

Alongamento simultâneo da tíbia e do fémur num doente com hemimelia

Daniel Lopes, Gilberto Costa, Nuno Alegrete, Jorge Coutinho, Rui Pinto

Serviço de Ortopedia. Hospital de São João. Porto. Portugal.

Daniel Lopes

Interno do Complementar de Ortopedia

Gilberto Costa

Chefe de Serviço, Professor Associado da Faculdade de Medicina do Porto

Nuno Alegrete

Assistente Hospitalar

Jorge Coutinho

Assistente Hospitalar Graduado

Rui Pinto

Diretor de Serviço

Serviço de Ortopedia
Hospital de São João
Porto. Portugal.

Submetido em: 28 julho 2012

Revisto em: 27 agosto 2012

Aceite em: 31 agosto 2012

Publicação eletrónica em: 15 setembro 2012

Tipo de estudo: Terapêutico

Nível de evidência: IV

Declaração de conflito de interesses:

Nada a declarar.

Correspondência:

Daniel Lopes

Rua Guilherme Duarte de Camarinha n°
38 8

4400-703 Vila Nova de Gaia

Portugal

drlopes@gmail.com

RESUMO

Introdução: A hemimelia peroneal tem sido descrita como a deficiência longitudinal mais comum que atinge os ossos longos. A amputação do segmento atingido era a opção de tratamento preconizada. Com o avanço das técnicas cirúrgicas o alongamento ósseo veio gradualmente substituir a primeira opção proposta.

Objetivos : Apresentação de caso clínico de uma criança com hemimelia peroneal paraxial completa intercalar associada a encurtamento femoral congénito com correção do encurtamento por alongamento simultâneo do fémur e tibia.

Métodos: criança de sexo masculino, 6 anos, portador de hemimelia peroneal paraxial completa intercalar do membro inferior direito, com uma dismetria de 6.8cm em relação com o membro contralateral

Resultados: O doente foi submetido a um alongamento simultâneo da tíbia e do fémur num único tempo cirúrgico sendo obtida uma correção da dismetria inicialmente presente.

Conclusões: O alongamento simultâneo dos dois ossos longos atingidos num contexto de hemimelia peroneal provou ser uma opção cirúrgica viável num contexto de dismetria acentuada.

Palavras chaves:

Hemimelia peroneal, hemimelia paraxial completa intercalar, fémur curto congénito, dismetria, alongamento

ABSTRACT

Background: Fibular hemimelia has been reported as the most common congenital longitudinal deficiency of the long bones. In the past ablative surgery was the first choice of treatment. With the improvements of the surgical techniques the reconstructive surgery has gained more importance and gradually has substitute the ablative procedure.

Objectives: case report of clinical case of limb length discrepancy in a paraxial intercalary fibular hemimelia with short femur.

Methods: Presentation a clinical case: child with 6 years old, gender masculine, with fibular hemimelia of the right leg, presenting a 6.8cm length discrepancy.

Results: The patient suffer a limb lengthening of both femur and tibia of the affected leg in a single intervention getting a complete resolution of the inicial discrepancy of the limb.

Conclusions: A simultaneous lengthening of both the femur and the tibia in a patient with fibular hemimelia can be a reasonable surgical option in the presence of a severe discrepancy.

Key words:

Fibular hemimelia, incomplete paraxial hemimelia, congenital short femur, discrepancy, lengthening

INTRODUÇÃO

A hemimelia corresponde a um desenvolvimento anormal do esqueleto ósseo caracterizado pela ausência ou encurtamento marcado da uma porção de um ou vários ossos dos membros. Esta anomalia pode afetar a extremidade distal do membro superior ou inferior. A hemimelia peroneal é a ausência de parte ou de todo perónio. É uma deficiência rara no entanto é a mais comum nos ossos longos. Inclui um largo espectro de anormalidades congénitas associadas tal como defeitos no fémur, tibia, tornozelo e pé^[1,2]. Na maioria dos casos verifica-se um encurtamento concomitante do fémur que condiciona alterações severas no comprimento do membro inferior atingido. Foi descrita pela 1ª vez por Goller em 1896^[3], a forma completa é mais frequente bem como o atingimento unilateral e predominando no membro inferior direito^[4-6]. À ausência do perónio associa-se habitualmente o encurtamento tibial^[6]

Existem várias classificações sendo de destacar a

de Coventry e Johnson^[7], Acketerman e Kalamashi (e) e de Paley^[8] esta última para os casos com alteração do pé e padronizando a sua correção.

O tratamento tem por objetivo principal restaurar um normal alinhamento e comprimento do membro atingido em especial os casos que tem pé normal. Uma das opções terapêuticas preconizadas é o tratamento cirúrgico reconstructivo recorrendo ao uso de fixadores externos no âmbito de promover um alongamento progressivo e gradual do membro inferior. A amputação de membro reserva-se atualmente para os casos de dismetria marcada associada a deformidade complexa do pé.

Apresentamos o resultado de um caso clínico de um doente com hemimelia peroneal e encurtamento femoral submetido a tratamento cirúrgico reconstructivo tendo sido efetuado um alongamento do fémur e da tibia no mesmo tempo cirúrgico.

MATERIAL E MÉTODOS

O caso clínico relatado é de uma criança de 6 anos, de sexo masculino, com antecedentes de hemimelia paraxial completa intercalar a direita. O doente foi submetido a uma completa avaliação pré-operatória com realização de exames radiológicos extralongos dos membros inferiores e coluna vertebral. Apresentava uma dismetria do membro inferior direito de 6.8cm, 3 cm a custa da tibia e 3.8cm a custa do fêmur (Figura 1). Pelo facto de se tratar de uma discrepância muito marcada em relação ao membro contralateral os autores optaram para realizar num único tempo cirúrgico um alongamento simultâneo do fêmur e da tibia do membro inferior direito.

O doente foi proposto para cirurgia em julho de 2008. Realizou antibioterapia endovenosa profilática no momento da indução pré-operatória. A osteotomia tibial e femoral foi efetuada com o recurso a um osteótomo e uma serra de Gigly através de pequenas

incisões percutâneas. A colocação dos fixadores externos assentou num sistema de três pins proximais e distais a osteotomia realizada, tanto na tibia como no fêmur (Figura 2). O processo de distração iniciou-se ao sétimo dia pós cirurgia. Foi preconizado um aumento de 0,5mm duas vezes por dia tanto ao nível do fêmur como da tibia. O doente foi seguido semanalmente em consulta tendo sido permitido a introdução de carga progressiva no membro inferior direito as três semanas (Figura 3).

RESULTADOS

O doente operado apresentava uma hemimelia paraxial completa intercalar da perna direita associada a um encurtamento severo do fêmur homolateral. A criança tinha todos os raios do pé presente assim como uma articulação funcional do tornozelo. Realizou radiografias seriadas em todas as consultas de seguimento. Realizou cuidados de fisioterapia passiva e ativa, imediatamente após a intervenção cirúrgica, durante um período de 6 meses. Os fixadores externos



Figura 1. Radiografias dos membros inferiores: chasis extra-longo.

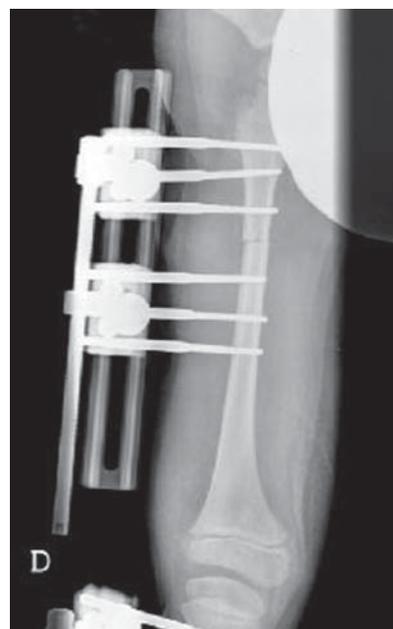


Figura 2. Fixador externo colocado no fêmur.

foram retirados passados 7 meses de cirurgia. (Figuras 4 e 5) Obteve-se um crescimento do membro inferior de 7.8cm (4cm no fémur e 3.8cm na tíbia). Verificou-se uma dismetria de +1cm do membro inferior operado, propositado atendendo a idade do doente.

O doente desenvolveu complicações menores como infeções superficiais dos locais de implantação dos pins dos fixadores externos, que foram tratadas com antibioterapia oral. O doente apresenta uma mobilidade completa da anca, joelho, tornozelo e pé do membro inferior direito. A criança realiza todas as atividades da sua vida diária, incluindo a prática desportiva, apenas com ligeiras limitações. Radiologicamente observou-se a presença de uma ponte óssea com boa viabilidade, tanto a nível do fémur como da tíbia (Figura 6). Verificou-se um agravamento ligeiro do valgismo do joelho direito já presente previamente a intervenção cirúrgica.



Figura 4. Radiografias as 3 semanas.



Figura 3. Fixador externo colocado na tíbia.



Figura 5. Radiografias as 12 semanas.



Figura 6. Radiografias finais.

DISCUSSÃO

A hemimelia peroneal tem um largo espectro de apresentações clínicas que pode variar desde de um ligeiro encurtamento do membro inferior até dismetrias severas atingido os 17 cm, associado a deformidades dos outros segmentos ósseos adjacentes, como deformidades em valgo da tibia ou do tornozelo, alterações congénitas do pé e ainda hipoplasias femorais.

Encontram-se descritas na literatura numerosas opções de tratamento. No passado, as amputações, preconizadas por Syme e Both^[9, 10], representavam o tratamento mais comum. Os resultados eram aceitáveis nas formas de hemimelia peroneal mais severas. Os procedimentos de alongamento dos membros tiveram o aumento de popularidade nos últimos tempos devido ao avanço significativo das técnicas cirúrgicas assim como do melhor entendimento dos padrões biomecânicos e biológicos da entidade

clínica apresentada. É possível atualmente obter um alongamento de 7 a 10 cm na tibia e até 17 cm no fémur.

O alongamento do membro inferior atingido num contexto de hemimelia paraxial completa intercalar encontra-se associado a um número elevado de complicações, tais como infeções superficiais dos pinos do fixador externo, casos de osteomielite, fraturas da área de crescimento ósseo ou ainda deformidades angulares dos segmentos adjacentes que podem condicionar novas intervenções cirúrgicas. No âmbito de evitar mais um procedimento cirúrgico e perante um quadro de dismetria marcada de todo o membro inferior, tanto a custo do fémur como da tibia, os autores optaram pelo recurso a dois fixadores externos para o alongamento simultâneo dos dois ossos atingidos.

Radiologicamente verificou-se a formação de

regenerado ósseo de boa qualidade e um ligeiro agravamento do valgismo inicial do joelho direito^[11]. Os cuidados contínuos de fisioterapia foram importantes para a preservação da mobilidade e função das articulações adjacentes assim como a força muscular do membro inferior.

CONCLUSÃO

As crianças portadoras de hemimelia peroneal necessitam geralmente de numerosas intervenções cirúrgicas para correção da própria doença e das suas sequelas. Os autores apresentaram um caso clínico de sucesso, no qual realizaram um alongamento simultâneo da tíbia e do fémur, no âmbito de tentar reduzir o número de intervenções cirúrgicas a que

esta criança poderá ser submetida, assim como de otimizar o crescimento do membro inferior a custa dos dois principais ossos longos que o compõem. No entanto, mesmo com o avanço das técnicas cirúrgicas e com um melhor conhecimento das características desta deformidade congénita, um número considerável de malformações persistentes tendem em manter-se após o tratamento. Os pais da criança devem de ser instruídos previamente das expectativas colocadas, de forma a poder entender a necessidade de novas intervenções cirúrgicas. Os autores concluem que o alongamento simultâneo da tíbia e do fémur num doente com hemimelia paraxial completa intercalar pode ser uma boa solução cirúrgica para resolução de uma dismetria marcada do membro atingido.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Outcome of limb lengthening in fibular hemimelia and a functional foot; M. Changulani; F. Ali; E. Mulgrew; J Child Orthop 2010.
2. Residual malformations and leg length discrepancy after treatment of fibular hemimelia; D. Alaseirlis; A. Korompilias; A. Beris; J Orthop Sur Res 2011.
3. Meckel, C. : Quoted by Haudek, MAX: IJe-ber o'onuge-nuitalen, Defect der Fibula unuol ole'ss-nu Ve'rinalte'n zur sogenannten intrauterinen Fractur der Tibia. Ze-itschr. f. Orthop. Chir., 1896, 4:326-401.
4. Lewin SO, Opitz JM. Fibular hypoplasia: Review and documentation of the fibular developmental field. Am J Med Genet Suppl 1986; 2:215-238.
5. O'Rahilly R. Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. Am J Anat 1951; 89:135-193.
6. AS Shidu MS, HS Mann MS, Yashant Singh Tanwar MS, Arvind Kumar MS, Gursukhmann DS Sidhu MBBS. Fibular Hemimelia- A case report. Journal of Orthopaedics Vol XII, No 1, 2010.
7. Coventry, M. B., and E. W. Johnson, Jr., Congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg, Oct. 1952, 34-A: 941-956.
8. Achterman C, Kalamachi A. Congenital deficiency of the fibula. J Bone Joint Surg Br 1979; 61:133-137.
9. Congenital absence of the fibula; MB Coventry; JBJS 1952.
10. Kruger LM, Talbott RD. Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg (Am) 1961;43:625-642.
11. Treatment of genu valgus deformity in congenital absence of fibula; J. Boakes; P. Stevens; R. Moseley; J Pediatr Orthop. 1991.

Texto em conformidade com as regras do novo Acordo Ortográfico da Língua Portuguesa, convertido pelo programa Lince (© 2010 - ILTEC).