



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena

Policlinico

**S.C. di Chirurgia della Mano
e Microchirurgia**
Azienda Ospedaliero-Universitaria
Policlinico di Modena
Direttore: R. Adani



UNIMORE
UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI
MODENA E REGGIO EMILIA

**“La chirurgia della mano nel paziente affetto da
sindrome di Ollier / Maffucci”**

M.LANDO

X Incontro-Convegno

6-7-8- Aprile 2018

“2018: SI PARLA DI CURA...UNA SPERANZA PER IL FUTURO? ”

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

AMBULATORIO MULTIDISCIPLINARE PER IL TRATTAMENTO DELLE MALFORMAZIONI CONGENITE



Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2013 Dec;97(12):798-805. doi: 10.1002/bdra.23212.

Genetic basis of congenital upper limb anomalies: analysis of 487 cases of a specialized clinic.

Carli D¹, Fairplay T, Ferrari P, Sartini S, Lando M, Garaognani L, Di Gennaro GL, Di Pancrazio L, Bianconi G, Elmakky A, Bernasconi S, Landi A, Percesepe A.

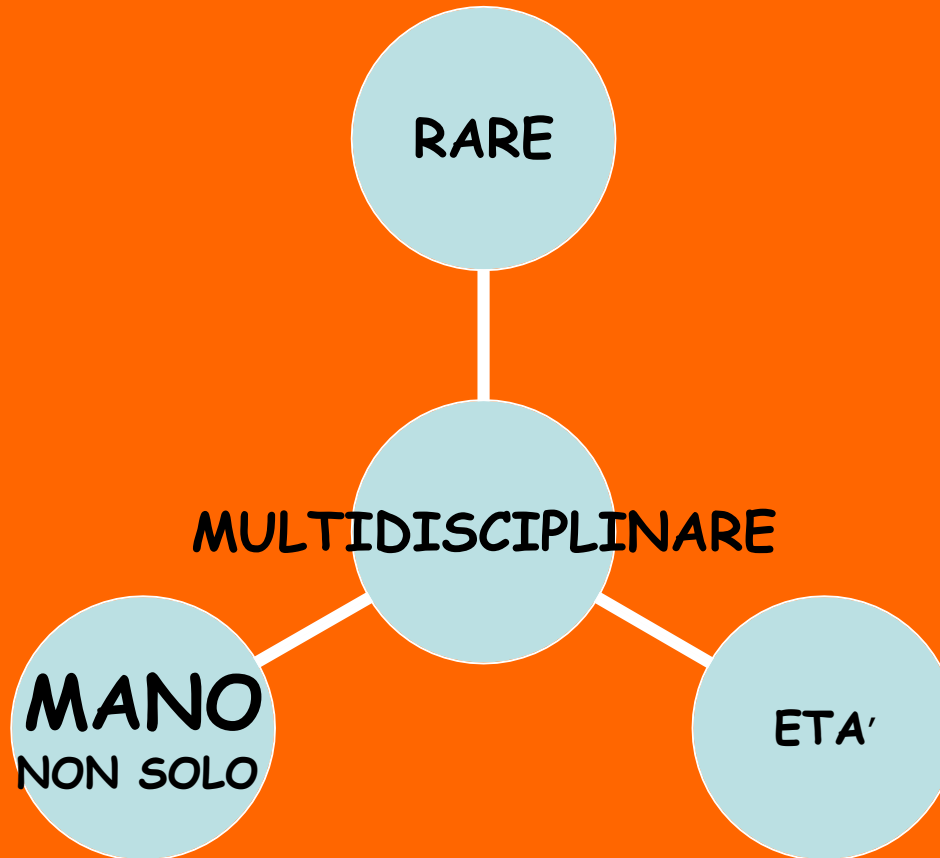
LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

ANOMALIE CONGENITE 1% - 2% NATI
10% INTERESSANO AASS
SECONDE SOLO PATOLOGIE CARDIACHE

• NATI IN ITALIA 502.596
- (500-1000 CASI MALF. AASS)

(<http://www.istat.it/it/archivio/nascite2014>)

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER
 - CONDIZIONE RARA 1/100000
 - NON EREDITARIA
 - ETA' PEDIATRICA
 - CARATTERIZZATA DA ENCONDROMI MULTIPLI
(TUMORI BENIGNI ORIGINE CARTILAGINEA)
CARTILAGINE ACCRESCIMENTO

ENCONDROMA >>>>>>NEOPLASIA BENIGNA FREQUENTE
NELLA MANO

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- **SDR OLLIER**

- **DISTRIBUZIONE ASIMMETRICA**
 - VARIABILE NUMERO, LOCALIZZAZIONE, DIMENSIONI
 - ETA' INSORGENZA ED EVOLUZIONE
- **COLPISCE OSSA LUNGHE**
 - DIAFISI E METAFISI OSSA IN ACCRESCIMENTO
 - **MANI E PIEDI IN PARTICOLARE**
 - **FALANGI**
 - **METACARPI**
 - **METATARSI**
 - **OMERO E TIBIA**
 - **IN CERTI CASI VERTEBRE,**
 - **COSTE E CRANIO**



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA "SDR OLLIER/MAFFUCCI"

- SDR OLLIER
 - DIAGNOSTICA PER IMMAGGINI
 - RADIOGRAMMI AREE OSTEOLISI MIDOLLARE, SCLEROSI ED EROSIONE ENDOMIDOLLARE
- TC, RMN, SCINTIGRAFIA



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER

- SINTOMI:

- LESIONI BENIGNE NON DOLOROSE
- DISMORFISMO
- IPOMETRIA
- IPOTROFIA MUSCOLARE



**-CLINICAMENTE ATTENZIONE ALLA COMPARSA
» DOLORE
» INCREMENTO DELLE DIMENSIONI**

DEGENERAZIONE IN CONDROSARCOMI

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER
 - COMPLICANZE
 - FRATTURE SPONTANEE- PATOLOGICHE (26 % CASI)
 - ARRESTO DELLA CRESCITA FALANGEA (11% CASI)
 - TRASFORMAZIONI DELLE LESIONI ENCONDROMATOSE
 - DEGENERAZIONE IN CONDROSARCOMI (15-40%)
 - ETA' MEDIA INSORGENZA 35 -40 AA
 - >>> RISCHIO SE >>> NUMERO E DIMENSIONE
 - MENO FREQUENTE A LIVELLO DELLA MANO
 - I

Am J Orthop (Belle Mead NJ), 2015 Sep;44(9):E343-6

Nonoperative Management of Multiple Hand Enchondromas in Ollier Disease With Progressive Ossification.

MacGillis K, Kim D¹.

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER

MONITORAGGIO E SORVEGLIANZA DELLE LESIONI



EROSIONE OSSEA
CORTICALE

ESTENSIONE DEL
TUMORE NEI
TESSUTI MOLLI

IRREGOLARITA' DEI
MARGINI E DELLA
MINERALIZZAZIONE

LESIONE
RADIOTRASPARENTE
OMOGENEA CON
MARGINE OSSEO
BEN DEFINITO

LESIONE SUGGERITIVA
PER ENCONDROMA

HAND INVOLVEMENT IN OLLIER DISEASE
AND MAFFUCCI SYNDROME: A CASE SERIES

Diogo Casal, Carlos Mavioso, Maria-Manuel Mendes, Maria-Manuel Mouzinho

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR MAFFUCCI
 - ESTREMAMENTE RARA
 - CARATTERIZZATA DA
 - ENCONDROMI MULTIPLI ASSOCIATI AD EMANGIOMI DEI TESSUTI MOLLI NON NECESSARIAMENTE VICINO AGLI ENCONDROMI
 - ESORDIO PRIMA INFANZIA (1°-5° ANNO DI VITA)
 - SI SVILUPPANO 1° ENCONDROMI E POI COMPARSA DI MALFORMAZIONI VENOSE)

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



NODULI SOTTOCUTANEI BLU-SCURO/ ROSSASTRO; SOFFICI E COMPRIMIBILI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR MAFFUCCI
EMANGIOMI



- ENCONDROMI MULTIPLI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR MAFFUCCI

- ENCONDROMI MULTIPLI
- DISTRIBUZIONE ASIMMETRICA E VARIABILE
 - DIMENSIONE
 - NUMERO
 - POSIZIONE
 - EVOLUZIONE
- OSSA LUNGHE- METAFISI
 - **MANI** E PIEDI (FALANGI)
 - BRACCIA E GAMBE
 - BACINO>COSTE>CRANIO

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR MAFFUCCI
 - LE MALFORMAZIONI VASCOLARI
 - DISTRIBUZIONE ACRALE;
 - LA MANO LOCALIZZAZIONE COMUNE,
 - NODULI SOTTOCUTANEI PROMINENTI DI COLORE BLUSCURO/ ROSSASTRO
 - LESIONI MENINGEE
 - SALTUARIE LESIONI DELLA MUCOSA
 - GASTRO-INTESTINALI >>> ANEMIA OCCULTA MICROCITICA
 - VIE RESPIRATORIE >>>PROBLEMI RESPIRATORI
 - POSSONO ASSOCIARSI A MALFORMAZIONI LINFATICHE

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

ENCONDROMI MULTIPLI ASSOCIATO A FLEBOLITI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR MAFFUCCI
 - COMPLICANZE
 - TRASFORMAZIONI DELLE LESIONI ENCONDROMATOSE
 - DEGENERAZIONE IN CONDROSARCOMI (20-50%)
 - ANOMALIE NELLA CRESCITA OSSEA E COMPARSA DI DEFORMITA'
 - FRATTURE SPONTANEE-PATOLOGICHE (26 % CASI)
 - TRASFORMAZIONE DELLE LESIONI VASCOLARI IN
 - EMANGIOSARCOMI,
 - LINFANGIOSARCOMI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER/MAFFUCCI
CHIRURGO DELLA MANO INTERVIENE
 - FRATTURE PATOLOGICHE
 - TRATTAMENTO DELLE DEFORMITA' (FALANGI>MTC)
 - » OVVERO
 - CLINODATTILIA
 - VIZI DI ROTAZIONE
 - IPOMETRIA
 - SEVERA RIDUZIONE DELLA MOTILITA'
- MONITORAGGIO E SORVEGLIANZA DELLE LESIONI ED INTERVENIRE NEL SOSPETTO DI CONDROSARCOMA

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER/MAFFUCCI
CHIRURGO DELLA MANO INTERVIENE
 - FRATTURE PATOLOGICHE
 - GUARIGIONE E SUCCESSIVA ASPORTAZIONE ENCONDROMA E INNESTO CON OSSO AUTOLOGO O OMOLOGO
 - TRATTAMENTO PRECOCE ENCONDROMI NELLA MALATTIA DI OLLIER, CON SOLO COURETTAGE SENZA INNESTO RIDUCENDO MENOMAZIONI FUNZIONALI E MIGLIORA L'ESTETICA

SCIENTIFIC ARTICLE

Surgical Treatment of Enchondromas of the Hand During Childhood in Ollier Disease

Céline Klein, MD,* Tiphane Delcourt, MD,* Arielle Salon, MD,* Georges Finidori, MD,*
Christophe Glorion, MD, PhD,* Stéphanie Pannier, MD, PhD*

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



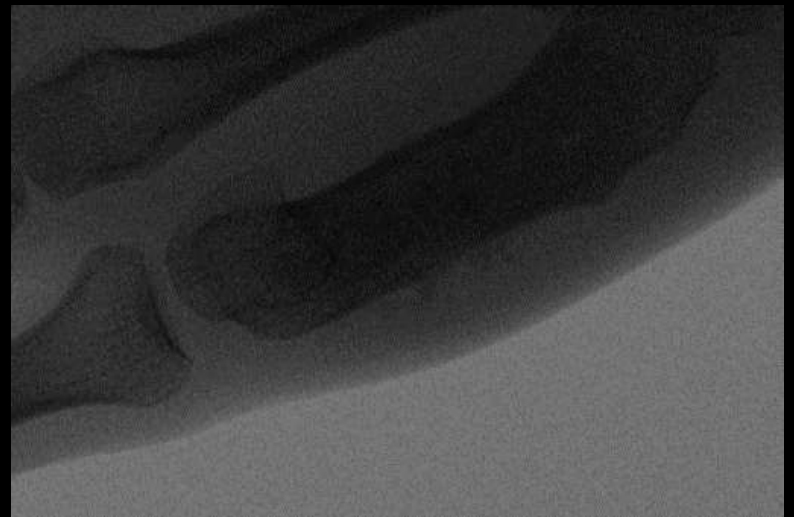
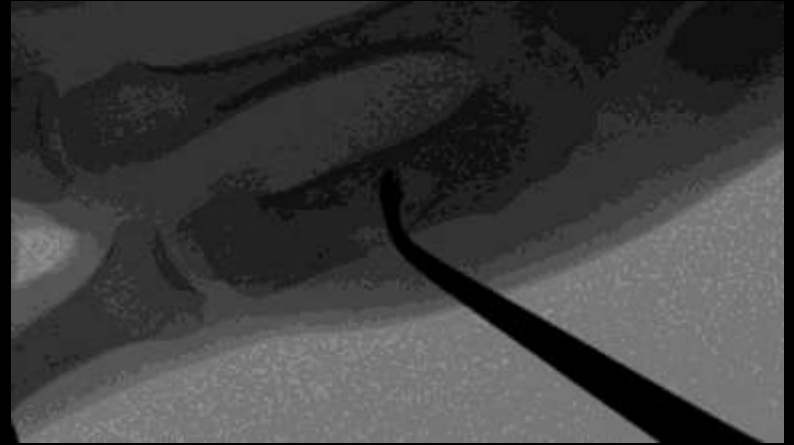
FOLLOW-UP 5 ANNI

SCIENTIFIC ARTICLE

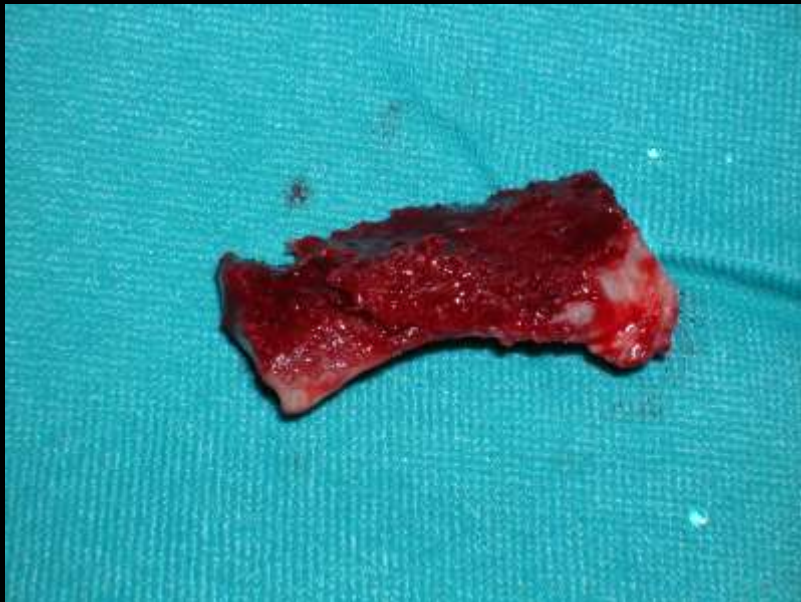
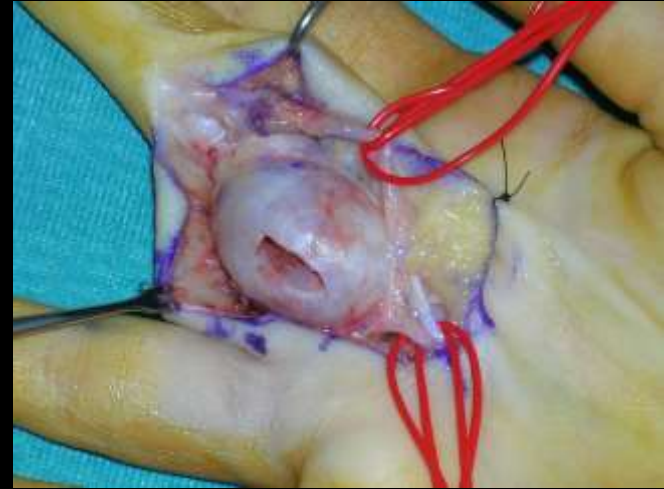
Surgical Treatment of Enchondromas of the Hand During Childhood in Ollier Disease

Céline Klein, MD,* Tiphane Delcourt, MD,* Arielle Salon, MD,* Georges Finidori, MD,*
Christophe Glorion, MD, PhD,* Stéphanie Pannier, MD, PhD*

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

OSTEOTOMIA SE:

DEFORMITA' IN LATERALE (CLINODATTILIA) $> 15^\circ$

DEFORMITA' ROTAZIONALE $> 15^\circ$

DEFORMITA' IN PROCURVATO $> 20^\circ$

J.B.JUPITER 2000

RIDUZIONE DELLA MOTILITA'
INTERFERENZA CON LE DITA VICINE
DIMINUIZIONE FORZA DI PRESA
DOLORE



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI



CLINODATTILIA INDICE E IPOMETRIA ANULARE

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- ESCISSIONE CHIRURGICA
LESIONI RISCHIO ROTTURA E SANGUINAMENTO



LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

- SDR OLLIER/MAFFUCCI
CONDROSARCOMA



HAND INVOLVEMENT IN OLLIER DISEASE
AND MAFFUCCI SYNDROME: A CASE SERIES

Diogo Casal¹, Carlos Mavioso², Maria-Manuel Mendes³, Maria-Manuel Mouzinho⁴

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

MONITORAGGIO E SORVEGLIANZA DELLE LESIONI

Table 1. Characteristics of patients with Ollier disease and Maffucci syndrome

Characteristic	Ollier disease	Maffucci syndrome
<i>n</i> of patients	144	17
Male versus female	74 versus 70	11 versus 6
Mean age (range) at first diagnosis, yrs	13 (0–59)	12 (1–65)
Mean age (range) at time of this study, yrs	31.5 (4–64)	37.9 (13–66)
Unilateral versus bilateral, %	59 versus 41	37.5 versus 62.5
Development of chondrosarcoma, % of patients	40%	53%
Occurrence of chondrosarcomas, according to the distribution patterns of enchondromas (<i>n</i> of chondrosarcomas developed)	57/144 (40%)	9/17 (53%)
Unifocal chondrosarcomas	74%	67%
Multifocal chondrosarcomas	26%	33%
Mean age (range) at surgery for first chondrosarcoma, yrs	33 (10–59)	30 (14–51)
Other reported malignancies	Hepatocellular carcinoma (<i>n</i> = 1), glioma (<i>n</i> = 2)	None reported
Disease-related deaths	<i>n</i> = 7 (5%)	<i>n</i> = 1 (6%)

Overview of characteristics of patients with Ollier disease and Maffucci syndrome. The mean ages at first surgery were, respectively, 33 years and 30 years; noting that the mean age at the time of the study was 32 years, the incidence of chondrosarcoma in our patient cohort is expected to increase in the future.

LA CHIRURGIA DELLA MANO NELLA SDR OLLIER/MAFFUCCI

CONCLUSIONI

- TRATTAMENTO CHIRURGICO PER ECONDROMI
 - FRATTURA PATOLOGICA
 - DEFORMITA' OSSEA (CLINODATTILIA, VIZI ROTAZIONE)
 - GRAVE DIFETTO OSSEO
 - LIMITAZIONE FUNZIONALE
 - TRASFORMAZIONE IN ENCONDROMA
- ETA' 6 -14 AA
- INNESTO PER GRAVI DIFETTI
 - OMOLOGO/AUTOLOGO
- RIDUZIONE RISCHIO FRATTURE
- RIPRISTINA LA NORMALE CRESCITA (?)
- RIDUCE INTERVENTI PIU' AGGRESSIVI IN ETA' ADULTA



Grazie!