

AUTOR CONVIDADO

# Reconstrução do quadril tipo superhip na deficiência congênita do fêmur

Fernando Farcetta<sup>1</sup>, Monica Paschoal Nogueira<sup>2</sup>

## RESUMO

A deficiência congênita do fêmur é uma entidade complexa que pode incluir anormalidades ósseas e de partes moles incluindo encurtamento, varo e consolidação retardada do colo ou região subtrocantérica, extensão e retroversão do fêmur proximal, valgo do joelho por hipoplasia do côndilo femoral lateral, contratura em flexão e abdução do quadril por partes moles, e contratura em flexão e instabilidade importante do joelho, por falta de formação dos ligamentos do pivô central. A reconstrução dessa afecção deve abranger todos os aspectos alterados, com o objetivo de preparar o fêmur e as partes moles para o alongamento ósseo. Esse é um relato de uma criança de 20 meses submetida a reconstrução extensa do quadril descrita por Paley tipo SUPERHIP, para as deficiências femorais congênitas do tipo 1B, e descreve todos os procedimentos associados para o resultado funcional esperado. Uma complicação como perda da posição em valgo do fêmur proximal é apresentada, assim como o tratamento dessa complicação.

**Palavras-chave:** Deficiência congênita do fêmur. Reconstrução do quadril. Procedimento superhip.

## SUMMARY

Congenital femoral deficiency is a complex condition that defines bony and soft tissues anomalies, including shortening, varus and delayed ossification of the neck or subtrochanteric region, extension and retroversion of proximal femur, valgus knee due to hypoplasia of lateral condyle, flexion and abduction hip soft tissue contractures, and flexion and instability of the knee because of lack of central pivot ligaments. The reconstruction should be comprehensive, preparing the femur and soft tissues for lengthening. This is a report of a 20-month-old child operated for limb reconstruction described by Paley as SUPERHIP, to the type 1B congenital femoral deficiencies. All associate procedures to obtain an adequate functional result are described. A complication as loss of position of proximal femur in valgus is reported after plate removal, as the treatment of this complication.

**Keywords:** Congenital femoral deficiency. Hip reconstruction. Superhip procedure.

## INTRODUÇÃO

A deficiência congênita do fêmur é uma entidade rara que acomete cerca de 1 em 100 mil nascidos vivos. O fêmur geralmente é muito encurtado, mas a expressão deficiência congênita do fêmur

é mais abrangente e inclui coxa vara e contratura em abdução do quadril (músculos extensor da fáscia lata, glúteo médio e glúteo mínimo), deformidade do fêmur proximal em extensão, ou até mesmo flexão óssea do colo em alguns casos) com contratura em flexão concomitante do quadril envolvendo os músculos reto femoral, psoas

1. Diretor Clínico da Associação de Assistência à Criança Deficiente - AACD

2. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE - IAMSPE - São Paulo

**Autor Responsável:** Fernando Farcetta / **E-mail:** ffarcetta@gmail.com

e tensor da fáscia lata, e retroversão do fêmur com contraturas de partes moles em rotação externa (como o músculo piriforme). O fêmur proximal pode conter regiões não ossificadas (ou com atraso de ossificação). O encurtamento do fêmur é bem característico, e clinicamente também se observa a posição em flexo fixo do quadril, e o aspecto em rotação externa do membro. Há deformidade em valgo por hipoplasia do condilo femoral lateral<sup>1</sup>.

A discrepância total na maturidade pode ser estimada mesmo nos primeiros anos de vida, a partir da medida da discrepância em uma radiografia panorâmica com apoio, e a multiplicação dessa diferença pelo número multiplicador para a idade, como já descrito na literatura. Apesar do tratamento com alongamento ser importante, ele não deve ser iniciado antes que a coxa e o fêmur tenham sido adequadamente reconstruídos. Além disso, o alongamento em congênitos oferece algumas dificuldades, devido: à instabilidade do joelho, à displasia acetabular, que são características dessa afecção, além da tendência a contraturas presente nos alongamentos extensos. A fisioterapia diária é muito importante para obter resultados satisfatórios<sup>3-4</sup>.

A classificação de Paley leva em conta a abordagem reconstrutiva da deficiência congênita, e o tipo 1b, ou seja, um fêmur íntegro, com mobilidade do joelho e quadril, e geralmente com retardo de ossificação recebeu grande atenção desse autor, que propôs uma reconstrução abordando todos os aspectos alterados dessa condição<sup>5</sup>.

Esse procedimento denominado SUPERHIP, inclui: uma abordagem ampla da coxa, com desinserção do tensor da fáscia lata e utilização desta para reconstrução extraarticular do joelho ipsilateral, liberação anterior do quadril, (desinserção do reto femoral e do

soas, este na margem da pelve); posicionamento do fêmur em adução máxima, liberação dos abdutores (glúteos e vasto lateral), osteotomia valgizante do fêmur proximal com um corte específico para posicionar o joelho em alinhamento adequado e osteotomia acetabular do tipo Dega.

Esse caso apresenta essa reconstrução do quadril em uma menina de 13 meses de idade, e que faz atentar para a necessidade de abordagem ampla do quadril.

## RELATO DE CASO

Uma menina de 13 meses apresenta-se para tratamento com deficiência congênita do fêmur direito, com marcha já presente sem nenhuma órtese prótese, e com discrepância de 6 centímetros com encurtamento do membro inferior direito as custas do fêmur. Sua coxa era globosa, e o membro inferior direito estava em rotação externa. Ela compensava a diferença ora ficando na ponta do pé direito, ora fletindo o joelho esquerdo. Seu exame mostrava flexo fixo de 30 graus e limitação à abdução do quadril direito. O joelho tinha flexo de 20 graus do joelho direito, valgo e o tornozelo e o pé direito sem anormalidades. O membro inferior esquerdo não era alterado (Figura 1).

Radiografias da bacia em anteroposterior, outra em abdução bilateral dos quadris, e uma radiografia panorâmica dos membros inferiores com compensação de 6 cm, assim como uma ressonância do quadril direito foram pedidos. Foi evidenciada a continuidade cartilaginosa da cabeça até a diáfise femoral, e feita a hipótese de consolidação retardada do fêmur. Apesar de contínua na ressonân-



**Figura 1.** Aspecto clínico e radiográfico da deficiência congênita do fêmur a direita aos 13 meses de vida

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

cia, essa cartilagem possivelmente apresentava alguma mobilidade, uma vez que a relação entre a cabeça e o colo se alterava nas radiografias em neutro e em abdução do quadril direito, mas isso não foi valorizado (Figura 2).

Foi calculada sua discrepância final em 17cm na maturidade, e como os pais eram altos e sua previsão de altura final, pelo multiplicador, foi de uma altura nos percentis mais altos, uma reconstrução do quadril e do joelho, com hemiepifisiodesse do fêmur distal medial, seguida de dois alongamentos e uma epifisiodesse mais tardia para o joelho contralateral foram planejados.

A reconstrução do quadril tipo SUPERHIP foi realizada aos 20 meses de vida. A paciente foi posicionada em decúbito dorsal, com um coxim abaixo do quadril direito. Foi feita uma incisão de cerca de 2 centímetros posterior a espinha ilíaca anterossuperior, passando pela parte posterolateral do fêmur e anteriorizando após cruzar lateralmente o joelho direito parando ao nível da tuberosidade anterior da tíbia.

Dissecção por planos é realizada, protegendo o nervo cutâneo femoral da coxa, com o cuidado de não delaminar muito o coxim de

gordura. A fáscia lata é dissecada, e rebatida em duas fitas longitudinais para inferior para a reconstrução extra-articular do joelho.

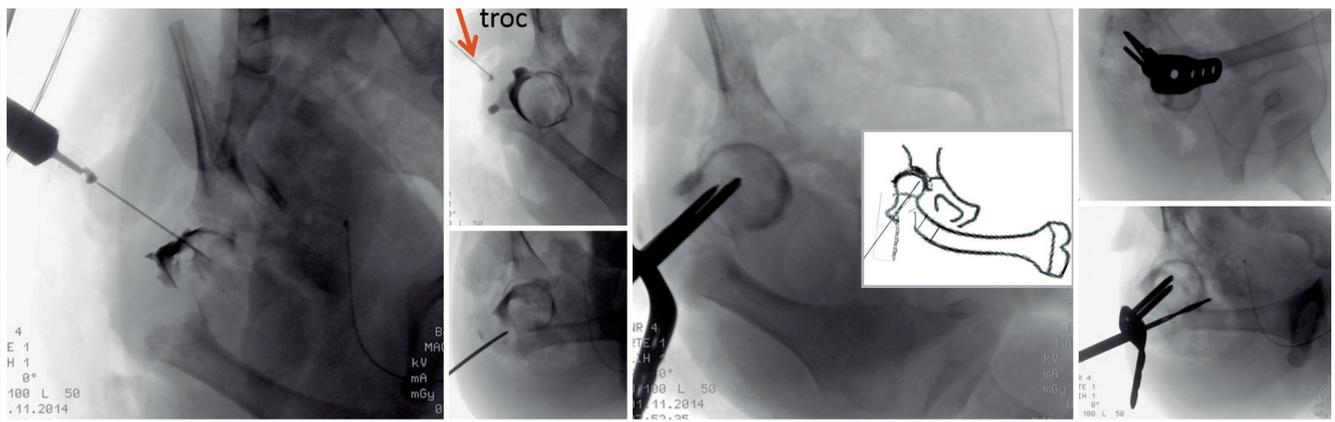
O sartório e o tendão do reto femoral são desinseridos, e o psoas é individualizado e liberado ao nível da pelve, com proteção do feixe femoral. O fêmur é aduzido totalmente, e a contração em abdução é evidenciada. Os músculos glúteos médio e mínimo são separados e elevados do fêmur, assim como o vasto lateral, num retalho contínuo, e são afastados para anterior. A cápsula do quadril não deve ser aberta. O tendão do piriforme também é abordado nessa liberação. Nesse momento, procede-se à artrografia do quadril, e o contraste permite a identificação do contorno da cabeça femoral. Escolhida placa de 150 graus, bloqueada (LCP pediátrica - Synthes), e passados 2 parafusos proximais com o auxílio de dois fios guia. Passado ainda mais um parafuso longo até a região do trocanter menor (Figura 3).

A osteotomia é feita com um corte paralelo a placa, cerca de um centímetro abaixo do terceiro parafuso, outro perpendicular a esse, (para apoiar a diáfise, deixando um apoio medial) e depois logo abaixo



**Figura 2.** Radiografias da bacia neutra e em abdução mostrando modificação da relação entre a diáfise e a cabeça femoral (retardo de consolidação ou pseudoartrose verdadeira?) e ressonância magnética mostrando anlage cartilaginosa ligando a porção ossificada da cabeça femoral à diáfise

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 3.** Artrografia do quadril, colocação de fio guia e parafusos na placa 150 graus para correção de 90 graus em valgo do fêmur

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

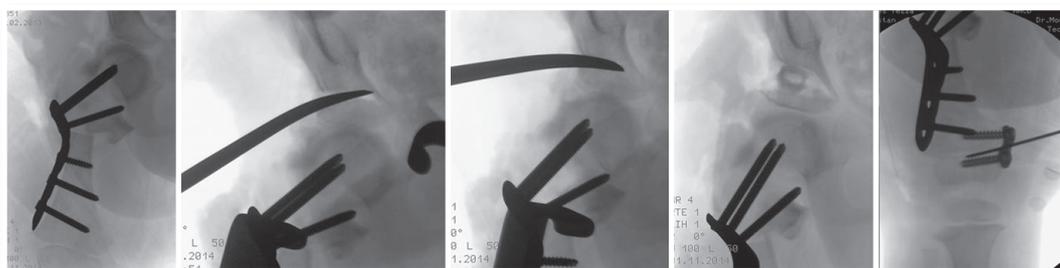
a secção transversal da diáfise, com ressecção de um fragmento de 1,5cm, que servirá para encurtamento, e enxerto para a osteotomia acetabular. O fêmur então é valgizado 90 graus, rodado interno 40 graus, e fixado na placa, com parafusos, o mais proximal cortical, e dois distais bloqueados na placa (Figura 4). A osteotomia acetabular do tipo Dega é realizada com formão, abertura com afastador tipo “spreader”, e interposição do fragmento retirado do fêmur, sobre pressão. Observada boa cobertura da cabeça femoral.

Os músculos são reposicionados, o retalho com o tensor da fáscia é suturado ao trocanter maior e as fitas de fáscia lata são utilizadas para estabilizar o joelho, à maneira de McIntosh, passando uma fita

de fáscia lata por baixo do colateral lateral e depois pelo septo intermuscular lateral, suturando sobre si mesma em extensão do joelho (estabilidade anterior). A outra fita é tubulizada, passa posteriormente ao tendão patelar, sai medial, e é passado através de um túnel medial capsular, depois túnel periosteal e é suturado sobre si mesmo com 90 graus de flexão do joelho (estabilidade posterior, McIntosh reverso)<sup>5,6</sup>.

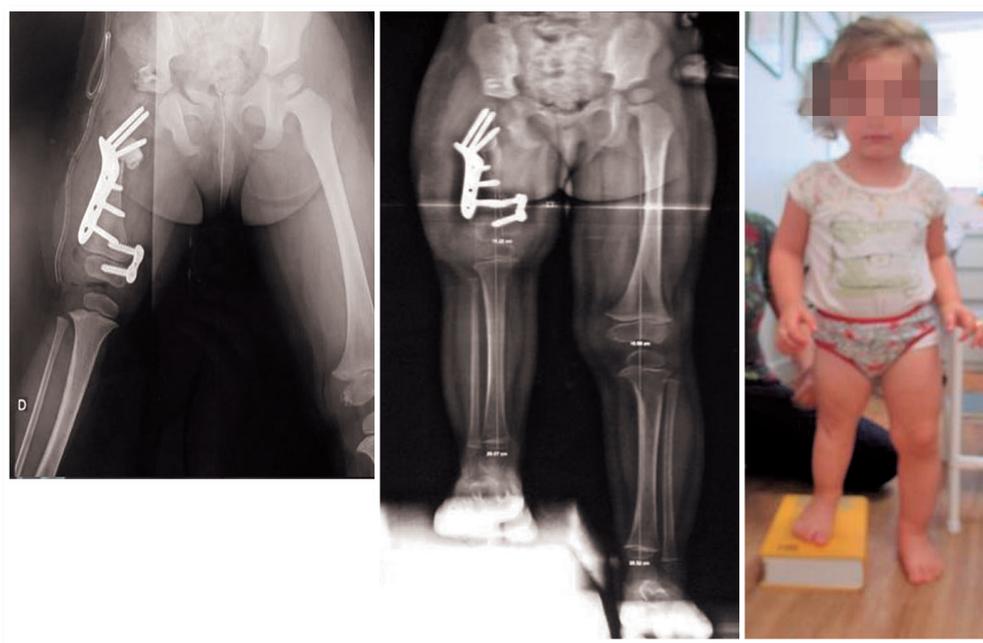
A incisão é suturada, é colocado dreno a vácuo, e a criança é imobilizada com gesso pelve-podálico por 6 semanas (Figura 5).

Após 12 meses, retirada a placa LCP e também a placa em oito. Observada a hipercorreção em varo do fêmur distal (Figuras 6 e 7).



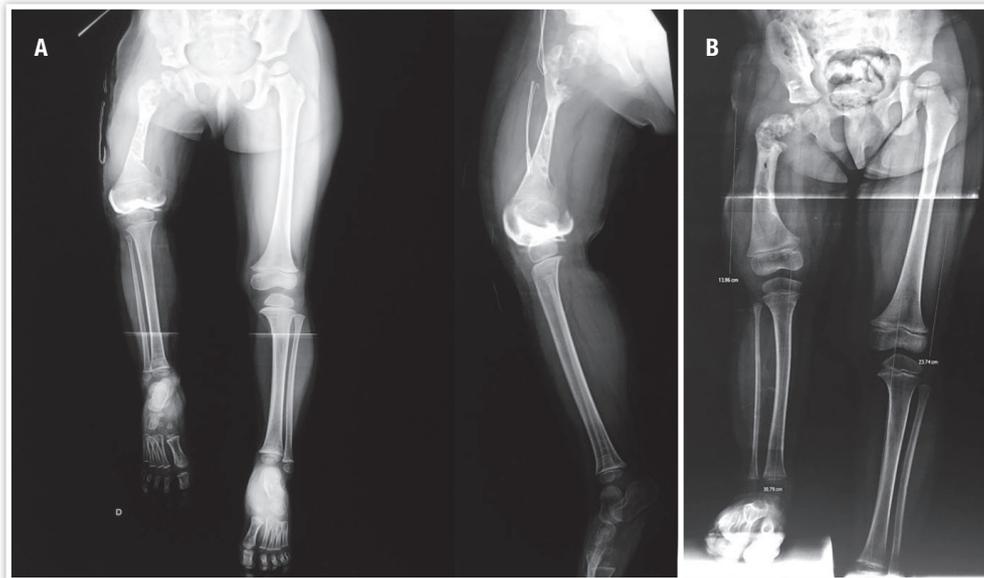
**Figura 4.** Correção do fêmur após osteotomia deixando um suporte medial, osteotomia periacetabular de Dega e colocação de placa em oito no fêmur distal medial

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

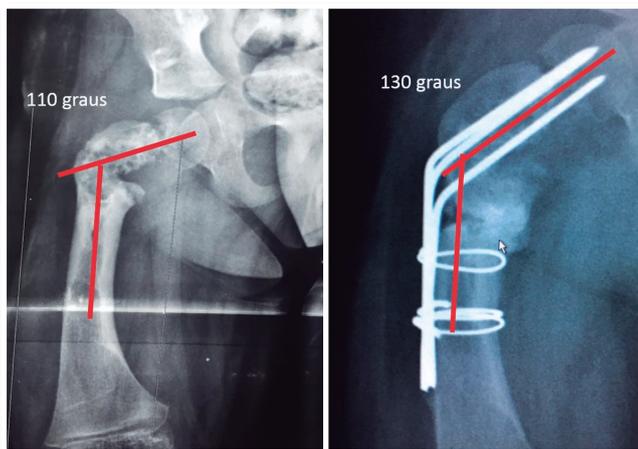


**Figura 5.** Radiografias e aspecto clínico após reconstrução do quadril e joelho

**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 6.** (A) Radiografias após a retirada da placa e artrografia do joelho mostrando hipercorreção em varo do joelho direito. (B) Nove meses após com perda da correção e revascularização do colo femoral  
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor



**Figura 7.** Radiografias mostrando a recidiva da deformidade em varo 9 meses após a retirada da placa, refeita osteotomia com técnica de Wagner e síntese com fios de Kirshner e cerclagem  
**Fonte:** Arquivo pessoal do autor

Na programação do alongamento, na radiografia pré-operatória, observada perda da valgização do colo, e aspecto fragmentado da ossificação do mesmo. Ao invés de proceder direto ao procedimento de alongamento, foi então necessária uma nova osteotomia valgizante, e desta vez optado pela técnica de Wagner, com fios dobrados e cerclagem. A criança foi imobilizada com gesso pelve-podálico.

## DISCUSSÃO

Essa reconstrução complexa do fêmur de crianças com deficiência congênita do fêmur aborda todos os aspectos e alterações da anatomia anormal do fêmur nessa condição. Ela deve ser feita na criança a partir de 18 meses e proporciona a estabilidade adequada para a função do quadril e joelho antes do alongamento<sup>5,7,8</sup>.

A programação e estadiamento do tratamento pode ser feita através dos cálculos de previsão de discrepância final a partir do “multiplicador”, e isso é muito importante para dar a família uma visão geral de como deve ser o tratamento e quais os objetivos de cada fase.

O reposicionamento de partes moles é crucial para tratar as contraturas em flexo anterior e também dos abdutores do quadril, que estão retraídos e contraturados, e serão responsáveis pela perda das correções obtidas, se não abordados. Desta forma, após a cirurgia, o quadril encontra-se estável e o joelho em extensão completa, com ampla amplitude de movimento em flexão<sup>9</sup>.

A consolidação do colo femoral é deficitária em muitas dessas crianças, e pode ocorrer a partir da melhora biomecânica das forças após o posicionamento do colo em valgo. No entanto, muitas vezes essa ossificação pode não ocorrer, e demandar outros procedimentos de valgização, como nesse caso, ou ainda enxertia de osso autógeno, ou indutores de formação óssea. Em nosso exemplo, a valgização inicial foi perdida 9 meses após a retirada da placa, e o

fêmur foi novamente submetido a valgização do colo femoral. Não foi colocado enxerto, cursando com boa evolução.

A hemiepifisiodesse do fêmur distal medial trata de forma menos agressiva o valgo distal lateral e a hipoplasia do côndilo femoral comum nessas afecções com deficiências longitudinais laterais<sup>10</sup>.

O procedimento amplo para a reconstrução do fêmur de crianças com deficiência congênita do fêmur deve objetivar a preparação do mesmo para os procedimentos de alongamento ósseo, para que sejam obtidos os melhores resultados funcionais.

## REFERÊNCIAS

1. Silva WN (editor). Clínica ortopédica da SBOT: avanços em alongamento e reconstrução óssea. Rio de Janeiro: Guanabara Koohan; 2010.
2. Paley D, Bhave A, Herzenberg JE, Bowen JR. Multiplier method for predicting limb-length discrepancy. *J Bone Joint Surg Am*. 2000;82(10):1432-46.
3. Prince DE, Herzenberg JE, Standard SC, Paley D. Lengthening With External Fixation Is Effective in Congenital Femoral Deficiency. *Clin Orthop Relat Res*. 2015;473(10):3261-71.
4. Paley D. Principles of deformity correction. rev. ed. Berlim. Springer Verlag; 2005.
5. Rozbruch SR, Ilizarov S. Limb lengthening and reconstruction surgery. Nova York: Informa Healthcare; 2007.
6. Silva WN, Pinto AFD, Machado JC, Lopes AMM. Anormalidades do joelho no fêmur curto congênito. *Rev Bras Ortop*. 1998; 33:607-10.
7. Saguie S, Paley D, Kacaoglu M, et al. Strategies and results for lengthening reconstruction surgery in congenital femoral deficiency. In: 66<sup>th</sup> AAOS Annual Meeting, fev. 4-8; 1999, Anaheim, CA - USA.
8. Paley D. Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. In: Herring JA, Birch JC, eds. The child with a limb deficiency. Rosemont: AAOS; 1998: 113-32.
9. Paley D, Chiari C, Nogueira MP, Crandall BA, Herzenberg JE. Superhip procedure for reconstruction of the hip in congenital femoral deficiency. In: EPOS abr. 1-4; 2009.
10. Burghardt RD, Herzenberg JE, Standard SC, Paley D. Temporary hemiepiphyseal arrest using a screw and plate device to treat knee and ankle deformities in children: a preliminary report. *J Child Orthop*. 2008 Jun;2(3):187-97.