

Displasia longitudinal radial: alongamento ósseo com fixador externo linear

Radial longitudinal dysplasia: lengthening with a monolateral external fixator

Maria Carolina de Moraes Barros Stephan¹, Elizabeth de Alvarenga Borges da Fonseca²,
Antônio Augusto Machado Teles Filho³, João Pedro Abib⁴,
Alessandro Monterroso Felix⁵, Monica Paschoal Nogueira⁶

RESUMO

A deficiência longitudinal radial é uma rara má-formação do membro superior, caracterizada por encurtamento ou ausência do rádio, frequentemente acompanhada por deformidade progressiva em desvio radial do punho e hipoplasia do polegar. Apresentamos o caso de uma paciente pediátrica com deficiência longitudinal radial tipo II segundo classificação de Bayne e Klug modificada por James et al., submetida a tratamento cirúrgico com alongamento do rádio. O relato ilustra os desafios clínicos, cirúrgicos e de reabilitação associados a um caso de hipoplasia radial. Discute-se a fisiopatologia, as principais classificações e as abordagens terapêuticas contemporâneas com base na literatura atual.

Palavras-chave: deficiência longitudinal radial; fixador externo; alongamento ósseo.

SUMMARY

Radial longitudinal deficiency is a rare upper limb malformation characterized by shortening or absence of the radius, often accompanied by progressive radial deviation of the wrist and thumb hypoplasia. We present the case of a pediatric patient with radial longitudinal deficiency classified as type II according to the Bayne and Klug system, as modified by James et al., who underwent surgical treatment involving radial lengthening. This case report highlights the clinical, surgical, and rehabilitative challenges associated with radial hypoplasia. The pathophysiology, main classification systems, and contemporary therapeutic approaches are discussed based on current literature.

Keywords: radial longitudinal deficiency; external fixator; bone lengthening.

1. Estagiária do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

2. R5 do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, Brasil

3. R1 Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

4. Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

5. Médico Ortopedista, Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

6. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, Brasil

Autor responsável: Maria Carolina de Moraes Barros Stephan / **E-mail:** carolinadmbs@gmail.com

INTRODUÇÃO

A deficiência longitudinal radial (DLR) representa 1% das má-formações dos membros superiores^{1,2}. Constitui a deficiência longitudinal mais frequente do membro superior ao nascimento, sendo 3 a 4 vezes mais frequente que a de ulna³. É uma má-formação pré-axial, com uma incidência de 1:50.000 nascidos vivos⁴. Representa um amplo espectro de anomalias, desde uma leve hipoplasia do polegar até a ausência do rádio^{5,6}.

Essa anomalia resulta de uma falha embriológica entre a 4ª e a 7ª semanas de gestação¹. No desenvolvimento dos membros, devem

ser considerados três eixos: proximal e distal, dorsal e ventral, e o radioulna. Cada um é guiado por diferentes grupos de células especializadas. Estas são: crista apical ectodérmica (CAE), para o desenvolvimento de proximal para distal, a zona progressiva (ZP) na diferenciação de dorsal para ventral, e a zona de polarização ativa (ZPA) na diferenciação do rádio e ulna.

Diferentes moléculas de sinalização integram essas zonas especializadas. Os fatores de crescimento fibroblástico (FGF) mantêm o crescimento em comprimento por meio da proliferação das células mesenquimatosas na ZP, e estão envolvidas na formação da crista ectodérmica. Além disso, mantêm a expressão de outras moléculas de



Figura 1. Aspecto clínico do membro superior esquerdo evidenciando encurtamento do antebraço, discreta hipoplasia do polegar e maior desvio radial passivo do carpo à esquerda, com preservação dos movimentos do punho e cotovelo.



Figura 2. Radiografia do antebraço Ap e perfil, mostrando hipoplasia do polegar, do carpo e das porções proximal e distal do rádio, com úmero preservado.

sinalização, como a Sônic Hedgehog (SHH) na ZPA sendo o principal determinante da polaridade anteroposterior do membro superior^{7,8}. A atividade das proteínas morfogenéticas ósseas é modulada pela sinalização de SHH da ZPA⁵. A deficiência longitudinal radial é causada pela diminuição da função do FGF^{7,8}. Porém, o ZPA apresenta bom funcionamento o que leva a um desenvolvimento normal das estruturas da zona ulnar⁴. Além disso, é mais frequente uma mutação genética espontânea do que uma de carácter hereditário^{3,9}.

Goldfarb¹ relatou que apenas um terço dos doentes têm uma síndrome associada, embora um 67% estão associadas as outras má-formações, e 33% se apresentam de forma isolada⁴. Os órgãos mais afetados são aqueles que se desenvolvem no mesmo período embrionário. Com maior frequência, estão associados à síndrome de TAR (Trombocitopenia com ausência de rádio), síndrome de Holt-Oram, síndrome de VACTERL (defeitos vertebrais, atresia anal, malformações cardíacas, fístula traque esofágica, atresia esofágica, anomalias renais e anomalias dos membros), e anemia de Fanconi. Está última pode ser mortal, sendo necessário um transplante de medula óssea⁵.

Goldfarb¹ fez um estudo que relatou que a má-formação musculoesquelética que se associa com maior frequência é a escoliose congênita. Com menor frequência incluem hipoplasia umeral, sinostose radioulnar proximal, luxação congênita da cabeça do rádio e rigidez dos dedos. Essas associações aumentam a maior gravidade de DLR. Por isso, todas as crianças devem ter um exame físico minucioso, incluir radiografia de coluna, ecocardiograma, ultrassonografia gênito urinário, hemograma completo e se recomenda fazer estudo genético com a sua avaliação correspondente por especialista⁴.

A classificação de Bayne e Klug, atualizada por James et al.³, é a mais altamente aceita, categorizando a deformidade em seis tipos progressivos com base na extensão da deficiência radial e alterações associadas anteriormente descritas³⁻⁵.

Do ponto de vista funcional, a DLR pode comprometer atividades básicas da vida diária, como apreensão do membro afetado, escrita e manipulação bimanual, além de repercussões psicossociais nos pacientes e familiares. A correção cirúrgica tem como metas restaurar o alinhamento, possibilitar o crescimento longitudinal do membro e preservar ao máximo a função manual.

Este artigo relata um caso clínico de deficiência longitudinal radial tipo II, tratada com alongamento ósseo progressivo do rádio destacando o raciocínio terapêutico, a resposta biológica e os desafios enfrentados no seguimento pós-operatório.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, iniciou acompanhamento aos 3 meses de idade no ambulatório de ortopedia pediátrica devido a deformidade congênita do membro superior esquerdo. A mãe referia histórico de sangramento no segundo trimestre da gestação, tratado com progesterona, parto cesáreo com 40 semanas, 3,700 kg. sem intercorrências neonatais. Único antecedente pessoal era dermatites atópica.

Ao exame físico, evidenciava-se encurtamento do antebraço esquerdo, sem limitação funcional na flexo-extensão do punho, ou prono-supinação, porém tinha discreta hipoplasia do polegar. O desvio radial passivo do carpo era maior a esquerda que à direita. O cotovelo apresentava flexo-extensão preservada, e não havia anormalidades em outros segmentos corporais (Figura 1).

Radiografias do membro superior esquerdo evidenciaram hipoplasia do polegar, hipoplasia do carpo, hipoplasia proximal e distal do rádio, sem alterações do úmero (Figura 2). Foi classificada como deficiência longitudinal radial tipo II segundo a classificação de Bayne e Klug, modificada por James et al.²⁻⁵ (Figura 3).

Type	Thumb	Carpus	Distal Radius	Proximal Radius	Humerus ¹⁰	Relative Incidence (n = 245) ⁷
N	Hypoplastic or absent	Normal	Normal	Normal	Normal	16.3%
0	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	Normal	Normal, radioulnar synostosis, congenital radial head dislocation	Normal	
1	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	> 2 mm shorter than ulna	Normal, radioulnar synostosis, congenital radial head dislocation	Normal	12.2%
2	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	Hypoplasia	Hypoplasia	Normal	6.9%
3	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	Physis absent	Variable hypoplasia	Normal	7.3%
4	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	Absent	Absent	Normal	52.2%
5	Hypoplastic or absent	Absence, hypoplasia, or coalition	Absent	Absent	Proximal upper extremity hypoplasia including abnormal glenoid and proximal humerus Distal humerus articulates with ulna.	4.9%

Figura 3. Versão em inglês da classificação modificada por James et al.

Fonte: Colen et al.⁵

A avaliação da ressonância magnética do rádio proximal mostrou boa relação radiocapitelar e radioulnar, com congruência das cartilagens articulares (Figura 4).

Foram solicitados exames complementares, incluindo radiografias de coluna, ecocardiograma, ultrassonografia gêmio urinária e hemograma, que não evidenciaram indícios de síndromes associadas.

Inicialmente, foi instituído tratamento conservador com órtese noturna e fisioterapia motora. Após seguimento de 2 anos, observou-se maior discrepância radio ulnar, principalmente distal, com ulna plus de 0,8 mm. Consideramos que a evolução natural poderia produzir um maior desvio radial com colapso do carpo, gerando maiores limitações funcionais para a vida diária de grande impacto. Foi indicado alongamento ósseo do rádio.



Figura 4. Ressonância magnética evidenciando congruência articular adequada entre as cartilagens do rádio proximal, cabeça do rádio e ulna, com boa relação radiocapitelar e radioulnar.

Foi realizada osteotomia do rádio distal com instalação de fixador externo linear para membro superior, com 2 Schanz proximais e 2 distais, de 2.5 mm. As pontas dos Schanz mais próximos a osteotomia foram cortadas, para dar mais estabilidade, principalmente na primeira cortical (Figura 5). Deixamos livre a articulação rádio carpitelar para manter a mobilidade do punho e mão, e permitir fisioterapia durante o alongamento ósseo. O primeiro xxxx define a posição do fixador que deve ser paralelo ao rádio. Portanto, deve ser cuidadosa. Os pinos utilizados foram de 3 mm de diâmetro. O protocolo de alongamento foi feito a partir da segunda semana pós-operatória. Na primeira semana de alongamento foi obtido 3 mm (taxa de 0,5 mm ao dia), após esse período, diminuído para 0.25 mm/dia baseado na formação óssea do regenerado.

Durante o alongamento foram feitos controles semanais protocolizados, preenchendo uma checklist para a avaliação de dor, apetite e outros fatores físicos e psicológicos para avaliação do processo de tratamento, bem como para fazer uma detecção das possíveis complicações que os alongamentos ósseos podem ter¹⁰ (Figura 6).

A fisioterapia foi fundamental no seguimento pós-operatório. Exercícios de mobilização passiva e ativa, fortalecimento e estímulo da função do polegar são essenciais para manter o alinhamento e otimizar o uso funcional da mão. Terapia manual com estiramento das fáscias permitiu melhora das contraturas e ganho de amplitude de movimento. A reabilitação precoce, iniciada nas primeiras 2 semanas, contribui para prevenir contraturas e maximizar os ganhos obtidos com a cirurgia (Figura 7). A fisioterapia inclui-a também um protocolo de laser envolto dos pinos, para assepsia e terapia anti-inflamatória.

A paciente teve infecção de pele e partes moles, posterior ao período de alongamento ósseo com consultas mais espaçadas, e durante o tempo que não foram feitos os curativos compressivos ao redor dos pinos nos fixadores externos. O tratamento foi feito com

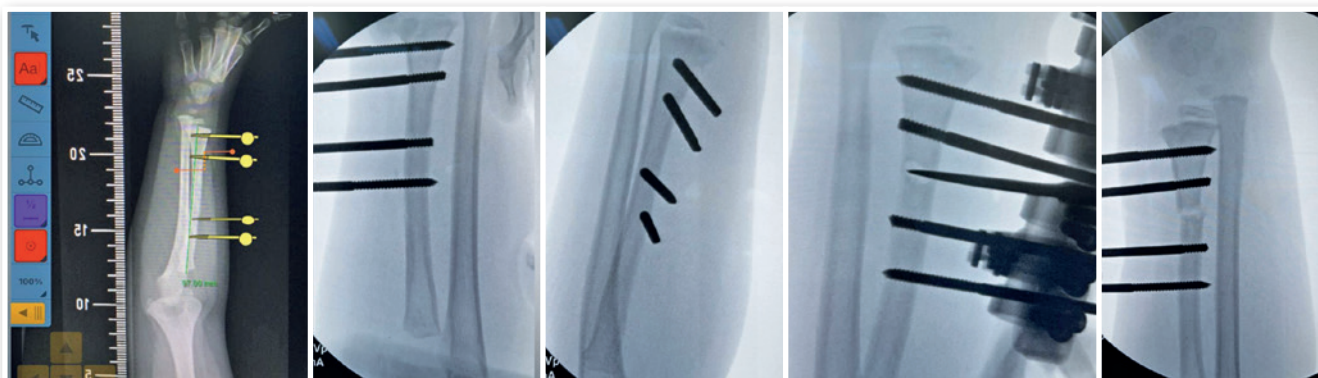


Figura 5. Planejamento e imagens da escopia intraoperatórias.

[illegible]

Figura 6. Exemplo de checklist utilizado durante o acompanhamento semanal do alongamento ósseo, para monitoramento de dor, estado geral do paciente e detecção precoce de complicações.

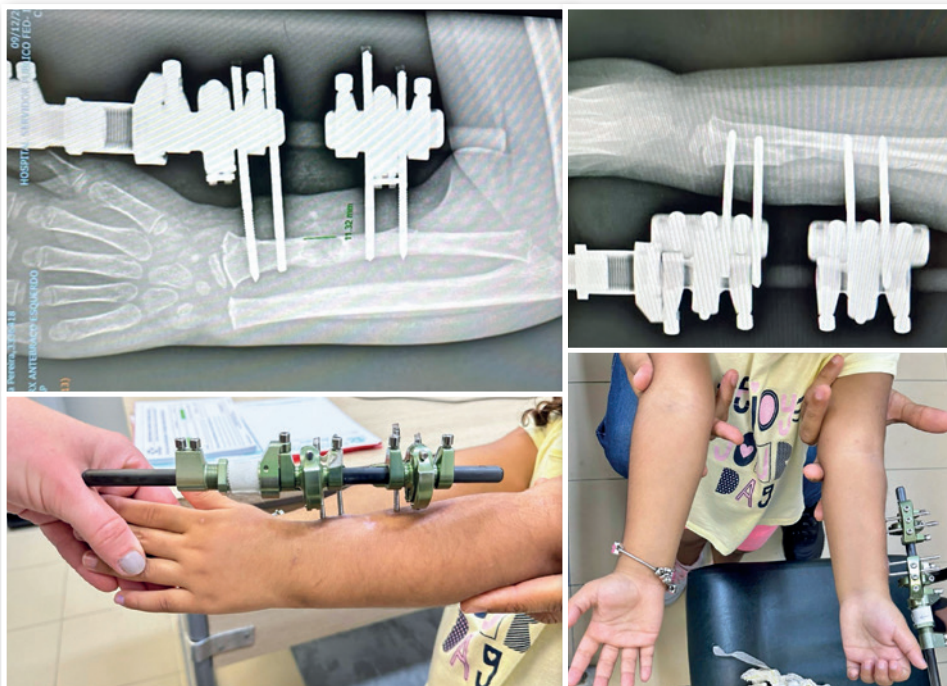


Figura 7. Imagem radiográfica e clínica durante o processo de alongamento.

antibioticoterapia via oral com cefalexina por 7 dias e laser, com excelentes resultados.

Após consolidação parcial óssea, optou-se pela retirada do fixador externo, que ocorreu sem inconvenientes. Para diminuir o risco de fratura nos sítios de retirada dos Schanz ou no lugar de alongamento ósseo foi feita uma tala antebraquiopalmar, com excelente tolerância. O total de alongamento obtido foi de 34 mm, com formação de calo ósseo satisfatória, boa relação radioulnar e radiocarpiana e sem complicações neuro vasculares, com *bone healing index* de 1 (cm/mês) (Figura 8).

DISCUSSÃO

Dentro das deficiências longitudinais radiais, a tipo II representa uma forma intermediária, em que as estruturas pré-axiais estão

hipoplásicas, e pode ocorrer deficiências ósseas, sinostose ou luxação da cabeça do rádio ou radiocarpal. Representa a IV em incidência (6.9%) após a tipo III.³⁻⁵. Apesar de não ser a forma mais grave, seu impacto funcional pode ser significativo e sua progressão pode justificar intervenção cirúrgica precoce.

A radiografia de punho esquerdo mostra a discrepância de comprimento entre o rádio e a ulna, e como consequência da hipoplasia radial distal temos ulna plus, que eventualmente poderia produzir um colapso do carpo ou síndrome de impacto. O lado direito, apesar de não ter nenhuma alteração funcional, mostra a fise do rádio distal na mesma altura que a fise da ulna, o que faz o diagnóstico de uma deficiência longitudinal radial do tipo I de Bayne Klug atualizada por James. Esse tipo está mais associado a luxação congênita da cabeça do rádio ou sinostose radioulnar (44%), o que nossa paciente não apresentava⁴.



Figura 8. Resultado final após retirada do fixador externo e uso de tala antebraquiopalmar, evidenciando alongamento ósseo de 34 mm, boa formação de calo ósseo e ausência de complicações neurovasculares.

Os comprimentos dos ossos do antebraço foram medidos na radiografia pré-operatória com BoneNinja R® - rádio esquerdo: 10 cm e rádio direito 13,3 cm, com delta de 3,3 cm; ulna esquerda: 14,3 cm, ulna direita: 12,6 cm, delta 1,7 cm. Com delta entre rádio e ulna direito a de 1 cm; sendo a ulna menor, delta entre rádio e ulna esquerda de 2,6 cm sendo a ulna maior. Utilizamos The Multiplier (versão 8.0), para calcular dismetria final ao final do crescimento⁷. No aplicativo, estão os multiplicadores para cada idade divididos em membros superiores e inferiores. No caso da nossa paciente segundo a idade (3 anos e 4 meses) o multiplicador utilizado foi 1,965, que multiplicado por 3,3 dá uma dismetria radio-ulnar final de 6,48 cm. A medida é feita na parte ossificada do rádio e da ulna. A hipoplasia faz com que o rádio tenha menor ossificação tanto proximal quanto distal. No caso do antebraço, não nos interessa equalizar o rádio direito e o esquerdo, porque, além de não serem ossos de apoio, cada membro superior terá tamanho diferente, mas terá que manter uma boa relação rádio ulnar proximal e distal. À esquerda, a radiografia pré-operatória mostrava a ulna plus de 0,8 cm entre o rádio e a ulna esquerdas, enquanto a radiografia pós-operatória após alongamento do rádio de 3,4 cm mostrou uma diferença radioulnar distal de 1,0 cm, ulna minus. Então, na evolução de nossa paciente será reavaliada a necessidade de um novo alongamento ósseo futuro para manter uma boa relação radioulnar.

Estudos indicam que o alongamento do rádio com fixador externo é eficaz em casos tipo II, pois permite correção gradual da discrepância de comprimento e alinhamento axial do antebraço. A técnica de Ilizarov baseia-se na distração osteogênica controlada, promovendo neoformação óssea entre os fragmentos osteotomizados. As taxas de sucesso relatadas na literatura giram em torno de 80% a 95%, quando respeitados os princípios biomecânicos e protocolos de ativação^{11,12}.

O prognóstico da DLR tipo II é considerado bom quando a abordagem cirúrgica é realizada em tempo adequado, o que coincide com os achados deste relato. O sucesso depende da combinação de correção anatômica, estabilização mecânica adequada e envolvimento familiar no processo de reabilitação.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

REFERÊNCIAS

1. Goldfarb CA. Congenital hand anomalies: a review of the literature, 2009-2012. *J Hand Surg Am.* 2013;38(9):1854-59.
2. Ogino T, Kato H. Clinical and Experimental Studies on Teratogenic Mechanisms of Congenital Absence of Digits in Longitudinal Deficiency. *Cong. Anom.* 1993;33:187-96.
3. Bednar MS, James MA, Light TR. Congenital longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am.* 2009;34(9):1739-1747.
4. Bauer AS, Bednar MS, James MA. Disruption of the radial/ulnar axis: congenital longitudinal deficiencies. *J Hand Surg Am.* 2013;38(11):2293-302.
5. Colen DL, Lin IC, Levin LS, Chang B. Radial Longitudinal Deficiency: Recent Developments, Controversies, and an Evidence-Based Guide to Treatment. *J Hand Surg Am.* 2017; 42(7):546-63.
6. Nogueira MP, Silva JP, Paccola AM, Prado SM. Can a checklist protocolo improve limb lengthening? *J. limb lengthening reconstr.* 2022;8:63-6.
7. Paley D, Bhav A, Herzenberg JE, Bowen JR. Multiplier method for predicting limb-length discrepancy. *J Bone Joint Surg Am.* 2000;82(10):1432-46.
8. Paley D. Principles of Deformity Correction. New York: Springer; 2002.
9. Paley D. CFD Congenital Femoral Deficiency. Disponível: <https://thepaleyfoundation.myshopify.com/products/cfd-congenital-femoral-deficiency-first-edition-1>
10. Lamb DW. Radial club hand. A continuing study of sixty-eight patients with one hundred and seventeen club hands. *J Bone Joint Surg Am.* 1977;59(1):1-13.
11. Antonelli M, Rosas C, Rojas M. Desarrollo de los miembros en los vertebrados. *Int. J. Morphol.* 2012;30(4):1512-9.
12. Salamanca Gómez F. El desarrollo de las extremidades: una nueva visión genómica del desarrollo [The development of extremities: a new genomic view]. *Gac Med Mex.* 2010;146(1):77-78.