

# Alongamento de cotos de deformidades congênitas associado à reconstrução do joelho em defeito transversal da perna

Monica Paschoal Nogueira<sup>1</sup>, Alessandro Monterroso Felix<sup>2</sup>, William Martins<sup>2</sup>, Evandro Noronha<sup>3</sup>, Guilherme Franco<sup>3</sup>, Alessandra Galdez<sup>3</sup>

## RESUMO

O alongamento ósseo pode ser utilizado em cotos de amputação traumática ou defeitos transversais que resultam em ausência de segmentos distais dos membros, objetivando melhor função ou melhor protetização. Com essa técnica é possível aumentar a superfície de contato do membro para melhor ajuste da prótese, e melhorar o braço de alavanca para a ação muscular. É possível também com o fixador externo corrigir deformidades em flexão do joelho. Os autores apresentam o caso de um paciente com defeito transversal bilateral ao nível da tíbia proximal, com dificuldade de utilização das próteses pelo tamanho pequeno dos cotos, deformidade em flexo dos joelhos e luxação patelar bilateral.

**Palavras-chave:** Alongamento ósseo. Próteses, contratura em flexão do joelho.

## INTRODUÇÃO

A hipogênese oromandibular dos membros é uma malformação fetal rara, com uma prevalência relatada de 1 em 175 mil nascimentos. Essa síndrome representa um grupo de malformações congênitas caracterizada por anomalias que podem afetar a mandíbula, língua, maxilar e anomalias variáveis dos membros, incluindo falhas

## SUMMARY

Bone lengthening can be used for treatment of posttraumatic or congenital stumps, for better function and prosthetic fitting. This technique can then improve lever arm. It is also possible to correct knee flexion contractures. Authors present the case of a patient with bilateral transverse defect at the level of the proximal tibia, with difficulty of prosthetic fitting due to short stumps, knee flexion contracture and lateral patellar dislocation.

**Keywords:** Bone lengthening. Prosthetic fitting, knee flexion contracture.

de formação. A etiologia da hipogênese é mal compreendida e pode ser secundária a uma variedade de causas (por exemplo, intra-uterina, eventos isquêmicos, mutações genéticas e medicamentos na gestação). O espectro de hipogênese é altamente variável e não necessariamente simétrico<sup>1-3</sup>.

No defeito transversal ao nível da tíbia proximal com coto curto, há dificuldade de adaptação da prótese, inviabilizando a marcha

1. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE – IAMSPE – São Paulo

2. Médico Assistente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE – IAMSPE – São Paulo

3. Médico Residente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE – IAMSPE – São Paulo

**Autor Responsável:** Monica Paschoal Nogueira / **E-mail:** monipn@uol.com.br

adequada. Esses pacientes possuem níveis altos de demanda funcional, necessitando de próteses mais sofisticadas com mais ajustabilidade<sup>4,5</sup>.

As próteses modernas de contato total aumentaram consideravelmente o encaixe com o coto abaixo do joelho. O alongamento ósseo com fixador externo circular pode ser utilizado também para correções tridimensionais e sua abordagem é minimamente invasiva para tecidos moles e ossos. Desta forma, é possível preservar a função das articulações adjacentes, ampliando a área de superfície de contato para suportar o peso e proporcionar maior braço de alavanca para aplicar a força<sup>4-7</sup>.

Além do tamanho do coto tibial, o joelho com amplitude de movimento limitada por uma contratura em flexão pode dificultar ainda mais a função. As contraturas do joelho podem ser congênicas, adquiridas ou uma combinação<sup>8</sup>.

Nos distúrbios da articulação patelofemoral estão incluídas diversas síndromes de uso excessivo, anormalidades congênicas e do desenvolvimento<sup>9</sup>. Podem se manifestar com deslocamento patelar agudo, subluxação, luxação habitual (ao realizar flexão do joelho) e

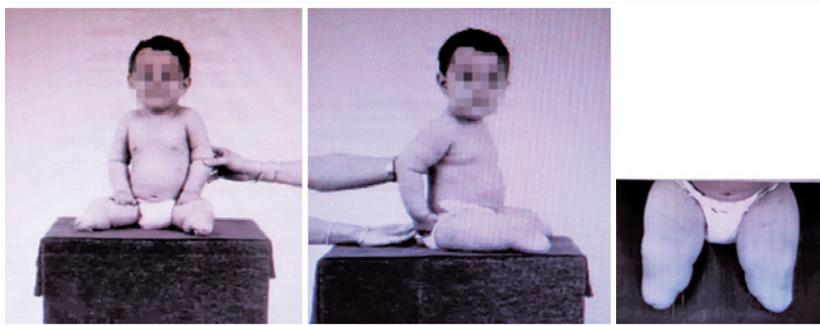
deslocamento crônico. A luxação crônica da patela é aquela que não reduz em nenhum momento do arco de movimento e necessita de tratamento cirúrgico para correção da deformidade<sup>10</sup>.

Esse paciente a ser relatado a seguir tinha essa lista de problemas: cotos tibiais muito curtos, contraturas em flexão dos joelhos e luxação crônica bilateral das patelas, congênicas, que dificultavam muito sua protetização e função adequada dos membros inferiores.

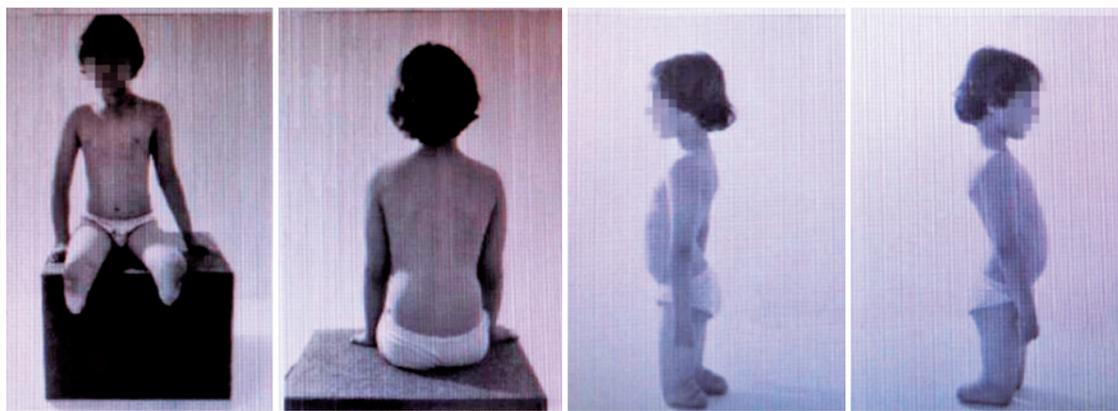
## RELATO DE CASO

Paciente G.F.L, sexo masculino, com diagnóstico de síndrome da Hipogênese Oromandibular-Membros aos 08 meses, apresentando língua presa ao palato, criptorquidia, braquidactilia e defeito transverso dos membros inferiores ao nível da tibia proximal (Figura 1).

Aos 02 anos realizou regularização dos cotos congênicos, com encurtamento. Com 06 anos, paciente já estava em uso de próteses de contato total, mas com preferência pela deambulação sem as próteses utilizando apoio nos joelhos. Evidenciada também subluxação patelar bilateral (Figura 2). Com 08 anos foi realizada



**Figura 1.** Paciente G.F.L aos 08 meses  
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

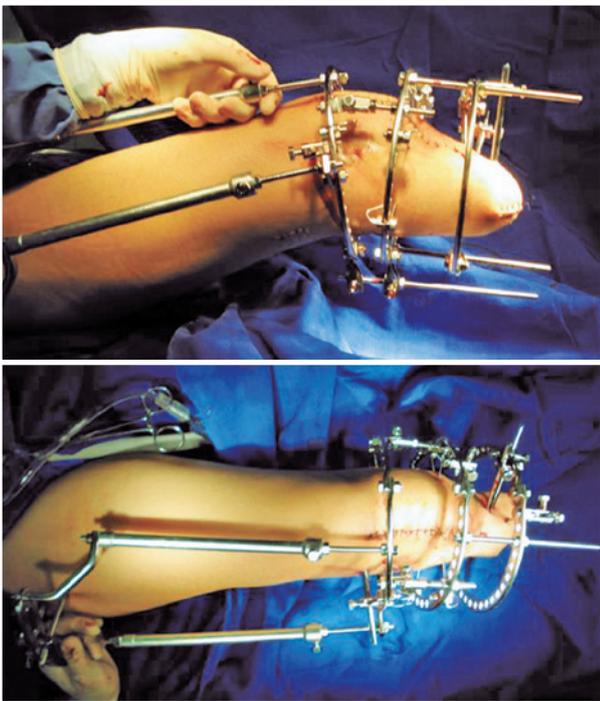


**Figura 2.** Paciente com 06 anos com preferência pela marcha com apoio nos joelhos  
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

regularização dos cotos e realinhamento patelar, sem correção total da alteração.

Com 12 anos procurou o Serviço de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo com dificuldade de deambulação com uso das próteses de contato total, apresentando contratura em flexão dos joelhos e luxação patelar bilateral.

Foi instalado fixador externo circular no membro inferior direito para correção do flexo de joelho e posterior alongamento do coto, e no mesmo tempo cirúrgico foi realizado o realinhamento patelar distal e *release* lateral para correção da luxação patelar (Figura 3). Após a correção lenta e progressiva do flexo de joelho associada à artrodiastase (com dois meses com o fixador), foi realizada osteotomia da tíbia para alongamento ósseo. Após 10 meses foi retirado o fixador externo. Teve como dificuldade uma dor e proeminência óssea na pele da parte distal do coto, após o alongamento. A fixação distal da tíbia foi feita com pinos de Shanz. Isso foi administrado a partir da redução da artrodiastase do joelho, com melhora da pressão distal. Como resultado, obtida correção da flexão de joelho direito, com alongamento de 03 cm da tíbia e patela centrada com mecanismo extenso efetivo (Figura 4).



**Figura 3.** Fixador externo pelo método de Ilizarov no MID. Incisão anterior do joelho para correção da luxação patelar

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

No membro inferior esquerdo foi realizado o procedimento semelhante ao membro contralateral, com utilização de fios de Kirschner para fixar a tíbia distal, ocorrendo menor sofrimento de partes moles pelo alongamento ósseo (Figura 5). Desse lado o período de utilização do fixador externo foi menor, 07 meses, com alongamento de 4,5 cm, patela centrada e correção da flexão do joelho esquerdo (Figura 6).

No seguimento do tratamento observamos um melhor aspecto do segmento distal da tíbia, aumentado a superfície de contato para utilização das próteses e uma extensão completa dos joelhos (Figuras 7 e 8). O paciente apresentou melhora do padrão de marcha com as próteses, e iniciou praticas esportivas de alto desempenho.

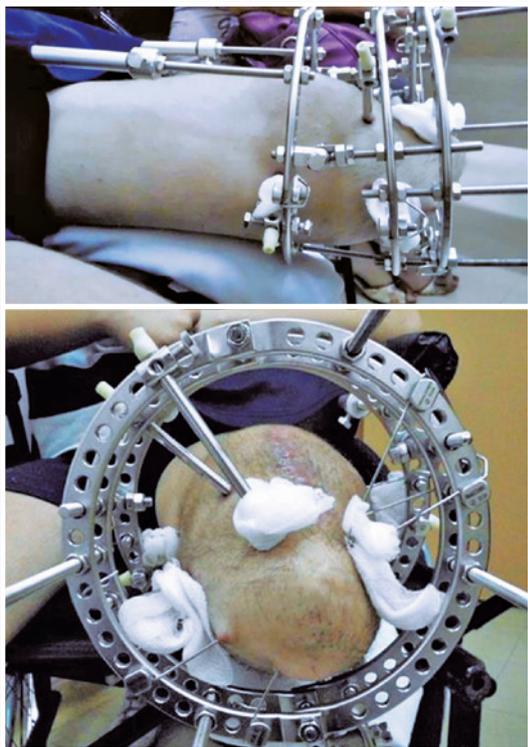
## DISCUSSÃO

O alongamento de cotos por defeitos transversos congênitos já foi relatado na literatura com bons resultados; este fato pode ser explicado pelas boas condições de partes moles nesses pacientes<sup>6</sup>.



**Figura 4.** Após retirada do fixador externa no MID. Observado correção da contratura em flexo do joelho, patela centrada e o alongamento distal

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 5.** Fixador externo pelo método de Ilizarov no MIE. Fixação do anel distal com fios de kirschner para diminuir o sofrimento de partes moles ao alongamento ósseo

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 7.** No seguimento do paciente observamos o aumento da superfície de contato do segmento distal para utilização da prótese, extensão completa dos joelhos e patela centrada com mecanismo extensor funcionante

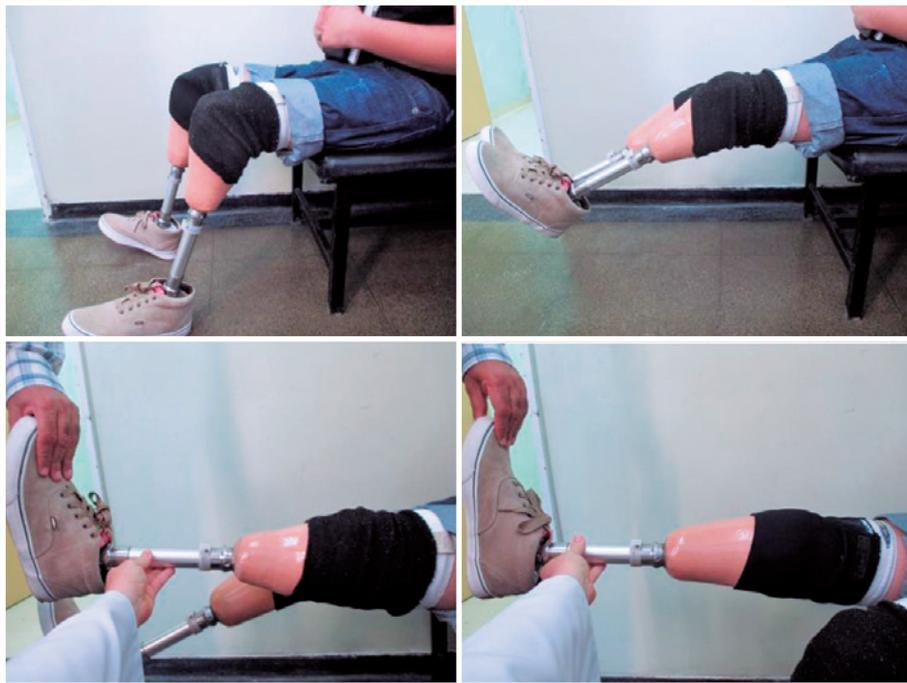
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 6.** Após retirada do fixador externo no MIE. Observado o alongamento distal e a correção do flexo do joelho com patela centrada

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

Os defeitos transversos congênitos transtibiais são um desafio para o uso efetivo de uma prótese. Com o alongamento, torna-se possível restaurar a função de um membro enquanto mantém boa qualidade das articulações adjacente<sup>6,7</sup>. Um suporte adequado do coto ao nível inferior do joelho permite um menor consumo de energia e uma marcha mais eficiente usando as próteses<sup>7</sup>.



**Figura 8.** Paciente apresentando melhor adaptação às próteses após os procedimentos cirúrgicos realizados  
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

Três fatores parecem importantes para utilização eficiente das próteses neste nível. O paciente deve ter boa amplitude de movimento do joelho; ter uma força muscular eficiente com tamanho adequado do segmento (força muscular x braço de alavanca) e o paciente deve ter uma área de superfície de coto suficiente para transmitir força sem ferir da pele<sup>4</sup>.

A osteotomia é difícil no alongamento do coto devido ao espaço muito pequeno entre o anel proximal e distal à osteotomia<sup>7</sup>. Infecções podem ocorrer devido à contaminação direta da ferida no momento da osteotomia, mas aparecem como resultado de uma cobertura insuficiente de pele e tecido mole com ulceração e, finalmente, perfuração óssea. Portanto, a principal preocupação no alongamento de coto são as partes moles<sup>6</sup>. Para evitar esses problemas de pele resultando em novos desbridamentos e regularização de coto, a pele e os tecidos moles devem estar em condições ideais antes de qualquer alongamento. Para isso, os expansores de tecido ou coberturas miocutâneas podem ser usados para produzir melhor cobertura para acomodar o alongamento ósseo<sup>6,7</sup>. No caso apresentado foi utilizado no segundo procedimento a fixação distal com fios de Kirschner para promover melhor condições de partes moles ao alongar o osso, evitando complicações com as partes moles locais.

Um segundo obstáculo importante pode ser a amplitude de movimento das articulações adjacentes. Durante os procedimentos de

alongamento, uma perda de mobilidade devido à contratura muscular não é incomum. Mobilização ativa e passiva deve ser estimulada para evitar o desenvolvimento da contratura muscular e evitar qualquer perda de extensão ou flexão do joelho<sup>4,6</sup>. Após o alongamento ósseo com artrodiastase foram liberadas as dobradiças posteriores para promover o ganho da amplitude de movimento e evitar contratura articular.

O fixador externo circular é uma excelente ferramenta para correção das contraturas de flexão do joelho em qualquer angulação. A correção gradual reduz o risco de lesão neurovascular. O fixador deve ser mantido na posição da correção por um período maior de tempo antes da remoção para garantir a extensão eficaz<sup>8</sup>.

As principais opções para o tratamento cirúrgico da instabilidade femoro-patelar incluem liberação lateral, crescimento guiado se houver um verdadeiro valgo patológico, realinhamento distal e reconstrução do ligamento patelofemoral medial (LPFM). Parâmetros clínicos, anatômicos e radiográficos são utilizados para determinar quais os pacientes se beneficiariam de cada opção. Os procedimentos de realinhamento distal são indicados em pacientes com aumento da distância TA-GT específica da idade e/ou o sinal J positivo no exame físico. A transferência da tuberosidade anterior da tibia é um procedimento de realinhamento distal ósseo que envolve uma osteotomia do tubérculo tibial e medialização com ou sem

anteriorização do tubérculo. Existem várias opções para procedimentos de realinhamento distal dos tecidos moles que podem ser usados com segurança em crianças e adolescentes. As indicações são relativas pois esses procedimentos são semelhantes aos das transferências de tubérculos tibiais e incluem uma grande distância TA-TG e um ângulo Q aumentado<sup>11</sup>. Nos casos de luxação patelar crônica pode ser necessário uma liberação lateral extensa, realinhamento distal com alongamento do quadríceps e reconstrução do LPFM<sup>10</sup>. Em nosso paciente foi realizado um realinhamento patelar distal com transposição da TAT e *release* lateral bilateral.

O paciente adquiriu boa função, com boa adaptação da prótese bilateralmente, e pode praticar esportes competitivos, sendo capaz de integrar uma equipe paraolímpica.

## REFERÊNCIAS

1. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. Saunders. 5ª ed. p.646-648. 1997
2. Allanson E, Dickinson JE, Charles AK, Goldblatt J. Fetal Oromandibular limb hypogenesis syndrome following uterine curettage in early pregnancy. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2011;91(4):226-9.
3. Wadhvani P, Mohammad S, Sahu R. Oromandibular limb hypogenesis syndrome, type IIA, hypoglossia-hypodactylia: a case report. J Oral Pathol Med. 2007;36(9):555-7.
4. Harrison AL, Laurence ED, Donald KB. Lengthening of below-the-knee amputation stumps using the ilizarov technique. J Orthop Trauma. 1990;4(4):411-14.
5. Richard EB, Steven GS, Yoshio S, Hugh GW. Outcomes of lengthening short lower-extremity amputation stumps with planar fixators. J Pediatr Orthop. 2005;25(4):543-7.
6. Mertens P, Lammens J. Short amputation stump lengthening with the ilizarov method: risks versus benefits. Acta Orthop Belg. 2001;67(3):274-8.
7. Park HW, Jahng JS, Hahn SB, Shin DE. Lengthening of an amputation stump by the Ilizarov technique. International Orthopaedics. Int Orthop. 1997;21(4):274-6.
8. Rozbruch SR, Ilizarov S. Limb lengthening and Reconstruction Surgery. New York: Informa healthcare; 2007. cap 25. p. 348.
9. Weinstein SL, Flynn JM. Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. 7ed. Wolters Kluwer; 2014.
10. Herring JA. Tachdjian's pediatric orthopaedics: from the Texas Scottish Rite Hospital for Children. 5ed. Philadelphia: Elsevier; 2014.
11. Gausden EB, Fabricant PD, Taylor SA, McCarthy MM, Weeks KD, Potter H, Stein BS, Green DW. Medial patellofemoral reconstruction in children and adolescents. JBJS Rev. 2015; 3(10):e2.