

## **Pseudartrose Congênita de tíbia com correção pelo método de Ilizarov**

### **Congenital tibia Pseudarthrosis with correction by the Ilizarov method**

DOI:10.34119/bjhrv4n3-294

Recebimento dos originais: 05/05/2021

Aceitação para publicação: 16/06/2021

#### **Lucas Martins Ferreira**

Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
lucasmferreira@live.com

#### **Caroline Zapelini**

Acadêmica de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
zapelinicarol@gmail.com

#### **Alberto Galhego Neto**

Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
albertogalhegoneto@gmail.com

#### **Guilherme Borges Gomes da Silva**

Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
gbgomesdasilva@gmail.com

#### **Ivan Alberto Mendonça**

Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
ivanmendonza@gmail.com

#### **Mauricio Kenji Ishida**

Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
mau.ishida@hotmail.com

**Arthur Hayasi Maniero**  
Acadêmico de Medicina FCMS  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
arthurhayasi@gmail.com

**André Nachiluk**  
Prof. Assistente da Disciplina de Ortopedia e Traumatologia – Departamento de  
Cirurgia  
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo  
Rua Joubert Wey, 290 – Jardim Faculdade, Sorocaba-SP  
anachiluk@pucsp.br

## RESUMO

A pseudartrose congênita da tíbia vem sendo relatada desde o início do século como afecção de difícil tratamento e muito mutilante. Apresenta-se como fratura patológica do terço distal da tíbia, geralmente secundária a osteodisplasia, com manutenção desta solução de continuidade através do preenchimento da falha por tecido fibroso ou hamartomatoso. Hipóteses como transtornos vasculares, nervosos, traumáticos e até metabólicos tentam sem êxito explicar a etiologia. Sabe-se existir correlação do aparecimento dessa enfermidade em pacientes portadores de displasia fibrosa, neurofibromatose e mielodisplasia, porém observa-se a presença dessas lesões como sendo a única doença em muitos casos, o que distingue ainda hoje o caráter idiopático dessa entidade. Neste trabalho visou-se a apresentação do resultado obtido no tratamento desta enfermidade pelo método de Ilizarov.

**Palavras-chave:** Pseudartrose Congênita de Tíbia, Método de Ilizarov.

## ABSTRACT

Congenital pseudarthrosis of the tibia has been reported since the beginning of the century as a condition that is difficult to treat and very mutilating. It presents as a pathological fracture of the distal third of the tibia, usually secondary to osteodysplasia, with maintenance of this continuity solution by filling the gap with fibrous or hamartomatous tissue. Hypotheses such as vascular, nervous, traumatic and even metabolic disorders try unsuccessfully to explain the etiology. It is known that there is a correlation between the appearance of this disease in patients with fibrous dysplasia, neurofibromatosis and myelodysplasia, but the presence of this disease is observed to be a single disease in many cases, which still distinguishes the idiopathic character of this entity today. This work aimed at presenting the results obtained in the treatment of this disease using the Ilizarov method.

**Keywords:** Congenital Tibia Pseudarthrosis; Ilizarov method .

## 1 INTRODUÇÃO

A Pseudartrose congênita de tíbia (PCT) caracteriza-se por uma displasia do tecido ósseo que leva a uma descontinuidade da tíbia, geralmente ocorre em seu terço

distal. Este espaço pode ser preenchido com cistos, hamartomas, neurofibromas, segmentos escleróticos, etc., o que leva a deformidades e redução do crescimento da epífise distal, causando encurtamento do membro. [1]

Sua etiologia até hoje é uma incógnita, porém sua associação com diversas doenças, como neurofibromatose, displasia fibrosa, mielodisplasia, é descrita. Existem diversas hipóteses que tentam explicar a etiologia da PCT como transtornos metabólicos, malformação vascular, malformação nervosa e trauma, mas nenhuma foi comprovada. Atualmente, a tendência é pensar no perióstio doente como principal fator causal desta doença, [2] postulam que células neural-like destroem os pequenos vasos periosteais da região afetada e isso acarreta uma hipóxia subperiosteal do osso tibial, levando à sua reabsorção, fratura e descontinuidade.

É considerada uma doença rara, com incidência em torno de 1:140.000 nascimentos, [3,4] e as formas bilaterais são menos incidentes ainda. Cerca de metade dos casos estão associados à neurofibromatose, 10% à Displasia Fibrosa e o restante é referido como sendo idiopático.

A PCT possui uma história natural extremamente desfavorável. Apesar de dita “congénita”, nem sempre a doença está presente no nascimento, geralmente dos 4 aos 12 anos a criança pode começar a apresentar os primeiros indícios da doença, como a curvatura anterior do segmento ósseo. Até atingir a maturidade óssea, as chances de ocorrerem fraturas no local são grandes. São fatores de mau prognóstico: Neurofibromatose, tratamento em idade muito jovem e insucesso de tratamento anterior. [5]

Como opções de tratamento da Pseudartrose Congénita da Tíbia, incluem três métodos bem definidos: (1) Ressecção (remoção cirúrgica total ou parcial de um órgão doente ou de uma neoformação patológica) da lesão, com um pequeno enxerto de osso, e estabilização interna com fixação intramedular da tíbia e da fíbula; (2) Fixação externa da tíbia (com o método de Ilizarov), cujo principal objetivo é a consolidação do osso; e (3) transferência microvascular do enxerto da fíbula, normalmente da extremidade contralateral, do lado da Pseudartrose. [6]

Por sua vez, através da técnica de tratamento através do uso de fixador externo de Ilizarov, se pretende dar, a consolidação do osso, a correção da assimetria através do alongamento ósseo, bem como a correção do desvio angular. Posteriormente, utiliza-se a imobilização com aparelho gessado, durante um período de 6 a 4 semanas, depois de

retirado o gesso, utiliza-se uma órtese para proteção da consolidação por um período médio de cerca de 7 a 8 meses. [7]

No entanto, quanto ao método de Ilizarov, [8,9] trata-se de uma técnica cirúrgica criada na Rússia, em meados de 1950, num cenário pós-guerra, cujo objetivo de seu criador, Gavril Abramovitch Ilizarov, era o ganho de massa óssea decorrente de fraturas através de um alongamento ósseo.

O procedimento utiliza um fixador externo para aplicar uma força de tensão progressiva no membro, e esta carga torna o tecido metabolicamente ativo, o que gera não só a formação de tecido ósseo como também de partes moles como músculos, nervos, vasos sanguíneos, tendões e pele, sem a necessidade de enxertos, esse princípio foi denominado “Lei da Tensão de Tração”. [8]

O sistema de fixação externa consiste em anéis (formados por dois semicírculos conectados entre si) onde se fixam os fios de Kirschner que transpassam o osso, os outros anéis são conectados entre si por quatro hastes longitudinais rosqueadas e então mais fios são inseridos para garantir uma maior estabilidade do sistema. [10]

No ato intraoperatório, inicialmente realiza-se uma osteotomia distante do local onde há falha óssea e então instala-se o fixador externo para aplicar as forças de tensão, que neste caso é a distração (afastamento da parte óssea distal da proximal). O manuseio do aparelho inicia-se do 7º ao 14º dia de pós-operatório, no qual se gira manualmente ¼ de volta das roscas, o que corresponde a uma distração de 0,25 mm de 6 em 6 horas, totalizando 1 mm por dia, para crianças pode ir até 1,25 mm diários, o alongamento total pode atingir 16 a 18 cm. O tempo para se manter o aparelho varia de 1 a 12 meses dependendo do resultado almejado. [10,11]

As complicações que podem acabar surgindo são: edema do membro, inflamação dos orifícios, rigidez articular temporária, limitação da amplitude de movimento das articulações e déficit de força muscular. [5,7] Nesse contexto, a fisioterapia desempenha um importante papel no manejo dessas condições. O objetivo deste relato de caso é apresentar o resultado obtido no tratamento da PCT pelo método de Ilizarov.

## 2 RELATO DO CASO

G.S.M., 10 anos, masculino, brasileiro, natural e procedente de Sorocaba-SP, em acompanhamento no ambulatório de especialidade por queixa de dor em perna esquerda. Diagnóstico prévio de Pseudartrose Congênita de Tíbia esquerda com histórico de 6 tentativas prévias de tratamento pelos métodos convencionais sem obter êxito (auto

enxertia + fixador externo, placa e parafusos, osteotomias + gesso, etc.). Antecedentes cirúrgicos: Inserção de Fios de Kirschner intramedulares em tíbia e fíbula com fixador externo de Ilizarov para correção de deformidade; Retirada do fixador externo de Ilizarov e colocação de gesso inguinopodálico; Tibialização de fíbula direita em tíbia esquerda com fixação interna e externa; Retirada do fixador de Ilizarov e fios de Kirschner intramedulares de tíbia e fíbula esquerdas, passagem de fios de Steinman intramedulares em tíbia e fíbula esquerdas. Feito gesso inguinopodálico; Realizado enxerto ósseo do ilíaco em tíbia esquerda e colocação de fixador de Ilizarov; Retirado o fixador externo de Ilizarov e os fios de Steinman, inserido novos fios de Kirschner 2.5 em tíbia e fíbula esquerdas.

O paciente também tinha como diagnósticos mórbidos, asma e neurofibromatose do tipo 1. Ao exame físico, apresentou deformidade angular antero lateral grave em seu terço distal com encurtamento de membro, amplitude de tornozelo reduzida, sem sinais flogísticos. Foi realizado um raio X, que confirmou a deformidade em valgo de tíbia esquerda e a presença de fios de Kirschner. Optou-se por efetuar o tratamento pelo método de Ilizarov com osteotomia bifocal com instrumentação do pé, possibilitando a correção da deformidade e o alongamento, minimizando o risco de contraturas musculares secundárias. O protocolo de alongamento iniciou-se no terceiro dia pós-operatório com 1mm ao dia dividido em 0,25mm de seis em seis horas. O período total de alongamento foi de 12 meses, permanecendo o paciente com o aparelho por mais seis meses até a maturação completa do regenerado e retirada sem a necessidade de contenção externa de nenhum tipo.



Figura 1 - Aspecto radiográfico pré-operatório da deformidade (anteroposterior)



Figura 2 - Aspecto radiográfico pré-operatório da deformidade (perfil)

Esta foi a 7ª cirurgia realizada no paciente. O objetivo foi corrigir a deformidade em valgo que o paciente possuía em sua perna esquerda através do método de Ilizarov e assim melhorar suas habilidades executivas. O primeiro procedimento realizado foi a retirada dos fios de Kirschner da tíbia e fíbula com a ajuda da radioscopia (Figura 3). Depois, iniciou-se a instalação do fixador externo de Ilizarov. Importante destacar que um fio de Kirschner foi inserido na epífise tibial, paralelamente à placa epifisária (Figura 4), e os anéis foram instalados em todo percurso da perna esquerda obedecendo a deformidade.



Figura 3- Localização do fio de Kirschner inserido no canal medular tibial.



Figura 4- Inserção do fio de Kirschner paralelamente à placa epifisária.

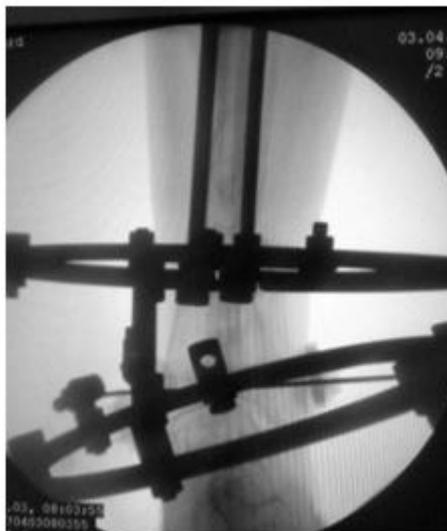


Figura 5 - Instalação do fixador externo de Ilizarov (aspecto radioscópico).

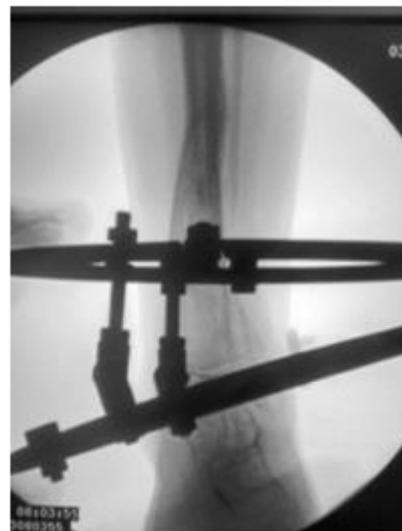


Figura 6 - Instalação do fixador externo de Ilizarov (aspecto radioscópico).

Prosseguiu-se então a instalação do fixador externo, sempre com a ajuda da radioscopia para a localização do melhor posicionamento possível (Figura 5 e 6). Depois realizou-se a osteotomia em tíbia para permitir a correção do desvio ósseo. A cirurgia foi realizada com sucesso e o paciente recebeu alta em excelentes condições e foi direcionado a prosseguir seu tratamento por meio de acompanhamento ambulatorial periódico para uma retificação progressiva do membro através do fixador de Ilizarov. O início do processo de distração ocorreu no 10º dia do pós-operatório.



Figura 7 - Aspecto final do fixador de Ilizarov

### 3 DISCUSSÃO

Baseado no histórico cirúrgico, aspecto radiográfico e mobilidade da pseudartrose, a classificação de El-Rosasy-Paley visa ajudar na escolha da melhor modalidade terapêutica para a abordagem da PCT (Tabela 1).<sup>[1]</sup>

Tabela 1 - Classificação de El-Rosasy-Paley para PCT.

	ASPECTO RADIOGRÁFICO	MOBILIDADE DA PSEUDARTROSE	HISTÓRICO CIRÚRGICO
<b>TIPO I</b>	As bordas ósseas da pseudartrose são atroficas	Móvel	Sem intervenção cirúrgica prévia
<b>TIPO II</b>	As bordas ósseas da pseudartrose são atroficas	Móvel	Com intervenção cirúrgica prévia, com ou sem colocação de um dispositivo ortopédico
<b>TIPO III</b>	As margens da pseudartrose são amplas	Rígida	Com ou sem intervenção cirúrgica prévia

Com base nessa classificação, <sup>[1]</sup> os mesmos autores propõem um método terapêutico específico para cada tipo:

**Tipo I:** Retirada de todo tecido displásico do foco da pseudartrose seguida da inserção de fio de Kirschner intramedular em tibia e/ou fíbula, com a realização de enxerto de crista ilíaca e finalizado com fixador externo de Ilizarov (não há osteotomia para alongamento pois o encurtamento nesses casos são pequenos e são compensados com o crescimento normal).

**Tipo II:** Inicialmente é necessário realizar o debridamento da pseudartrose, retirando todo tecido necrótico até sangrar. Terminado este procedimento, se a perda de osso for menor que 3 cm, se faz a osteotomia metafisária proximal e instala-se o fixador de Ilizarov, quando as margens da pseudartrose fizerem contato, num outro momento, realiza-se o enxerto de crista ilíaca nesse foco. Se a perda óssea for maior que 3 cm, o mesmo processo é realizado apenas com a diferença de que é inserido uma haste intramedular na tibia.

**Tipo III:** A abordagem cirúrgica consiste numa instalação do fixador de Ilizarov pré-montado um dia antes da cirurgia de acordo com a deformidade. A colocação da dobradiça deve ser precisa: no ápice da pseudartrose, do lado convexo, perpendicular ao plano da deformidade máxima. E então a correção é feita gradualmente de acordo com o método trigonométrico de Herzenberg e Waanders (1991), assim que houver o alinhamento, o fixador persiste retificado e comprime a pseudartrose até haver a consolidação do foco, quando esse processo terminar, uma haste intramedular é inserida para prevenir refraturas.

Com base na apresentação inicial do paciente e os dados relatados, podemos encaixar este paciente na classe II, sua abordagem cirúrgica foi parecida com a encontrada na literatura exposta, porém, realizada em momentos diferentes. <sup>[12]</sup> É difícil confirmar qual o melhor método terapêutico para uma pseudartrose congênita visto que seu aspecto é muito variável, além disso, o insucesso do tratamento pode acontecer devido a determinadas condições clínicas. O paciente deste relato, por exemplo, possui neurofibromatose tipo I e diversas cirurgias prévias, o que apontam para um pior prognóstico. <sup>[3,4,13]</sup>

A classificação de El-Rosasy-Paley <sup>[1]</sup> parece promissora, mas ainda faltam pesquisas que a validem em estudos a longo prazo e multicêntricos para que esses protocolos de tratamento propostos possam ser aplicados. A respeito da eficácia do método de Ilizarov, a literatura aponta para resultados satisfatórios, Paley et al. (1992) obtiveram um resultado de 94% de consolidação através desse método, Grachev et al. (1972) de 100%, Pozdieiev (1984) de 95%. No estudo de Bongiovanni et al. (1996), 78% de seus pacientes necessitaram de cirurgias complementares para corrigir complicações. O tempo médio para ocorrer a consolidação é de cerca de 7,8 meses. <sup>[14]</sup>

Durante o alongamento observaram-se pequenas complicações, como dor moderada e infecção superficial, corrigidas com analgésicos e curativos, não sendo necessário o uso de antibióticos. Após o sétimo centímetro alongado, o paciente apresentou contratura leve em flexão do joelho, o que requereu acompanhamento intensivo do fisioterapeuta, sendo controlada e não interferindo na continuidade do alongamento.

Não foi observada qualquer alteração vasculonervosa nesse paciente durante o tratamento. Na literatura observa-se uma série de complicações associadas ao método, <sup>[15]</sup> porém acreditamos que a maioria delas pode ser facilmente controlada ou tratada, necessitando para isso bom domínio da técnica e conhecimento do método. Neste caso, além de utilizarmos um protocolo rígido e definido de tratamento, contamos com a ajuda e compreensão do paciente, o que para nós foi fundamental no resultado final.

Atualmente o paciente está assintomático e executando atividade laborativa sem a utilização de órtese de contenção. Não apresentou qualquer sinal de recidiva da deformidade e o acompanhamento radiológico, agora semestral, está normal. O manuseio do fixador externo para promover a correção da deformidade começou no 10º dia após a cirurgia, e existiu uma preocupação com relação à consolidação da osteotomia, por isso o processo de distração ocorreu nos tempos adequados. Sabe-se que existe alta

percentagem de refratura <sup>[12]</sup>, porém acredita-se que está se deva à falta de completa correção da deformidade, o que não ocorreu neste caso. Demonstra-se assim o método de Ilizarov como bastante efetivo, pois corrige a deformidade, o encurtamento e a pseudartrose ao mesmo tempo e não determina nenhuma morbidade em regiões previamente sãs, o que ocorre em praticamente todas as outras modalidades de tratamento. <sup>[16]</sup>

#### **4 CONCLUSÃO**

A Pseudartrose Congênita de Tíbia é uma enfermidade rara, com significativo prejuízo funcional e necessita de um planejamento cirúrgico cuidadoso e individualizado. Sua correção utilizando o método de Ilizarov aliado a outras técnicas cirúrgicas possui resultados favoráveis, colaborando para a correção da deformidade e resultando melhor qualidade de vida aos pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. El-Rosasy, Mahmoud A.; Paley, Dror; Herzenberg, John E. 34 Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. **Limb Lengthening and Reconstruction Surgery**, p. 485–493, 2007.
2. Hermanns-Sachweh, Benita et al. Vascular changes in the periosteum of congenital pseudarthrosis of the tibia. **Pathology-Research and Practice**, v. 201, n. 4, p. 305-312, 2005.
3. Andersen, Kjeld Skou. Congenital pseudarthrosis of the tibia and neurofibromatosis. **Acta Orthopaedica Scandinavica**, v. 47, n. 1, p. 108-111, 1976.
4. Aegerter, E.E.: The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous displasia. **J Bone Joint Surg [Am]** 32: 618, 1950.
5. Shah, Hitesh et al. Congenital pseudarthrosis of the tibia: Management and complications. **Indian journal of orthopaedics**, v. 46, n. 6, p. 616, 2012.
6. Johnston, C. E., & Birch, J. G. (2008). A tale of two tibias: a review of treatment options for congenital pseudarthrosis of the tibia . **Journal of Children Orthopedics**, 2, 33 - 149.
7. Bongiovanni, José Carlos et al. Tratamento da pseudoartrose congênita da tíbia (PCT) pelo método de Ilizarov. **Rev. bras. ortop**, v. 31, n. 8, p. 625-32, 1996.
8. Ilizarov, Gavriil A. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. **Clinical orthopaedics and related research**, v. 238, p. 249-281, 1989.
9. Ilizarov, Gavriil A. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part II. The influence of the rate and frequency of distraction. **Clinical orthopaedics and related research**, v. 239, p. 263-285, 1989.
10. Alves, Kennedy Freitas Pereira et al. Método Ilizarov de fixação externa e possibilidades de intervenções fisioterapêuticas: uma revisão da literatura. **Revista de Trabalhos Acadêmicos**, v. 2, n. 1, 2011.
11. Herzenberg, John E.; Waanders, Nicholas A. Calculating rate and duration of distraction for deformity correction with the Ilizarov technique. **The Orthopedic clinics of North America**, v. 22, n. 4, p. 601, 1991.
12. Aronzo, J.: Treatment of tibial congenital pseudarthrosis using the Ilizarov's method. **Ortra internacional video-Merck**. SBOT-RJ.
13. Fabry, Guy et al. Treatment of congenital pseudarthrosis with the Ilizarov technique. **Journal of Pediatric Orthopaedics**, v. 8, n. 1, p. 67-70, 1988.
14. Ghanem, I.; Damsin, J. P.; Carlizoz, H. Ilizarov technique in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. **Journal of Pediatric Orthopaedics**, v. 17, n. 5, p. 685-690,

1997.

15. Ilizarov, G.A.: “Problems of restorative surgery traumatology and ortopedics”, in **Sverdlovsk Voprosy Vosstanovit Khirurgii**, 1<sup>a</sup> ed., p. 52-220.

16. Moore, J.R.: Delayed autogenous bone graft in the treatment of congenital pseudarthrosis. **J Bone Joint Surg [Am]** 31: 23-39, 1948.