

CONGRESSO NAZIONALE SOCIETÀ ITALIANA FISSAZIONE ESTERNA

Fissazione esterna nel trattamento
delle emergenze e traumi militari,
tecniche di ricostruzione degli arti e
trattamento degli esiti posttraumatici

ROMA

2025

16-17 MAGGIO 2025



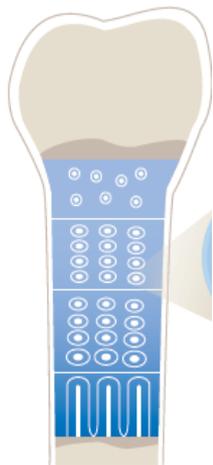
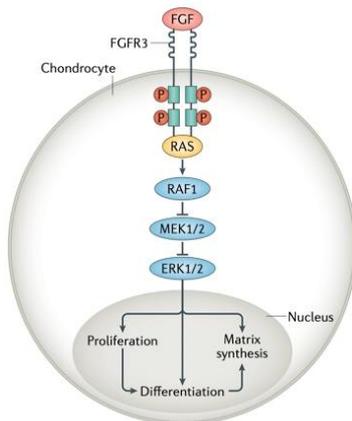
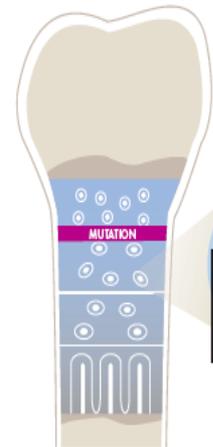
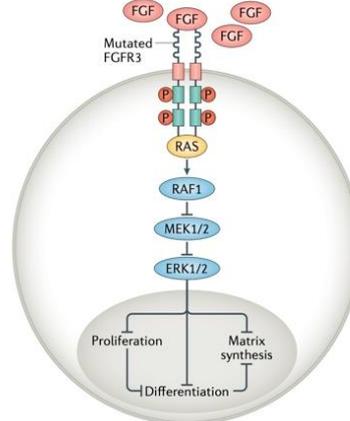
ACONDROPLASIA IN ITALIA

Dott. Fabio Verdoni, Responsabile dell'UO di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica IRCCS Galeazzi Sant'Ambrogio, Presidente SITOP

Dott.ssa Marta Gandini, Medico in formazione specialistica presso l'UO di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica IRCCS Galeazzi Sant'Ambrogio
Dott. Giacomo Carmo, Medico in formazione specialistica presso l'UO di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica IRCCS Galeazzi Sant'Ambrogio

ACONDROPLASIA: LA DEFINIZIONE

- Alterazione della crescita lineare delle ossa lunghe → (rapporto arti inferiori/busto di 1:0,5 – 0,6)
- Caratteristiche cliniche omogenee, ma il grado di gravità delle alterazioni ossee è variabile
- **Nanismo disarmonico**

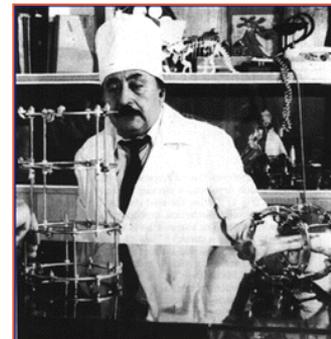

a Wild-type FGFR3: ligand-dependent activation of inhibitory pathway only

b Mutant FGFR3: ligand-independent and ligand-dependent activation of inhibitory pathway


- ❑ **FGFR3** è un recettore transmembrana coinvolto nella via di segnalazione del fattore di crescita dei fibroblasti.
- ❑ La via di segnalazione di FGFR3 è un regolatore negativo dell'attività della placca di crescita e della crescita ossea lineare.
- ❑ Nell'achondroplasia questa via rimane costantemente attivata determinando una **costante inibizione della ossificazione endocondrale**.

La sezione di un osso lungo, se limitata alla compatta diafisaria senza interrompere ne' il periostio ne' la circolazione midollare, permette, attuando una continua e lenta distrazione, la formazione di un tessuto chiamato **rigenerato**.

Il nanismo che risponde meglio all'allungamento degli arti è quello **ACONDROPLASICO**

- Osso con un'ottima capacità rigenerativa.
- Tessuti molli seguono l'allungamento senza particolare resistenza e con minori complicità.



Gavril Abramovich Ilizarov
1960

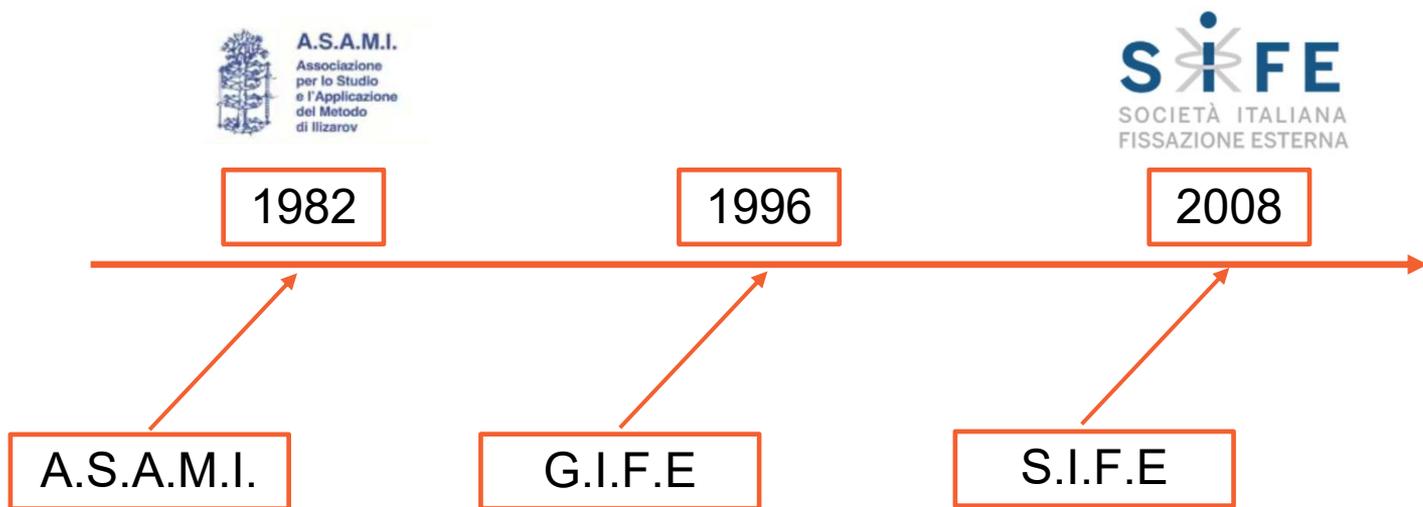


Silvano Mastragostino
1960

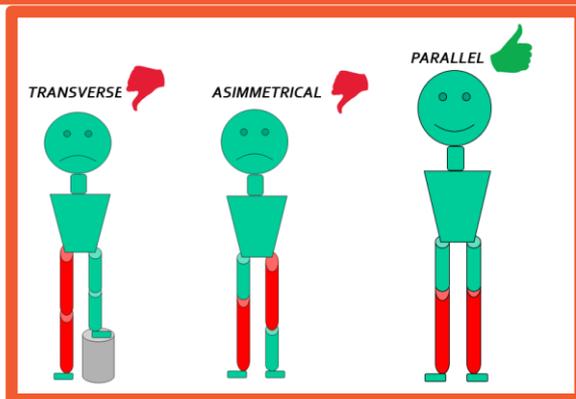
Scuole in Italia



Scuole in Italia



Schema di allungamento **PARALLELO** e **FRAZIONATO** (in più step chirurgici)



I vantaggi dell'allungamento frazionato: buona compliance (fisica e psicologica), tempi di consolidazione più brevi, minori complicanze (rigidità articolare)

**IL
PROTOCOLLO
MILANESE**

Istituto Ortopedico G. Pini
+ Ospedale Galeazzi

Oltre 250 pazienti e 1000
segmenti allungati

Attualmente, l'allungamento è pianificato in 4-5 step



Allungamento di circa **1/3** della lunghezza del singolo segmento scheletrico, distrazione giornaliera di **1mm**.

Allungamento totale arti inferiori **da 27 a 35 cm**.

TIBIA:

Incremento medio: **+8 cm** (per singolo step)

Durata media fissazione esterna: **295 giorni**

HI (Healing Index): **38 giorni/cm**

FEMORE:

Incremento medio: **+7 cm** (per singolo step)

Durata media fissazione esterna: **304 giorni**

HI (Healing Index): **53 giorni/cm**

OBIETTIVI DEL TRATTAMENTO:

- Allungare gli arti
- Armonizzare
- Correggere la deviazione assiale degli arti

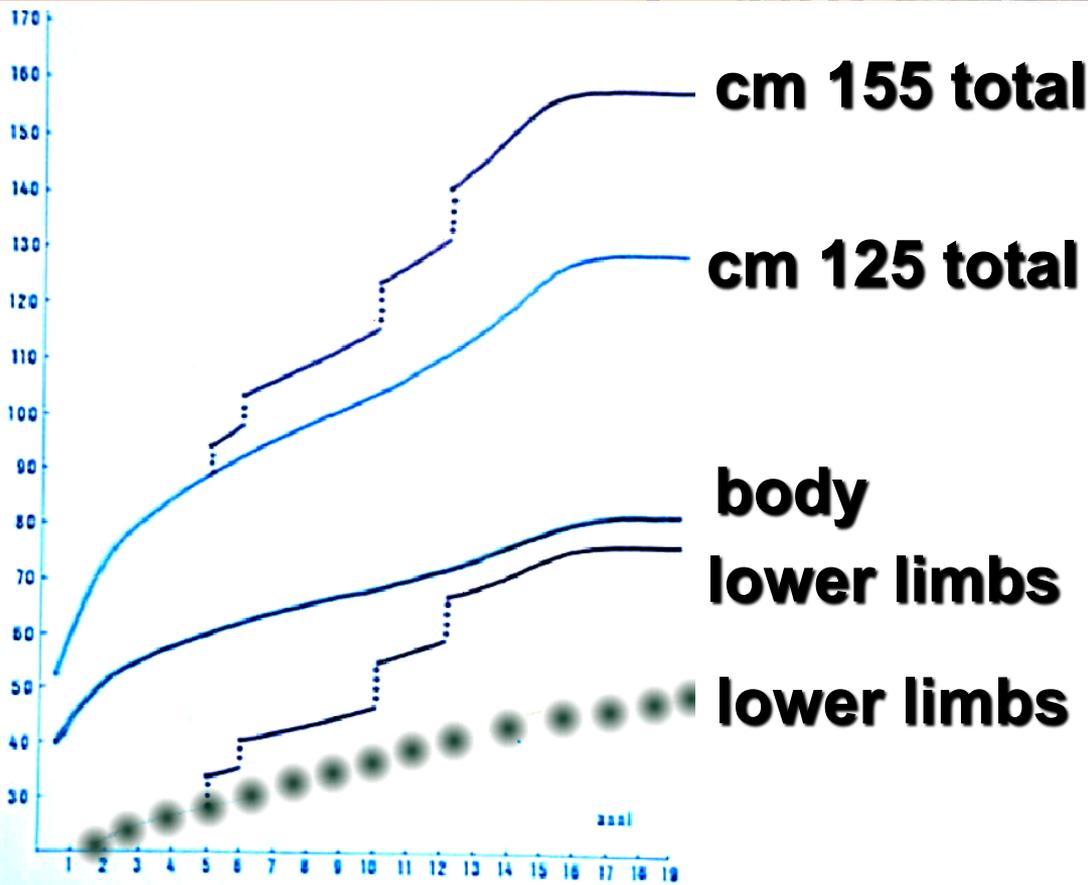


QUADRO RADIOLOGICO:

- OSSA LUNGHE CORTE, TOZZE E DI AUMENTATA DENSITÀ
- SLARGAMENTO DEGLI ESTREMI DIAFISARI



16-17 MAGGIO 2025



MONOASSIALE

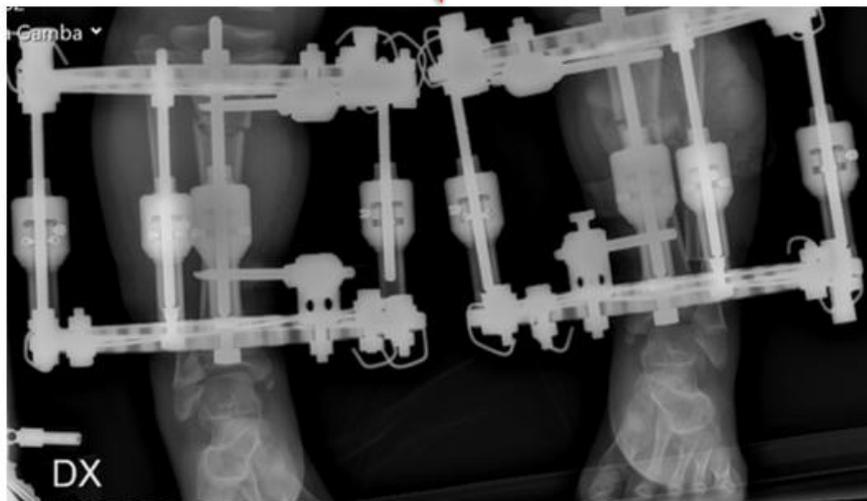
CIRCOLARE

ESAPODALICO

**CHIDO
ENDOMIDOLLARE**


**LIMITE:
lunghezza
dell'osso!**

(Almeno 175 mm per allungare di 5 cm)



RISULTATI: TIBIE



RISULTATI: FEMORI



COMPLICANZE

MINORI

- Infezioni superficiali dei tramiti cutanei
- Rigidità articolare

Frequenti nel corso del trattamento, ma facilmente risolvibili

MAGGIORI

- Infezioni profonde
- Sindrome compartimentale
- Deficit neurologici
- Consolidazione ritardata o prematura
- Fratture dopo la rimozione del fissatore

Non frequenti, ma possono richiedere trattamenti invasivi e avere importanti sequele

ROMA



CONGRESSO NAZIONALE
SOCIETÀ ITALIANA
FISSAZIONE ESTERNA



16-17 MAGGIO 2025



I.R.C.C.S. ISTITUTO
ORTOPEDICO
GALEAZZI



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI MILANO

Prospettive future al PROTOCOLLO

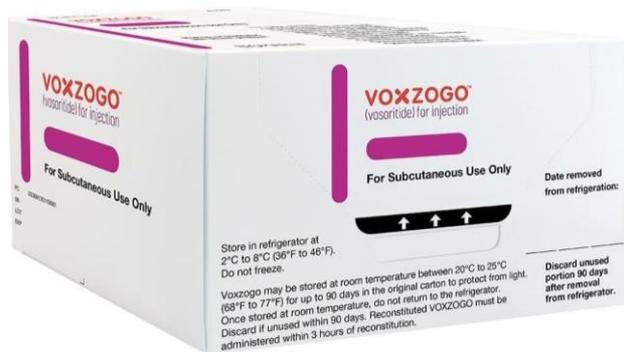


Achondroplasia Clinical Trials



<https://www.biomarin.com/clinical-trials/achondroplasia/>

VOSORITIDE



Una somministrazione giornaliera s.c.

- BMN111 (vosoritide) è un analogo biologico del peptide natriuretico di tipo C (CNP), un potente stimolatore dell'ossificazione endcondrale che agisce attraverso la riduzione dell'attività della via di segnalazione intracellulare del recettore FGFR3.
- **Indicato per il trattamento dell'acondroplasia** in pazienti di età ≥ 2 anni le cui epifisi non siano ancora chiuse.



16-17 MAGGIO 2025

26.08.2021

EMA Autorizzazione
EC 2-18 anni

Novembre 2021

FDA USA Autorizzazione
EC 5 18 anni

AIFA 12.09.2022

In Italy rimborsato
5-14 anniGazzetta Ufficiale Repubblica
Italiana
12.09.22

AIFA 30.07.2023

In Italia rimborsato
2-5 anniGazzetta Ufficiale Repubblica Italiana
30.07.2023Dal 2023 è possibile per
bambini con EC 4 mesi in
America e EuropaGazzetta Ufficiale Repubblica
Italiana

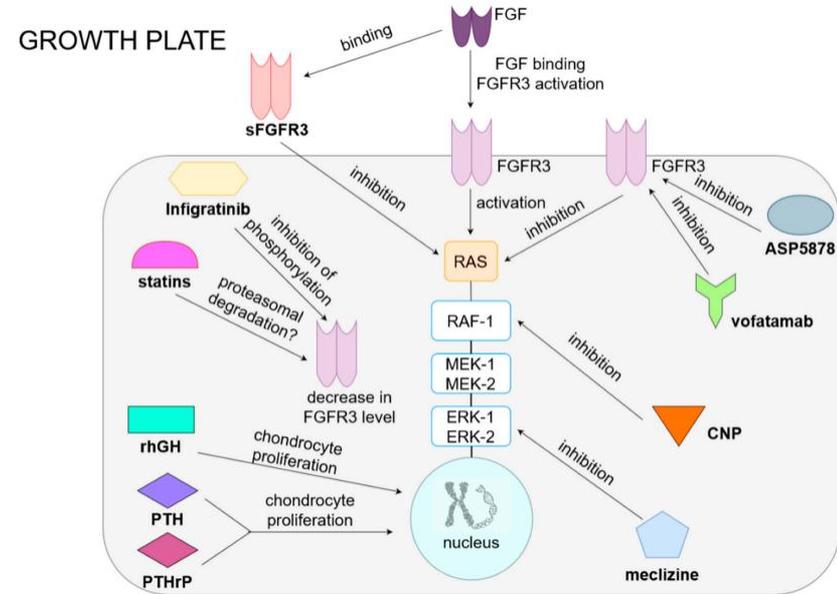
Il trattamento con Vosoritide deve essere gestito da un Centro di Riferimento per la acondroplasia. In Italia, il **farmaco è soggetto al registro AIFA.**

- NON sostituisce la chirurgia
- Terapia complementare
- NON interferisce con l'allungamento meccanico

Prospettive future

La terapia farmacologica consentirà al chirurgo di:

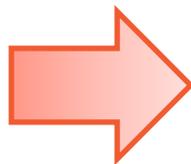
- ✓ **Diminuire gli step chirurgici e i tempi** di trattamento
- ✓ **Ridurre le complicanze**
- ✓ **Utilizzare nuovi sistemi di allungamento**, come i **chiodi endomidollari**, superando il limite della lunghezza minima pre-operatoria dell'osso



Wrobel W, Pach E, Ben-Skowronek I. Advantages and Disadvantages of Different Treatment Methods in Achondroplasia: A Review. *Int J Mol Sci.* 2021;11:5573.

Nuove prospettive

4 STEP



2 STEP

1 → TIBIE
2 → FEMORI
3 → TIBIE
4 → FEMORI

1 → TIBIE
2 → FEMORI

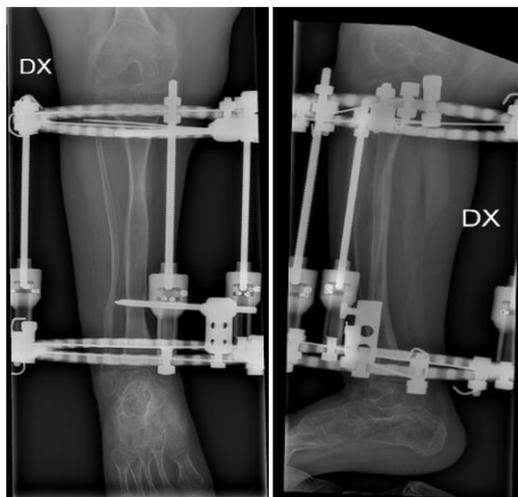
Allungando fino a 1/3 della
lunghezza dell'osso di
partenza



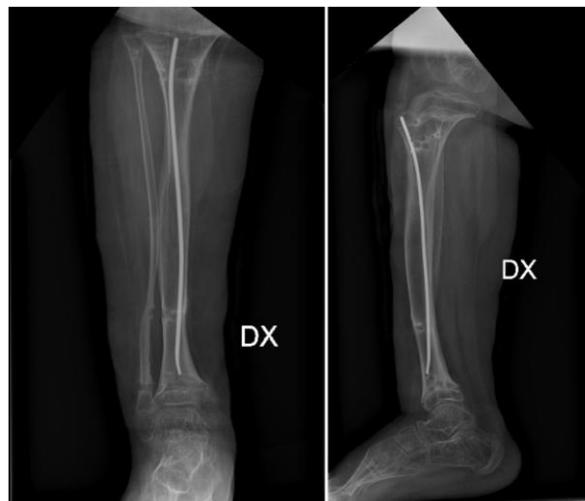
16-17 MAGGIO 2025

SVILUPPI FUTURI

- Prevenzione delle fratture in ritardi consolidazione del rigenerato



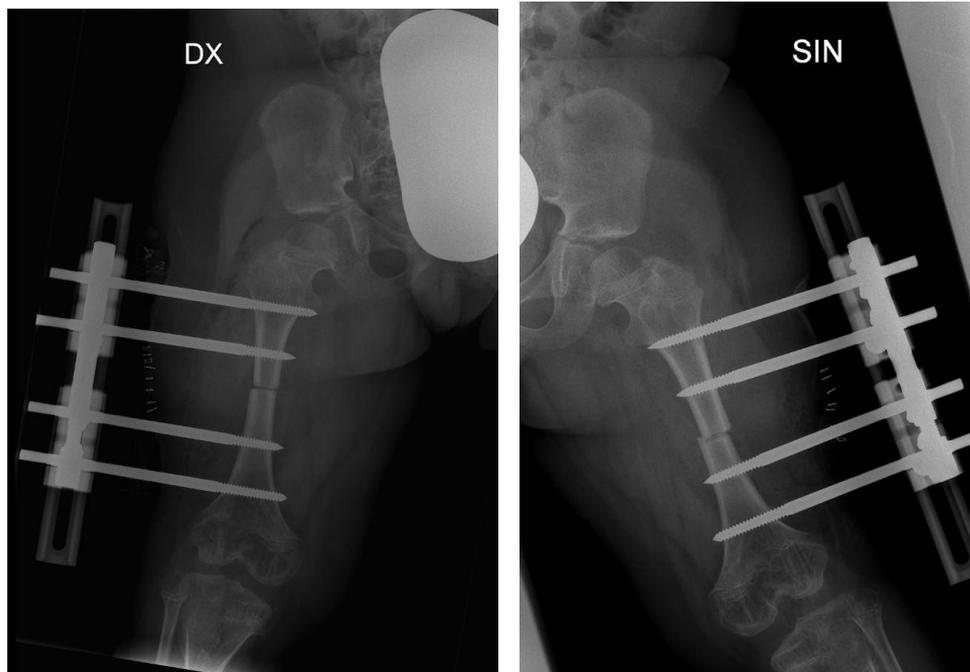
Right leg x-ray after 459 days of EF showing a poor-quality regenerate



Postoperative x-ray after EF removal and TENS nailing

- Il miglioramento e il perfezionamento continui sono essenziali per garantire ai nostri pazienti i più elevati standard di cura.

1. CASO CLINICO



B. S. 11aa femmina

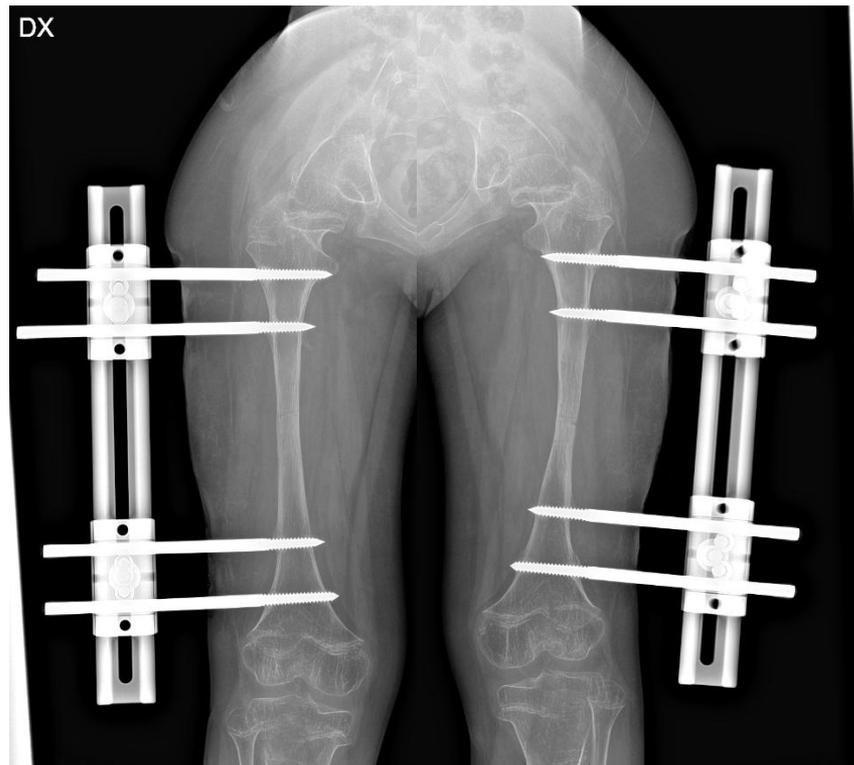
- Allungamento femore bilaterale in acondroplasia.

Post primo allungamento



Post calloclasia

Progressione





TEN
*preventivo
alla rimozione
del FE*



Finale

2. CASO CLINICO

Instabilità di ginocchio in quadro di acondroplasia

- F, 28 anni, acondroplasia
- 2003-2010 allungamento AAll in 4 tempi + allungamento omeri (protocollo milanese)
- 2011 plastica LCM + osteosintesi malleolo peroneale con vite cannulata in quadro di instabilità ginocchio sin

Peretti et al. **Staged lengthening in the prevention of dwarfism in achondroplastic children: a preliminary report.** J Pediatr Orthop B. 1995





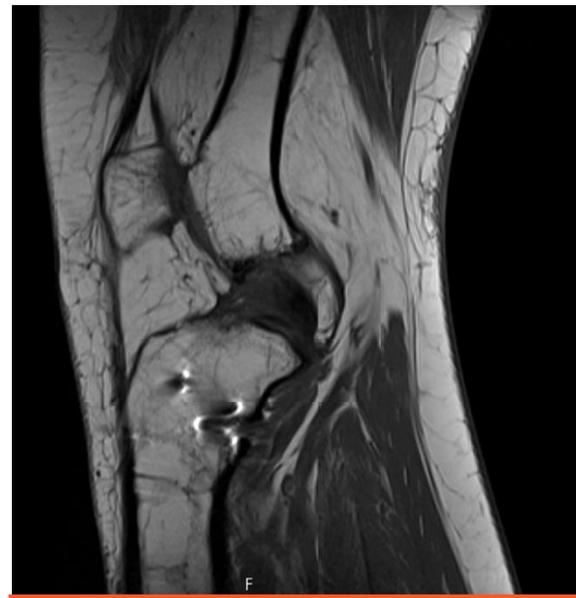
16-17 MAGGIO 2025



Febbraio 2015: lesione LCA
ginocchio sin



- 2017
ricostruzione
LCA con
allograft di
semitendinoso



Ottobre 2017: ri-lesione LCA
ricostruito



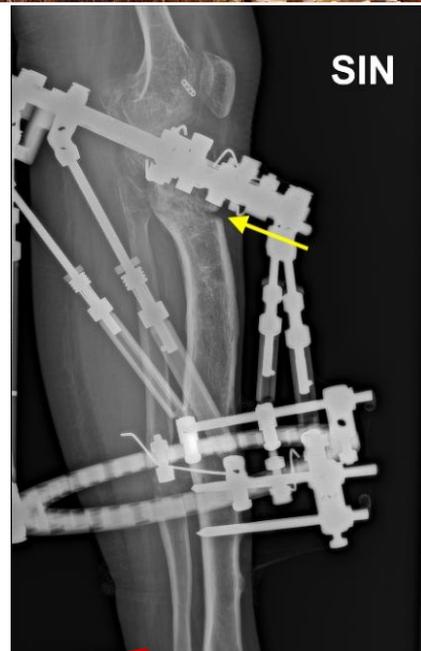
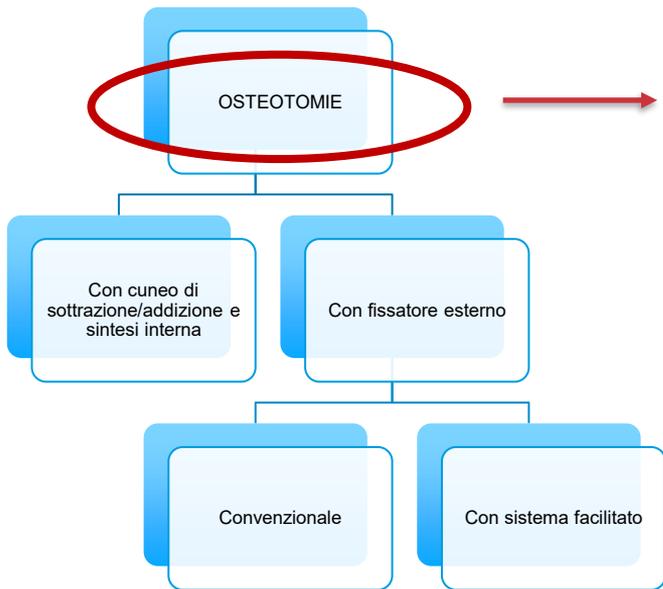
16-17 MAGGIO 2025



What's wrong?

Alterazione
dell'inclinazione
(*slope*) tibiale > 12°
responsabile di
instabilità persistente

What's the best choice?



Osteotomia a cuneo aperto (freccia gialla) e
 posizionamento di **FE esapodalico**



What's the result?

- Ripristino dello slope tibiale
- Accurato protocollo riabilitativo
- Miglioramento della sintomatologia clinica (instabilità e dolore)

CASI CLINICI

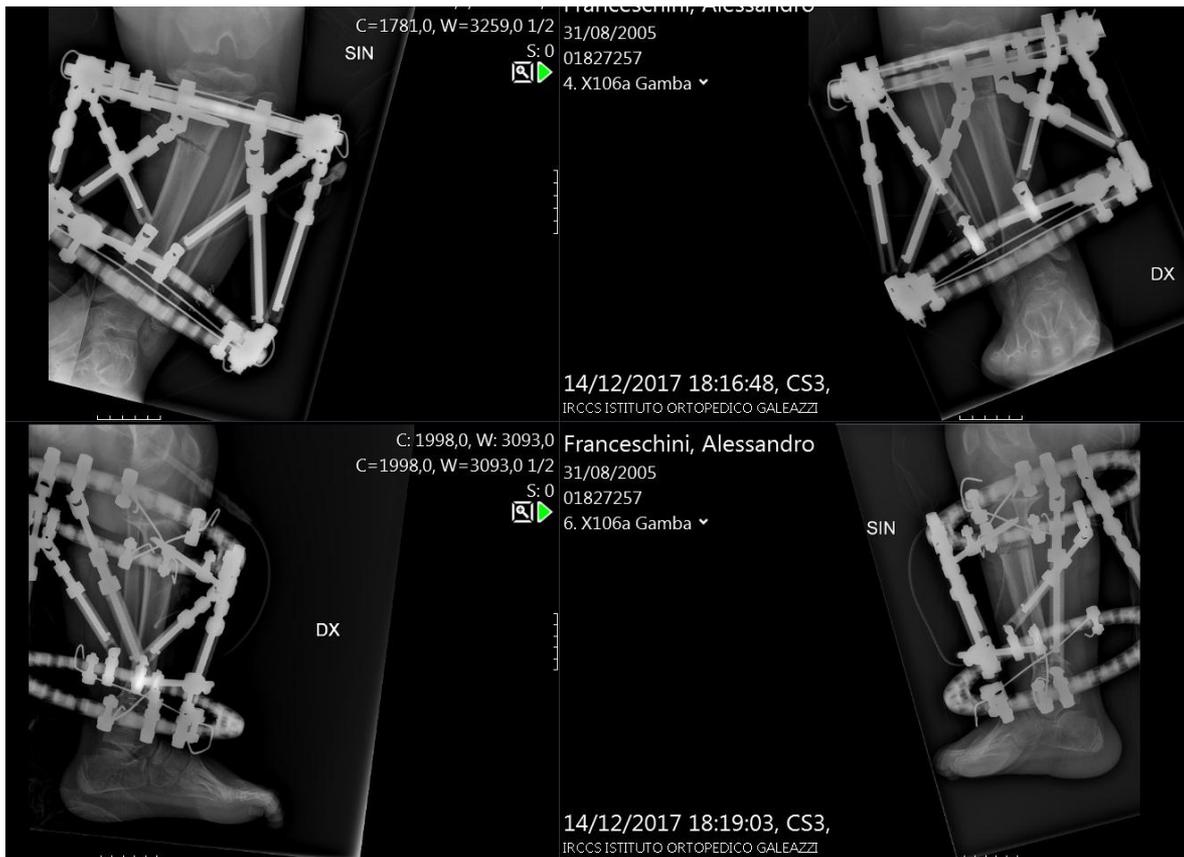
F. A. 14aa maschio

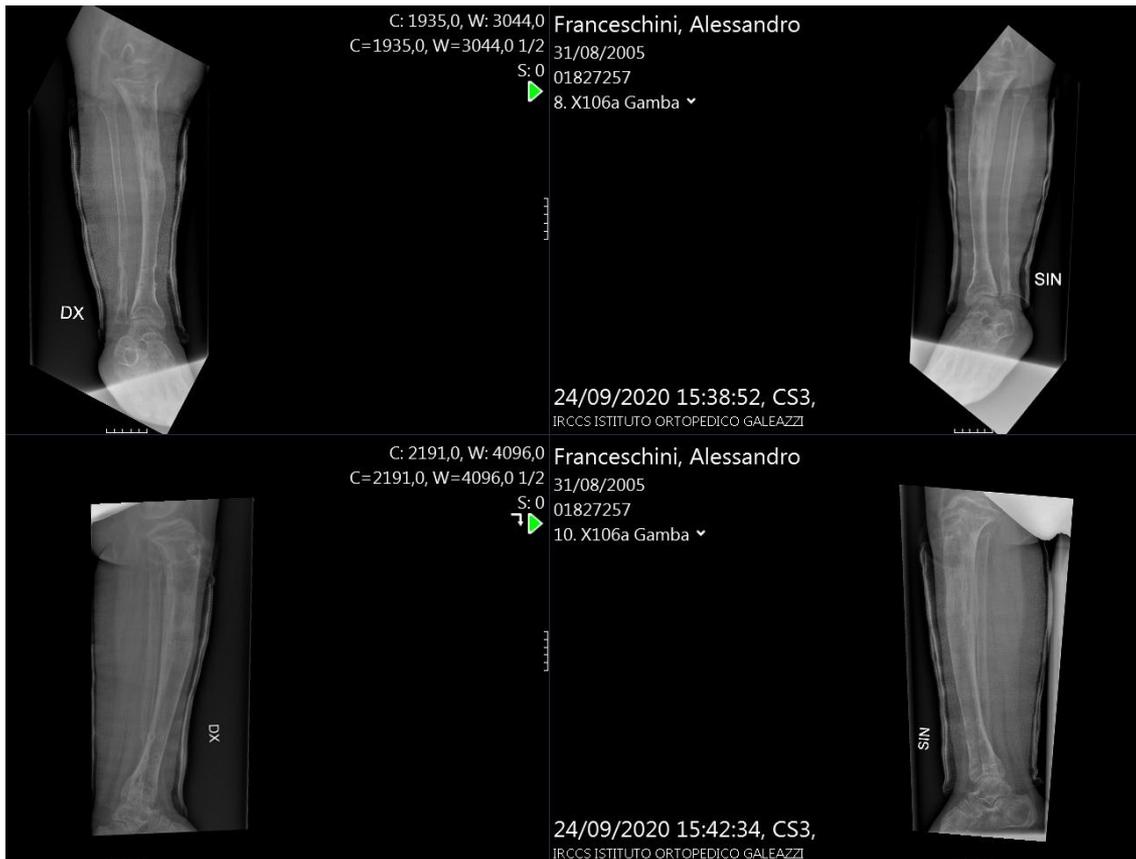
- Importante varismo tibia bilaterale in acondroplasia.





16-17 MAGGIO 2025





CONCLUSIONI

La nostra esperienza **DI QUARANT'ANNI** nell'allungamento degli arti nell'acondroplasia ci permette di proporre la nostra metodica come **PROTOCOLLO** standardizzato, collaudato e confermato dai risultati clinici.

La metodica da noi utilizzata, pur non essendo esente da rischi e complicanze, ci ha consentito di raggiungere risultati significativi nella crescita staturale dei soggetti trattati e soprattutto un notevole miglioramento della loro qualità di vita.



GRAZIE PER L'ATTENZIONE



I.R.C.C.S. Ospedale
Galeazzi - Sant'Ambrogio
Gruppo San Donato



I.R.C.C.S. Ospedale
Galeazzi - Sant'Ambrogio

Gruppo San Donato