

Correção de deformidade óssea nos membros superiores em pacientes com Osteogênese Imperfeita

Rafael Yoshida¹, Monica Paschoal Nogueira², Leonardo Pires de Noce³, Fernanda Kochi Jobe³

RESUMO

A Osteogênese Imperfeita é uma doença que afeta a integridade óssea, pois está relacionada à problemas no colágeno tipo I, estrutura fundamental na formação óssea e de outros tecidos. A necessidade da correção de deformidades em membros inferiores já é bem estabelecida com o intuito de alinhar o membro e prevenir novas fraturas. Por outro lado, o tratamento das deformidades dos membros superiores ficava em um plano mais secundário. Recentemente, em busca de prevenir novas fraturas e melhorar a habilidade funcional do membro superior, sua correção ganhou mais destaque. Este artigo visa relatar uma técnica cirúrgica minimamente invasiva para correção de deformidades no úmero.

Palavras-chave: Osteogênese imperfeita; Procedimentos cirúrgicos operatórios; Membros superiores; Cirurgia ortopédica.

SUMMARY

Osteogenesis imperfecta is a disease that affects bone integrity because it is related to problems in type I collagen synthesis, a fundamental structure in bone formation and other tissues. The need for correction of deformities in lower limbs is already well established with the aim of aligning the limb and preventing new fractures. On the other hand, the treatment of upper limb deformities was in a more secondary plane. Recently, in order to prevent new fractures and improve the functional ability of the upper limb, its correction has gained more importance. This article aims to report a minimally invasive surgical technique for the correction of deformities in the humerus.

Keywords: Osteogenesis Imperfecta. Surgical Procedures, Operative. Upper limb. Orthopedic surgery

INTRODUÇÃO

A Osteogênese imperfeita (OI) é uma desordem congênita do tecido conjuntivo caracterizada principalmente por manifestações esqueléticas relacionadas à menor densidade mineral e fragilidade óssea¹.

Trata-se de uma patologia relacionada a alterações quantitativas, qualitativas, estruturais e/ou de processamento do colágeno tipo I². Mais de 90% dos casos estão relacionados a mutações

dos genes COL1A1 e COL1A2 que codificam as cadeias alpha 1 e alpha 2 do colágeno tipo I respectivamente².

A classificação original de Silience³ consiste em quatro tipos baseados na avaliação clínica e radiográficas. Aquisições de análise genotípica e variações dos tipos originais foram adicionados durante os anos^{2,4}. Apesar da evolução dos tratamentos farmacológicos, principalmente com o uso dos bifosfonados⁵⁻⁷, a cirurgia ortopédica continua sendo a intervenção mais eficaz para corrigir as deformidades e interromper o ciclo de fraturas⁸.

1. Associação de Assistência à Criança Deficiente – AACD, São Paulo, SP, Brasil

2. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

3. Acadêmico da Graduação em Medicina da Universidade Cidade de São Paulo (UNICID), São Paulo, SP, Brasil

Autor Responsável: Rafael Yoshida / **E-mail:** rafayoshida@hotmail.com

A fixação intramedular é indicada para a correção da deformidade e tratamento das fraturas recorrentes em pacientes com Osteogênese Imperfeita. Historicamente, o foco da estabilização intramedular foi o membro inferior. Entretanto, fraturas recorrentes e deformidades nos membros superiores causam dor, perda de função e piora da qualidade de vida. Uma cirurgia corretiva nesse membro aumentaria o nível de autoconfiança do paciente e também reduziria a possível dor que ele sente⁹.

As hastes tipo Fassier-Duval apresentam as vantagens de telescopagem, fixação rosqueada epifisária para evitar migração e ponto de entrada único proximal, poupando a articulação distal^{10,11}.

RELATO DE CASO

Apresentaremos a seguir o relato de caso do paciente P.H.T., 3 anos, masculino, portador de Osteogênese Imperfeita tipo III com histórico de 3 fraturas por ano no úmero direito e 4 fraturas por ano no úmero esquerdo. Foi submetido a correção cirúrgica de deformidades dos úmeros com uso de hastes intramedulares telescópicas (Figura 1).

Após procedimento anestésico e cuidados de assepsia, é realizada a instalação de marcadores para monitorização neurofisiológica do plexo braquial. A cirurgia é realizada com o paciente em decúbito dorsal. A incisão é realizada anteriormente a articulação acrômio-clavicular para acesso ao úmero proximal logo após mínima dissecação roma do músculo supra-espinhal (Figura 2).

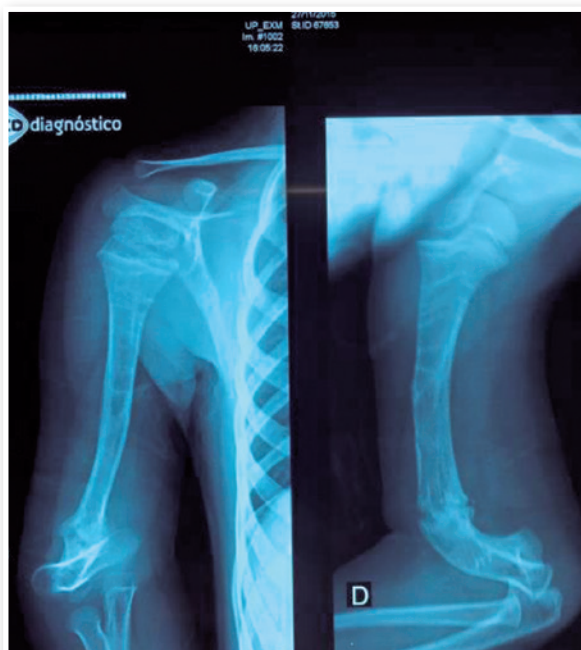


Figura 1. Radiografia do úmero direito do paciente antes da cirurgia
Fonte: Arquivo pessoal do autor

Com auxílio da fluoroscopia, o guia da haste é introduzido até atingir a curvatura da deformidade óssea na qual será realizada a primeira osteotomia (Figura 3). Com uma pequena incisão lateral e dissecação segura até a cortical óssea, a osteotomia é realizada de forma incompleta com auxílio de broca e formão preservando o periósteo da cortical oposta. Assim, a osteotomia se completa com as mãos do cirurgião promovendo o alinhamento ósseo desse

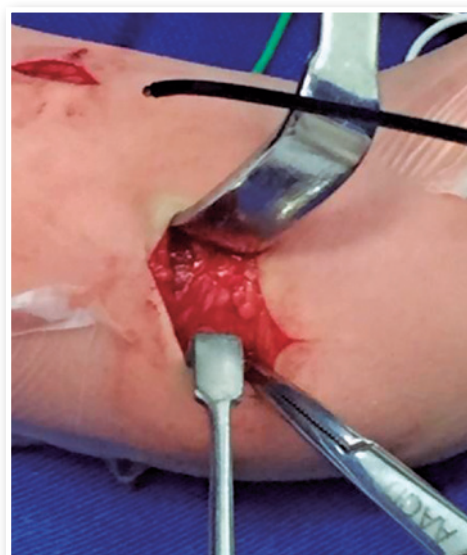


Figura 2. Demonstração da incisão realizada
Fonte: Arquivo pessoal do autor

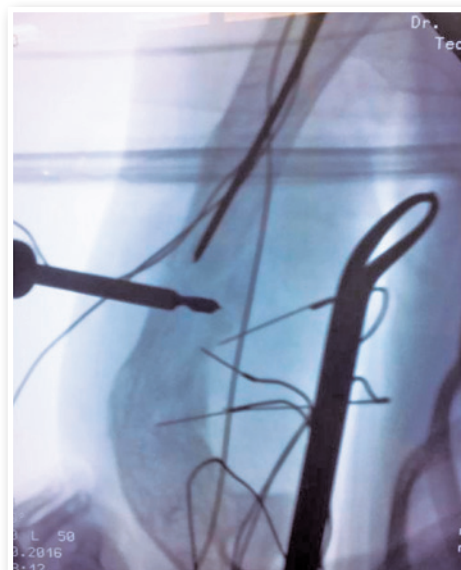


Figura 3. Fluoroscopia intra-operatória
Fonte: Arquivo pessoal do autor

local. A seguir, o guia da haste progride até bater em novo foco de deformidade no qual mesmo procedimento de osteotomia é realizado. Por fim, o guia é trocado pela haste telescópica após alinhamento ósseo (Figuras 4 a 7).

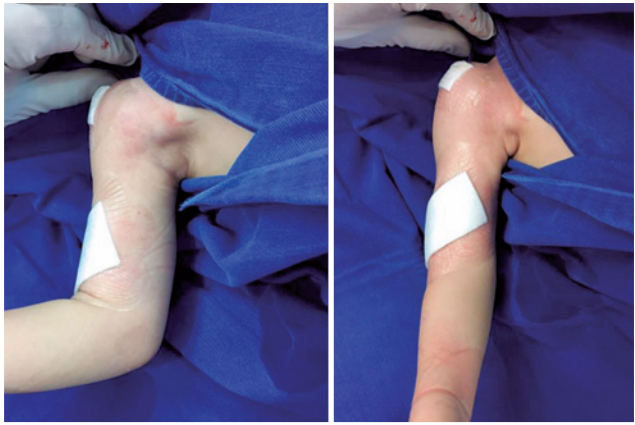


Figura 4. Resultado da cirurgia de correção de deformidades
Fonte: Arquivo pessoal do autor

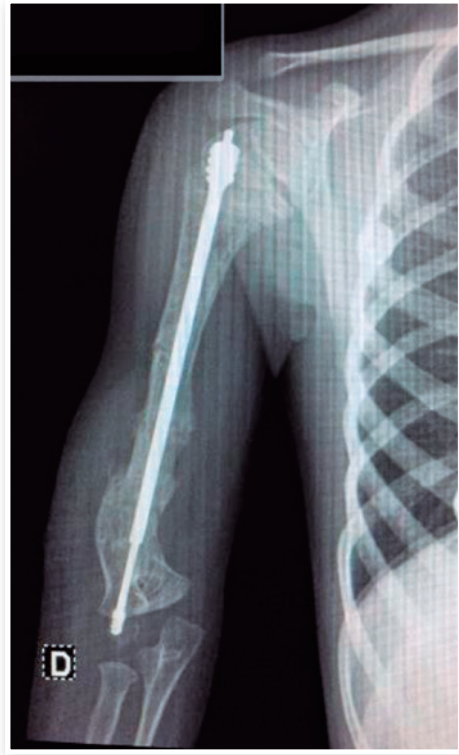


Figura 6. Radiografia do úmero do paciente depois da cirurgia e a implantação da haste
Fonte: Arquivo pessoal do autor



Figura 5. Resultado 1 mês de pós-operatório
Fonte: Arquivo pessoal do autor



Figura 7. Mobilidade com 2 meses de pós-operatório
Fonte: Arquivo pessoal do autor

DISCUSSÃO

Acreditava-se que cirurgia de correção das deformidades relacionadas à OI nos membros superiores teriam apenas um propósito meramente estético. Fato que se provou incoerente após recentes estudos^{9,12}. Esses autores demonstraram uma melhora funcional do membro deformado, redução no número de fraturas e dor e também o aumento da autoconfiança contribuindo para melhora na qualidade de vida desses pacientes.

A haste intramedular telescópica ocupa todo o canal intramedular e cresce juntamente com o osso. Isso diminui a necessidade de futuras trocas como ocorre com as hastes lisas¹⁰.

Atualmente existem poucos trabalhos relacionados a correção dos membros superiores já que o maior foco na literatura é a correção dos membros inferiores para a promoção de uma melhor mobilidade ou qualidade na marcha⁹.

A importância de realizar essa cirurgia vai além do âmbito estético, pois ela promove uma nova perspectiva possibilitando que o paciente realize tarefas do cotidiano que antes poderiam ser consideradas impossíveis.

Ainda pode-se dizer que a cirurgia de correção dessas deformidades é essencial para que esse paciente venha a ter uma vida mais independente nas atividades diárias, social e profissional¹³.

REFERÊNCIA

1. Morello R, Esposito PW. Osteogenesis Imperfecta. In: Lin Y (editor). Osteogenesis. Croatia: InTech; 2012. Available from: <http://www.intechopen.com/books/osteogenesis/osteogenesis-imperfecta>.
2. Thomas IH, DiMeglio LA. Advances in the Classification and Treatment of Osteogenesis Imperfecta. *Curr Osteoporos Rep*. 2016;14(1):1-9.
3. Sillence D, Danks D. The differentiation of genetically distinct varieties of osteogenesis imperfecta in the newborn period. *Clin Res*. 1978;26:178.
4. Sillence DO. Osteogenesis imperfecta nosology and genetics. *Ann N Y Acad Sci*. 1988;543:1-15.
5. Dwan K, Phillipi CA, Steiner RD, Basel D. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Oct 19;10:CD005088.
6. Palomo T, Fassier F, Ouellet J, Sato A, Montpetit K, Glorieux FH, Rauch F. Intravenous bisphosphonate therapy of young children with osteogenesis imperfecta: skeletal findings during follow up throughout the growing years. *J Bone Miner Res*. 2015;30(12):2150-7.
7. Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med*. 1998;339(14):947-52.
8. Sterian A, Balanescu R, Barbilian A, Tevanov I, Carp M, Nahoi C, Barbu M, Ulici A. Early telescopic rod osteosynthesis for Osteogenesis Imperfecta patients. *J Med Life*. 2015;8(4):544-7.
9. Ashby E, Montpetit K, Hamdy RC, Fassier F. Functional outcome of humeral rodding in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 2018;38(1):49-53.
10. Fassier F, Duval P. New concept for telescopic rodding in osteogenesis imperfecta: preliminary results. In: Annual Meeting of Pediatric Orthopaedic Society of North America. Cancun, Mexico; 2001.
11. Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B*. 2003;12(2):77-87.
12. Franzone J, Bober M, Rogers K, McGreal C, Kruse R. Re-alignment and intramedullary rodding of the humerus and forearm in children with osteogenesis imperfecta. *J Child Orthop*. 2017;11(3):185-190.
13. Khoshhal K, Ellis R. Functional outcome of sofield procedure in the upper limb in osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 2001;21(2):236-7.