

CORREÇÃO DO FLEXO DE JOELHO EM ATROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA COM FIXADOR EXTERNO DE ILIZAROV: RELATO DE CASO

KNEE FLEXO CORRECTION IN CONGENITAL MULTIPLE ARTHROGRYPOSIS WITH ILIZAROV DEVICE: CASE REPORT

CLÁUDIA REGINA G. CARDOSO, FELIPE DE MOURA BRAGA, ROBERTO MEDEIROS DE SOUSA, FREDERICO BARRA DE MORAES, PEDRO FELISBINO JÚNIOR, CARLOS EDUARDO CABRAL FRAGA

RESUMO

O relato de caso neste trabalho diz respeito a uma síndrome complexa, etiológicamente pouco conhecida e nomeada de artrogripose múltipla congênita que é caracterizada por múltiplas contraturas articulares, presentes ao nascimento podendo ainda, comparecer isoladamente ou agregadas a outras anomalias congênicas. O mecanismo básico das contraturas articulares é a acinesia fetal. O tratamento pode ser ou não cirúrgico e reabilitativo necessitando do auxílio de uma equipe multidisciplinar. Neste relato vamos discorrer o tratamento de deformidade em flexão do joelho com fixador externo tipo Ilizarov.

DESCRIPTORIOS: SÍNDROME COMPLEXA. ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA. CONTRATURAS ARTICULARES. ANOMALIAS CONGÊNITAS.

ABSTRACT

The case report in this work concerns a complex syndrome, etiologically little known and named congenital multiple arthrogryposis that is characterized by multiple joint contractures, present at birth and may appear alone or in addition to other congenital anomalies. The basic mechanism of joint contractures is fetal akinesia. The treatment may or may not be surgical and rehabilitative, requiring the assistance of a multidisciplinary team. In this report we will discuss the treatment of deformity in flexion of the knee with Ilizarov sternum fixator.

KEYWORDS: COMPLEX SYNDROME. CONGENITAL MULTIPLE ARTHROGRYPOSIS. ARTICULAR CONTRACTURES. CONGENITAL ANOMALIES.

INTRODUÇÃO

A Artrogripose Múltipla Congênita é uma síndrome clínica rara que ocorre em 1 a cada 3 mil nascidos vivos, distinta por contratura persistente ao nível das articulações, aparece sempre no nascimento, não progressiva e consiste normalmente em múltiplas e simétricas, inexistindo déficit intelectual. Sheldon, em 1932, sugeriu o termo amiotrofia, em função do comprometimento muscular envolvido.

Fisher e colaboradores (1970) definiram que para o diagnóstico de AMC são necessários o comprometimento de pelo menos duas articulações em duas áreas diferentes do corpo; presença de membros de aspecto fusiforme; ausência e/ou distribuição anormal de pregas cutâneas; deformidades angulares dos membros; pterígio cutâneo;

alteração do sistema nervoso central sem evidência de doença neurológica progressiva.

O tratamento é multidisciplinar, visando a qualidade de vida do paciente. O tratamento ortopédico visa a correção das deformidades e ganho de amplitude de movimentos das articulações, associado a cirurgia ou não, com posterior fisioterapia e uso de órteses para manutenção das correções obtidas, devido ao alto índice de recidivas.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, com 06 anos de idade, apresentando desde o nascimento deformidades nos membros superiores e inferiores diagnosticada com artrogripose múltipla congênita na forma amiotrófica com um mês de vida.

As deformidades estão em extensão de cotovelo e flexão de punhos, dedos e joelhos, além de coxa vara à direita e pé equinovaro aducto rígido. A deformidade do pé foi corrigida cirurgicamente aos 3 anos de idade (Figura 1).

Submetida a cirurgia para correção da flexão do joelho seguida de uso de fixador externo com aparelho Ilizarov bilateral, gesso bilateral do tipo membro inferior completo e uso de órtese e reabilitação fisioterápica (Figuras 1, 2, 3 e 4).

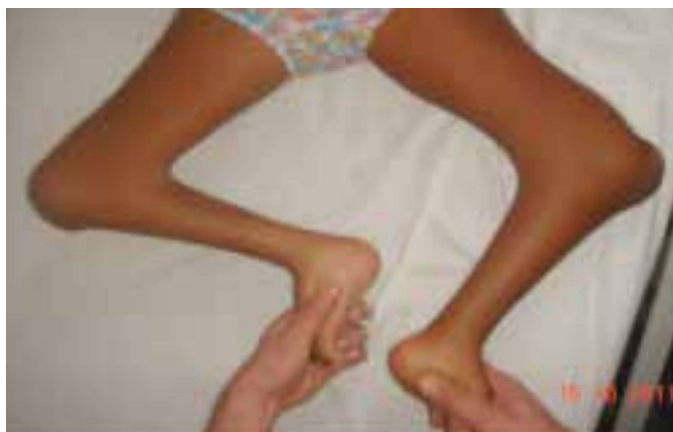


Figura 1 - Deformidade em flexão dos joelhos na artrogripose múltipla congênita

A montagem de fixador externo com aparelho Ilizarov bilateral foi feita no mesmo ato cirúrgico, composto com duas charneiras e dois motores em cada membro, orientado como ritmo de correção de uma volta em cada motor duas vezes ao dia. (Figura 2).

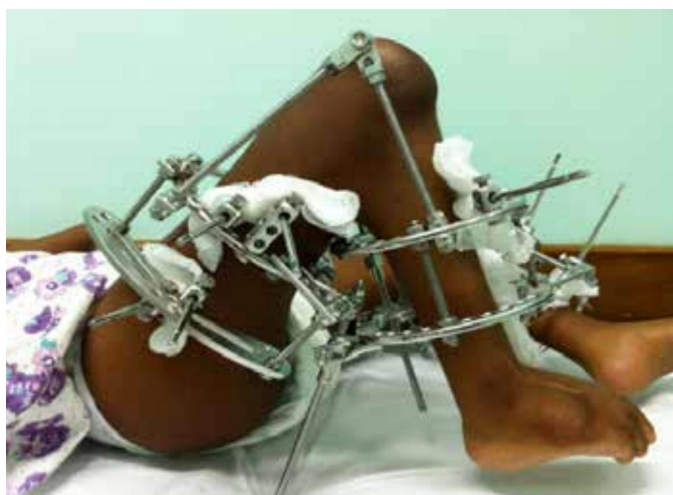


Figura 2 - Fixador externo dinâmico do tipo Ilizarov, montado para correção do flexo do joelho

Decorridos cinco meses, foi removido o fixador externo fazendo o uso de anestesia. A Figura 3 apresenta a paciente com gesso bilateral do tipo membro inferior completo para manter a correção do flexo do joelho.



Figura 3 - Gesso bilateral em membro inferior para correção do flexo do joelho

Após uso do gesso pelo período de um mês iniciou o uso de órtese paralelo à reabilitação fisioterápica (Figura 4).



Figura 4 - Órtese bilateral em membro inferior para manutenção da correção do flexo do joelho

DISCUSSÃO

Conner (1970); Hughes (1935) e Samervaille (1960) afirmam que não há definição quanto à hereditariedade, as deformidades são frutos de alterações neurogênicas, miopáticas, a displasia esquelética.

Segundo Hall (1996), a patogênese exata da maioria dos casos do Artrogripose não é conhecido, mas todos envolvem diminuição do movimento fetal, isto é, acinesia fetal. Os mecanismos sugeridos para a diminuição o movimento fetal inclui:

⁽¹⁾ Anormalidades de estrutura nervosa ou função, incluindo a central e sistemas nervosos periféricos, ⁽²⁾ anormalidades da estrutura muscular ou função, ⁽³⁾ anormalidades do tecido conjuntivo, ⁽⁴⁾ Limitação do espaço ou movimento dentro do útero, ⁽⁵⁾ Comprometimento vascular intra-uterino, e ⁽⁶⁾ doenças maternas, como diabetes, esclerose múltipla, miastenia grave, entre outras. Uma vez diminuído o movimento fetal surgem as contraturas articulares ao nascimento. Quanto mais tempo diminuir o movimento fetal, mais grave é a limitação do movimento.

A classificação da AMC segundo Hall (1998 apud Staheli, 1998), são divididos em três tipos: contraturas articulares congênitas com envolvimento primário dos membros; contraturas articulares congênitas múltiplas com envolvimento de outras partes; contraturas articulares congênitas associadas a disfunção do sistema nervoso central.

Os joelhos são acometidos entre 40% a 80% dos casos dos pacientes com AMC, com contraturas em flexão na maioria das vezes. O objetivo é corrigir para valores inferiores a 20° de flexão.

A deformidade em flexão do joelho de 30° a 40° permite que a correção possa ser tanto cirúrgica como não cirúrgica. O grande obstáculo atualmente é a terapêutica da deformidade do joelho em flexão acima de 40°. As deformidades maiores quase sempre são seguidas de subluxação posterior da tíbia impedindo o apoio e à marcha acarretando em graves sequelas.

O método de aplicação de fixador externo (Ilizarov) surgiu como um conforto no tratamento desses pacientes e para os ortopedistas que se viam incapacitados diante da doença (BRACKETT e OSGOOD, 1971; TACHDJIAN, 1976). Antes do uso do fixador externo como tratamento, grande parte destes pacientes que apresentavam contraturas severas optavam por desarticulação do joelho e protetização.

Conforme mostrado na literatura médica e em experiência do serviço, a técnica de Ilizarov é um método simples, seguro e eficaz para correção de deformidades em flexão do joelho em pacientes portadores de artrogripose múltipla congênita.

BIBLIOGRAFIA

1. Bennett GE. Preliminary report of lengthening of the quadriceps tendon. *J Orthop Surg*, 1990. 1: 530.
2. Bongiovanni JC, Palazzo Neto E, Boatto H, Amorim R. Tratamento da deformidade em flexão do joelho pelo método de Ilizarov. *RBO*, 1997. 32-8.
3. Brackett EG, Osgood RB. The popliteal incision for the removal of "joint mice" in the posterior capsule of the knee joint. *Bonton Med Surg J*, 1971. 165: 975.
4. Brunner R, Heifti F, Tgetgel JD. Arthrogryptic joint contracture at the knee and the foot: correction with a circular frame. *J Pediatr Orthop B*. 1997; 6(3): 192-7.
5. Conner AN. The treatment of flexion contractures of the knee in poliomyelitis. *J Bone Joint Surg [Br]*, 1970. 52: 138.
6. Goldberg MJ. The dysmorf child: an orthopedic perspective. New York: Raven, 1987: 72-80.
7. Hadjistamoff B. Operative Method for Correction of Heavy Flexional Ankylosis of The Knee Joint With No Loss Of Bone. *Acta Orthop Scand* 1960. 29: 247.
8. Hall JC. Arthrogryposis associated with unsuccessful attempts at termination of pregnancy. *Am. J. Med. Genet.*, New York, 1996. 63.
9. Harandi BA, Zahir A. Severe Hypertension Following Correction of Flexion Contracture of The Knee: A Report of Two Cases. *J Bone Joint Surg [Am]*, 1974. 56: 1733.
10. Hesketh KT. Experiences with the Thompson quadricepsplasty. *J Bone Joint Surg [Br]*, 1963. 45: 491.
11. Hughes RE. Knee flexion deformity following poliomyelitis: its correction by operative procedures. *J Bone Joint Surg*, 1935. 17: 627.
12. Nicoll EA. Quadricepsplasty. *J Bone Joint Surg [Br]*, 1963. 45: 483.
13. Gin SH, Chen JW, Zheng XJ, Jiao SF. Ilizarov technique for correcting flexion deformity of the knee of arthrogryposis multiplex congenital. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*. 2004; 42 (16): 993-6.

14. Samerville EW. Flexion contracture of the knee. *J Bone Joint Surg [Br]*, 1960. 42: 730.
15. Shevtsov VI. Osteossíntese transóssea pelo método do Centro de Reabilitação Ortopédica do Acadêmico Gavriil Abramovich Ilizarov, in *Defeitos ósseos de membros inferiores*, 1996. 287-301.
16. Tachdjian M. Deformidad de la rodilla en flexion, in *Ortopedia pediátrica*, 1976. Vol. 2, 961-2.