



RBO
REVISTA BRASILEIRA DE ORTOPEDIA

www.rbo.org.br/



Artigo de Atualização

Deformidades congênitas dos membros superiores. Parte III: hipercrecimento; hipocrescimento; Streeter e outras

Edgard Novaes França Bisneto^{1*}

¹Médico Assistente do Grupo de Mão do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Trabalho feito no Grupo de Mão do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do HC/FMUSP, São Paulo, SP, Brasil.

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 31 de janeiro de 2011

Aprovado em 10 de fevereiro de 2012

Palavras-chave:

Anormalidades congênicas

Extremidade superior

Deformidades congênicas das

extremidades superiores/história

Keywords:

Congenital Abnormalities

Upper Extremity

Upper Extremity Congenital

Deformities/history

R E S U M O

Este artigo, dividido em três partes, tem por objetivo rever as deformidades congênicas mais comuns que afetam os membros superiores e descrever seus tratamentos. Nesta terceira parte discutem-se as falhas de de hipercrecimento, hipocrescimento, Streeter e outras malformações. A bibliografia é contínua a partir da primeira parte.

© 2013 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado pela Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Congenital deformities of the upper limbs. Part III: Overgrowth, Undergrowth, Streeter and miscellaneous

A B S T R A C T

This article, presented in three sections, review the most commons upper limb malformations and theirs treatments. In this section three there's a discussion about overgrowth; undergrowth; Streeter Syndrome and other malformations. The bibliography is continuous since section one.

© 2013 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

*Autor para correspondência: Rua Dr. Ovídio Pires de Campos, 333, Cerqueira Cesar, CEP: 05403-010, São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: edgard.franca@hc.fm.usp.br

Introdução

Neste terceiro e último artigo desta série, que tem como objetivo discutir os princípios de tratamento das alterações congênitas dos membros superiores, abordaremos as síndromes de hipercrecimento, hipocrescimento, Streeter e outras não classificadas em outra parte.

IV Hipercrecimento

Exemplificado pela macrodactilia, apesar de raro seu tratamento ainda é um desafio.⁴⁴ Representa um grande número de fenótipos distintos com deformidades tanto ósseas como de partes moles.⁴⁴ Sua etiologia permanece desconhecida e, portanto, a macrodactilia é avaliada dentro de síndromes conhecidas, entre elas:⁴⁴

- *Macrodactilia lipomatosa/macrodactilia* dentro de um território nervoso: a mais comum. Há acúmulo de tecido gorduroso no membro ou dedo afetado. Dividida em *estática*, quando o hipercrecimento é proporcional ao crescimento da criança, e *progressiva*, quando esse hipercrecimento é desproporcional ao crescimento da criança. As alterações acometem tendões, intrínsecos, articulações e falanges.
- *Neurofibromatose*: não é uma causa comum. Há anomalias nos nervos periféricos.
- *Síndrome de Proteus*: crescimento inexorável das partes afetadas, com presença de exostoses, alargamento das cabeças metacarpais, endondromas, etc. Não há infiltração gordurosa exagerada.
- *Hemi-hipertrofia/hemi-hiperplasia*: síndrome genética de difícil caracterização. Geralmente afeta um hemitórax ou hemicorpo, raramente um dedo isoladamente.
- *Síndrome de Maffucci e doença de Ollier*: múltiplos endondromas associados ou não a malformações vasculares.
- *Klippel-Trénaunay*: síndrome vascular. Caracteriza-se por rigidez articular e pode ser dolorosa.

Por causa da diferença fenotípica dos diversos tipos de macrodactilia, não existe algoritmo definido de tratamento. Os princípios do tratamento são: prover uma mão com capacidade de pinça e preensão de objetos e esteticamente aceitável.⁴⁴

Várias técnicas, que combinam osteotomias, epifisiodeses, redução de partes moles, sobretudo de tecido gorduroso, encurtamento tendíneo e neurectomias, visam a impedir o hipercrecimento e reconstruir a aparência do dedo. Entre as técnicas descritas temos: Barsky; Tsuge; Hoshi; Milesi; Fujita; Ogino e Bertell.^{45,46} Nenhuma dessas técnicas, aplicadas em um grande número de pacientes, apresenta resultados uniformes a longo prazo.⁴⁴

A amputação do raio (Fig. 34) ainda deve ser considerada como tratamento nos casos de grande desproporção do segmento afetado e de falha de tratamento prévio.

A transposição microcirúrgica de um dedo do pé para a mão deve ser considerada nos casos de macrodactilia grave do polegar ou ao nível do metacarpo.⁴⁴



Fig. 34 - Macrodactilia. Ressecção do 3° raio. Pré-operatório, intraoperatório e resultado final.

V Hipocrescimento

O termo *braquidactilia* significa “dedos curtos”. Nos casos nos quais a braquidactilia está associada à sindactilia (união de dois ou mais dedos), denominamos de *braquissindactilia*.^{47,48} Outros termos específicos podem ser encontrados com respeito a encurtamentos isolados de falanges: *braquifalangismo* e *ectrodactilia* (ausência das falanges); ou metacarpos: *braquimetacarpia* ou, nesse último caso, *metacarpo curto congênito*.^{45,47,49}

Os casos que envolvem uma falange ou metacarpo raramente necessitam de tratamento. Entretanto, do ponto de vista estético, pode-se fazer o alongamento com ou sem interposição de enxerto ósseo, sobretudo para o metacarpo.⁴⁷

Blauth e Gekeler classificaram as braquissindactilias:⁴⁷

- *Peromiélica*: amputação transmetacárpica.
- *Oligodactilia*: a porção central da mão é hipolásica (*mão em fenda atípica*).
- *Dedos curtos*: todos os dedos são curtos e sindactilizados, com exceção do polegar.
- *Monodactilia*: ausência dos dedos, polegar presente.

Em muitos casos não há indicação de tratamento cirúrgico por causa da boa função.⁴⁵ Nos casos de pouca função da mão, pode-se indicar, dependendo de cada caso:⁴⁷

- *Alongamento dos metacarpos*: ainda é uma importante ferramenta no tratamento de braquidactilia.
- *Transferência de falange do pé não vascularizada*: usada em conjunto com retalhos locais como enxerto composto. Muito usada, vários relatos de literatura, mas com resultados variáveis e inconsistentes.
- *Transferência microcirúrgica de dedo do pé*: talvez a melhor técnica para recuperar a pinça digital nos casos nos quais somente o polegar está presente.

VI Síndrome das bandas de constrição congênitas (Síndrome de Streeter)

Definida pelo estrangulamento intrauterino de partes do feto pela membrana amniótica, o que acarreta deformidades ou mesmo amputações intrauterinas.⁵⁰ Sua etiologia ainda é indefinida, talvez por malformações vasculares que acarretam necroses circunferenciais nos membros substituídas por fibrose ou lesões da membrana amniótica que aderem e ocasionam a constrição dos membros, que é a teoria mais aceita.^{45,50}

Clinicamente se manifesta por constrições distais dos dedos, sindactilias, acrossindactilias (com fenestraçãoes), dedos hipoplásicos e amputações.⁵¹ Outras malformações

são encontradas em 70% das crianças portadoras de Streeter, pé torto, deformidades dos MMII, defeitos craniofaciais etc.⁵⁰ Pode haver comprometimento neurovascular e tendíneo distal à lesão. Os dedos centrais são os mais acometidos. O polegar é acometido em apenas 21,5% dos casos.⁵⁰

Existem classificações descritas que pouco auxiliam na escolha do tratamento. A mais usada é a de Patterson:^{45,50}

- 1) Presença de bandas de constrictão simples.
- 2) Deformidade distal às bandas com ou sem linfedema.
- 3) Bandas acompanhadas de sindactilia distal (acrossindactilia).
 - a. Espaços interdigitais normais.
 - b. Comissuras rasas; sindactilia incompleta proximal.
 - c. Ausência de comissuras, pequenas fenestrações separando os dedos.
- 4) Amputação.

Inicialmente a Streeter pode requerer tratamento de emergência, no caso de sofrimento vascular distal à banda de constrictão, mesmo após poucas horas ou dias do nascimento. A ressecção da banda fibrosa (Fig. 35), abaixo do nível subcutâneo, é essencial, seguida de zetaplastias na pele.⁵⁰

A ressecção das bandas de constrictão pode ser feita em um tempo cirúrgico (Fig. 36), desde que o retorno venoso seja preservado ou que não haja duas bandas de constrictão muito próximas. Isso evita congestão distal que, em casos mais graves, pode levar a necrose tecidual.^{45,50} Este autor opta por liberar hemicircunferências em dois tempos cirúrgicos distintos (Fig. 37).

Nos casos de sindactilias completas, deve-se reconstruir a comissura e nas amputações, nas quais haja déficit funcional, transferências de dedos, policzizações, alongamento de dedos ou "on-top plasty", devem ser analisadas para cada caso.⁵⁰

VII Deformidades Esqueléticas Generalizadas

VII.1 Madelung

Deformidade de Madelung é definida como em déficit de crescimento da porção ântero-medial da fise de crescimento do terço distal rádio. Além disso, há encurtamento e curvatura do rádio, alargamento da articulação rádio-ulnar distal, subluxação dorsal da ulna e deformidade triangular do carpo.^{46,52} Alguns autores acreditam que a deformidade de Madelung é na verdade uma manifestação de discondrostose, e não uma malformação isolada.⁴⁶

As deformidades não são notadas até a adolescência, geralmente são bilaterais e as mulheres são mais afetadas do que os homens. Sua etiologia ainda é incerta, déficits vasculares e ligamentos anômalos (Vickers) estão descritos como causa da deformidade.^{46,52,53}

Nenhum tratamento é necessário para o paciente assintomático. Para os pacientes que referem dor, órteses e reabilitação muitas vezes são suficientes.⁵³

Nos casos de dor intratável e limitações de ADM que dificultem atividades diárias, a cirurgia está indicada. Na grande maioria dos casos, a indicação cirúrgica ocorre por queixa estática.⁵³ Na fase de crescimento descreve-se a epifisiólise do rádio com interposição de tecido gorduroso e ressecção do

ligamento volar anômalo (Vickers).^{46,53} Mas é na fase adulta, fise fechada, que a maioria dos autores aborda cirurgicamente a deformidade e existem várias técnicas descritas: osteotomias duplas, osteotomias simples, osteotomias em cúpula, cunha de abertura, cunha de fechamento, ressecção cabeça ulna e cirurgia de Sauvé-Kapandji.^{46,52,53} Em nosso meio, de Paula et al.⁵² descrevem osteotomia metadiafisária com colocação de enxerto trapeczoidal para correção da deformidade (Fig. 38).



Fig. 35 - Sd Streeter com comprometimento vascular. Pré-operatório, intra-operatório e pos-operatório, imediato e tardio.



Fig. 36 - Sd. Streeter. Acrossindactilia, pré e pós operatório.

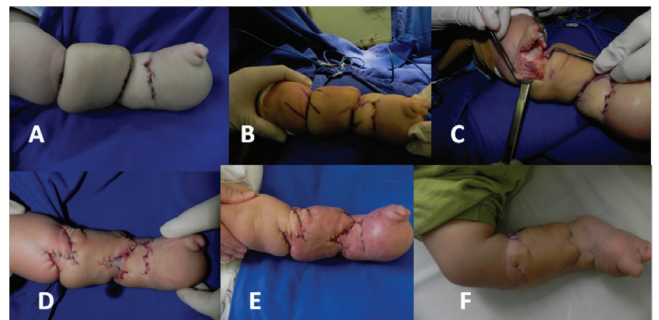


Fig. 37 - Sd Streeter no membro inferior. Pré-operatório (A,B), intra-operatório (C) e pos-operatório, com edema importante (D,E) e tardio (F).

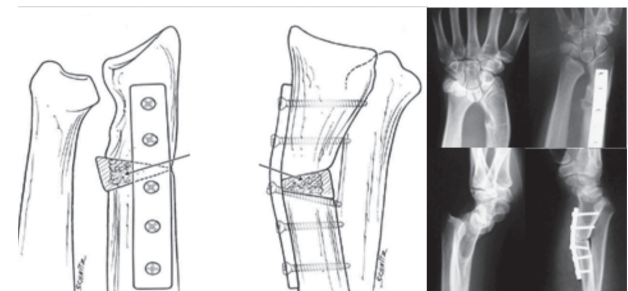


Fig. 38 - Técnica de osteotomia para correção de deformidade de Madelun.⁵²

VII.2 Artrogripose

Artrogripose constitui um grupo de síndromes heterogêneas que afetam crianças e se caracterizam por contraturas articulares congênitas em duas ou mais articulações. Há entre 104 e 300 síndromes descritas. O termo amíoplasia descreve a artrogripose clássica pelo fato de relacionar as contraturas articulares, com a ausência de função muscular intrauterina.⁵⁴

As causas são multifatoriais. Entre elas: miopatias, neuropatias, alterações do tecido conectivo, diminuição do espaço intrauterino etc.^{51,54} Tais condições levam a um denominador comum, que é a falta de movimentação intrauterina, que por sua vez causa as contraturas e deformidades articulares.⁵⁵

Descreve-se uma forma distal de artrogripose na qual há acometimento somente das mãos e dos pés, poupando as grandes articulações. A artrogripose distal responde bem ao tratamento conservador feito com alongamentos e órteses seriadas, iniciadas logo após o nascimento.⁵⁴

A amíoplasia, forma mais comum e tida como clássica de artrogripose, tem incidência esporádica e caracteriza-se por acometimento simétrico das articulações, membros de aspecto tubular, ausência de pregas cutâneas flexoras e inteligência normal. Na amíoplasia, 84% dos acometidos têm os quatro membros envolvidos, 11% somente os MMII e apenas 5% somente os MMSS.⁵⁵ A maior parte dos pacientes apresenta ombros em rotação interna e adução, cotovelos estendidos, punhos fletidos e com desvio ulnar. Os dedos estão fletidos e rígidos e o polegar está empalmado.^{51,54}

O membro superior deve ser abordado como uma unidade funcional no sentido de promover independência. As prioridades do tratamento são: promover capacidade de comunicação; capacidade de executar AVDs; mobilidade e marcha.⁵¹

A IFSSH (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) recomenda a manipulação, o alongamento articular e o uso de órteses logo após o nascimento.^{51,54} Em relação ao tratamento cirúrgico, a literatura apresenta trabalhos controversos com abordagens a partir da deambulação ou após 18 meses de idade. Há autores que preconizam intervenções cirúrgicas a partir de três meses de idade.^{51,54}

Osteotomia derrotativa do úmero pode ser indicada em alguns casos. O tratamento do punho pode ser feito por:

- Carpectomia proximal, quando feita antes da ossificação dos ossos do carpo, preserva a ADM do punho pela remodelação óssea. Em crianças mais velhas a recidiva é comum.
- Fixador externo.
- Osteotomia dorsal em "V": corrige ambas as deformidades, preserva a fise do rádio. Feita na articulação mediocárpica e associada ao alongamento dos tendões flexores.
- Artrodese: reservada para esqueletos maduros.

Em relação aos dedos, o polegar empalmado deve ser tratado com reconstrução da primeira comissura, alongamento do flexor longo do polegar e tenotomia do adutor e do primeiro interósseo dorsal, seguida de oponentoplastia eventual (Fig. 39). A artrodese MTC-F do polegar pode ser necessária na maturidade.^{51,54}

A rigidez dos dedos é de difícil tratamento.^{51,54}

Em relação ao cotovelo, a ausência de flexão ativa é um grande problema. O primeiro passo é diferenciar os casos com flexão passiva presente e os pacientes com cotovelo rígido.⁵⁶ Qualquer rigidez contraindica transferências tendíneas. São descritas técnicas de capsulotomia posterior e/ou alongamento tríceps cujo princípio é o de flexão passiva assistida, pelo qual o paciente usa o apoio de uma mesa ou bancada para fletir os cotovelos.^{51,56}

A flexão ativa é um grande desafio, a literatura apresenta resultados conflitantes para transferência tríceps-bíceps, peitoral maior-bíceps ou grande dorsal-bíceps. Para a transferência do tríceps para o bíceps, a discussão está no fato de que a perda do tríceps promove na grande maioria dos casos uma deformidade em flexão, inversa à original (Fig. 40). A rigidez do cotovelo e a necessidade do uso do tríceps para a marcha (muletas e cadeira de rodas) são contraindicações para a transferência tríceps-bíceps.^{51,54,56}

Mesmo nas transferências do grande dorsal e peitoral maior há o risco de contraturas em flexão a longo prazo. Autores que defendem as técnicas acreditam que o posicionamento de um membro em flexão e o outro em extensão melhora o desempenho para AVD.^{51,56,57}

A flexorplastia (Steindler) é outra opção para o ganho de flexão de cotovelo nos pacientes sem outras opções. O risco é o de pioria da flexão do punho e dos dedos.^{51,54}

Claramente ainda não há consenso a respeito do tratamento do cotovelo artrogripótico e cada caso deve ser avaliado e discutido exhaustivamente com os pais.



Fig. 39 - Polegar empalmado tratado com alongamento do flexor longo do polegar; tenotomia do adutor do polegar e retalho tipo Kite.



Fig. 40 - Pós-operatório de tríceps-bíceps. Membros relaxados (A); tentativa de elevação de membro não operado (B) e elevação do membro operado (C).

REFERÊNCIAS

44. Carty MJ, Taghinia A, Upton J. Overgrowth conditions: a diagnostic and therapeutic conundrum. *Hand Clin.* 2009;25(2):229-45.
45. Kay SP, McCombe D, Kozin SH. Deformities of the hand and the fingers. In: Green DP, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's operative hand surgery.* 5th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone/Elsevier; 2005. p. 1381-444.
46. Watt AJ, Chung KC. Generalized skeletal abnormalities. *Hand Clin.* 2009;25(2):265-76.
47. Nguyen ML, Jones NF. Undergrowth: brachydactyly. *Hand Clin.* 2009;25(2):247-55.
48. Samson P, Mevio G. Symbrachydactyly. *Chir Main.* 2008;27(Suppl 1):129-35.
49. Mattar Junior R. Deformidades congênitas do membro superior. *Acta Ortop Bras.* 1995;3(2):77-92.
50. Kawamura K, Chung KC. Constriction band syndrome. *Hand Clin.* 2009;25(2):257-64.
51. Ty JM, James MA. Failure of differentiation: Part II (arthrogryposis, camptodactyly, clinodactyly, madelung deformity, trigger finger, and trigger thumb). *Hand Clin.* 2009;25(2):195-213.
52. De Paula EJ, Cho AB, Junior RM, Zumiotti AV. Madelung's deformity: treatment with radial osteotomy and insertion of a trapezoidal wedge. *J Hand Surg Am.* 2006;31(7):1206-13.
53. James MA, Bednar M. Deformities of the wrist and forearm. In: Green DP, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's operative hand surgery.* 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 1469-79.
54. Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, Staheli LT, Jaffe KM, Song K. Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia): an orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop.* 2007;27(5):594-600.
55. Katarincic JA. Congenital disorders: hypoplastic thumb. In: Berger RA, Weiss AP, editors. *Hand surgery.* Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2004. p. 1445-51.
56. Van Heest A, James MA, Lewica A, Anderson KA. Posterior elbow capsulotomy with triceps lengthening for treatment of elbow extension contracture in children with arthrogryposis. *J Bone Joint Surg Am.* 2008;90(7):1517-23.
57. Lahoti O, Bell MJ. Transfer of pectoralis major in arthrogryposis to restore elbow flexion: deteriorating results in the long term. *J Bone Joint Surg Br.* 2005;87(6):858-60.