

DEFICIÊNCIA FEMORAL FOCAL PROXIMAL(DFFP)

I – GENERALIDADES:

=> Displasias femorais: correspondem á um desenvolvimento insatisfatório do modelo cartilaginoso(impede a ossificação) do fêmur antes da 9ª semana ou mais tarde no período fetal. As anomalias resultantes abrangem desde ausência completa ou parcial do fêmur até modificações como coxa vara, pseudo artrose, deslocamento do quadril, retardo do crescimento femoral. O Fêmur Curto Congênito(FCC) é a forma mais comum de displasia e caracteriza-se por uma hipoplasia simples s/ defeito ósseo. A DFFP é o tipo mais complexo e raro das displasia femorais.

=> A DFFP é uma deficiência congênita caracterizada por aplasia ou hipoplasia da metade proximal do fêmur associada á deformidade em varo. É uma patologia grave que provoca um desequilíbrio na criança podendo chegar até uma verdadeira focomelia.

=> Deformidades associadas são encontradas em 80% dos casos: hemimelia fibular ipsilateral(mais comum - 45%), encurtamento congênito da tíbia, deformidade em flexão do joelho, ausência de ligamentos cruzados, patelas ausentes ou hipoplásicas, altas e deslocadas lateralmente, coalizão tarsal

=> O diagnóstico é feito ao nascimento pelo quadro clínico de coxa curta e alargada com deformidade em rotação lateral e flexo abdução. Pode haver instabilidade antero posterior do joelho devido á agenesia ou anormalidades dos ligamentos cruzados.

=> Etiologia: não é hereditário e a causa é desconhecida, dentre os fatores externos mais relacionados o uso da talidomida na gravidez é o mais comum.

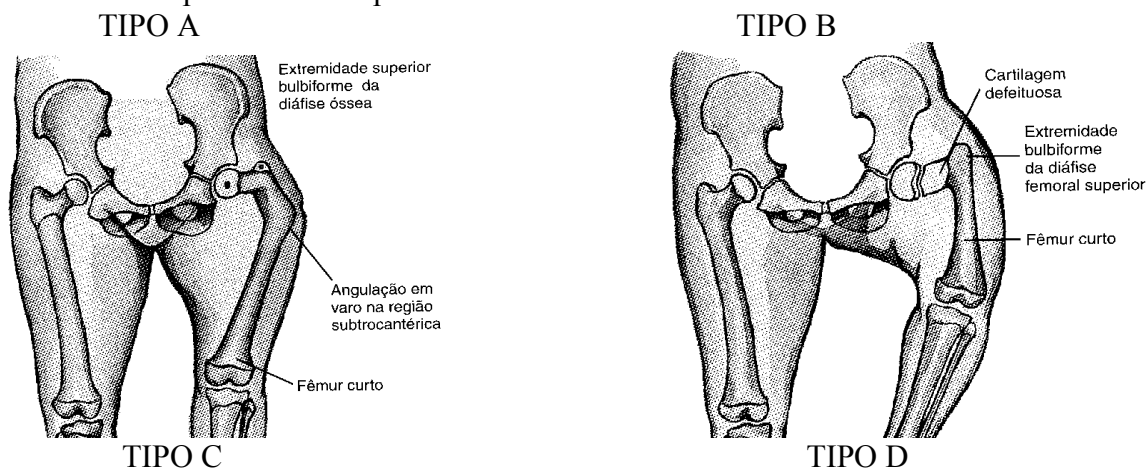
II – CLASSIFICAÇÃO: (Aitken)

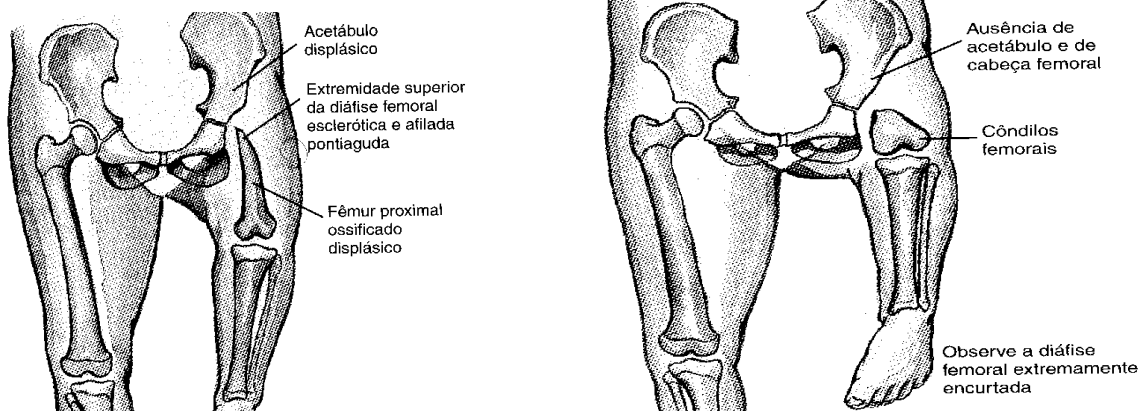
=> Tipo A: fêmur curto com coxa vara, quadris estáveis com redução da cabeça femoral. A cabeça , colo, pequeno e grande trocâter se desenvolve. Deformidade em varo na região subtrocantérica

=> Tipo B: o acetábulo e a cabeça femoral estão presentes, não se desenvolve o colo do fêmur e o grande trocater. O encurtamento da diáfise femoral é grande e não existe conexão cartilaginosa ou óssea entre a diáfise e a cabeça femoral.

=> Tipo C: o acetábulo é displásico e não existe colo, cabeça ou trocateres no fêmur proximal. A extremidade superior da diáfise é espiculada ou ponteaguda. O quadril é instável

=> TipoD: não existe acetábulo, colo, cabeça ou trocater do fêmur proximal. E uma estrutura muito encurtada e espiculada sem epífise





II – TRATAMENTO:

=> Se não houver encurtamento tibial associado a discrepância de comprimento final será de aproximadamente 05 á 06 cm. Nesta condição as alternativas de tratamento são: compensação de calçado, epifisiodese contralateral, alongamento ósseo e encurtamento do membro contralateral. As discrepâncias de até 02 cm são aceitáveis

- Epifisiodese contralateral: pode ser femoral distal e/ou tibial proximal, sendo o momento exato determinado pelos métodos de Green e Anderson e gráficos de Moseley

- Alongamento ósseo: é o procedimento mais adequado na maioria dos casos de Fêmur Curto Congênito. Na DFFP é indicado se a discrepância de comprimentos for de até 20 cm além de alguns fatores predisponentes(pés plantígrados e estabilidade do quadril, joelho e tornozelo).Em alguns casos associações podem ser feitas como alongamento tibial ou epifisiodese contralateral. Enquanto aguarda o momento ideal do procedimento os pacientes são compensados com calçados adequados ou próteses em extensão.

=> Encurtamentos >20cm na época da maturidade(correponde á 50% do fêmur contralateral) opta-se pela protetização, pois o resultado não será satisfatório com o alongamento. Pode utilizar algumas técnicas cirúrgicas com o subsequente uso de aparelhos ortopédicos. Ou existem situações em que não se opera usando-se apenas os aparelho. As alternativas cirúrgicas variam desde osteotomias derrotatórias e valgização, passando por artrodeses do joelho, conversão do pé e tornozelo em articulação ao nível do joelho contralateral, até a amputação do membro

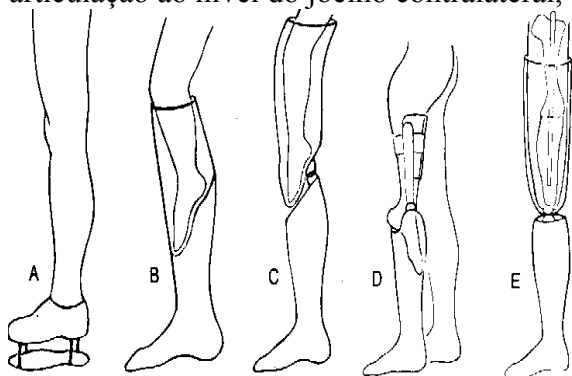


Figura 12.43. Métodos de tratamento para a discrepância provocada pelo fêmur curto congênito. A – Calçado ortopédico. B – Prótese de extensão mantendo o pé. C – Prótese de extensão com articulação do joelho. D – Osteotomia de rotação (Van Ness), com inversão do tornozelo para funcionar como joelho articulado à prótese de extensão. E – Prótese articulada do joelho, após amputação do pé e artrodese do joelho (Syme).

Em resumo deve-se corrigir a deformidade em varo antes da idade da marcha para facilitar a adaptação á órtese.

DEFICIÊNCIA FEMORAL FOCAL PROXIMAL

- bilateral em 15%
- segmento femoral é curto, flexionado, em abdução e rotação externa, com contratura em flexão do quadril e joelho. Parte proximal da coxa está bulbosa e rapidamente se afila até o joelho.
- Comumente associada a deficiência fibular (70 a 80% dos casos) e pé valgo
- 50% de anomalia em outros membros

Classificação

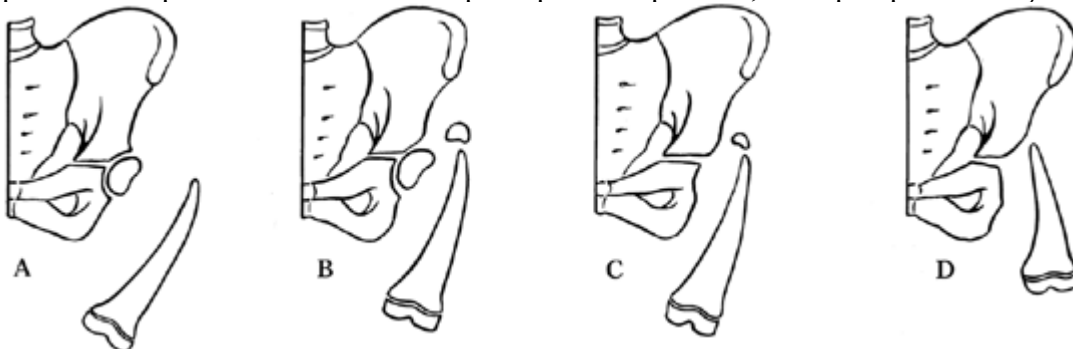
AITKEN

Classe A: fêmur é curto, com sua extremidade proximal no acetábulo ou ligeiramente acima. Diferencia-se com coxa vara congênita pela deformidade ser subtrocantérica.

Classe B: defeito mais extenso ou ausência do fêmur proximal. Cabeça presente mas com ossificação atrasada, parte proximal do fêmur encontra-se acima do acetábulo.

Classe C: cabeça ausente, acetábulo gravemente displásico, diáfise mais curta e toda parte proximal, até os trocânteres, não aparecerá.

Classe D: diáfise extremamente curta, apenas com um tufo de osso irregularmente ossificado proximal à epífise femoral distal. A parte pélvica aplanada, sem qualquer indicação do acetábulo.



GILLESPIE

A: deficiência com fêmur congenitamente curto, com estabilidade do quadril, ausência de contratura significativa do joelho em flexão e pelo pé situado no nível ou abaixo do ponto médio da tibia oposta, são candidatos a alongamento.

B: correspondem aos tipos A, B e C de Aitken

C: corresponde ao tipo D de Aitken

Gillespie recomenda alongamento para o grupo A e prótese para B e C.

Tratamento

- compensar problemas funcionais, sendo o principal encurtamento.

<http://traumatologiaeortopedia.com/>

- Melhor idade para cirurgia é por volta dos 3 anos
- Condições para alongamento: discrepância prevista para a maturidade inferior a 20 cm, com quadril estável e joelho, tornozelo e pé bons.
- Caso não preencha as condições para o alongamento temos as seguintes opções: prótese, artrodese do joelho, amputação do pé, rotacioplastia de van Nes, estabilização do quadril, artrodese iliofemoral, redução da coxa, ou alguns destes combinados.

Fêmur Curto Congênito (Sizinio e LW)

- forma mais comum de displasia femoral que mantém a forma estrutural sendo o fêmur simplesmente curto
- DFFP é a forma mais rara e grave, apresentando grande encurtamento, defeitos ósseos no colo, cabeça, diáfise e acetábulo

Etiologia:

- não hereditária e de causa desconhecida
- modificação do desenvolvimento normal do modelo femoral cartilaginoso antes na nona semana causado por drogas, vírus, radiação, TALIDOMIDA

Epidemiologia:

- fêmur curto é a mais comum com incidência de até 47,25% (Hamanashi) nas displasias femorais
- sexo masculino, lado D, 15% bilateral

Classificação:

-Aitken (DFFP)

A- varo proximal, pseudoartrose que cura, cabeça e acetábulo normais (pseudartrose na reg subtrocat, na coxa vara: colo)

B- fêmur curto e proeminente, persiste a pseudoartrose, cabeça com ossificação lenta

C- diáfise curta e proeminente, cabeça ausente e acetábulo mal formado

D- diáfise curta ou ausente, sem cabeça e acetábulo mal formado

- Hamanashi

I,II → hipoplasia femoral simples

III, IV e V → DFFP

Característica Clínica e Radiográficas:

- DFFP membro curto, com coxa bulbosa, rot externa + abdução + flexão
- instabilidade AP nos joelhos: AGENESIA DOS LIG. CRUZADOS
- HEMIMELIA FIBULAR → associação até em 70%
- FCC às vezes só é notado quando deambula
- RX com encurtamento, retardo de ossificação da cabeça, defeitos ósseos, displasia acetabular

Prognóstico:

- é bom, em geral com <5cm de encurtamento
- proporção do comprimento na infância e na maturidade mantida (bom)

<http://traumatologiaeortopedia.com/>

- fatores agravantes: coxa vara e encurtamento da tibia

Tratamento:

- encurtamentos até 2 cm são aceitáveis

- de 2 a 5cm podem compensar com calçado, epifisiodesse contralateral, ou osteotomia segmentar na maturidade

- método de Green e Anderson e gráfico de Moseley p/ determinar a época da epifisiodesse

- alongamento ósseo se

1. anisomelia <20cm
2. pé plantigrado
3. estabilidade do quadril, tnz e joelho

- enquanto aguarda o alongamento (pode ser realizado em torno de 2, 3 anos ou mais) utilizar ortese não convencional em extensão assim que começar a marcha

- se anisomelia > que 20cm o uso de órtese, amputação (Syme) + protetização, associadas ou não a estabilização do quadril (fusão íleo-femoral) e joelho

- rotacioplastia de Van Nes rotação de 180 do tnz e artrodese do joelho, contra-indicação é deformidade valga e equina grave com um pé deficiente

DEFICIÊNCIA FEMORAL FOCAL PROXIMAL(DFFP)

I – GENERALIDADES:

=> Displasias femorais: correspondem á um desenvolvimento insatisfatório do modelo cartilaginoso(impede a ossificação) do fêmur antes da 9ª semana ou mais tarde no período fetal. As anomalias resultantes abrangem desde ausência completa ou parcial do fêmur até modificações como coxa vara, pseudo artrose, deslocamento do quadril, retardo do crescimento femoral. O Fêmur Curto Congênito(FCC) é a forma mais comum de displasia e caracteriza-se por uma hipoplasia simples s/ defeito ósseo. A DFFP é o tipo mais complexo e raro das displasia femorais.

=> A DFFP é uma deficiência congênita caracterizada por aplasia ou hipoplasia da metade proximal do fêmur associada á deformidade em varo. É uma patologia grave que provoca um desequilíbrio na criança podendo chegar até uma verdadeira focomelia.

=> Deformidades associadas são encontradas em 80% dos casos: hemimelia fibular ipsilateral(mais comum - 45%), encurtamento congênito da tibia, deformidade em flexão do joelho, ausência de ligamentos cruzados, patelas ausentes ou hipoplásicas, altas e deslocadas lateralmente, coalizão tarsal

=> O diagnóstico é feito ao nascimento pelo quadro clínico de coxa curta e alargada com deformidade em rotação lateral e flexo abdução. Pode haver instabilidade antero posterior do joelho devido á agenesia ou anormalidades dos ligamentos cruzados.

=> Etiologia: não é hereditário e a causa é desconhecida, dentre os fatores externos mais relacionados o uso da talidomida na gravidez é o mais comum.

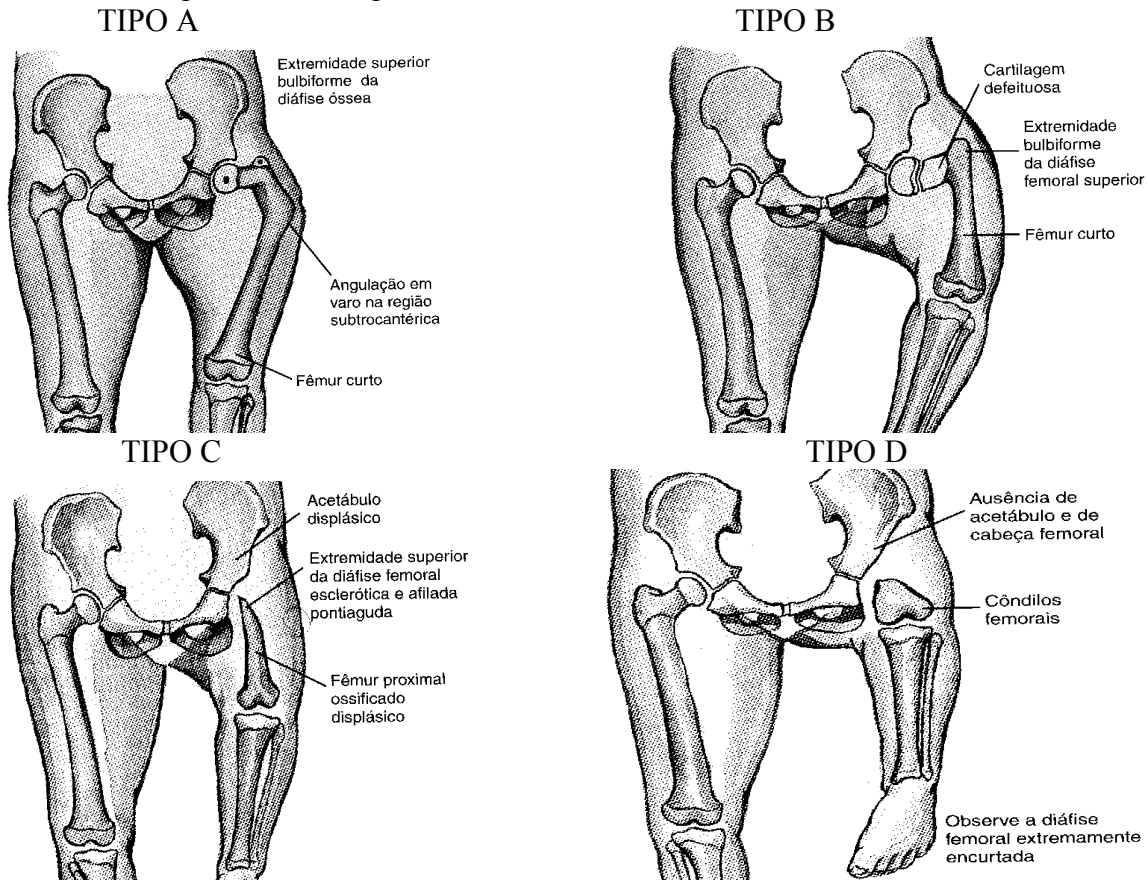
II – CLASSIFICAÇÃO: (Aitken)

=> Tipo A: fêmur curto com coxa vara, quadris estáveis com redução da cabeça femoral. A cabeça , colo, pequeno e grande trocânter se desenvolve. Deformidade em varo na região subtrocantérica

=> Tipo B: o acetábulo e a cabeça femoral estão presentes, não se desenvolve o colo do fêmur e o grande trocânter. O encurtamento da diáfise femoral é grande e não existe conexão cartilaginosa ou óssea entre a diáfise e a cabeça femoral.

=> Tipo C: o acetábulo é displásico e não existe colo, cabeça ou trocanteres no fêmur proximal. A extremidade superior da diáfise é espiculada ou pontiaguda. O quadril é instável

=> Tipo D: não existe acetábulo, colo, cabeça ou trocanter do fêmur proximal. É uma estrutura muito encurtada e espiculada sem epífise



II – TRATAMENTO:

=> Se não houver encurtamento tibial associado a discrepância de comprimento final será de aproximadamente 05 á 06 cm. Nesta condição as alternativas de tratamento são: compensação de calçado, epifisiodesse contralateral, alongamento ósseo e encurtamento do membro contralateral. As discrepâncias de até 02 cm são aceitáveis

- Epifisiodesse contralateral: pode ser femoral distal e/ou tibial proximal, sendo o momento exato determinado pelos métodos de Green e Anderson e gráficos de Moseley

- Alongamento ósseo: é o procedimento mais adequado na maioria dos casos de Fêmur Curto Congênito. Na DFFP é indicado se a discrepância de comprimentos for de até 20 cm além de alguns fatores predisponentes(pés plantígrados e estabilidade do quadril, joelho e tornozelo).Em alguns casos associações podem ser feitas como alongamento tibial ou epifisodese contralateral. Enquanto aguarda o momento ideal do procedimento os pacientes são compensados com calçados adequados ou próteses em extensão.

=> Encurtamentos >20cm na época da maturidade(correponde á 50% do fêmur contralateral) opta-se pela protetização, pois o resultado não será satisfatório com o alongamento. Pode utilizar algumas técnicas cirúrgicas com o subsequente uso de aparelhos ortopédicos. Ou existem situações em que não se opera usando-se apenas os aparelho. As alternativas cirúrgicas variam desde osteotomias derrotatórias e valgização, passando por artrodeses do joelho, conversão do pé e tornozelo em articulação ao nível do joelho contralateral, até a amputação do membro

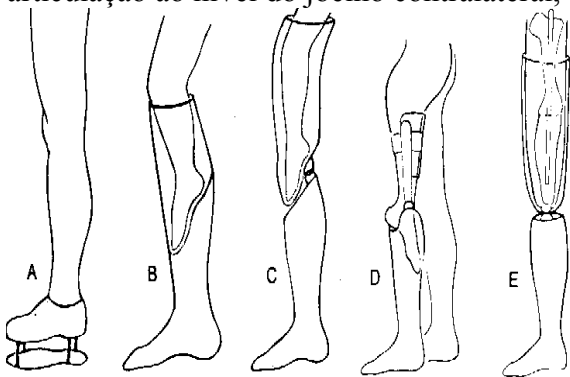


Figura 12.43. Métodos de tratamento para a discrepância provocada pelo fêmur curto congênito. A - Calçado ortopédico. B - Prótese de extensão mantendo o pé. C - Prótese de extensão com articulação do joelho. D - Osteotomia de rotação (Van Ness), com inversão do tornozelo para funcionar como joelho articulado à prótese de extensão. E - Prótese articulada do joelho, após amputação do pé e artrodese do joelho (Syme).

Em resumo deve-se corrigir a deformidade em varo antes da idade da marcha para facilitar a adaptação á órtese.

COXA VARA DO DESENVOLVIMENTO

I - CONCEITO:

Redução anormal do â cervico diafisário secundário á um defeito na ossificação encondral da porção medial do colo femoral(presença de tecido fibroso ou fibrocartilaginoso anormal). Devido ao tracionamento da musculatura e o peso corporal o colo defeituoso deforma em varus progressivo com a fise femoral superior se alterando de horizontal p/ vertical.

No quadril normal o â cervico diafisário médio é 150° ao nascimento, 145° aos 03 anos, 140° aos 06 anos, 135° aos 10 anos e 120° no adulto.

Doença rara de etiologia desconhecida sendo mais freqüente o acometimento unilateral . Não há predileção por sexo ou raça. Também conhecida como Pseudo artrose congênita do colo femoral

II - QUADRO CLÍNICO:

- Marcha de trendelenbug bilateral(bamboleante) , nos casos de acometimento bilateral
- Claudicação indolor / - Encurtamento do fêmur(proporcional ao grau de varismo)
- Lordose lombar acentuada / - Assimetria de pregas cutâneas da coxa e região poplítea
- Limitação da abdução e rotação medial do fêmur

III - RADIOLOGIA:

O Rx em AP de bacia deve ser tirado com quadris em rotação neutra, pois em rotação lateral o â cervico diafisário aumenta. A área defeituosa de ossificação na porção medial do colo femoral apresenta um aspecto de “V” invertido(triângulo de Fairbank)

Determinação do â epifisário de Hilgenreiner(HE):

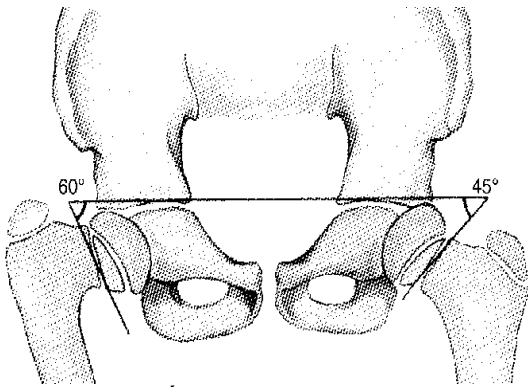


Figura 3-35. O ângulo epifisário de Hilgenreiner (HE) é o ângulo formado pela linha Y de Hilgenreiner e uma linha desenhada através do defeito do sítio metafisário no colo do fêmur. Quando maior que 60 graus, a deformidade da coxa vara aumenta; quando o ângulo se situa entre 40 e 45 graus, a coxa vara regride com o crescimento; e quando o ângulo fica entre 45 e 60 graus, a deformidade poderá aumentar ou permanecer estacionária.

IV – DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Atraso do crescimento ou bloqueio da epífise femoral capital secundário á : Doença de Legg Calvé Perthes, complicação de LCQ e piodartrite de quadril, epifisiólise.
- Consolidação viciosa de fratura do colo femural
- Dipsias ósseas como Espondiloepifisária e Doença de Morquio
- Fêmur curto congênito com coxa vara, raquitismo, osteogênese imperfecta, Doença de Paget

V – TRATAMENTO:

=> O tratamento conservador é ineficaz e os pais devem ser orientados quanto ao aspecto progressivo da deformidade (pode chegar á pseudoartrose do colo femural c/ a cronicidade)

=> A cirurgia é recomendada assim que a criança começar á andar (18 á 24 meses de idade) e com â HE > 60°, â cervico diafisário < 90° á 100° (com diminuição progressiva e marcha de trendelenburg. As osteotomias podem ser intertrocantéricas (consolida mais facilmente pois é osso esponjoso) e subtrocantéricas. A mais utilizada é a osteotomia valgizante intertrocantérica (Pauwel), horizontalizando a fise e abaixando o grande trocanter (a correção deve atingir um â de Hilgenreiner < 35° e cervicodiafisário entre 150 á 165°). Consequentemente diminuirá as forças de cisalhamento no colo favorecendo a ossificação. Em algumas situações é necessário o encurtamento femoral objetivando diminuir a pressão excessiva na cabeça femoral que a osteotomia valgizante promove.