Tratamento da displasia fibrosa utilizando placa angulada

Monica Paschoal Nogueira[1], William Martins Ferreira[2], Alessandro Monterroso Felix[2], Marcos Hajime Tanaka[3], Tiane Raquel da Silva Dias[4], Marcello Martins de Souza[5], Rodrigo Ignacio Zúñiga Aburto[6]

RESUMO

Este artigo apresenta o tratamento de uma paciente com displasia fibrosa do fêmur proximal com osteotomia femoral valgizante proximal e fixação com placa angulada de 130° em uma paciente de 19 anos. A displasia fibrosa é uma pseudo-neoplasia, causada geralmente por uma mutação genética, sem predileção por faixa etária, sendo que na criança tem maior chance de ocasionar deformidades, principalmente a deformidade em cajado de pastor, que é mais frequente no fêmur proximal. Apresenta ainda características similares ao cisto ósseo aneurismático tanto nos exames de imagem quanto nos exames histopatológicos. O objetivo desse artigo é descrever o tratamento da displasia óssea com osteotomia valgizante do fêmur proximal e fixação com placa angulada de 130°.

Palavras-chave: displasia fibrosa óssea; osteotomia; placa angulada.

SUMMARY

This article presents the treatment of a patient with proximal femur fibrous dysplasia with proximal femoral osteotomy and fixation with 130° angled plate in a 19-year-old female patient. Fibrous dysplasia is a pseudo neoplasia, usually caused by a genetic mutation, with no predilection for age group. In children, it is more likely to cause deformities, especially with shepherd's crook deformity, and is more frequent in the proximal femur. It also presents characteristics similar to aneurysmal bone cyst in both imaging and histopathological examinations. The aim of this paper is to describe the treatment of bone dysplasia with valgus osteotomy in the femur and fixation with 130 ° angled plate.

Keywords: bone fibrous dysplasia; osteotomy; angled plate.

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é uma lesão pseudo neoplásica de etiologia desconhecida, de caráter benigno, que ocorre em aproximadamente 2,5% de todos os tumores. Pode ocorrer em qualquer idade, sem preferência por gênero e se caracteriza por uma lesão de tecido fibroso com traves de tecido osteiode que posteriormente são transformadas em traves ósseas[1].

Geralmente ocorrem devido a uma mutação ativadora pós-zigótica do gene GNAS do cromossomo 20q13.2-13.3, que diminui a atividade da GTPase da proteína G estimuladora ($G_s\alpha$)[2]. Isso resulta em níveis intracelulares aumentados de cAMP nos osteoblastos, levando à substituição local do osso lamelar por tecido fibroso[2].

É dividida em 4 tipos clínicos: monostótico, poliostótico, síndrome de McCune-Albright (displasia fibrosa óssea, manchas café-com-leite na pele e puberdade precoce) e síndrome de Mazabraud (mixomas intramusculares únicos ou múltiplos com displasia fibrosa monostótico ou poliostótico)[3]. Em geral, nos pacientes com o tipo monostótico a idade média dos sintomas clínicos é de 15 anos; a idade média do tipo poliostótico é de 30 anos[1]. Os locais mais

1. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil
2. Médico Assistente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil
3. Chefe do Grupo de Grupo de Oncologia Ortopédica do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil
4. Médico Residente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil
5. Médico Assistente do Grupo de Grupo de Oncologia Ortopédica do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil
6. Fellow do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

Autor responsável: Monica Paschoal Nogueira / **E-mail:** monipn@uol.com.br

comuns de serem encontradas as lesões são nos ossos longos, costelas, esqueleto maxilofacial e pelve. O fêmur proximal é o local mais acometido e seus principais sintomas incluem dor, deformidade e claudicação, que influenciam de forma importante o funcionamento dos membros afetados. Geralmente, ocorrem fraturas em decorrência do enfraquecimento ósseo e pelo estresse exercido pela musculatura glútea levando a coxa vara, que pode ser grave em alguns pacientes. Essa alteração é caracterizada como deformidade em cajado de pastor[4]. Transformação maligna em fibro ou osteo-sarcoma foi relatada, entretanto é rara[5].

O tratamento ainda é bastante controverso quando a técnica cirurgia a ser utilizada, a literatura apresenta diversas formas de osteossíntese e de tipos de enxertos.

RELATO DO CASO

Paciente RCSA, branca, 19 anos, com diagnóstico de displasia fibrosa no fêmur proximal direito, com queixa de dor no quadril direito, com piora à deambulação de longa distâncias. Ao exame físico apresentava teste de Galeazzi positivo +2 cm a esquerda, Thomas negativo bilateralmente, Flexão: 95°/140°; Abdução: 30/45; Adução: 25/25; RI a direita de 30° e a esquerda de 50°; RE a direita de 75° e a esquerda de 50°) (Figura 1).

O exame radiográfico mostrou lesões com área de rarefação óssea, trabéculas e aspecto misto em região de colo femoral e intertrocantérica (Figura 2 e 3). Além disso, caracterizada deformidade em varo proximal do fêmur (Tabela 1). A ressonância magnética evidenciou afilamento da cortical, e medular com tecido de aspecto fibroso, esbranquiçado, compatível com as alterações da displasia fibrosa monostótica na extremidade proximal do fêmur direito (Figura 3).

Foi submetida a ressecção do tumor e osteotomia valgizante derrotatoria interna fixada com placa angulada com ângulo de 130° (Figura 4).

A análise anatomopatológica evidenciou tecido fibroso com focos de ossificação e áreas de canalização vascular, sugestivo de cisto ósseo aneurismático.

A paciente foi observada com controles periódicos, com boa evolução clínica. Evoluiu com retardo de consolidação da osteotomia femoral direita. (Figura 5). Feita administração de vitamina D por 2 meses, e a osteotomia consolidou. A paciente apresentou deambulação sem claudicação, e sem dor, no seguimento após 1 ano da cirurgia.

TÉCNICA CIRÚRGICA

Paciente posicionada em decúbito dorsal horizontal em mesa cirúrgica convencional radiotransparente, com coxim sob o glúteo direito. Após assepsia, antissepsia e colocação de campos estéreis, realizada incisão lateral em região proximal do fêmur direito. Disseção por planos e identificação do musculo vasto lateral, elevação deste em sua origem com incisão em "L" isolando o fêmur proximal. Passagem de escopo guia da placa angulada no meio do colo femoral. Conferido o posicionamento com escopia no frente e no perfil. Retirado o escopo e feita a passagem da placa lamina de 130° no centro do colo femoral. Realizada então a osteotomia em cunha de base lateral abaixo do trocanter menor. Após a osteotomia, foi realizada a curetagem do canal medular com envio do material para cultura e anatomopatológico (material gelatinoso). Feita então a e redução e fixação com parafusos no fragmento distal, após a confirmação da posição adequada da placa via escopia e alinhamento patelar.

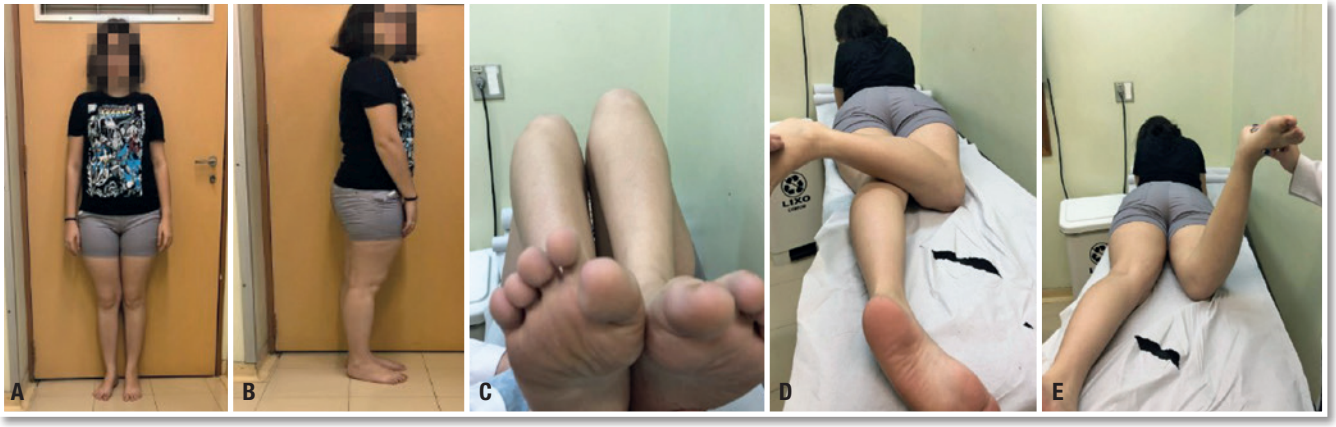

Figura 1. A e B. Imagem panorâmica da paciente em AP e perfil, onde observa-se o alinhamento dos MMII. C. Imagem clínica do teste de Galeazzi, demonstrando-se positivo com +2cm a esquerda. D e E. Imagem clínica da rotação externa de 70° e interna 30°, demonstrado a limitação à rotação interna em comparação com a contralateral

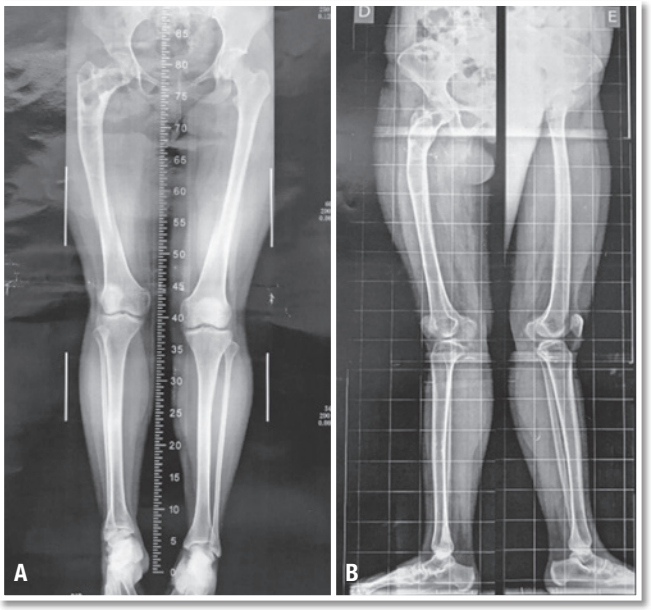

Figura 2. A e B. Radiografa panorâmica dos membros inferiores em AP e perfil. Observa-se lesão óssea em região de fêmur proximal direito, mista, com trabeculas osseas e afilamento da cortical

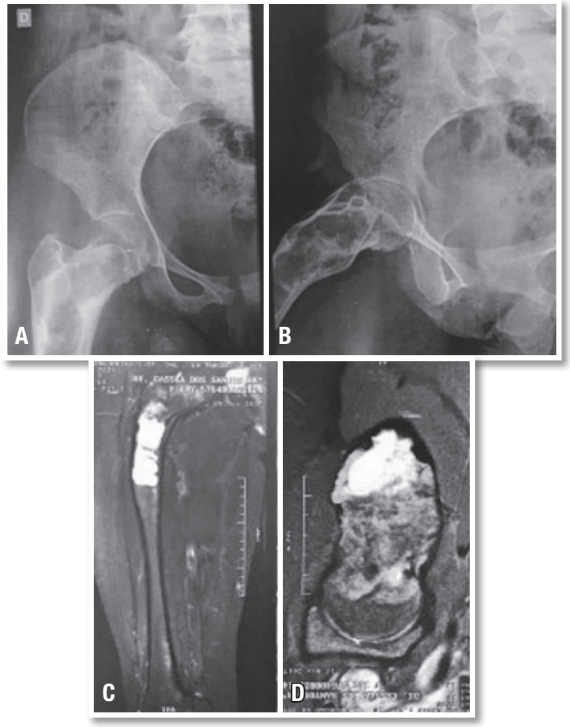

Figura 3. A e B. Radiografia em AP e perfil do fêmur proximal direito. Observa-se lesão de característica mista, com trabeculas ósseas e afilamento cortical. C e D. RM do fêmur direito da paciente apresentando lesão com afilamento da cortical, preenchido na medular com tecido de aspecto fibroso esbranquiçado

Tabela 1. Teste de orientação articular pré-operatório

	LPFA	LDFA	MPTA	LDTA
Direito	**98°**	87°	90°	90°
Esquerdo	87°	92°	88°	90°

*LPFA: Lateral proximal femoral angle, LDFA: medial distal femoral angle, MPTA: medial proximal tíbia angle, LDTA: lateral distal tíbia angle.
Fonte: preparado pelo autor

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa poliostótica foi descrita pela primeira vez por Lichtenstein, como uma anormalidade esquelética na qual as cavidades medulares dos ossos são preenchidas com tecido fibroso branco acinzentado contendo trabéculas de osso primitivo recém-formado[6].

As características radiográficas da displasia fibrosa incluem uma aparência cística caracterizada por áreas de radiolucência, expansão óssea endosteal e aparência de vidro fosco com áreas de densidade homogênea ou granular[7]. A tomografia computadorizada ou ressonância magnética é útil para delinear a extensão da lesão e identificar fraturas sutis por fadiga. No exame laboratorial apresenta aumento da fosfatase alcalina e da osteocalcina[3].

O exame histológico demonstra a substituição da medula do osso cortical e esponjoso normal por tecido conjuntivo fibroso contendo espículas ósseas desconectado, com disposição irregular, ausência de osteóide, com celularidade moderada e capilares sanguíneos ambudantes[8], como observamos no estudo histopatológico em nosso paciente, apesar do laudo ser sugestivo de cisto ósseo aneurismático, comum em algumas áreas da lesão.

O diagnóstico diferencial pode incluir osteossarcoma intramedular, displasia osteofibrosa, adamantinoma e cisto ósseos aneurismático[3].

As indicações cirúrgicas para a displasia fibrosa são geralmente dores ósseas não aliviadas pelo tratamento medicamentoso, fraturas recorrentes, necessidade de correção de deformidades e raramente, complicações como transformação maligna[8]. A correção dessas deformidades proximais graves do fêmur, agravadas pela baixa qualidade óssea, é um desafio ortopédico[9].

A idade, o tamanho do foco e o comportamento do paciente influenciam a seleção de um regime terapêutico. Para pacientes jovens, particularmente pacientes com menos de 12 anos de idade, os sintomas da lesão antes da maturação esquelética são ativos, portanto a eficácia da intervenção cirúrgica é baixa e a lesão é frequentemente recorrente ou a natureza da lesão muda rapidamente[10].

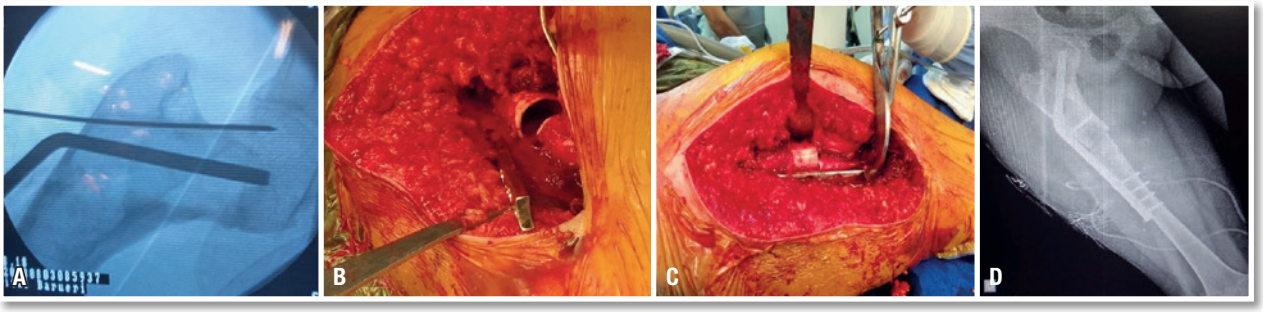

Figura 4. A. Imagem fluroscópica de imagem intraoperatória da colocação do escopo no meio do colo do fêmur com ajuda de fio guia na região superior do colo femoral direito. B e C. Imagem fotográfica intraoperatória da osteotomia femoral abaixo do trocanter menor, demonstrando o canal medular após a curetagem e fixação distal da placa lamina de 130°. D. Radiografia do POI em AP do fêmur direito da paciente, demonstrando o adequado posicionamento da placa lâmina no fêmur proximal direito da paciente. Não foi realizada enxertia da lesão

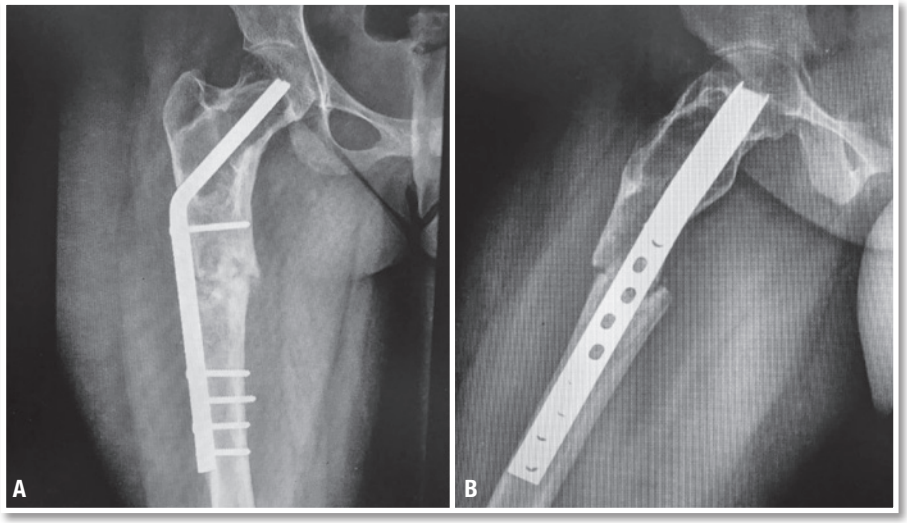

Figura 5. A e B. Radiografia do fêmur proximal direto em AP e perfil, após 2 meses da cirurgia, ainda sem completa consolidação

O uso de bisfosfonatos de segunda e terceira geração tem sido preconizado como uma medida não operatória em pacientes selecionados. Estudos clínicos demonstraram redução significativa da dor, resolução parcial das lesões e menor incidência de fratura por estresse[11,12].

Dheenadhayalan et al.[9], em 2019, propõem a combinação de cinco técnicas para o tratamento da deformidade em cajado em pacientes com displasia fibrosa, sendo elas: curetagem ou excisão da lesão, estabilização intramedular com aloenxerto de suporte cortical, restauração do eixo mecânico com osteotomia em valgo, estabilização extramedular com implante e restauração da biologia fortalecendo o local da osteotomia com autoenxerto esponjoso. Os autores recomendam a enxertia para as formas poliostóticas e graves da doença, nas quais há comprometimento do implantes no osso patológico enfraquecido, parede lateral deficiente e amplo canal medular. Wai et al.[13] curetagem intralesional, abração e reconstrução com aloenxerto morcelizado, autoenxerto e implante de ângulo fixo. Li et al.[10] em 2013, recomendam osteotomia em valgo e fixação de DHS isoladamente sem enxerto ósseo adicional, com bons resultados clínicos e radiológicos em todos os pacientes.

No entanto, Guille et al.[8], em 1998, em seu seguimento a longo prazo de 27 casos, relataram que todos os enxertos ósseos, esponjosos e corticais, foram reabsorvidos e nenhuma lesão foi erradicada ou reduzida. O tratamento cirúrgico somente baseado na curetagem e enxerto ósseo autógeno não foi bem sucedido, devido a reabsorção do enxerto e alta recorrência, sendo esta mais comum em crianças que em adultos. Devido aos relatos de reabsorção durante o uso de autoenxerto esponjoso, têm sido indicados aloenxer-

tos corticais, com vantagem de não apresentar reabsorção por um longo período de tempo e com substituição interna mais lenta pelo osso hospedeiro[4].

A síntese medular pode ser feita com hastes intramedulares, placas anguladas ou placa bloqueada, a fixação é normalmente dificultada pelo enfraquecimento da cortical e necessidade de múltiplas osteotomias, com risco de fraturas após retirada dos implantes.

As correções da deformidade em cajado com placa e parafusos se tornam difíceis pelo enfraquecimento da cortical e pelo efeito de proteção de tensão da parte distal da placa. Quando a lesão é extensa as refraturas podem ocorrer após a retirada da placa devido à lesão residual[13]. Além disso, em casos com deformidade avançada na área proximal e diafisária podem ser necessárias múltiplas osteotomias e isso torna o uso da placa inadequado para estabilização[9]. Jung et al. (2006)[14] relataram progressão e refratura da lesão; Freeman et al.[15] (1987) relataram bons resultados com múltiplas osteotomias e fixação com placa angulada. A vantagem desse método é que estabiliza a área da lesão ao longo de todo o comprimento do fêmur e, ao se fixar a cabeça femoral, o colo femoral é estabilizado.

Embora tenham sido relatados resultados satisfatórios com a fixação intramedular, esta apresenta a desvantagem da dificuldade de identificar o ponto de entrada em pacientes com fêmur proximal deformado e enfraquecido[5]. A longo prazo, o uso da haste intramedular simples ou uma haste flexível pode apresentar recorrência da deformidade[9]. O'Sullivan e Zacharin[16] afirmam que o tratamento com bifosfonatos e a fixação intramedular da lesão proximal do fêmur impediram fraturas e resultaram em melhora na deambulação. Entretanto, a não estabilização do colo femoral pode levar a progressão da deformidade em varo do colo femural[15].

Li et al.[10] (2013) consideram que a curetagem da lesão e o enxerto ósseo sejam o principal método de tratamento da displasia fibrosa no fêmur proximal, e destaca os locais da lesão para a confecção de uma janela para a remoção completa dos focos e aplicação de cauterização eletrocirúrgica e imersão em álcool a 95% por 20 min, para reduzir a possibilidade de recorrência.

Nossa proposta cirúrgica foi realizar curetagem da lesão óssea, aplicação de cauterização eletrocirúrgica, osteotomia valgizante e fixação com placa angulada de 130°. Não utilizamos nenhum tipo de enxerto, e a paciente apresentou consolidação da osteotomia e correção da deformidade.

REFERÊNCIAS

1. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg Am. 2005;87(8): 1848-64.
2. Shenker A, Weinstein LS, Sweet DE, Spiegel AM. An activating Gs alpha mutation is present in fibrous dysplasia of bone in the McCune-Albright syndrome. J Clin Endocrinol Metab. 1994; 79(3):750-5.
3. Endres S, Wilke A. Fibrous dysplasia - differential diagnosis of cystic lesions in the proximal femur: a case report. Cases J. 2009;2(1):26.
4. Enneking WF, Gearen PF. Fibrous dysplasia of the femoral neck. Treatment by cortical bone-grafting. J Bone Joint Surg Am. 1986;68(9):1415-22.
5. Huvos AG, Higinbotham NL, Miller TR. Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg Am. 1972;54(5):1047-56.
6. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Sur 1938; 36:874-98.
7. Russell LW, Chandler FA. Fibrous dysplasia of bone. J Bone Joint Surg Am. 1950;32(2):323-37.
8. Guille JT, Kumar SJ, MacEwen GD. Fibrous dysplasia of the proximal femur. Long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment. J Bone Joint Surg Am. 1998;80(5):648-58.
9. Dheenadhayalan J, Avinash M, Lakhani A, Rajasekaran S. Shepherd's crook deformity: How to set it straight. A five-step surgical guide. J Orthop Surg (Hong Kong). 2019 Jan-Apr; 27(1):2309499019834362.
10. Li W, Huang X, Ye Z, Yang D, Tao H, Lin N, Yang Z. Valgus osteotomy in combination with dynamic hip screw fixation for fibrous dysplasia with shepherd's crook deformity. Arch Orthop Trauma Surg. 2013;133(2):147-52.
11. Tong Z, Zhang W, Jiao N, Wang K, Chen B, Yang T. Surgical treatment of fibrous dysplasia in the proximal femur. Exp Ther Med. 2013;5(5):1355-1358.
12. Lane JM, Khan SN, O'Connor WJ, Nydick M, Hommen JP, Schneider R, Tomin E, Marca J, Curtin J. Bisfosphonate therapy in displasia fibrosa. Clin Orthop Relat Res. 2001;(382):6-12.
13. Wai EK, Davis AM, Griffin A, Bell RS, Wunder JS. Pathologic fractures of the proximal femur secondary to benign bone tumors. Clin Orthop Relat Res. 2001;(393):279-86.
14. Jung ST, Chung JY, Seo HY, Bae BH, Lim KY. Multiple osteotomies and intramedullary nailing with neck cross-pinning for shepherd's crook deformity in polyostotic fibrous dysplasia 7 femurs with a minimum of 2 years follow-up. Acta Orthop. 2006;77(3):469-73.
15. Freeman B H, Bray E W III, Meyer L C. Multiple osteotomies with Zickel nail fixation for polyostotic fibrous dysplasia involving the proximal part of the femur. J Bone Joint Surg Am. 1987;69(5):691-8.
16. O'Sullivan M, Zacharin M. Intramedullary rodding and bisphosphonate treatment of polyostotoc fibrous dysplasia associated with the McCune-Albright syndrome. J Pediatr Orthop. 2002;22(2):255-60.