Sindrome di Linburg-Comstock: evidenze clinico-ecografiche e speculazioni anatomiche

Linburg-Comstock syndrome: clinical and ultrasound patterns with anatomical considerations

S. Cigni

RIASSUNTO

La sindrome di Linburg-Comstock descrive una anomalia anatomica caratterizzata da connessioni intertendinee a livello del polso. Solitamente asintomatica si evidenzia come reperto occasionale.

È stato condotto uno studio clinico-ecografico su una serie di 100 persone sane selezionate in modo randomizzato in una popolazione omogenea. L'incidenza è stata del 15%. L'esame ecografico ha mostrato la presenza di tessuto fibroso iperecogeno a aderenziale ed ha permesso in esame dinamico di studiare la cinetica tendinea durante mobilizzazione attiva, consentendo di identificare *pattern* differenti di motilità da porre in relazione all'entità ed alla direzionalità dell'anomalia e dimostrandosi utile nello studio anatomico e funzionale, ponendosi come ulteriore mezzo di indagine nei casi che necessitino di approccio chirurgico o che mostrino disturbi articolari.

Parole chiave: sindrome di Linburg-Comstock, anomalie tendinee, mano

SUMMARY

Linburg-Comstock syndrome is an anatomical anomaly characterized by wrist intertendinous connections; it is an occasional finding, usually asymptomatic.

A clinical-sonographic evaluation was performed on a 100 cases series randomized and selected from an omogeneous population. Incidence rate was 15%. Ultrasound evaluation showed adherencial fibrous hyperechogenous tissue; at dynamic examination tendinous kinetics during active mobilization were studied. Four different motility patterns were identified: they were related to anatomic abnormality extension and direction. Sonography was very useful for an anatomic and functional examination of Linburg-Comstock syndrome, especially in cases needing a surgical approach or suffering from articular troubles.

Key words: Linburg-Comstock syndrome, tendinous anomalies, hand

Reparto Ortopedia, Struttura Semplice di Chirurgia della Mano, Ospedale

SS Annunziata, Varzi (PV), ASL Pavia

Indirizzo per la corrispondenza: S. Cigni, Strada Santa Maria Bianca, 112 27058 Voghera (PV) Tel. +39 0383214496 E-mail: simone.cigni@teletu.it

Ricevuto il 29-5-2010 Accettato il 7-9-2010

INTRODUZIONE

La sindrome di Linburg-Comstock, che prende il nome dagli Autori che la descrissero in un lavoro del gennaio 1979 ¹ è caratterizzata dalla flessione della interfalangea distale dell'indice alla flessione dell'interfalangea del pollice. Può essere associata o meno alla flessione del terzo, quarto e quinto dito. È causata dalla presenza di

strutture fibrose che collegano, generalmente a livello del terzo distale di avambraccio, i tendini del flessore lungo del pollice (flp) e del flessore profondo del secondo (o terzo, quarto e quinto) dito (fpi).

Il reperto è solitamente evidenziato casualmente ed il paziente nella maggioranza dei casi non ha alcun sintomo. In alcuni casi è presente una dolenzia dopo sforzo flessorio continuato o contrastato in estensione della interfalangea distale dell'indice quando l'interfalangea del pollice è flessa attivamente, sia nelle attività di prensione fine che di forza e soprattutto nei pazienti che svolgano attività manuali di precisione (musicisti).

Lo studio ecografico della deformità non è argomento di Letteratura, stante la consuetudine prescrittiva dello studio RM nei casi che necessitino di approfondimento diagnostico o anatomico. In realtà, l'esame ecografico per le sue caratteristiche di riproducibilità, ottima visualizzazione e dinamicità ben si presta alla caratterizzazione dell'anomalia.

Obiettivo di questo lavoro, se da un lato è stimarne l'incidenza e le caratteristiche epidemiologiche in una popolazione omogenea, è soprattutto valutare l'utilità di tale approccio strumentale evidenziando gli aspetti anatomici e cinetici dei tendini interessati.

MATERIALI E METODI

Cento soggetti (50 maschi e 50 femmine, di età compresa tra 3 e 84 anni con una media di 56) presi in considerazione in modo randomizzato su una popolazione omogenea sono stati sottoposti ad esame clinico per rilevare la presenza della sindrome di Linburg-Comstock.

All'atto dell'esame obiettivo è necessario far comprendere esattamente il movimento che evoca con correttezza l'anomalia; circa il 50% dei soggetti studiati non lo comprende immediatamente e rischia di provocare falsi positivi che inquinerebbero i risultati. È infatti innata, a causa di meccanismi di centralizzazione del movimento in prensione ed acquisizione di schemi motori, la tendenza a flettere consensualmente le dita della mano (in particolare pollice e indice) durante la flessione del pollice in un movimento di prensione globale ². Il test risulta così sfumatamente positivo ai massimi gradi di flessione del pollice; in tali casi è possibile correggere tale sinergia volontariamente mantenendo l'indice esteso: tali soggetti sono stati per questo considerati sani. In un lavoro di Kilbreath del 1994 ³ viene ritenuto addirittura impossibile, oltre determinate

entità di forza (2,5% della massima contrazione volontaria), isolare i singoli movimenti flessori: tale evidenza è particolarmente pregnante a livello di terzo, quarto e quinto dito, i quali sembrano innescare una mobilizzazione "in serie" della catena cinetica di prensione stante a significare l'interdipendenza delle strutture anatomiche. A tale riguardo Leijnse, pochi anni dopo, proporrà un modello articolare cinetico "a blocchi" a livello della zona flessoria tendinea della mano che prevede l'interazione di un blocco flessorio con un blocco lombricale, associati in entità complesse e influenzati da una terza struttura costituita dal tessuto sinoviale, variabile da individuo ad individuo ².

Tutti i casi positivi (15 pazienti, 21 polsi) sono stati sottoposti ad esame ecografico con sonda lineare da 10 Mhz, condotto dallo stesso operatore (SC). L'esame statico, condotto con profondità variabili di scansione tra 3 e 6 cm e con scansioni trasversali, sagittali ed oblique, è stato ovviamente accompagnato dalla indispensabile valutazione in ecografia dinamica. Prendendo come punto di riferimento distale la plica trasversa del polso è stata valutata l'estensione prossimale della anomalia osservando l'effetto "trazione" del flessore lungo del pollice sul flessore profondo dell'indice con le relative deduzioni cinetiche e funzionali. I risultati sono discussi alla luce dei dati disponibili in Letteratura.

RISULTATI

Evidenze cliniche

L'incidenza dell'anomalia (Tab. I) è stata del 15% (7 maschi, pari al 46,6% della popolazione patologica ed 8 femmine, pari al 53,3%). Sette pazienti presentavano l'anomalia a destra (46,6% dei positivi), due a sinistra (13,3%) e sei bilateralmente (40%; 4 femmine e 2 maschi) per un totale di 21 polsi positivi su 30 (70%). In 2 casi (13,3%) era coinvolto anche il sistema flessorio del terzo raggio (Fig. 1a, b). Anomalie anatomiche associate di altro tipo (nell'esempio camptodattilia) possono essere ulteriormente evidenziate (Fig. 2).

Nessun paziente aveva dolore a riposo; 4 pazienti (26,6%) avvertivano dolenzia all'avambraccio distale alla flessione contrastata della ifd dell'indice, localizzata elettivamente sul versante mediano-radiale, in prossimità o continuità del decorso del flessore radiale del carpo. La localizzazione da parte del paziente del punto doloroso, qualora presente, può utilmente orientare nella ricerca del repere relativo al punto di maggior trazione dell'anomalia ⁴.

Tab. L. Casi positivi alla sindrome di Linbura-Comstock e caratteristiche clinico-ecoara	Tab.	I. Casi nositivi all	a sindrome di Linhur	n-Comstock e cara	itteristiche clinico-ec	onrafiche
--	------	----------------------	----------------------	-------------------	-------------------------	-----------

Paz	Sex	Età	D/S	Dolenzia	Onda	Traz	Eruz	Infoss	°if ds	°if sx	cm D	cm S
SC	m	41	S	sì	SX	_	_	_	_	15	_	5,2
PF	m	44	d + s	no	_	ds	SX	_	80	80	> 8	5,5
PZ	m	35	S	sì	SX	SX	_	_	_	70	_	6,5
MM	m	30	d	no	_	ds	_	_	70	_	> 8	_
CD	m	58	d	no	_	ds	ds	_	60	_	8	_
MB	m	30	d + s	no	_	ds-sx	_	_	80	80	6	6
RA	m	65	d	no	ds	ds	ds	_	80	_	3	_
PP	f	61	d + s	no	ds	SX	_	_	15	80	8	5
GA	f	52	d + s	sì	_	_	ds-sx	_	15	75	> 8	6,2
ET	f	53	d	no	_	ds	_	ds	40	_	8	_
LT	f	52	d	no	ds	ds	_	ds	20	_	> 8	_
LS	f	55	d	no	_	_	ds	_	60	_	5	_
RC	f	48	d	sì	_	ds	_	ds	70	_	8	_
GS	f	55	d + s	no	ds-sx	ds-sx	_	ds-sx	35	35	3,2	3
CG	f	53	d + s	no	_	ds-sx	ds-sx	_	60	60	5	5

Paz: iniziali del paziente; Sex: sesso; D/S: lateralità (destra-sinistra); Dolenzia: se presente alla estensione contrastata dell'indice in flessione interfaangea del pollice; Onda: positività dell'"effetto onda" (vedi testo); Traz: positività dell'"effetto trazione" (vedi testo); Eruz: positività dell'"effetto eruzione" (vedi testo); Eruz: positività dell'"effetto eruzione" (vedi testo); Infoss: positività dell'"effetto infossamento" (vedi testo); e'if ds e o if sx: particolarità in flessione dell'interfalangea del pollice rispettivamente destra e sinistra alla quale si evoca il fenomeno clinico; cm D e S: estensione prossimale in cm rispettivamente sul lato destro e sinistro dell'anomalia.

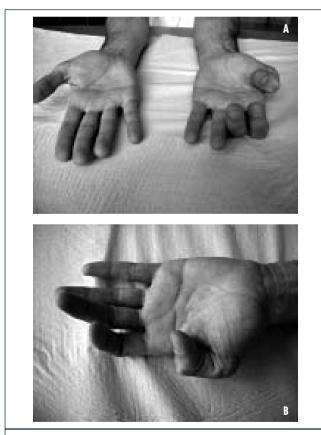


Fig. 1. Sindrome di Linburg-Comstock interessante anche l'apparato flessore del III dito.



Fig. 2. Sindrome di Linburg-Comstock associata a camptodattilia del V raggio.

Per quanto riguarda l'estensione delle aderenze, sui 21 polsi interessati dalla sindrome, in 4 (19%), tutti a destra, si osservava il persistere dell'anomalia prossimalmente oltre il terzo distale di avambraccio (punto di riferimento arbitrariamente stabilito); l'estensione media prossimale, misurata a partire dalla plica flessoria del polso, nei restanti casi interessati, era a destra di $6 \pm 2,1$ centimetri, a sinistra di $5,3 \pm 1$ e sul totale dei 17 polsi in cui era minore o uguale alla misura del terzo distale di avambraccio era di $5,6 \pm 1,7$.

Aspetti ecografici

È sempre necessario non esercitare una eccessiva pressione all'atto dell'esame per evitare di alterare la cinetica tendinea. In ecografia dinamica, provocando il movimento che evoca l'anomalia, il ventre muscolare del flessore lungo del pollice si avvicina a quello del flessore profondo dell'indice che è adiacente ulno-inferiormente. Idealmente potremmo assimilare la cinetica tendinea allo scontro tra continenti descritto nella tettonica a placche. Le due "placche" coinvolte (alle quali possiamo associare il flp ed il fpi), quando attivamente mobilizzate, si avvicinano progressivamente sino a toccarsi. A questo punto sono possibili quattro tipi diversi di cinetica (Fig. 3). Nel primo caso (a) l'effetto è di semplice trazione (Fig. 4a) con avvicinamento complanare dei due piani muscolari e compattazione della banda fibrosa anomala intermedia che più avanti verrà descritta: l'incidenza nella serie è stata di 15 casi su 21 (71,4%). Nel secondo caso (b) si osserva lo scavalcamento del flp sul fpi (Fig. 4b) nella sua porzione più superficiale (effetto "onda"): tale comportamento è stato rilevato nel 33,3% dei casi (7/21). Nel terzo (c) i due ventri muscolari si avvicinano per poi, man mano che la flessione procede, portarsi congiuntamente verso la superficie (effetto "eruzione"): è stato osservato nel 38% dei pazienti (8/21). Nel quarto (d) ed ultimo tipo (23,8% pari a 5 casi su 21, tutti di sesso femminile) il fpi si porta sotto il flp (o viceversa, secondo movimenti talora anche associati, con effetto "infossamento").

Il moto descritto nel secondo e quarto caso può essere congiuntamente assimilato ad una rotazione in senso orario reciproca del flessore lungo del pollice e del profondo dell'indice attorno a un centro di rotazione che rimane eccentrico (verso la profondità), spostandosi quindi all'interno di una ellisse: il primo scavalca superficialmente il secondo che si infossa profondamente; il tutto è spesso associato ad una trazione diretta a livello della zona di aderenza. Generalmente quest'ultimo è il primo movimento anomalo evocabile; col procedere della flessione la rotazione prosegue poi nel suo percorso (Fig. 5). L'effetto "eruzione" non mostra rotazione ma, anch'esso, è spesso associato ad una preliminare trazione.

In ogni caso sono quasi sempre osservabili quadri sfumati o complessi che alterano in parte gli schemi cinetici sopra evidenziati ed è quindi comune osservare una combinazione dei singoli movimenti; non sempre, per esempio, è

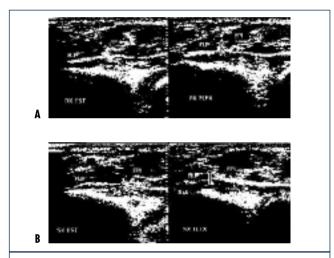


Fig. 4. Effetto "trazione" (a); effetto "onda" (b). Sulla parte sinistra della fotografia aspetto ecografico in rilassamento; a destra dopo contrazione del flp. Scansione trasversale.

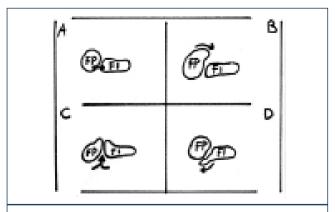


Fig. 3. FP: flessore lungo del pollice; F1: flessore profondo dell'indice. a: effetto "trazione"; b: effetto "onda"; c: effetto "eruzione"; d: effetto "infossamento" (vedi testo).

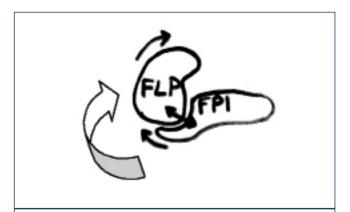


Fig. 5. Cinetica rotazionale. Il flp ed il fpi ruotano reciprocamente in senso orario.
Concomita trazione nella porzione intermedia.

presente l'effetto "trazione" che potrebbe sembrare l'immediata conseguenza dell'anomalia. In questa casistica, infatti, nessun paziente presentava la combinazione dei 4 tipi descritti sopra, 3 pazienti mostravano 3 movimenti associati, 7 due movimenti e 5 un singolo movimento.

In scansione trasversale si osserva al terzo distale del polso, in corrispondenza della fascia interposta tra flessore lungo del pollice e profondo dell'indice un ispessimento della stessa, grossolanamente a forma di clessidra con un istmo intermedio, che corrisponde ulnarmente al passaggio tra flessori profondi e superficiali e radialmente al flp, posta profondamente e radialmente al nervo mediano (Fig. 6a, b); l'ecogenicità di tale struttura si accentua alla flessione attiva dell'interfalangea del pollice. È possibile che in alcuni casi di sovraccarico tendineo tale aspetto sia anche intensificato dalla sovrapposizione di fatti fibrotico-aderenziali locali. L'aspetto della banda fibrosa anomala è ancor meglio valutabile con una scansione obliqua (Fig. 7) in senso prossimodistale radio-ulnare a livello del quarto distale volare di avambraccio, che mira ad orientarsi parallelamente alle fibre aderenziali.

La scansione longitudinale è sicuramente più difficoltosa ed indaginosa dato l'orientamento del tessuto patologico. Si osserva talora alla flessione del flp una compressione dalla superficie in profondità del fpi, reperto non visualizzabile alla sola flessione dell'indice e rapportabile alla cinetica ad "onda" sopra ricordata (Fig. 8a-c).

Anche la fascia superficiale del pronatore quadrato (Fig. 9) è spesso coinvolta nel movimento di trazione: in alcuni pazienti si deforma dinamicamente con un punto focale di trazione dalla profondità verso la superficie sul lato radiale (probabilmente da ricondurre indirettamente all'effetto "eruzione" già descritto). In scansione longitudinale la progressiva contrazione del flp può deformare progressivamente in senso disto-prossimale il profilo del

muscolo sottostante), associandosi ad un addensamento della fascia interposta (Fig. 10a, b).

Un ulteriore fenomeno dinamico è osservabile in scansione longitudinale obliqua a medialmente alla radioscafoidea (Fig. 11a, b), in prossimità del punto in cui passano i due tendini: la flessione del pollice provoca talora una trazione sul flessore profondo dell'indice ed un successivo "scatto" con sovrapposizione del flessore lungo del pollice sul profon-

do dell'indice (cinetica ad "onda"); ciò lascia intuire la possibile presenza di aderenze, in alcuni casi, già a livello carpale.

Il flessore breve del pollice, ed il flessore radiale del carpo non sono mai risultati coinvolti, così come le strutture

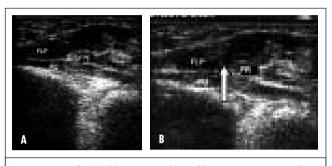


Fig. 6. Aspetto a clessidra del tessuto anomalo con addensamento in contrazione (b). In (a) ecografia a riposo. Scansione trasversale. PQ: pronatore quadrato.

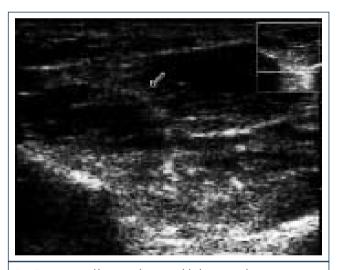


Fig. 7. In scansione obliqua è meglio apprezzabile il tessuto patologico iperecogeno.

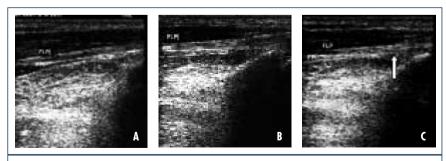


Fig. 8. a: ecografia a riposo (a); b: contrazione del fpi (il fp non si deforma); c: alla contrazione del fp il fpi viene depresso inferiormente. Taglio longitudinale.

vascolari viciniori (arteria radiale), mentre talora si è osservato un minimo effetto di trazione sul flessore superficiale. La ricostruzione cine-ecografica può ovviamente facilitare la visualizzazione delle dinamiche sopra descritte.

Speculazioni anatomiche

I quadri ecografici mostrano un'escursione tendinomuscolare in flessione dell'interfalangea del pollice molto variabile sia quantitativamente che direzionalmente; i quadri complessi non sono rari.

È da supporre che la direzionalità delle fibre anomale determini il piano di movimento. Aderenze più o meno serrate che alterano la prossimità anatomica del flessore lungo del pollice e del profondo dell'indice evocheranno rispettivamente il fenomeno clinico ad una minore o maggiore flessione della falange distale del pollice, così come una maggiore o minore obliquità delle stesse (l'anomalia decorre solitamente obliqua in direzione prossimo-distale, radio-ulnare e dal flessore lungo del pollice verso il profondo dell'indice). In particolare la semplice "trazione" con avvicinamento dei due tendini dovrebbe caratterizzare un decorso trasverso diretto delle fibre anomale, data anche la progressiva riduzione della distanza anatomica tra gli stessi procedendo disto-prossimalmente. In realtà i dati clinici (Tab. I) evidenziano come tale effetto sia molto più comune nei pazienti in cui il fenomeno si evidenzia ai massimi gradi di flessione della interfalangea del pollice (in particolare oltre i 60 gradi). La possibile ricostruzione meccanica del decorso delle fibre porterebbe a supporre un decorso ad arco obliquo radioulnarmente distale e un decorso ad arco più rettilineo prossimalmente il che giustifica le evidenze obiettive (Fig. 12a).

Possiamo anche pensare che il movimento sia influenzato dal punto di inserzione fibrosa sul piano coronale; l'effetto "onda" o quello "infossamento" in tal caso potrebbe essere causato da una inserzione che decorre da profonda sul flp a superficiale sul fpi. Tale effetto è più comune nei pazienti che presentano il fenomeno a gradi minori di flessione del pollice (entro i 40 gradi). Ciò presuppone che l'inserzione sia anche piuttosto serrata ed obliqua (Fig. 12b).

Con lo stesso procedimento deduttivo l'effetto "eruzione" sarebbe da ricollegare ad una aderenza posta unicamente sul piano profondo, ma con struttura

analoga a quanto ricordato per l'effetto "trazione" dato che anche in questo caso i pazienti mostrano l'anomalia se la flessione del pollice è superiore ai 60 gradi.

Relativamente all'articolarità del pollice i dati clinici mostrano come nel sesso femminile l'effetto clinico sia



Fig. 9. Scansione ecografica trasversale in contrazione del flp. Il pronatore quadrato viene pinzato nella sua porzione supero-radiale.

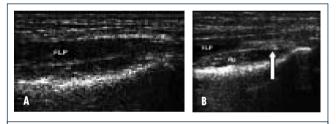
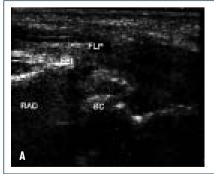


Fig. 10. Scansioni longitudinali. Il pronatore quadrato (PQ) ha profilo regolare (a). La contrazione del flessore lungo del pollice (b) provoca un addensamento fascia-le e la depressione della porzione distale del muscolo sottostante. In ecografia cinetica si osserva alla progressiva flessione del pollice un effetto "onda" che si propaga sulla porzione superficiale del pronatore quadrato.



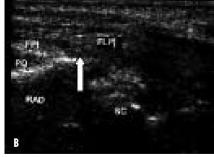


Fig. 11. Scansione longitudinale medialmente alla radioscafoidea; a: riposo, b: contrazione del flp. RAD: profilo della stiloide radiale; SC: scafoide carpale.
La contrazione del flp provoca avvicinamento al fpi e sovrapposizione delle due strutture. Progredendo con la contrazione il flp trascina distalmente il fpi. Effetto ben visibile in ecografia dinamica.

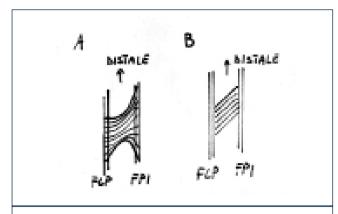


Fig. 12. Ipotesi delle due principali modalità di conformazione strutturale dell'anomalia. a: duplice arco trasversale su struttura a "tunnel" longitudinale; b: fibre oblique serrate (vedi testo).

sempre evocabile a gradi minori di flessione dell'interfalangea.

I quadri intermedi sono comunque molto frequenti ed ulteriori tendini circostanti possono essere coinvolti dal meccanismo di trazione (flessori superficiali, flessore profondo di III, IV e V) con modalità che è lecito supporre analoghe.

È chiaro come tali ipotesi possano essere sostenute solo da una conferma chirurgica. La rarità di questa evenienza al momento non permette di darne conferma.

DISCUSSIONE

Anomalie anatomiche a livello del terzo distale dell'avambraccio e del polso sono piuttosto frequenti e possono anche provocare, nei giovani, sindromi tipiche di un'età più avanzata ⁵. Sono state descritte varianti nella struttura dei flessori dell'indice ^{6 7} e del pollice ⁸⁻¹², queste ultime molto frequenti nell'avambraccio (capo accessorio muscolare di Gantzer) e riportate di sovente nelle popolazioni orientali. Molte anomalie sono considerabili come semplici varianti, non sempre meritevoli di approfondimento ¹³.

La sindrome di Linburg-Comstock è descritta con un'incidenza estremamente variabile nelle diverse casistiche pubblicate: dal 15% della serie presa in esame in questo lavoro si passa a Karalezli ¹⁴ che riporta il 17%, Rennie ¹⁵ il 20%, Hamitouche ¹⁶ il 37%, Prause ¹⁷ il 55% e Miller ¹⁸ il 60%: è dunque piuttosto comune ed è presente in tutti i gruppi di età, anche pediatrica, senza correlazioni a carattere di ereditarietà ¹⁵. È più frequentemente descritta come anomala

connessione tra flessore lungo del pollice e flessore profondo del II dito anche se le varianti sono di molti tipi e talora diversamente associate; alcuni pazienti hanno connessioni tra i flessori di tutte le cinque dita ^{16 19}. Nella casistica da me considerata il 15% dei casi patologici presentava aderenze estese anche ad altri tendini flessori.

La mono- o bilateralità è descritta con incidenza variabile: mentre Linburg ¹ riporta il 14% di casi bilaterali, Hamitouche ¹⁶ ne mostra invece una netta preponderanza; la mia si pone a metà tra i due con il 40% di casi presenti simmetricamente: tra questi l'incidenza del sesso femminile è doppia rispetto al maschile. Le donne sembrano essere maggiormente interessate ¹⁶, ma nella casistica riportata in questo lavoro l'incidenza per sesso è pressoché sovrapponibile. Il lato destro è risultato nettamente più colpito.

La clinica è generalmente silente ed il reperto è casuale, anche se alcune categorie professionali (musicisti o professionisti che necessitano di movimenti fini) ne possono slatentizzare l'evidenza più facilmente di altre (lavoratori di forza). Nessuno dei pazienti esaminati aveva la percezione dolente della problematica ma poco più di un quarto presentava una vaga dolenzia in sede aderenziale se il movimento veniva contrastato. È infatti piuttosto comune una sensazione soggettiva di trazione nel punto di anomala connessione durante l'estensione contrastata del secondo dito (o terzo, quarto, quinto se associati) quando il pollice sia flesso attivamente ²⁰. Il punto dolente è variabile 4 ma più frequentemente si trova sul lato radiale volare del polso e a sinistra. Sono descritti casi in cui l'anomalia può essere ritenuta un cofattore responsabile di compressione del nervo mediano al canale del carpo ^{21 22}; ciò è anche confermato dalla ecografia dinamica che mostra come siano coinvolte le strutture fasciali perineurali la cui dinamica funzionale è alterata. Al momento dell'esame clinico nessuno dei pazienti presi in considerazione lamentava sintomi riconducibili a neuropatia; ciò potrebbe essere evidenziabile nel tempo nei lavoratori pesanti.

Le anomalie sono solitamente localizzate prossimalmente alla radio-carpica (che talora è interessata) o nell'avambraccio distale ¹⁴; circa un quinto dei nostri pazienti ne presentava un'estensione molto prossimale: è possibile che questa coinvolga anche parte dell'origine dei singoli muscoli da radio, ulna e dalla membrana interossea. In tal caso la necessaria aggressività estetica della lisi chirurgica dovrebbe essere fortemente giustificata nel preoperatorio.

Il tessuto patologico è di tipo fibroso (nella maggior parte dei casi), tendineo, fibrosinoviale ed in alcuni casi anche muscolare; quando interessa i flessori del secondo raggio generalmente si estende più prossimalmente ³. Può esistere un tendine bifido o muscoli soprannumerari; è stata descritta anche la completa fusione dei due ventri muscolari ²³.

L'ecografia è in grado di rilevare la quasi totalità delle anomalie anatomiche a livello del polso⁴; se elettivamente rivolta allo studio dell'anomalia descritta da Linburg e Comstock, pur non trovando riscontro in lavori riportati in letteratura, ne definisce accuratamente le caratteristiche e, come per gran parte della patologia muscolo tendinea, indicazione per la quale è già stata ritenuta di importanza pari alla RM ¹³, si dimostra ottimale soprattutto per la peculiare possibilità di dinamizzare le immagini ^{24 25}. La maggior parte delle anomalie si situa entro i 5-6 cm dalla plica trasversa volare del polso (con estensione più prossimale sul lato destro) ed è visualizzabile come un ispessimento delle fasce intermuscolari e del tessuto perisinoviale che, alla mobilizzazione attiva, interferisce col movimento e con la dinamica delle strutture circostanti. La conformazione anatomica, come da evidenze strumentali, è estremamente variabile, complessa e inserita in un continuum di quadri che sfumano l'uno nell'altro. È possibile comunque un tentativo di schematizzazione seguendo i dati ecografici statici e dinamici e la ricostruzione cinetica che fanno presupporre due tipi principali di decorso: uno rettilineo (profondo o superficiale), un secondo a "tunnel" con una maggior lassità ad "arco" delle fibre; in entrambi i casi il decorso delle inserzioni da un punto di vista biomeccanico e per le peculiarità della clinica non può che essere obliquo. Chiaramente l'esame diretto all'atto chirurgico potrebbe confermare tali speculazioni deduttive; tale possibilità è fortemente inficiata dal fatto che la patologia è asintomatica e non causa problemi di sorta al portatore, motivo per cui il paziente molto raramente giunge al tavolo operatorio.

L'analisi cinetica mostra essenzialmente un movimento di attrazione tra le strutture interessate associato o meno ad una rotazione in senso orario o ad una superficializzazione congiunta delle stesse.

L'eziologia della sindrome è controversa. È probabile che il tessuto sia costituito da residui embrionari non riassorbiti (meccanismo analogo a quanto accade nello sfondato quadricipitale relativamente alla formazione di pliche sinoviali) di tipo fibrotendineo, muscolare o sinoviale; in alcuni animali inferiori tale tessuto è ancora presente

normalmente. Sarebbe piuttosto da discutere l'iter evolutivo embriologico, soprattutto in relazione alla presenza o meno di una sequenza temporalmente certa e definita nella formazione di tali connessioni e soprattutto nel loro riassorbimento ².

Una seconda teoria ipotizza la formazione di connessioni acquisite dovute a sinovite iperplastica conseguente a sindromi da *overuse* nei lavoratori pesanti ^{17 22} o misuse (musicisti, sportivi). Se a conferma di tale dato giunge la nota tendenza del tessuto sinoviale a propagarsi attraverso le strutture tendinee nelle cui guaine rimane intrappolato, in particolare in spazi di ampiezza limitata come il canale carpale ²⁶, e la maggior frequenza nel lato destro, generalmente più utilizzato, a smentita della stessa è l'evidenza di casi rilevati anche in età pediatrica ¹⁵, peraltro non rilevati in questa casistica. Inoltre questa ipotesi non giustifica il costante coinvolgimento del flp, anche se, per le sue peculiarità funzionali, il tendine potrebbe essere indubbiamente sottoposto a sovraccarico. È verosimile invece il contrario: l'anomalia potrebbe alterare le forze che si trasmettono sui singoli tendini interessati, in particolare sul flp stesso ²⁷, sviluppando quadri di sovraccarico e conseguenti sindromi sinovitiche. L'ipotesi embriogenetica sembra dunque certamente più plausibile, in particolare come incompleta autonomizzazione dei ventri muscolari e tendinei a livello della fascia posta tra pronatore quadrato, flessori profondi e flessore lungo del pollice, in un piano profondo e radiale, capace di alterare la coordinazione e l'indipendenza dei singoli muscoli ed in grado di provocare movimenti "parassiti". Ulteriori studi a carattere genetico, per esempio a livello delle endonucleasi e dei meccanismi che regolano l'espressione genica attraverso l'RNA nella miogenesi dei mammiferi in corso di embriogenesi ²⁸ potrebbero contribuire a far luce su tali meccanismi.

Dal punto di vista zoologico comparativo la connessione tra flp e fpi è caratteristica delle scimmie; nei lèmuri tutti i flessori sono normalmente connessi. Hepburn ²⁹ nel 1892 aveva già descritto come nei gibboni fosse presente un residuo delle aderenze presenti tra flp e flessori delle dita negli animali inferiori, assenti invece nell'anatomia normale dell'uomo, dei gorilla, degli scimpanzé e degli orango. L'Autore già evidenziava però come "nell'uomo questa condizione è occasionalmente osservata come variante muscolare"; Linburg e Comstock ripresero quindi un concetto parafisiologico già noto correlandolo alla clinica. Viene anche notato come il tendine del flp presenti una differente disposizione in ogni classe di scimmia.

Ciò è da ricondurre alla funzionalità specie-specifica del pollice in relazione alle restanti dita della mano, che raggiunge il massimo risultato nell'uomo. Quanto di queste argomentazioni possa essere posto in relazione a considerazioni di tipo evoluzionistico non deve altresì far dimenticare i numerosi punti oscuri di questa teoria che hanno alimentato il dibattito scientifico negli ultimi anni ³⁰.

CONCLUSIONI

La sindrome di Linburg-Comstock nei 100 soggetti presi in esame è presente in poco più di un individuo su sei; nelle donne l'estensione anatomica è maggiore.

Quasi sempre non ha alcuna valenza clinica ed il riscontro è del tutto occasionale anche se potrebbe essere concausa di patologie loco regionali secondarie. L'anomalia è anatomicamente multiforme e dinamicamente provoca trazione e rotazione delle strutture interessate ma anche, secondariamente, di quelle circostanti.

Lo studio ecografico, facilmente ripetibile, non invasivo e caratterizzato, al contrario di altre metodiche (RM), dal-l'indubbio vantaggio della dinamicità, si è mostrato utile nella valutazione anatomica e cinetica della anomalia e, anche per motivi economici, è considerabile in questi casi come una metodica di prima scelta ³¹⁻³³.

Nuovi studi su specifiche categorie e popolazioni, obiettività chirurgiche nonché controlli clinico-strumentali nel tempo potranno permettere di meglio valutare l'eziologia (primitiva, secondaria o mista) e la caratterizzazione dell'anomalia e di verificarne il possibile coinvolgimento in patologie neuro-tendinee secondarie.

BIBLIOGRAFIA

- Linburg RM, Comstock BE. Anomalous tendon slips from the flexor pollicis longus to the flexor digitorum profundus. J Hand Surg Am 1979;4:79-83.
- ² Leijnse JN. A generic morphological model of the anatomic variability in the muscle flexor digitorum profundus, muscle flexor pollicis longus and muscles lombricales complex. Acta Anat (Basel) 1997;160:62-74.
- ³ Kilbreath SC, Gandevia SC. Limited independent flexion of the thumb and fingers in human subjects. J Physiol 1994;479;487-97.
- Jamadar DA, Jacobson JA, Caoili EM, et al. Muscoloskeletal sonography technique: focused versus comprehensive evaluation. Am J Roentgenol 2008;190:5-9.

- ⁵ Zanlungo M, Cigni S, Locatelli G, et al. *Considerazioni* sull'incidenza delle malformazioni anatomiche nei pazienti di età inferiore ai 40 anni operati per sindrome del tunnel carpale. Riv Chir Mano 2002;39:200-8.
- Mainland D. An uncommon abnormality of the flexor digitorum sublimis muscle. J Anat 1927;62:86-89.
- Case DB. A psudotumour of the hand. An abnormal flexor digitorum sublimis. Postgard Med J 1966;42:574-5.
- El Domiaty MA, Zoair MM, Sheta AA. The prevalence of accessory heads of the flebo pollicis longus and the flebo digitorul profundis muscles in egyptians and their relations to median and anterior interosseous nerves. Folia Morphol (Warsz) 2008;67:63-71.
- Mahakkanukrauh P, Surin P, Ongkana N, et al. Prevalence of accessory head of flexor pollicis longus muscle and its relation to anterior interosseous nerve in Thai population. Clin Anat 2004;17:631-5.
- Oh CS, Chung IH, Koh KS. Anatomical study of the accessory head of the flexor pollicis longus and the anterior interosseous nerve in Asians. Clin Anat 2000;13:434-8.
- Hagan HJ, Idler RS. Limitation of thumb flexion due to an unusual insertion of the flexor pollicis longus. J Hand Surg Br 1988;13:474-6.
- Miura T. Congenital anomaly of the thumb-unusual bifurcation of the flexor pollicis longus and its unusual insertion. J Hand Surg Am 1981;6:613-5.
- ¹³ Pfirrmann CW, Zanetti M. Variants, pitfalls and asymptomatic findings in wrist and hand imaging. Eur J Radiol 2005;56:286-95.
- ¹⁴ Karalezli N, Haykir R, Karakose S, et al. *Magnetic resonance imaging in Linburg-Comstock anomaly*. Acta Radiol 2006;47:366-8.
- ¹⁵ Rennie WR, Muller H. Linburg syndrome. Can J Surg 1998;41:306-8.
- Hamitouche K, Roux JL, Baeten Y, et al. Linburg-Comstock syndrome. Epidemiologic and anatomic study, clinical applications. Chir Main 2000;19:109-15.
- Prause E, Power D, Khalid M, et al. *Linburg-Comstock syndrome revisited*. Comunicazione al VIII Congresso EFORT, Firenze, 11-15 maggio 2007.
- Miller G, Peck F, Brain A, et al. Musculotendinous anomalies in musician and nonmusician hands. Plast Reconstr Surg 2003;112:1815-22.
- Allieu Y, Hamitouche K, Roux JL, et al. *Unique surgical conditions*. In: *The musician's hand: a clinical guide*. London: M. Dunitz Ed. 1998, pp. 143-4.
- ²⁰ Spaepen D, De Marteleire W, De Smet L. Symptomatic Linburg Comstock syndrome: a case report. Acta Orthopedica Belgica 2003:69:455-7.
- ²¹ Slater RR. *Flexor tendon anomalies in a patient with carpal tunnel syndrome*. J Hand Surg Br 2001;26:373-6.
- Marchionni S, Bruno M, Cecchi M, et al. La sindrome di Linburg e Comstock. Riv Chir Mano 2002;39:76-9.
- ²³ Rico Aguado A, del Pino Paredes V. Flexor digitorum profundis common to thumb and index finger, associated with a post-traumatic distal adherence of both tendons. J Hand Surg Br 1988;13:72-4.

- ²⁴ Creteur V, Peetrons P. *Ultrasonography of the wrist and hand*. J Radiol 2000;81(Suppl.3):346-52.
- Wong DC, Wansaicheong GK, Tsou IY. *Ultrasonography of the hand and wrist*. Singapore Med J 2009;50:219-25.
- ²⁶ Leijnse JN, Walbeehm ET, Sonneveld GJ, et al. Connections between the tendons of the musculus flexor digitorum profundus involving the synovial sheaths in the carpal tunnel. Acta Anat (Basel) 1997;160:112-22.
- ²⁷ Stahl S, Stahl S, Calif E. Failure of flexor pollicis longus repair caused by anomalous flexor pollicis longus to index flexor digitorum profundus interconnection: a case report. J Hand Surg Am 2005;30:483-6.
- ²⁸ O'Rourke JR, Georges SA, Seay HR, et al. Essential role

- for Dicer during skeletal muscle development. Dev Biol 2007;311:359-68.
- ²⁹ Hepburn D. *The comparative anatomy of the muscles and nerves of the superior and inferior extremities of the anthropoid apes: part I.* J Anat Physiol 1892;26:149-86.
- ³⁰ Doolittle R. *Darwinian heresies*. J Clin Invest 2005;115:793-4.
- ³¹ Jacobson JA. *Muscoloskeletal ultrasound and MRI: which do I choose?* Semin Muscoloskelet Radiol 2005;9:135-49.
- ³² Rasmussen OS. Sonography of tendons. Scand J Med Sci Sports 2000;10:360-4.
- Daenen B, Houben G, Bauduin E, et al. *Sonography in wrist tendon pathology*. J Clin Ultrasound 2004;32:462-9.