

Diagnóstico e tratamento da sinostose radioulnar proximal bilateral: relato de caso

Diagnosis and treatment of bilateral proximal radioulnar synostosis: case report

DOI:10.34117/bjdv8n10-232

Recebimento dos originais: 19/09/2022

Aceitação para publicação: 18/10/2022

Jose Robson Gomes Diniz

Graduado em Medicina

Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP)

Endereço: Rua dos Coelhos, 300, Boa Vista, Recife - PE, CEP: 50070-902

E-mail: robsondiniz_med@hotmail.com

André Chaves de Miranda Campos

Graduado em Medicina

Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP)

Endereço: Rua dos Coelhos, 300, Boa Vista, Recife - PE, CEP: 50070-902

E-mail: andrecampos186@gmail.com

Rafael Azevedo Teixeira Caldas

Graduado em Medicina

Instituição: Hospital Metropolitano Sul Dom Hélder Câmara

Endereço: BR 101, km 28, Cabo Santo Agostinho – PE, CEP: 54580-812

E-mail: rafaelazevedocaldas@gmail.com

Victor Hugo Nunes Soares Costa

Graduado em Medicina

Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP)

Endereço: Rua dos Coelhos, 300, Boa Vista, Recife - PE, CEP: 50070-902

E-mail: victor.hnscosta@gmail.com

Thiago Danillo Rodrigues de Almeida

Mestrado em Educação

Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP)

Endereço: Rua dos Coelhos, 300, Boa Vista, Recife - PE, CEP: 50070-902

E-mail: thiagodanillo@msn.com

RESUMO

O autor discorre um caso de uma criança do sexo masculino portadora de sinostose radioulnar proximal bilateral. Foi realizada revisão da literatura e são comentados mecanismos de diagnóstico e possibilidades de tratamento da patologia.

Palavras-chave: congênito, radioulnar, sinostose, proximal.

ABSTRACT

The author reports a case of a male child with bilateral proximal radioulnar synostosis. A review of the literature was carried out and the mechanisms of diagnosis and possibilities of treatment of the pathology are commented.

Keywords: congenital, radioulnar, synostosis, proximal.

1 INTRODUÇÃO

A sinostose radioulnar proximal é uma malformação esquelética congênita rara¹ com cerca de 350 casos identificados em todo o mundo², que pode ser extremamente incapacitante, principalmente quando ocorre bilateralmente ou se houver hiperpronação grave¹. Sinostose radioulnar proximal é bilateral em 50% dos casos e pode não ser reconhecida até a adolescência³.

É uma doença dominante ligada ao X com padrão de herança paterna, e a malformação geralmente envolve ambos os cotovelos⁴. A má formação provoca falha na segmentação do rádio e ulna adjacentes⁵. Durante o desenvolvimento embriológico, o broto do membro superior surge da parede não segmentada do corpo em 25-28 dias. O cotovelo se desenvolve aos 34 dias; e o úmero e a ulna se desenvolvem aos 37 dias. Os análogos cartilagosos do úmero, ulnar, são conectados antes da segmentação. Portanto, por um curto período, o rádio e a ulna compartilham um pericôndrio comum. Qualquer insulto neste momento pode levar a uma falha de segmentação. A duração e a gravidade do insulto determinarão o grau de sinostose subsequente⁶. A sinostose radioulnar afeta os movimentos de supinação e pronação da articulação do cotovelo, o que pode levar a incapacidade funcional significativa nos pacientes⁵.

Ressalta-se a necessidade do tratamento adequado para não comprometer as atividades da vida de um paciente já adaptado à deformidade, evitando piorar a função de um membro já alterado. Neste contexto, relata-se aqui um caso de um paciente sem histórico familiar de malformações, diagnosticado com sinostose radioulnar proximal bilateral que está em tratamento de forma conservadora em nosso hospital. Este relato de caso é apresentado com o consentimento dos pais do paciente.

2 RELATO DO CASO

Trata-se de uma criança do sexo masculino, 2 anos de idade, apresentando deformidade bilateral com restrições leves de movimento em membros superiores. Filho de pais saudáveis e não consanguíneos. A gravidez evoluiu sem intercorrências, com

consultas regulares de pré-natal e exames laboratoriais e de ecografia tido como normais. Nascido por parto cesáreo, a termo, ocorrido no município de Serra Talhada - PE. Não apresenta histórico familiar de deformidades em membros superiores.

Aos 04 meses de idade os pais perceberam que a criança não conseguia girar a mão de forma correta, procurando atendimento médico ao completar 6 meses de idade. o exame físico mostrou uma deformidade de ambos os antebraços com amplitude de supinação restrita a 30°, na qual foi encaminhada para serviço especializado de ortopedia pediátrica, quando a criança completou 1 ano e 11 exames.

Foram feitas radiografias em AP e perfil de ambos os antebraços. As imagens da radiografia evidenciaram uma limitação de pronosupinação bilateral em ambos os antebraços, onde foi constatado a Sinostose Radioulnar proximal bilateral, conforme figura 1 e 2.

Fig. 01 e 02: Radiografias de ambos os antebraços, demonstrando sinostoses radioulnares congênitas proximais bilaterais



Ressalta-se que as limitações funcionais e grau de deformidade devem ser considerados para determinar o tipo de tratamento. Quando a doença é leve, a terapia conservadora por meio de fisioterapia, terapia ocupacional, modificação da atividade e ambiente de trabalho ergonômico são benéficas⁷. Neste caso destaca a necessidade de monitorar cuidadosamente o paciente em longo prazo. O paciente segue em tratamento conservador com fisioterapia onde evoluiu para supinação no antebraço direito de 80°, conforme (figura 3) e no esquerdo de 45°, conforme (figura 4). A mãe do paciente foi orientada quanto à anomalia e a necessidade de retornar caso não houvesse melhora.

Fig. 03- Supinação do antebraço direito de 80°



Fig. 04- Supinação do antebraço esquerdo 45°



3 DISCUSSÃO

A sinostose radioulnar proximal congênita é uma malformação rara do desenvolvimento ósseo caracterizada pela fusão do rádio e ulna proximais. Essa malformação geralmente ocorre bilateralmente e é diagnosticada antes dos 5 anos de idade. Alguns estudos indicaram que a taxa de incidência é maior no sexo masculino, mas um estudo recente não encontrou diferença significativa entre homens e mulheres. Embora a etiologia exata permaneça incerta, a sinostose radioulnar proximal congênita tem sido associada a uma anormalidade do membro distal no cromossomo X. No entanto, vários fatores exógenos também podem desempenhar um papel⁴.

O diagnóstico e a classificação clínica da sinostose radioulnar proximal congênita geralmente se baseiam na disfunção da rotação do antebraço e anormalidades nos exames de imagem, especificamente raios-X e TC 3D⁴.

O tratamento da sinostose radioulnar congênita é amplamente debatido, podendo se apresentar como uma anomalia isolada que pode ser facilmente ignorada. Existe comprovações de o tratamento seguir conservadoramente com fisioterapia se não houver comprometimento funcional. No entanto, com menos de 60 graus de comprometimento na pronação, pode haver comprometimento significativo, que pode exigir correção cirúrgica⁸.

Porém, embora tenha sido relatado na literatura que a cirurgia é essencial para melhorar a qualidade de vida, não há diretrizes específicas disponíveis para ajudar o cirurgião a decidir entre as opções de tratamento não cirúrgico e cirúrgico, uma vez que a situação de cada paciente é diferente. Como resultado, as considerações cirúrgicas devem ser baseadas no comprometimento funcional, além de uma deformidade de pronação significativa⁹.

Uma abordagem cirúrgica comumente aceita para o tratamento é a osteotomia rotacional. Esse procedimento move o antebraço da hiperpronação para uma posição mais funcional, o que reduz os limites de pronação e facilita a realização das atividades diárias do paciente com auxílio das articulações do ombro e punho. Existem vários tipos de osteotomia, incluindo uma única osteotomia da diáfise radial, uma osteotomia rotacional da ulna e rádio e uma osteotomia rotacional no local da sinostose⁹.

Existem muitos tipos de osteotomia e métodos de fixação, incluindo osteotomia rotacional no local da sinostose com fixação com fio K, osteotomia rotacional de dois níveis em um ou dois estágios da ulna e do rádio fixados com gesso, osteotomia rotacional de dois níveis em um estágio da ulna e do rádio com fixação com fio K e osteotomia única da diáfise radial fixada com gesso².

No presente caso, o paciente apresenta sinostose radioulnar proximal bilateral, mas não relatou história familiar ou traumática. Não houve indicação cirúrgica para o paciente por considerar que a idade ideal para tratar cirurgicamente a sinostose radioulnar congênita seria entre 3 e 6 anos, porque a união poderá ser alcançada sem fixação interna e o rádio poderia ser suficientemente remodelado sem passar por intervenção cirúrgica. Outra vantagem é que as crianças mais velhas podem cumprir prontamente os regimes de exercícios pós-operatórios para melhorar os resultados funcionais⁴.

No caso do paciente a deformidade é considerada até o momento leve, neste contexto, espera-se que os movimentos sejam ajustados, considerando que o início precoce de fisioterapia possa ajudar a obter bons resultados funcionais. Portanto, para evitar esforço excessivo em outras articulações, recomenda-se terapia ocupacional e modificação de atividades de rotina diária¹⁰.

4 CONCLUSÃO

Em conclusão, a sinostose radioulnar congênita é uma malformação rara. Deve ser avaliada em termos de sintomas acompanhantes. Limitações funcionais e grau de deformidade devem ser considerados para determinar o tipo de tratamento. O diagnóstico por imagem desempenha um papel na avaliação e planejamento do tratamento para os cirurgiões ortopédicos.

SUPORTE FINANCEIRO

Não houve suporte financeiro de fontes públicas, comerciais, ou sem fins lucrativos.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores não têm conflito de interesses a declarar.

DECLARAÇÃO ÉTICA

Os autores são responsáveis por todos os aspectos do trabalho para garantir que as questões relacionadas à precisão ou integridade de qualquer parte do trabalho sejam adequadamente resolvidas.

REFERÊNCIAS

1. Pei X, Han J. **Efficacy and feasibility of proximal radioulnar derotational osteotomy and internal fixation for the treatment of congenital radioulnar synostosis.** *J Orthop Surg Res.* 2019 Mar 20;14(1):81. doi: 10.1186/s13018-019-1130-0. PMID: 30894220; PMCID: PMC6425679.
2. Tsai J. **Sinostose radioulnar congênita.** *Rep. de Caso Radiol.* 2017;12(3):552-554. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.03.011>
3. Kozin SH. Congenital differences about the elbow. In: Congenital hand differences. *Hand Clin.* 2009;25(2):277-91.
4. Jia Y, Geng C, Song Z, Lv S, Dai B. **Congenital unilateral proximal radioulnar synostosis: A surgical case report.** *Medicine (Baltimore).* 2020 Apr;99(16):e19782. doi: 10.1097/MD.00000000000019782. PMID: 32311987; PMCID: PMC7220528.
5. Tsai J. **Congenital radioulnar synostosis.** *Radiol Case Rep.* 2017 Apr 13;12(3):552-554. doi: 10.1016/j.radcr.2017.03.011. PMID: 28828125; PMCID: PMC5551910.
6. Iyoko IK, Iyoko II, Essien MA, Henshaw JE. **Congenital proximal radioulnar synostosis-a case report.** *Radiol Case Rep.* 2020 Jun 23;15(8):1313-1316. doi: 10.1016/j.radcr.2020.05.070. PMID: 32612731; PMCID: PMC7321823.
7. Kepenek-Varol B, Hoşbay Z. **A terapia de mão de curto prazo é eficaz em uma criança com sinostose radioulnar congênita?** Um relato de caso. *J Hand Ther.* 2020;33(3):435-442. <https://doi.org/10.1016/j.jht.2019.03.009>
8. Okotcha E, Goldfinger M, Bell T, Griffin A. **Um caso raro de sinostose radioulnar congênita.** *Consultor.* 2022;62(6):e14e16. doi:10.25270/con.2021.11.00004
9. Hamiti Y, Yushan M, Yalikun A, Lu C, Yusufu A. **Derotational Osteotomy and Plate Fixation of the Radius and Ulna for the Treatment of Congenital Proximal Radioulnar Synostosis.** *Front Surg.* 2022 Apr 13;9:888916. doi: 10.3389/fsurg.2022.888916. PMID: 35495768; PMCID: PMC9043488.
10. Mahajan NP, Kumar G, Yadav AK, Mane AV, Gop A. **Idiopathic Proximal Radioulnar Synostosis - A Rare Case Report and Review of Literature.** *J Orthop Case Rep.* 2020 Oct;10(7):49-52. doi: 10.13107/jocr.2020.v10.i07.1914. PMID: 33585316; PMCID: PMC7857661.