

Correção de deformidade em varo da tíbia em osteocondromatose múltipla hereditária com fixador externo hexapodal tipo SUV

Eyder Renalde Oliveira Dias¹, Monica Paschoal Nogueira²

RESUMO

A Osteocondromatose Múltipla Hereditária (OMH) ou Exostose Múltipla, é uma doença autossômica dominante rara, que acomete 1 a cada 50.000 indivíduos. Esta doença manifesta-se com osteocondromas, tumores benignos de origem cartilaginosa, que se elevam da superfície externa do osso e são recobertos por uma capa cartilaginosa. A paciente descrita tem o diagnóstico de osteocondromatose múltipla hereditária, com deformidades que necessitaram de intervenção cirúrgica. Neste trabalho apresentaremos o tratamento realizado para correção da deformidade em varo da perna direita com osteotomia proximal da tíbia e utilização de fixador externo Ortho SUV Frame[®] do tipo hexapodal, com correção gradual.

Palavras-chave: exostose; osteocondromatose múltipla hereditária; osteocondroma.

SUMMARY

Hereditary Multiple Osteochondromatosis (HMO) or Multiple Exostosis, is a rare autosomal dominant disease 1 in 50.000 individuals. There are multiples benigns tumors from cartilaginous origin. We describe a patient diagnosed with HMO with deformities that required surgical intervention. This study presents treatment of varus deformity on the right leg corrected by proximal tibia osteotomy and use of hexapodal external fixator Ortho SUV Frame[®] with gradual correction.

Keywords: exostosis; hereditary multiple osteochondromatosis; osteochondroma.

INTRODUÇÃO

A Osteocondromatose Múltipla Hereditária (OMH) ou Exostose Múltipla, é uma doença autossômica dominante rara, ligada a alterações nos genes EXT1 e EXT2, que acomete 1 a cada 50.000 indivíduos¹. Esta doença manifesta-se com surgimento de osteocondromas, tumores benignos de origem cartilaginosa, que se elevam da superfície externa do osso e são recobertos por uma capa cartilaginosa².

A OMH tem distribuição bilateral e frequentemente simétrica, afetando a porção justa epifisária dos ossos, devido ao ativo crescimento nesse local. Os osteocondromas são mais comumente encontrados nos ossos longos, pelve, escápulas, costelas e, mais raramente, na coluna vertebral, patela, ossos do carpo e do tarso³.

Pacientes portadores de OMH podem apresentar baixa estatura, desproporção do tronco e dos membros, e deformidades osteoarticulares, sendo as principais do antebraço, por encurtamento

1. Médico Residente (R4) do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do HSPE do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

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

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

da ulna, desigualdade de comprimento dos membros inferiores e angulação (varo ou valgo) dos joelhos².

A maioria dos casos evolui de forma assintomática e são lesões benignas que não afetam a expectativa de vida, embora ocorra a possibilidade de malignização. O método de imagem de escolha para avaliação diagnóstica do paciente é o raio-x simples⁴. O risco de malignização varia de 3 a 5%⁵.

O tratamento cirúrgico está indicado para paciente que apresentem quadro álgico, compressão de estruturas nobres provocadas pelas lesões, encurtamento ou deformidade dos membros⁶.

A paciente descrita tem o diagnóstico de osteocondromatose múltipla hereditária, com deformidades que necessitam de intervenção cirúrgica.

RELATO DE CASO

Paciente J.A.S, sexo feminino, 10 anos de idade, procura o ambulatório de ortopedia infantil com queixa de deformidade em antebraço esquerdo, sem histórico conhecido de trauma neste membro ou tratamento cirúrgico prévio. Apresentava ainda deformidade em varo dos membros inferiores. Mãe nega intercorrências durante a gestação. Nega comorbidades. Ao realizar radiografias, foi diagnosticada com osteocondromatose múltipla, apresentando deformidade do antebraço esquerdo, com ulna hipoplásica e desvio ulnar do rádio, além de varo de membros inferiores⁷. A paciente apresenta histórico familiar de osteocondromatose (pai).

Feito tratamento anterior (há 7 anos) para correção da deformidade clássica de Bessel-Hagen (tipo IIb de Masada) do antebraço esquerdo (ostecondroma da ulna distal, deformidade do rádio com desvio volar e ulnar). A correção incluiu a ressecção do ostecondroma, alongamento da ulna - fixação externa circular, redução da cabeça do rádio e osteotomia de correção angular do rádio. Correção semelhante à já descrita nessa revista⁸ (Figura 1).

Posteriormente, foi proposta intervenção cirúrgica para correção de deformidade em varo dos membros inferiores. Às radiografias, a paciente apresentava deformidade distal da tibia esquerda e proximal da tibia direita. Na tibia direita foi realizada hemiepifisiodesse proximal lateral com placa em "8" para correção de deformidade em varo de 7 graus (MPTA: 83 graus) e na tibia esquerda, osteotomia metafisária distal, seguida de fixação externa com Ilizarov para correção gradual de 15 graus de varo (Figura 2).

Após 2 meses da realização do procedimento cirúrgico, a deformidade da tibia esquerda foi corrigida, sendo retirado o fixador Ilizarov desta perna 3 meses depois. A hemiepifisiodesse proximal da tibia direita não corrigiu o varo deste lado, mesmo após 3 anos. Foi proposta, então, osteotomia para correção desta deformidade.

A osteotomia da tibia proximal direita foi realizada, e para fixação externa, foi utilizado fixador hexapodal tipo Ortho SUV Frame[®] (Figura 3). Na mesma ocasião foi retirada placa em 8 da tibia proximal direita.

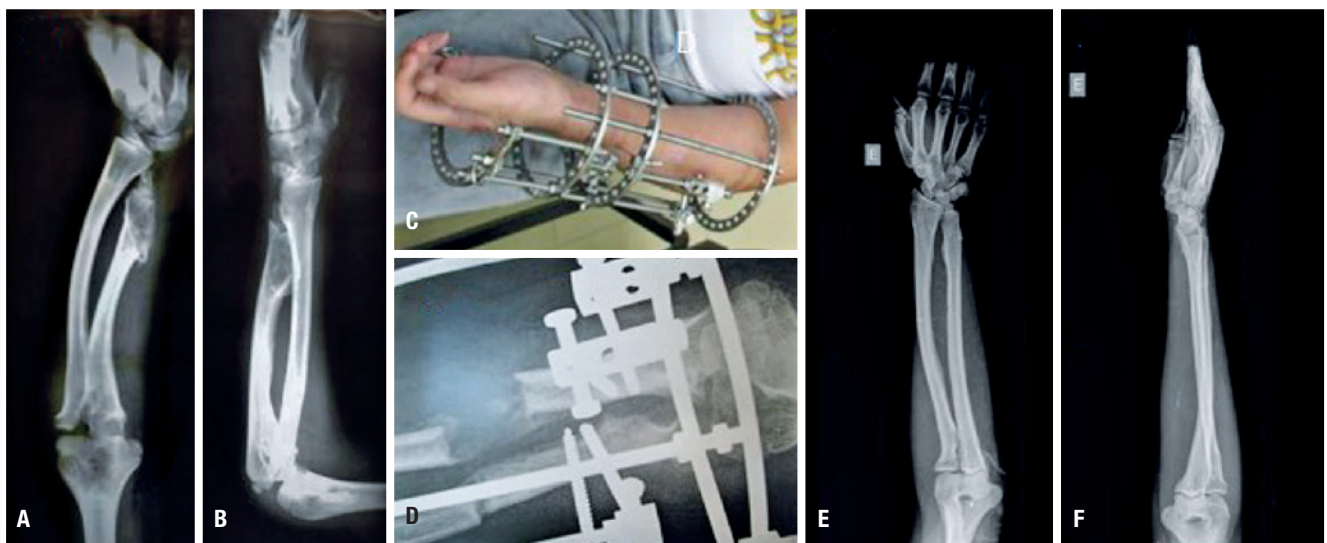


Figura 1. A. Radiografia pré-operatória AP do antebraço esquerdo; B. Radiografia pré-operatória perfil do antebraço esquerdo; C. Fixador externo circular, foto clínica; D. Radiografia mostrando alongamento da ulna e osteotomia do rádio; E. Radiografia AP do antebraço esquerdo pós-operatória (5 anos PO); F. Radiografia perfil do antebraço esquerdo

TÉCNICA CIRÚRGICA

INSTALAÇÃO DE FIXADOR HEXAPODAL E OSTEOTOMIA DA TÍBIA PROXIMAL DIREITA

Em centro cirúrgico, a paciente foi posicionada em decúbito dorsal horizontal. Passado smarsh. Realizada incisão lateral, pela mesma via de cirurgia anterior, procedendo com a retirada da placa lateral em "8" da tibia proximal. Posteriormente foi feita a montagem do fixador externo hexapodal, menos volumoso, apenas com dois anéis, e de controle fácil dos ajustes pela paciente. Fixada tibia à fíbula distal com fio de Kirschner de lateral para medial e posterior para anterior e, através de broca canulada, feita perfuração de medial para lateral (3 corticais) e passado parafuso sólido de grandes fragmentos. Feita incisão sobre a fíbula distal, dissecação por planos e osteotomia com perfurações múltiplas, sob visão direta, completando com osteótomo. Suturadas as incisões e solto torniquete. O fixador hexapodal já montado com dois anéis e seis hastes rosqueadas obliquas foi posicionado na paciente. A tibia proximal foi fixada com um fio de Kirschner e dois pinos de Schanz 6,0mm no primeiro anel e dois pinos de Schanz no segundo anel. Em seguida realizou-se a osteotomia da tibia proximal, através de uma via medial, com uso de perfurações múltiplas e osteótomo, preservando o perióstio, finalizando com sutura da incisão da osteotomia (Figura 4).

As graduações e a posição das hastes foram anotadas e determinadas previamente com intervalo de duas hastes a cada dez furos na configuração tradicional com a numeração iniciando à direita anterior seguindo sentido anti-horário, de 1 a 6 (Figura 5A).

A radiografia é feita com ambos os anéis encostando no chassis do filme, e nessa posição é registrado o número mais longe do chassis em ambos os anéis (Figura 5B).

As informações sobre a deformidade são obtidas da radiografia da paciente após a cirurgia para coincidir com um "avatar" do fixador montado (Figura 5C e D).

O software apresenta ao final a prescrição de quanto manipular as hastes a cada dia, para a correção, nesse caso de 7 graus de varo e 5 graus de rotação externa.

Durante o tratamento, uma ficha foi preenchida a cada retorno, com dados sobre aspectos fisiológicos da paciente (sono, apetite, humor, dor, infecção e uso de antibióticos), aspectos radiológicos (alongamento, angulação, regenerado, consolidação) e fisioterapia (o que foi feito e se houve algum problema). A partir do preenchimento desses dados a cada consulta, foi possível acompanhar a evolução da paciente, permitindo controlar aspectos que pudessem intervir no resultado do tratamento.

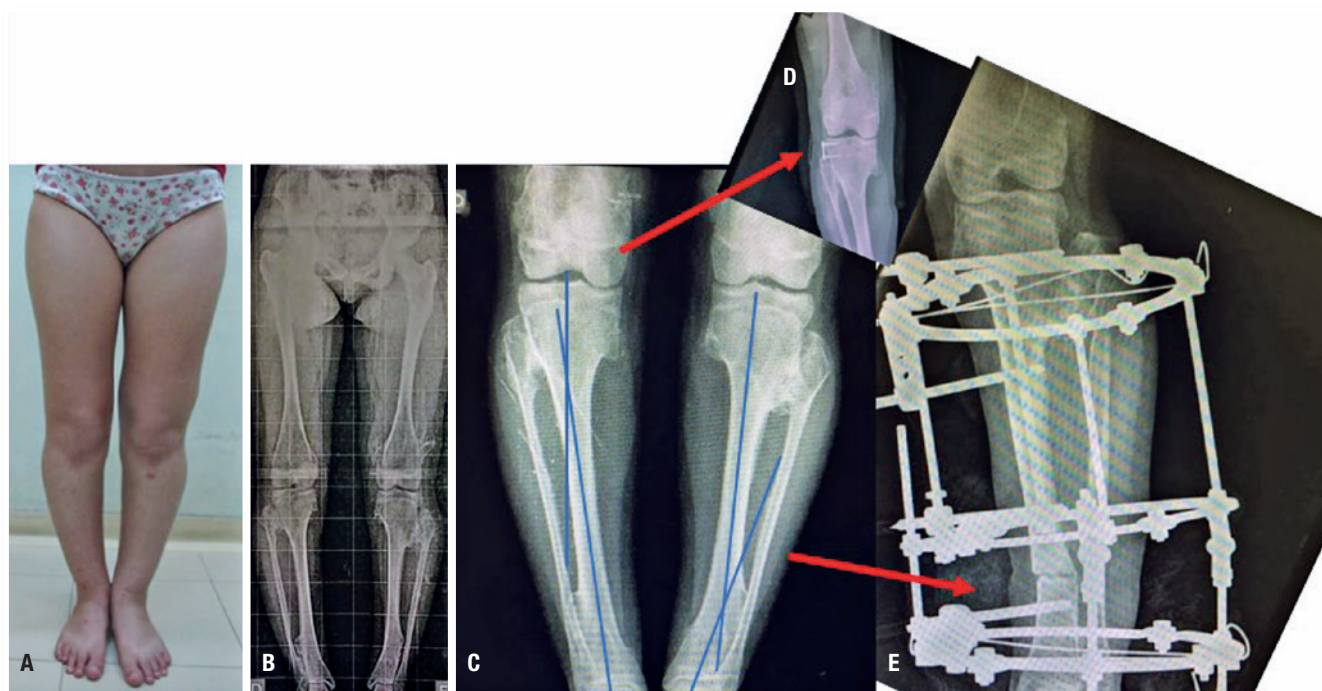


Figura 2. A. Imagem clínica da paciente com genu varo bilateral; B. Radiografia panorâmica dos membros inferiores; C. Radiografia das tíbias mostrando ápice da deformidade (CORA) proximal a d e distal a esquerda; D. Placa em oito a d; E. Fixador externo circular Ilizarov para correção da deformidade da tibia distal a esquerda

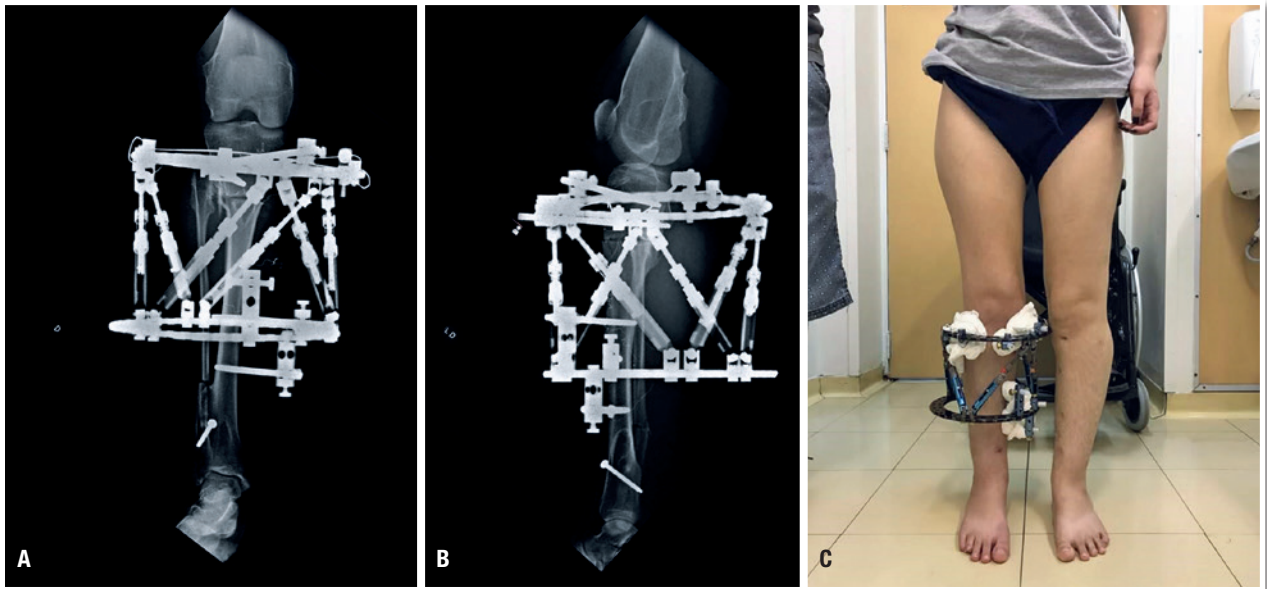


Figura 3. A e B. Radiografia pós-operatória em AP (A) e perfil (B), mostrando a osteotomia metafisária proximal da tibia direita com fixador hexapodal tipo Ortho SUV Frame®. Distalmente, a fíbula fixada a tibia por parafuso sólido; C. Imagem clínica pós-operatória com fixador externo hexapodal

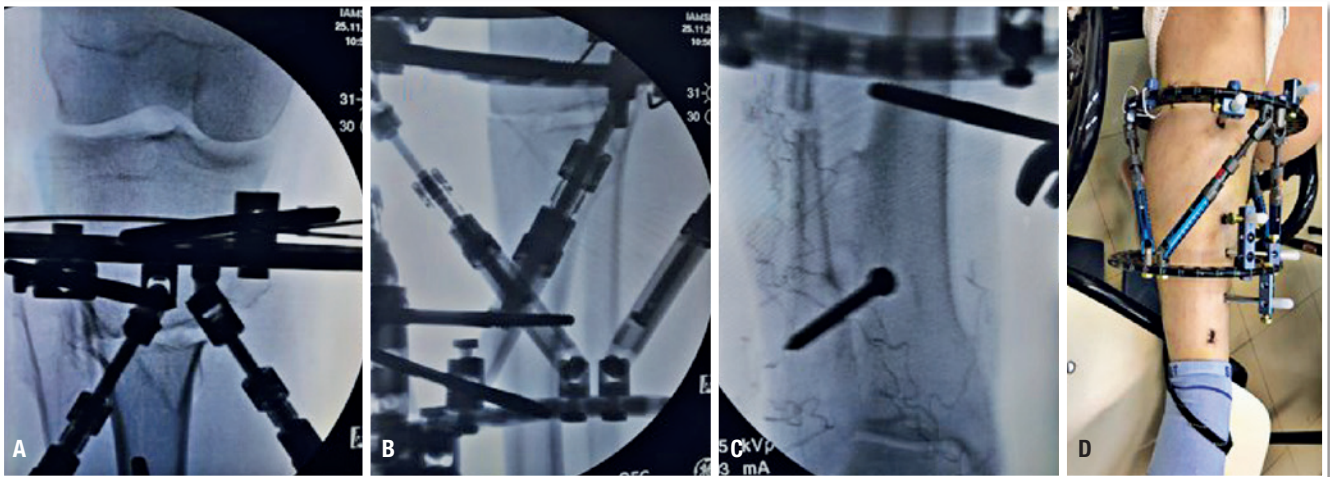


Figura 4. A. Imagem radioscópica intraoperatória, em AP, da osteotomia proximal da tibia; B. Imagem radioscópica intraoperatória, em perfil da osteotomia proximal da tibia; C. Imagem radioscópica intraoperatória, em AP, da fixação distal da fíbula à tibia com parafuso canulado; D. Imagem clínica pós-operatória com fixador externo hexapodal

A paciente permaneceu com o fixador externo por 5 meses e processo foi finalizado com a correção da deformidade proximal da tibia, com angulação medial de 91 graus e eixo mecânico do membro passando próximo ao centro do joelho, além do bom resultado estético e funcional (Figura 6).

DISCUSSÃO

Os osteocondromas estão fisicamente ligados às placas de crescimento e possuem potencial propensão a interferir no crescimento ósseo, causando retardo do crescimento e deformidades de ossos vizinhos, como ocorre entre o rádio e a ulna, assim como pode causar impacto em outros tecidos como músculos, nervos, tendões, pele, além do impacto estéticos⁹.

A paciente em questão apresentou uma manifestação típica da osteocondromatose múltipla familiar, com deformidade importante

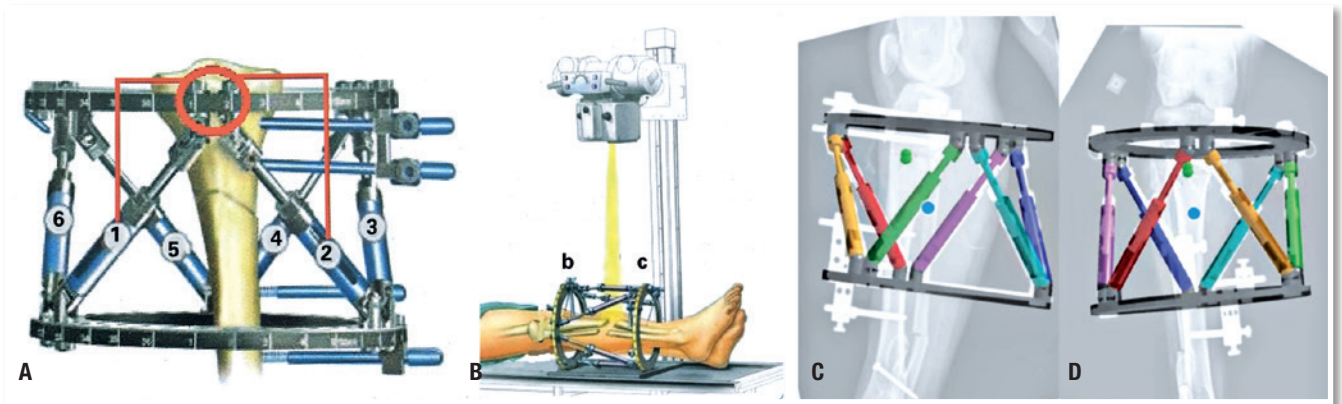


Figura 5. A. Ilustração da posição dos anéis e dos struts na sequência numérica anti-horária; B. Ilustração da técnica da realização do raio X com o fixador hexapodal; C e D. Imagem gerada pelo software a partir das radiografias perfil (C) e AP (D) pós-operatória

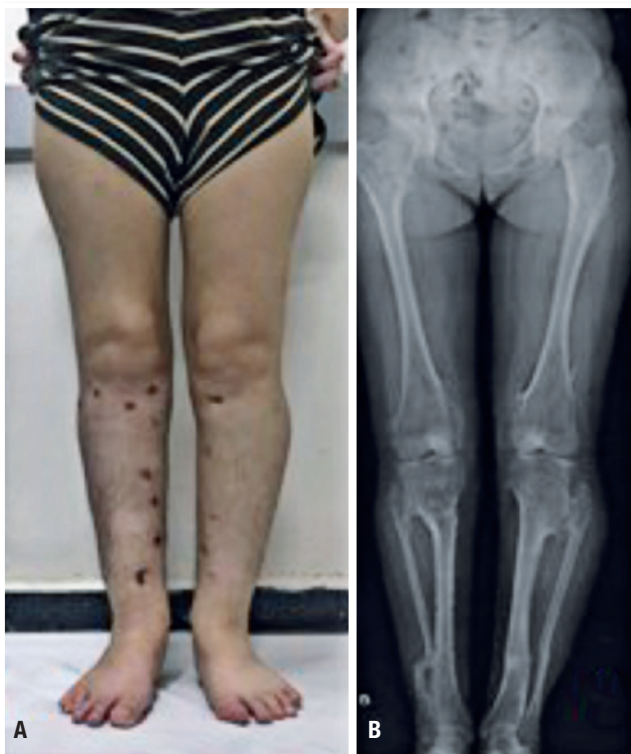


Figura 6. A. Imagem clínica após fim da correção e retirada do fixador hexapodal; B. Radiografia panorâmica de membros inferiores em AP após retirada do fixador hexapodal

do antebraço esquerdo, com desvio ulnar do rádio, causado pela ulna hipoplásica com exostose, gerando uma preocupação estética, o que a levou a procurar por ajuda médica. Além do antebraço, apresentava também deformidade em varo dos membros inferiores.

A causa das deformidades é motivo de discussão, se seriam causadas por uma displasia do desenvolvimento ósseo ou se resultariam de alterações nas placas epifisárias adjacentes, causadas pelo desenvolvimento de osteocondromas¹⁰.

O tratamento cirúrgico da deformidade do antebraço é controverso, pois estudo retrospectivo de 23 pacientes, que foram submetidos à osteotomia e/ou alongamento dos ossos do antebraço, não foi benéfico, além de possível recorrência do encurtamento ulnar dentro de 1,5 anos nos pacientes esqueleticamente imaturos¹¹. Tal recorrência não foi observada na paciente deste caso, que foi submetida ao tratamento cirúrgico com exérese de exostose, osteotomia dos ossos do antebraço e alongamento da ulna aos 10 anos de idade, encontrando-se, após 7 anos, sem sinais de recidiva.

O tratamento cirúrgico de deformidades do antebraço no cenário de exostose múltipla hereditária é controverso, mas pode ser indicado por dor persistente, encurtamento da ulna, perda de movimento, instabilidade da cabeça do rádio e agravamento do aspecto estético¹².

Quanto aos membros inferiores, as deformidades atingem fêmur distal e a tíbia proximal, podendo a prevalência variar de 70 a 98%¹³. A deformidade em valgo do tornozelo acomete cerca de metade dos pacientes com osteocondromatose múltipla, podendo levar a quadros álgicos, limitação de movimento, alteração da marcha, além de osteoartrite precoce¹⁴.

Nos casos de osteoartrite avançada do joelho, a artroplastia total do tem sido o método de escolha para o tratamento, podendo ser associada com osteotomias para correção de deformidades, sem associação com outros métodos de fixação, além de componentes adicionais de revisão, tornando a procedimento ainda mais desafiador, e requer planejamento pré-operatório cuidadoso¹³.

Em crianças em crescimento, a hemiepifisiodese com um grampo ou com parafuso transepifisário são opções de tratamento para

correção do valgo excessivo do tornozelo, e tem como objetivo a prevenção de osteoartrite precoce e a redução de necessidade de cirurgias mais extensas e invasivas em idade um pouco mais avançada. Nas crianças crescidas e adultos, o alongamento da fíbula com osteotomia supra maleolar, com fixação por placa ou fixador externo circular, são opções quando a correção cirúrgica se torna obrigatória¹⁵.

A paciente deste relato de caso apresentou deformidade de membros inferiores com padrão diferente do que está exposto na maioria das literaturas, quando as deformidades ocorrem em valgo. Suas deformidades ocorreram em varo na tíbia proximal direita e metafisária distal esquerda. E seu tratamento foi realizado com osteotomia de tíbia e fíbula, obtendo a correção das deformidades através de fixador externo Ilizarov na tíbia esquerda e fixador externo hexapodal na tíbia direita, sendo possível notar neste, algumas vantagens como a utilização de apenas dois anéis, tornando o fixador menos volumoso, menos pesado, com hastes mais fáceis de serem manipuladas, dando maior conforto ao paciente, com melhor mobilidade das articulações adjacentes, além da maior facilidade de higiene e esteticamente mais aceitáveis.

O tratamento realizado foi finalizado com bom resultado, sem perdas motoras ou sensoriais, e com boa satisfação estética.

REFERÊNCIAS

1. El-Husny AS, et al. Osteocondromatose Múltipla Hereditária: relato de um caso clínico familiar. Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento. Ano 04, Ed. 12, Vol. 07, pp. 24-29. dez.; 2019.
2. Souza AMG, Bispo Júnior RZ. Osteocondroma: Ignorar ou Investigar? Rev Bras Ortop.49(6):555-64; 2014.
3. David A, Dalmina V, Souza V, Jr. CP, Oliveira GK. Exostose múltipla hereditária. Rev Bras Ortop. 30(11/12); 1995.
4. Guerrero TP, Fonseca JEG, Duany LFA. Osteocondromatosis múltipla. Caso clínico. Multimed, Granma, v. 24, n. 3, p. 680-689, jun.; 2020.
5. Alabdullrahman LW, Byerly DW. Osteochondroma. StatPearls [Internet] Treasure Island (FL). 2021 Jan [cited 2021 Aug 15]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544296/>
6. Ruiz Jr. RL et al. Osteocondromatose múltipla hereditária com envolvimento costal. Rev. Col. Bras. Cir., Rio de Janeiro, v. 35, n. 4, p. 277-279, aug; 2008.
7. ArmsDM,StreckerWB,ManskePR,SchoeneckerPL.Management of Forearm Deformity in Multiple Hereditary Osteochondromatosis. [Miscellaneous Article] Journal of Pediatric Orthopaedics. 17(4):450-454, July/August; 1997.
8. Rodrigues FL, Aita MA, Rebolledo DCS, Bernardo RM. Alongamento da ulna associado à reconstrução ligamentar da membrana interóssea na exostose cartilaginosa múltipla. Rev Técnicas em Ortopedia. 2016;16(4):2-7.
9. Pacifici M. Hereditary Multiple Exostoses: New Insights into Pathogenesis, Clinical Complications, and Potential Treatments. Current osteoporosis reports, 15(3), 142-152; 2017.
10. Hameetman L, Bovée JV, Taminiou AH, Kroon HM, Hogendoorn PC. Multiple osteochondromas: clinicopathological and genetic spectrum and suggestions for clinical management. Hereditary cancer in clinical practice, 2(4), 161-173; 2004.
11. Bovée JV. Multiple osteochondromas. Orphanet J Rare Dis 3, 3; 2008.
12. Beutel BG, Klifto CS, Chu A. Timing of forearm deformity correction in a child with multiple hereditary exostosis. American journal of orthopedics (Belle Mead, N.J.), 43(9), 422-425.3; 2014.
13. Grzelecki D, Sznneider J, Marczak D, et al. Total knee arthroplasty with simultaneous tibial shaft osteotomy in patient with multiple hereditary osteochondromas and multiaxial limb deformity - a case report. BMC Musculoskelet Disord 21, 233; 2020.
14. Lee, J., Rathod, C., Park, H., Lee, H., Rhee, I., & Kim, H. Longitudinal Observation of Changes in the Ankle Alignment and Tibiofibular Relationships in Hereditary Multiple Exostoses. Diagnostics (Basel), 10(10), 752; 2020.
15. Oosterbos M, Zwan AL, Woude HJ, Ham S J. Correction of ankle valgus by hemiepiphyodesis using the tension band principle in patients with multiple hereditary exostosis. Journal of children's orthopaedics, 10(3), 267-273; 2016.