso le alterazioni del nervo determinano con il tempo un alterato funzionamento muscolare , in particolare di alcuni muscoli o gruppi muscolari , che determinano caratteristiche alterazioni ai piedi ; queste deformità sono presenti , in maniera più o meno accentuata , in oltre i due terzi dei Pazienti affetti dalla malattia (2).

La deformità di gran lunga più frequente e caratteristica è un piede cavo varo con dita ad artiglio .

Patogenesi delle deformità

Come già accennato la causa della deformità è uno squilibrio muscolare indotto dalla neuropatia ; i muscoli che in varia misura risultano deficitari sono il Tibiale Anteriore (TA) , il Peroneo Breve (PB) ed i muscoli intrinseci (1).

L'insufficienza del TA determina una progressiva plantar flessione del I° metatarsale per azione del Peroneo Lungo (PL) , non più adeguatamente contrastato , ed una insufficiente flessione dorsale del piede.

Per ovviare a questa situazione l'Estensore Proprio dell'Alluce (EPA) e l'Estensore Comune delle Dita (ECD) vengono progressivamente attivati durante la fase oscillante del passo ("extensor substitution phenomenon") ; ciò comporta una prevalenza dei muscoli estrinseci delle dita sugli intrinseci , questi ultimi spesso già ipovalidi , con progressiva comparsa di caratteristica deformità ad artiglio e conseguente ulteriore plantar flessione dei metatarsali.

L'insufficienza del PB comporta una relativa prevalenza del Tibiale Posteriore (TP) ; questa determina una graduale inversione con varismo di retro piede e adduzione dell'avampiede. L'inversione è inoltre favorita dalla plantar flessione del I° metatarsale.

L'insufficienza degli intrinseci (interossei e lombricali) comporta una relativa prevalenza dei muscoli lunghi con conseguente estensione della F1 e flessione di F2

ed F3 realizzando la tipica deformità ad artiglio. La plantarflessione dei metatarsali determina la dislocazione dorsale delle espansioni distali di interossei e lombricali che superano il centro di rotazione della metatarso-falangea ed invertono la loro azione contribuendo alla stabilizzazione della deformità ad artiglio (3).

Le deformità sono pertanto più precoci all'avampiede in particolare l'equinismo dei metatarsali, con prevalenza del I° , e la deformità ad artiglio delle dita ; l'equinismo metatarsale comporta in carico una dorsiflessione alla tibiotarsica con relativo allungamento e distensione del tricipite. In casi di marcato equinismo metatarsale la tibiotarsica non è in grado di compensare in carico in quanto raggiunge il "fondo corsa" articolare in flessione dorsale ; in queste situazioni , in cui spesso si riscontra anche un recurvato di ginocchio , si parla di "pseudo-equino" (4).

Con il passare del tempo le deformità , in una prima fase plastiche e correggibili , tendono gradualmente a strutturarsi ; in particolare tendono ad irrigidirsi le articolazioni interfalangee e le articolazioni tarso-metatarsali ; le metatarso-falangee conservano mobilità in flessione dorsale ma progressivamente si riduce la capacità di flettere plantarmente ; allo stesso modo l'articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea riduce gradualmente la capacità di eversione passiva. Il calcagno modifica la propria forma in quanto la tuberosità posteriore tende a medializzarsi e a deformarsi in supinazione.

Con il tempo , generalmente dopo la quarta decade , intervengono fenomeni condropatici ed artrosici in particolare alle articolazioni di meso-retropiede.

Valutazione clinica e strumentale

Come precedentemente accennato l'aspetto tipico è un piede cavo-varo con deformità ad artiglio delle dita (5).

Il Paziente si presenta a consultazione per una serie di problemi dei quali i più frequenti sono:

- a) difficoltà alla deambulazione prolungata per facile affaticabilità , dolore articolare e nelle zone di maggior carico e soprattutto per l'alterato appoggio che avviene prevalentemente sul margine laterale del piede con scarsa efficienza motoria.
- b) instabilità , intesa come insicurezza alla marcia specie su terreni irregolari e facilità ad episodi distorsivi in inversione ; questi interessano l'articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea e solo raramente l'articolazione tibiotarsica che mantiene in genere per lungo tempo una buona stabilità passiva. L'instabilità è condizionata dalla scarsa efficienza del PB e dalle alterazioni strutturali in varismo di retropiede e plantarflessione di I° metatarsale.
- c) metatarsalgia : è dovuta ad una concentrazione di carico sulla regione metatarsale secondaria alla plantarflessione dei metatarsali stessi ; la plantarflessione dei metatarsali comporta un più precoce impegno in carico (talvolta già durante la fase di primo appoggio) e pertanto una maggior durata temporale durante lo svolgimento del passo. I metatarsali maggiormente coinvolti sono il V° , a causa dell'assetto in inversione del piede , ed il I° per la sua plantarflessione. Non raramente il Paziente lamenta un dolore alla stiloide

del V° metatarsale eccessivamente sollecitata in carico ; non sono rare fratture da durata della porzione prossimale del V° metatarsale.

- d) disturbi alle dita : si tratta in genere di episodi borsitici in corrispondenza del versante dorsale delle metatarso-falangee , dolore in sede apicale delle dita per anomalo contatto con la suola della calzatura (talvolta l'appoggio avviene , anziché sul polpastrello , direttamente sull'unghia) o dolore alle piccole articolazioni.
- e) tarsalgia da artropatia : è un sintomo tardivo , in generale dopo la quarta-quinta decade ; è riferibile a condropatia o vera e propria artrosi prevalente all' articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea ; meno frequentemente si riscontrano alterazioni all' articolazione tarso-metatarsale ; il dolore viene riferito prevalentemente in sede laterale pre e sottomalleolare ed è peggiorato dalla deambulazione o protratta stazione eretta
- f) difficoltà all'uso di calzature : specie in caso di deformità grave e strutturata a volte risulta problematico l'uso di calzature del commercio per presenza di punti di attrito e conseguenti episodi infiammatori e borsitici.

L'esame obiettivo deve necessariamente riguardare l'intero soggetto per la possibile coesistenza di alterazioni vertebrali (scoliosi) ed alle mani.

Relativamente all'arto inferiore le alterazioni sono simmetriche ; è sempre presente una importante atrofia muscolare alla gamba con sproporzione rispetto alla coscia che invece non è alterata.

Come più volte accennato il piede ha nella quasi totalità dei casi un aspetto cavo-varo con dita ad artiglio anche se esistono ovviamente casi di differente gravità.

Nella valutazione in scarico sul lettino da visita vengono valutate in particolare la morfologia generale del piede , mobilità articolare e la forza muscolare.

Dal punto di vista clinico è possibile quantificare grosso modo le varie componenti della deformità come cavismo , varismo di retro piede ed eventuale strutturazione in escurvato del calcagno , adduzione , valgismo dell'avampiede e plantarflessione di I° metatarsale , deformità delle dita.

Un dato importante è la valutazione dell'assetto dell'avampiede che viene fatto ponendo in posizione neutra la tibiotarsica e , per quanto possibile , la astragalo-calcaneo-scafoidea (in effetti a volte , specie nei casi più gravi e strutturati , questa manovra non è possibile e il piede mantiene comunque un assetto in inversione) ; è evidente in questa condizione una marcata plantarflessione dell'avampiede rispetto al retro piede con maggiore interessamento del I° raggio.

In sede plantare vengono esaminate le ipercheratosi generalmente ben evidenti in corrispondenza delle teste metatarsali I° e V° ed alla stiloide del V° metatarsale.

Vengono successivamente valutate le singole articolazioni ; in generale la tibiotarsica non presenta particolari alterazioni mentre l' articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea ha una minore mobilità in eversione e presenta spesso una lassità laterale. In generale tutte le articolazioni del mesoavampiede hanno minore mobilità specie le piccole articolazioni delle dita che precocemente tendono a strutturarsi ad artiglio.

La forza muscolare viene valutata con le classiche manovre contro resistenza e quantificata con scala da 5 (forza muscolare normale) a 0 (assenza completa di attività muscolare). E' sempre ben evidente la difficoltà a dorsiflettere attivamente il piede che avviene utilizzando ECD ed EPA piuttosto che il TA e la difficoltà ad evertere il piede ; questo movimento avviene utilizzando prevalentemente il PL con una conseguente plantaflessione del I° metatarsale.

La valutazione in carico prevede l'esame della marcia e l'esame statico (4).

La marcia risulta alterata per un prevalente appoggio al margine laterale del piede e per un più precoce e duraturo appoggio dell'avampiede al suolo ; è evidente inoltre la debolezza del TA durante la fase oscillante del passo con maggiore attivazione di EPA ed ECD e del PB con frequente instabilità laterale durante la fase di stance.

In statica vengono quantificate le singole componenti della deformità in particolare il varismo di retropiede. A questo riguardo è molto utile la manovra di Andreasi che permette di evidenziare l'influenza dell'avampiede sull'assetto in varismo del retropiede ; viene effettuata ponendo il paziente con appoggio esclusivo al mesoretropiede ed escludendo pertanto l'avampiede dal carico (es. su un gradino o su uno spessore di 4-5 cm) ; in questa situazione il varismo di retropiede si corregge completamente salvo casi molto strutturati in cui sono già presenti un varo-escurvato della tuberosità posteriore del calcagno e/o una rigidità in inversione dell'articolazione astragalo-calcaneo-scafoidea. La manovra di Andreasi è sovrapponibile al test di Coleman (7) che consiste nell'ottenere lo stesso effetto correttivo applicando spessori crescenti in corrispondenza del V° metatarsale.

Dal punto di vista della diagnostica per immagini sono di regola sufficienti radiografie in carico in proiezione laterale , dorsoplantare ed anteroposteriore sec. Saltzmann (3) ; TC e RMN trovano scarse indicazioni , limitate a casi in cui si debbano valutare le condizioni articolari per eventuale programmazione di artrodesi.

Con la proiezione laterale in carico si quantifica esattamente il cavismo utilizzando le linee che determinano l'asse di astragalo , di I° metatarsale e la tangente al margine inferiore del calcagno ; le prime due linee , anziché essere coassiali , risultano essere angolate con angolo ottuso aperto in basso ed intersezione in corrispondenza del mesopiede , in generale all'articolazione scafo-cuneiforme ; tale angolo esprime l'entità del cavismo.

Con questa proiezione si valuta inoltre la posizione dell'astragalo che risulta sempre dorsiflesso rispetto alla tibia , l'inclinazione del calcagno (più verticale) ed i rapporti astragalo-calcaneali che esprimono l'assetto in inversione del piede.

Con la proiezione dorsoplantare in carico si quantificano le alterazioni nel piano trasverso in particolare l'allineamento astragalo-I° metatarsale (quest'ultimo risulta angolato medialmente espressione dell'adduzione dell'avampiede) ed i rapporti astragalo-calcaneali (maggior parallelismo tra gli assi di astragalo e calcagno espressione dell'assetto in inversione).

La proiezione di Saltzmann consente in particolare di escludere alterazioni alla tibiotarsica (varismo osseo o articolare) e di quantificare il varismo di retro piede.

L'esame radiografico fornisce ovviamente indicazioni sulle condizioni articolari, come eventuali alterazioni artrosiche, o altre alterazioni morfologiche, ad esempio fratture da durata sul versante laterale del piede.

Dal punto di vista diagnostico sono essenziali, oltre all'indagine anamnestico-clinica e strumentale, i seguenti accertamenti

- esami ematochimici per diagnosi differenziale (test funzionalità tiroidea, VDRL, glicemia, HIV, quadro proteico, dosaggio vit. B12 e folati, ricerca autoanticorpi,...)
- esame EMG e VCN (forme assonali e demielinizzanti)
- test genetico con studio del DNA da prelievo ematico
- esame liquor cerebrospinale (diagnosi differenziale con polineuropatie infiammatorie)
- biopsia del nervo
- eventuale RMN midollo spinale per diagnosi differenziale.

Nella diagnostica differenziale occorre in particolare considerare altre neuropatie genetiche, come la atassia di Friedreich; in casi particolari possono entrare in diagnosi differenziale altre patologie come l'alcolismo, la carenza di vit. B12, le neuropatie associate a diabete mellito, tiroidopatie, neurosifilide, lebbra e infezione da HIV, le intossicazioni da metalli pesanti, la distrofia muscolare, la sclerosi multipla.

Pianificazione del trattamento

Al momento non esistono terapie farmacologiche efficaci; sono in corso studi con impiego di vitamina C ed acido ascorbico. Per contro alcuni farmaci potenzialmente neurotossici, come Vincristina, Isoniazide, Nitrofurantoina, Ciprofloxacina, ..., vanno utilizzati con cautela in questi pazienti.

Dal punto di vista del trattamento conservativo è ovviamente basilare l'impiego di ortesi plantari e calzature adeguate, spesso su misura, come pure il regolare esercizio fisico, lo stretching ed il controllo ponderale.

L'intervento chirurgico deve essere considerato in casi sintomatici (dolore, difficoltà alla deambulazione o all'uso delle calzature, instabilità,...), in caso di rapido peggioramento o di gravi deformità.

Esistono numerose opzioni chirurgiche, indirizzate alle parti molli o alle strutture scheletriche, che possono essere utilizzate in varia associazione; la scelta terapeutica va adattata al singolo caso in rapporto a numerosi fattori che possono essere schematizzati:

- età
- sintomatologia soggettiva
- sede e entità delle deformità presenti
- entità delle strutturazioni
- alterazioni articolari in particolare rigidità, deformità dei capi articolari, presenza di alterazioni condrali o di artrosi conclamata

- funzionalità muscolare
- evolutività valutata con controlli seriali o in rapporto alla diagnosi genetica.

La combinazione delle differenti soluzioni chirurgiche ha come finalità , almeno teorica , la correzione morfologica delle deformità (ottenendo cioè un piede ben allineato rispetto alla gamba , con retropiede in asse e corretti rapporti retro-avampodali , appoggio plantigrado senza aree di sovraccarico) , il mantenimento quando possibile di una soddisfacente elasticità articolare ed un corretto bilanciamento muscolare ; in età adulta si ricorre pertanto ad una combinazione di interventi osteoarticolari (osteotomie e resezioni-artrodesi) ed interventi di tenotomie , trasposizioni tendinee e tenodesi.

E' estremamente importante trattare nella medesima seduta operatoria o in tempi ravvicinati tutte le componenti della deformità ; trascurare alcune deformità espone frequentemente a rischi di recidiva.

Tecniche chirurgiche

Esamineremo le principali tecniche chirurgiche utilizzate fornendo il razionale ed una breve descrizione. Per semplicità verranno distinti in interventi sulle parti molli (allungamenti miofasciali e tendinei , trasposizione tendinee e tenodesi) e osteoarticolari (osteotomie e resezioni-artrodesi).

a) Allungamenti miofasciali e tendinei

- Allungamento miofasciale plantare: nell'adulto rappresenta un tempo chirurgico accessorio in associazione a tempi scheletrici ; lo scopo è quello di rilasciare la fascia plantare e ridurre la tensione al fine di facilitare la correzione dell'equinismo metatarsale , in particolare del I°. Viene di regola eseguita con una piccola incisione in corrispondenza del III prossimale della fascia plantare (8) ; il release fasciale viene eseguito con un tenotomo. Più semplicemente la medesima operazione può essere eseguita con un grosso ago da artrocentesi utilizzato come tenotomo.
- Allungamento o tenotomia dei tendini ECD e FCD : lo scopo è quello di indebolire la muscolatura lunga delle dita esterne in modo da spostare l'equilibrio muscolare a favore dei muscoli intrinseci ; l'indicazione è pertanto una deformità ad artiglio delle dita in assenza di grave strutturazione o rigidità. Anche in questo caso l'intervento viene eseguito con incisioni puntiformi e tenotomo o con l'uso di un grosso ago.

b) Trasposizioni tendinee e tenodesi

Sono interventi che hanno lo scopo di bilanciare dal punto di vista muscolare il piede ; quasi mai sono utilizzati in maniera isolata bensì in associazione con tempi ossei.

- Trasposizione EPA sul collo di M1 (intervento di Jones) (9)(10); trova indicazione nei casi di deformità ad artiglio dell'alluce non strutturata o con scarsa strutturazione. Viene eliminata l'azione negativa dell'EPA sull'alluce (l'EPA viene attivato durante la fase oscillante del passo per sopperire all'insufficienza del TA) e viene trasformata in una azione positiva di dorsiflessione attiva del I° metatarsale e del piede. L'intervento viene eseguito

con una incisione dorsale ; il tendine dell'EPA viene diviso longitudinalmente a "Z" ; la porzione distale , mantenuta inserita alla F2 , viene suturata al tendine dell'estensore proprio dell'alluce per evitare la plantarflessione della F2 ; la porzione prossimale viene trasferita al collo di M1 ed ivi ancorata con un tunnel transosseo a decorso trasversale.

Da qualche tempo utilizziamo una metodica meno invasiva consistente nell'ancoraggio dell'EPA al collo di M1 mediante un'ancoretta e nella sutura latero-laterale dell'EPA con il pedidio subito distalmente al punto di ancoraggio.

- Trasposizione dell'ECD sui metatarsali (intervento di Camera) (11) ; anche in questo caso la finalità dell'intervento è quella di eliminare l'effetto negativo dell'ECD sulle dita ad artiglio e , trasponendolo sui metatarsali , favorire la flessione dorsale attiva dei metatarsali stessi e del piede. La tecnica originale prevedeva l'ancoraggio a cravatta dei tendini di ECD II e III sul collo di M2 e dei tendini di ECD IV e V sul collo di M4 con il rischio piuttosto concreto di alterare la posizione dei metatarsali sul piano frontale. E' preferibile pertanto ancorare i singoli tendini dell'ECD ai corrispondenti metatarsali con punti transossei ; il tendine dell'ECD viene sezionato distalmente al punto di ancoraggio.
- Trasposizione dei flessori delle dita sulla F1 (12)(13); la trasposizione può interessare sia il Flessore Comune delle Dita (FCD) che il Flessore Breve (FB). Nel primo caso il FCD viene disinserito dalla falange distale , diviso in due emitendini che vengono trasposti a cravatta alla F1 ; lo scopo è quello di eliminare l'azione negativa del FCD nel mantenimento della deformità ad artiglio e nel trasformarla in una azione utile di flessione plantare della F1. Nel caso della trasposizione del FB le due espansioni terminali vengono disinserite dalla seconda falange e trasposti a cravatta sulla F1 ; anche in questo caso si elimina una azione negativa , cioè la flessione della F2 , trasformandola in una azione utile cioè la flessione attiva della F1. Questi interventi trovano ovviamente indicazione in caso di deformità ad artiglio non strutturate e completamente correggibili.
- Tenodesi PB con PL; lo scopo dell'intervento è quello di trasferire l'azione del PL iperattivo sul tendine del PB che invece è deficitario , si riduce pertanto l'azione negativa del PL sulla plantarflessione di M1 favorendo l'azione di eversione attiva del PB. L'intervento viene eseguito con una piccola incisione longitudinale immediatamente dietro al perone circa 4 dita trasverse prossimalmente alla tibiotarsica ; individuati i due tendini (il PB è anteriore) questi vengono suturati reciprocamente avendo cura di tensionare il moncone distale del PB ed il prossimale del PL (2).
- Trasposizione PL ; la metodica consiste nella sezione del tendine alla doccia di riflessione al cuboide e nella sua reinserzione alla porzione prossimale della diafisi di M5 o nella sutura laterolaterale al PB. La finalità è quella di eliminare l'azione negativa del PL che condiziona la plantarflessione di M1 e nell'utilizzarlo come supporto alla azione del PB deficitario.

- Trasposizione TP: viene utilizzato in caso di forte prevalenza del TP con piede atteggiato in varismo ed inversione. Il tendine viene distaccato distalmente e trasposto anteriormente attraverso la membrana interossea o con un “re-routing” in sede sottocutanea al davanti del malleolo mediale. La finalità è quella di eliminare l’azione negativa del TP e possibilmente trasformarla in una azione di flessione dorsale ed eversione.
- Trasposizione emi-TA all’esterno : il limite di questo intervento è dato dal fatto che nella gran parte dei casi il TA è ipovalido e la trasposizione , anche parziale , lo indebolisce ulteriormente. Può essere utilizzato in casi particolari con forza del TA discretamente conservata e piede sbilanciato all’interno per favorire una eversione attiva.

c) Osteotomie

- Osteotomie di calcagno. La tecnica più utilizzata è la resezione cuneiforme a base laterale obliqua di circa 45° descritta da Dwyer (14) ; l’intervento trova indicazione nei casi di deformità strutturale in varo-escurvato del calcagno cioè con persistenza di varismo dopo adeguata correzione del meso-avampiede. Viene eseguito con un accesso laterale posteriormente al nervo surale ed ai tendini peronieri ; esposta la parete laterale del calcagno si esegue una resezione cuneiforme a base laterale di circa 15 mm conservando la corticale mediale ; la stabilizzazione viene effettuata con fili di Kirschner , cambre o viti.

In caso di deformità con componente in varismo puro del calcagno , con estrinsecazione cioè nel piano frontale , possono essere utilizzate osteotomie descritte da Pisani o da Malerba che hanno un effetto correttivo specifico in questo piano ; l’osteotomia di Pisani (15)(16) prevede una resezione cuneiforme a base laterale sottotalamica , con conservazione della corticale mediale e con un decorso pressochè parallelo al piano di appoggio , abbinata ad una osteotomia completa angolata a 90° rispetto alla precedente e localizzata distalmente per permettere la dislocazione in senso valgizzante della tuberosità posteriore. L’osteotomia a “Z” di Malerba rappresenta una variante della precedente con una linea osteotomica posteriore , anch’essa ortogonale alla resezione sottotalamica , per evitare un possibile sconfinamento nell’area di inserzione del tendine di Achille.

- Osteotomie prossimali dei metatarsali : sono per correggere l’eccessiva plantarflessione dei metatarsali. In anni passati erano diffuse tecniche di correzione su tutti i metatarsali consistenti in resezioni cuneiformi a base dorsale o in osteotomie mono o biplanari con dislocazione dorsale del segmento distale (15) ; queste tecniche sono attualmente pressochè abbandonate per due motivi: la correzione avviene in una sede diversa dalla deformità che in generale è più prossimale e soprattutto per la difficoltà tecnica a sollevare in maniera uniforme la paletta metatarsale con in rischio di creare sovraccarichi su uno o più raggi metatarsali.

E’ invece ampiamente utilizzata l’osteotomia prossimale del I° metatarsale nei

casi in cui ci sia una prevalente plantarflessione del I° raggio: in genere la correzione viene eseguita con una resezione cuneiforme a base dorsale stabilizzata con filo di Kirschner o altri dispositivi.

- Osteotomia di Japas-Chiappara (17)(18) : attualmente scarsamente utilizzata , prevedeva una osteotomia del tarso a V con apice prossimale con dislocazione in flessione dorsale del moncone distale ; i maggiori inconvenienti sono rappresentati da una frequente rigidità ed in una anomala angolazione tra retro ed avampiede.

d) Resezioni-artrodesi

- resezione artrodesi scafo-cuneiforme + resezione intraossea di cuboide (intervento di Cole) (19) ; l'intervento consiste in una resezione a base dorsale in corrispondenza del mesopiede , comprendente l'articolazione scafo-cuneiforme e , sul versante laterale del piede , una resezione intraossea di cuboide. Questo permette di correggere agevolmente situazioni di cavismo fino a 20-25° e nel contempo trattare un eventuale , ma frequente , valgismo di avampiede. L'entità del cuneo di resezione viene calcolato tracciando su una radiografia laterale in carico gli assi longitudinali di astragalo e I° metatarsale ; questi si intersecano quasi sempre in corrispondenza dell'articolazione scafo-cuneiforme definendo l'angolo del cuneo di resezione. L'intervento viene condotto con un accesso longitudinale dorsale centrato sulla direzione del collo dell'astragalo ; nel sottocute occorre rispettare i rami del nervo peroneo superficiale ; l'accesso ai piani profondi avviene tra i tendini di EPA ed ECD mentre il fascio vascolonervoso anteriore viene divaricato lateralmente. Si procede ad isolare l'articolazione scafo-cuneiforme facilmente riconoscibile per la presenza dei cuneiformi in sede distale ; si procede pertanto ad eseguire una resezione cuneiforme a base dorsale con tagli convergenti plantarmente. L'entità della resezione viene calcolata preventivamente nel modo precedentemente descritto ma in generale risulta di circa 15-20 mm. Asportati i frammenti ossei di resezione , in profondità , nella parte laterale del campo operatorio , si evidenzia il cuboide ; seguendo la direzione delle superfici di resezione si esegue una resezione cuneiforme a base dorsale intraossea del cuboide. In casi particolari la resezione intraossea di cuboide può essere eseguita con un accesso laterale. Asportati i cunei di resezione risulta agevole portare a contatto le superfici di resezione (è preferibile comunque eseguire preliminarmente un release percutaneo della fascia plantare) ; è ovviamente possibile , ruotando adeguatamente il segmento distale , correggere il valgismo dell'avampiede se presente. La stabilizzazione avviene con cambre dorsali o più agevolmente con fili di Steimann infissi da anteriore a posteriore. La consolidazione avviene nell'arco di 6 settimane.

Una variante di questo intervento è stato proposto da Andreasi (20) (21).

- triplice artrodesi) ; trova indicazione in caso di importante cavo-varismo con strutturazione e rigidità articolare o artrosi e/o evolutività della malattia (22). Permette ovviamente di trattare in maniera efficace e definitiva la deformità con un rischio piuttosto basso di recidive del varismo per sovraccarico sulle

articolazioni adiacenti in particolare la tibiotarsica. La correzione del varismo viene effettuata con la resezione articolare a base esterna a livello dell'articolazione astragalo-calcaneale mentre in cavismo e l'eventuale adduzione vengono corretti con una resezione articolare a base dorsale, e spesso anche laterale, a livello della mediotarsica. Orientando opportunamente il mesoavampiede rispetto al retropiede è possibile correggere almeno in parte il valgismo dell'avampiede eventualmente presente. L'intervento viene eseguito con un accesso curvilineo dorsolaterale tra i nervi surale ed i rami laterali del peroneo superficiale; i tendini peronieri vengono divaricati plantarmente, il ventre muscolare del pedidio dorsalmente ed il batuffolo adiposo che occupa l'imbocco del seno del tarso dorsalmente e posteriormente; in questo modo vengono evidenziate ed esposte le articolazioni astragalo-calcaneale, calcaneo-cuboidea ed astragalo-scafoidea. Vengono successivamente eseguite le resezioni articolari nella modalità precedentemente descritta di entità sufficiente per ottenere un piede plantigrado e con retropiede in asse rispetto alla gamba; anche in caso di deformità angolari importanti in genere non è difficile ottenere una correzione adeguata. La stabilizzazione viene effettuata, a seconda della qualità dell'osso, con fili di Steinmann, cambre o viti; normalmente la consolidazione avviene nell'arco di 6-8 settimane (23).

- artrodesi IFP; rappresenta l'intervento di elezione in caso di deformità ad artiglio rigida e strutturata delle dita esterne. Il blocco funzionale dell'articolazione IFP corregge in maniera definitiva la deformità in iperflessione dell'articolazione e trasferisce l'effetto plantarizzante del flessore breve sulla F1. Può ovviamente essere associato ad allungamento/tenotomia di FCD ed ECD o alla trasposizione dei flessori, lungo o breve, sulla F1. La stabilizzazione viene eseguita quasi sempre con fili di Kirschner assiali che hanno il vantaggio di stabilizzare temporaneamente anche la MF.

In linea di massima nella nostra esperienza le situazioni più frequenti sono le seguenti:

- piede varo con I metatarsale plantarflesso e varismo di calcagno prevalentemente secondario; possibile associazione di deformità ad artiglio delle dita; si tratta in genere di soggetti giovani adulti sintomatici per metatarsalgia I o instabilità laterale. In questo caso viene utilizzata la combinazione di interventi di release fasciale, osteotomia prossimale di estensione di I° metatarsale, trasposizione EPA su I° metatarsale più eventuale osteotomia di calcagno tipo Dwyer, allungamento FCD ed ECD e tenodesi PL-PB
- piede cavo varo di circa 20-30° con deformità ad artiglio delle dita e con buona situazione articolare; anche in questo caso si tratta generalmente di soggetti di età giovane-adulta sintomatico prevalentemente per metatarsalgia e difficoltà alla deambulazione che avviene con appoggio molto laterale. In queste situazioni utilizziamo l'intervento di Cole abbinato a release fasciale,

ad osteotomia di Dwyer , trasposizione di EPA su M1 , correzione della griffe delle dita (allungamento tendineo o artrodesi IFP a seconda della strutturazione) e tenodesi PL-PB).

- Piede cavo varo > di 30° con articolazioni tarsali rigide o artrosiche e dita ad artiglio strutturate ; si tratta di soggetti di una fascia di età più avanzata (in genere dopo i 50 anni) sintomatici per metatarsalgia , instabilità laterale , disturbi deambulatori e frequente tarsalgia. Il trattamento tipico è rappresentato dalla triplice artrodesi associata frequentemente ad osteotomia prossimale di estensione di M1 , trasposizione EPA su M1 (con frequente artrodesi IF dell'alluce) , artrodesi delle IFP delle dita esterne e tenodesi PL-PB.

Bibliografia

1. Pareyson D, Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 2009; 8:654 – 667.
2. Mann R.A., Missirian J.: Pathophysiology of Charcot-Marie-Tooth disease. *ClinOrthop.* 243, 221-228, 1988. Méary R. Le pied creux essential. *Rev. Chir. Orthop.*, 1967, 53, 389-467.
3. Beals TC, Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth disease and the cavovarus foot. *Foot Ankle Clin.* 2008;13:259–74
4. Beckmann NA, Wolf SI, Heitzmann D, Wallroth A, Müller S, Dreher T. Cavovarus deformity in Charcot-Marie-Tooth disease: is there a hindfootequinus deformity that needs treatment? *J Foot AnkleRes.* 2015 Nov 26;8:65.
5. McCluskey WP, Lovell WW, Cummings RJ. The cavovarus foot deformity. Etiology and management. *ClinOrthopRelat Res.* 1989;247:27–37
6. Andreasi A.: Test di riducibilità del varo di tallone nel piede cavo anteriore , *Chirurgia del Piede* , 1987 , 11, 175-80.
7. Coleman SS., Chestnut WJ.: A simple test for hindfoot flexibility in the cavo-varus foot ; *Clin. Orthop.* , 1977 , 123, 60.
8. Steindler A.: Operative treatment of pescavus. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 1917, 24, 612-615.
9. Jones R. The soldier foot and treatment of common deformities of the foot. Part II: claw foot. *British Medical Journal*,1916, 1, 749.

10. Giannini S., Girolami M., Ceccarelli F., Maffei G. L'intervento di Jones modificato nel trattamento del piede cavo antero-interno. *Giornale Italiano di Ortopedia e Traumatologia* 1985,11 (2), 171-176.
11. Camera U. Trapianto massivo degli estensori comune e proprio sulla estremità distale dei metatarsi. *Com. Congresso SOFCOT, Parigi, 1931.*
12. Pisani G.: *Trattato di Chirurgia del piede*, pp. 315-341. Minerva Medica Ed., Torino,1993
13. Milano L., Scala A., Visca G. Riequilibrio funzionale delle dita. *Chirurgia del piede*,1987, XI, 119-122.
14. Dwyer FC. Osteotomy of the calcaneus for pes cavus. *J Bone Joint SurgBr* 1959;41:80—6.
15. Pisani G. Il piede cavo. Pisani G. *Trattato di Chirurgia del Piede* III edizione, Torino, Ed. Minerva Medica, 1994.
16. Milano L. L'osteotomia sottotalamica secondo Pisani nel trattamento delle deformità del calcagno sul piano frontale. *Chirurgia del Piede*, 1983, VII, 4, 281-286.
17. Japas ML.: Surgical treatment of pes cavus by tarsal V osteotomy ; *J.Bone Joint Surg.*, 1968 , 50, 927-44.
18. Chiappara P., Verrina F., Dagnino G., Pedroni Menconi F.: Piede cavo anteriore : trattamento chirurgico con osteotomia scafoidea e cuboidea; *Giornale Italiano di Ortopedia e Traumatologia* , 1986 , 12 (3) ,371-6.
19. Cole WH.: The treatment of claw foot ; *J.Bone Joint Surg.*, 1940, 22 (4) 895.
20. Andreasi A.: La resezione cuneiforme bifocale nel trattamento chirurgico del piede cavo anteriore; in "Il Piede Cavo" , *Progressi in Medicina e Chirurgia del Piede* , Aulo Gaggi Ed. , Bologna, 1995
21. Giannini S. Ceccarelli F. , Mosca M.: La nostra esperienza nel trattamento del piede cavo essenziale mediante osteotomia del cuboide e resezione-artrodesi della scafo-cuneiforme; in "Il Piede Cavo" , *Progressi in Medicina e Chirurgia del Piede* , Aulo Gaggi Ed. , Bologna, 1995
22. Wetmore RS., Drennan JC.: Long term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease : *J.Bone Joint surg.*, 1989, 71A, 417-22.
23. Bennett GL., Graham CE, Mauldin DM.: Triple arthrodesis in adults ; *Foot Ankle Int.* , 1991, 12 (3) , 138-43.