

Correção de deformidades múltiplas de membros inferiores em raquitismo hipofosfatêmico

Alessandra Porto Pereira Galdez¹, Monica Paschoal Nogueira², Alessandro Monterroso Felix³, William Martins Ferreira³, Evandro Noronha de Castro Rosal¹, Guilherme Franco¹

RESUMO

O paciente relatado apresentava raquitismo hipofosfatêmico, a principal forma hereditária de alteração no metabolismo da vitamina D, com a típica deformidade multiapical em varo dos quatro segmentos ósseos dos membros inferiores. Este artigo tem como objetivo descrever a sequência de correção e a estratégia de tratamento para correção da deformidade dos membros inferiores do paciente com diagnóstico de raquitismo hipofosfatêmico, através de osteotomias, fixação externa monoplanar em cada fêmur e fixação externa circular hexapodal nas tíbias. Os procedimentos foram realizados somente após controle clínico da doença.

Palavras-chave: Raquitismo hipofosfatêmico. Fixador externo. Osteotomia.

SUMMARY

The patient reported presented hypophosphatemic rickets, the main hereditary cause of altered Vitamin D metabolism, with the typical multiapical deformity in varus in the four bone segments of the lower limbs. This article aims to describe the sequence and the strategies to correct the deformity of lower limbs of the patient diagnosed with hypophosphatemic rickets, through osteotomies, monolateral external fixator in both femurs and hexapodal circular external fixator in tibias. The procedures were performed only after clinical control of the disease.

Keywords: Hypophosphatemic rickets. External fixator. Osteotomy.

INTRODUÇÃO

O raquitismo corresponde a um conjunto de patologias relacionadas a distúrbios no metabolismo da vitamina D, com diferentes etiologias. Dentre essas patologias, o raquitismo hipofosfatêmico engloba um grupo de desordens em que a ingestão normal de vitamina D é insuficiente e cursa com mineralização óssea anormal na placa de crescimento, em decorrência da perda de fosfato pelos rins¹.

Essa patologia tem origem hereditária, podendo ser autossômica dominante ligada ao X, devida a uma mutação no gene regulador do fosfato (PHEX) que fica inativado. Essa alteração do receptor causa o aumento da produção do hormônio FGF23 (fator de crescimento de fibroblastos) produzido pelos osteoblastos e osteócitos. A função desse hormônio seria reduzir a reabsorção do fosfato pelo túbulo renal proximal e inibir a ação da enzima 25-hidroxi-1 - hidroxilase, responsável pela síntese da forma ativa da vitamina D¹. Então a mutação causa grande eliminação urinária de fosfato.

1. Médico Residente (R4) em Ortopedia Infantil e Reconstrução do HSPE - IAMSPE - São Paulo

2. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do HSPE - IAMSPE - São Paulo

3. Médico Assistente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do HSPE - IAMSPE - São Paulo

Autor Responsável: Alessandra Porto Pereira Galdez / **E-mail:** alessandragaldez@hotmail.com

Os achados clínicos mais comuns do raquitismo nutricional também são encontrados no raquitismo hipofosfatêmico; inicialmente, ocorre o aumento da espessura dos punhos, tornozelos, joelhos e junções costoverbrais (rosário raquítico), por serem locais de rápido crescimento ósseo e mineralização. Outros achados clínicos importantes são: retardo no fechamento das fontanelas, hipoplasia do esmalte do dente, sulcos de Harrison no tórax pela tração do diafragma, pectus carinatus e escavatum, deformidades ósseas no rádio, ulna distais e nos membros inferiores, baixa estatura relacionada à descarga de peso sobre ossos com baixa resistência e insuficiente mineralização².

As alterações radiográficas são semelhantes às aquelas encontradas no raquitismo nutricional, incluem: alargamento das fises, osteopenia metafisária, genovaro, coxa vara, deformidade ao longo do eixo do fêmur e da tíbia, deformidades nos membros superiores.

Os exames laboratoriais são necessários para o diagnóstico, revelando níveis normais de cálcio, níveis normais de PTH (paratormônio), hipofosfatemia, níveis muito baixos de $1,25(\text{OH})_2$ vitamina D, hiperfosfatúria, concentração elevada de fosfatase alcalina sérica, calciúria normal ou reduzida^{1,3}.

O tratamento clínico não tem como objetivo normalizar os níveis de fosfatemia, mas melhorar a velocidade de crescimento, impedir a progressão das deformidades ósseas e minimizar os distúrbios metabólicos^{1,3}.

Para tanto, faz-se a reposição de fosfato (sais neutros de fosfato inorgânico de sódio e potássio), em que o fósforo elementar é administrado, gradualmente, numa dose de 30-60 mg/Kg/dia, dividido em quatro a seis frações por dia. Às vezes é necessária a reposição de cálcio concomitantemente. O calcitriol pode ser ingerido na dose de 0,03-0,07 $\mu\text{g}/\text{Kg}/\text{dia}$, por via oral, dividida em uma ou duas doses, exceto em pacientes com hipercalciúria associada^{1,3-5}.

Esse tratamento deve ser mantido até o final do crescimento estatural. Devido à perda de altura nos anos anteriores ao tratamento, pode haver déficit na estatura final. O uso das medicações deve ser suspenso uma semana antes das cirurgias ortopédicas e reintroduzido quando o paciente voltar a deambular, para evitar hipercalciúria, pois o tempo de imobilização predispõe à maior reabsorção óssea. O sucesso do controle clínico é observado pela diminuição dos níveis séricos de fosfatase alcalina, atingindo níveis normais ou levemente elevados^{1,3-5}.

As deformidades multiapicais ântero-laterais do fêmur e a tíbia vara são as mais encontradas nesses casos. Podem ser necessárias osteotomias em múltiplos níveis, seguidas de fixação externa para realinhamento progressivo, ou agudo com placa, fixador externo ou haste intramedular. Quanto mais jovem o paciente, maior a possibilidade de recorrência da deformidade após o tratamento^{1,5}.

RELATO DE CASO

Paciente LMS, sexo feminino, natural da cidade de São Paulo – SP, 20 anos, estudante.

Aos 2 anos e 6 meses, apresentava baixa estatura e deformidade em membros inferiores (genovaro bilateral). Aparentado o diagnóstico de raquitismo hipofosfatêmico, com as seguintes dosagens séricas: Cálcio (Ca) 8,9 mg/dL (8,5-11mg/dL), Potássio (K)= 2,6 mMol/L (3,5-5,0 mMol/L), Fosfatase Alcalina (FA) = 537 U/L (56-156 U/L), Fósforo (P)= 2 mg/dL (3-7 mg/dL).

Foi iniciado tratamento medicamentoso por via oral, com o uso de vitamina D (5 a 10 ng/Kg), fosfato de sódio (30-60 mg/Kg/dia), cálcio (1000 mg/dia), calcitriol (30 a 70 ng/kg/dia). O controle clínico foi observado pela redução da FA para 162 U/L (Tabela 1). No entanto, houve persistência da deformidade em varo e rotacional dos membros inferiores (Figura 1).

Tabela 1. Exames laboratoriais de paciente com raquitismo hipofosfatêmico, a diminuição dos valores de FA denotam controle clínico da patologia

Idade (anos)	4	8	18	Referência
Ca* mg/dL	8,9	9,7	9,2	8,8-10,8
K [†] mMol/L	2,6	-	-	3,5-4,5
FA [‡] U/L	537	427	162	102-400
p ^{**} mg/dL	2	2		4-7

*Cálcio; [†]Potássio; [‡]Fosfatase Alcalina; ^{**}Fósforo.



Figura 1. Imagem clínica de paciente com deformidade dos membros inferiores. À direita, desvio em varo dos membros inferiores. À esquerda, desvio rotacional das tíbias encontrado pelo ângulo coxa-pé

Na avaliação radiográfica, foi observado desvio bilateral em varo dos membros inferiores, com valores de MAD (distância do mau alinhamento) de 4,6 cm à direita e de 3,7 cm à esquerda (Figura 2). A análise do alinhamento no plano frontal está demonstrada na figura 2, com os valores dos ângulos laterais proximais (mLPFA) e distais (mLDFA) de cada fêmur, ângulos mediais proximais (mMPTA) e ângulos laterais distais (mLDTA) de cada tibia, como pode ser visto na figura 2. Os valores negativos de ângulo coxa-pé no MID=38° e no MIE=30° (Figura 1) demonstram desvio em rotação interna das tíbias.

Sendo assim, foi indicado tratamento cirúrgico das deformidades dos membros inferiores desse paciente em três tempos. Utilizou-se o programa Bone Ninja® no planejamento pré-operatório. O primeiro procedimento foi realizado quando a paciente tinha 18 anos: correção no fêmur direito em 12/08/2015, seguida por cirurgia no fêmur esquerdo em 09/12/2015. Nessas cirurgias,

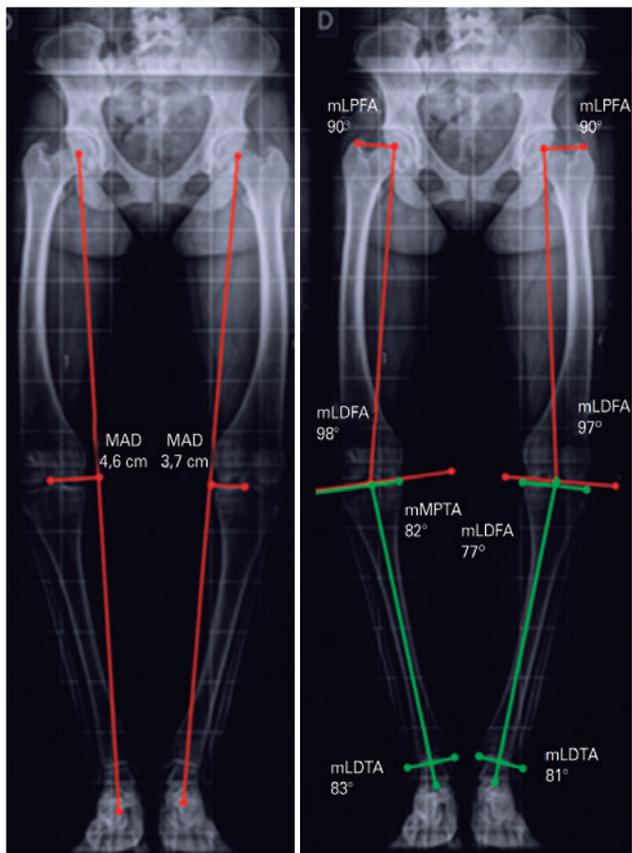


Figura 2. Imagens radiográficas com presença de deformidade em varo nos quatro segmentos dos membros. À esquerda, demonstrado o eixo biomecânico passando medial ao centro do joelho, com suas respectivas MAD (teste do mau-alinhamento). À direita, o diagnóstico da deformidade, com os valores dos ângulos laterais proximais (mLPFA) e distais (mLDFA) de cada fêmur, ângulos mediais proximais (mMPTA) e ângulos laterais distais (mLDTA) de cada tibia (teste de orientação articular)

foi realizada correção aguda da deformidade, através de osteotomia valgizante, osteossíntese com fixador externo monolateral LRS Orthofix®, cujas correções angulares foram norteadas pelo CORA (Centro de Orientação e Angulação – ápice da deformidade) de cada fêmur (Figura 3). Apesar de serem deformidades multiapicais, os diversos CORAs foram resumidos em um único distal nos fêmures. As osteotomias foram realizadas 9,4 cm proximal ao CORA articular à direita e 13 cm proximal ao CORA à esquerda, com translação medial intencional das extremidades distais de cada fêmur: 1,6 cm à direita e de 2 cm à esquerda.

O tratamento cirúrgico nas tíbias foi realizado em 18/05/2016, baseado nos CORAs das tíbias (Figura 3) e ângulos coxa-pé (Figura 1). Foi realizada osteotomia valgizante e derrotatória (30°) bilateral através de correção gradual com fixadores externos circulares do tipo hexapodal (Taylor Spatial Frame®), para correções graduais dos desvios angulares no plano frontal e rotacionais. O nervo fibular foi descomprimido em cada membro como profilaxia de lesões pelo grande desvio rotacional. Houve formação de regenerado com boa qualidade óssea de 1,6 cm à direita e 1,9 cm à esquerda.

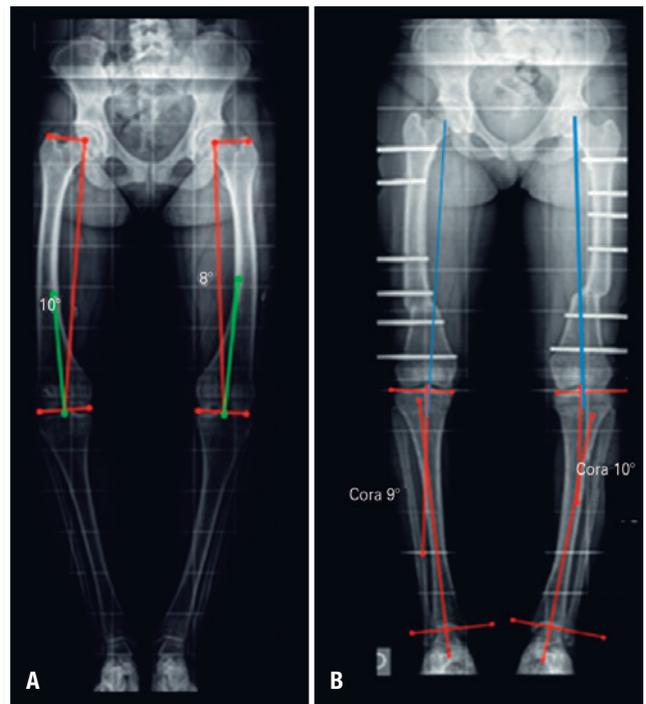


Figura 3. Radiografias dos membros inferiores com o CORA de resolução da deformidade multiapical de cada osso longo. À esquerda, (A) cada fêmur com seu respectivo CORA. À direita, (B) cada tibia com seu respectivo CORA, e o fêmur com as deformidades corrigidas agudamente e fixadas com montagem monoplanar. Observar a translação medial intencional dos fragmentos devido à osteotomia fora do CORA de resolução. Observar melhora da deformidade em varo dos fêmures LDFA 93 à direita e LDFA 90 graus à esquerda

Os fixadores externos dos quatro segmentos foram retirados num único procedimento em 07/12/2016. Houve boa consolidação óssea do fêmur e tíbia bilateralmente e correção das deformidades com bom aspecto clínico e radiográfico final (Figuras 4 e 5).

DISCUSSÃO

Mesmo após o tratamento clínico, as deformidades dos membros inferiores persistem, sendo necessário o tratamento cirúrgico cuja possibilidade de recorrência é maior quanto mais jovem for o paciente^{1,6}.

Há muitos métodos para correção de deformidades, dentre eles fixação externa, fixação intramedular ou combinação desses métodos. A utilização da fixação externa possui como vantagens des-

carga precoce no membro operado, maior estabilidade, correção progressiva ou aguda e menor risco de lesão neurovascular^(6,7). Tem como desvantagens maior risco de recorrência da deformidade, risco de fratura no segmento alongado após a remoção do fixador externo e infecção do trajeto dos pinos⁷⁻⁹.

A fixação intramedular isolada para tratar esse tipo de deformidade pode proporcionar um menor risco de recidivas, mas são necessárias mais osteotomias para alinhamento anatômico do segmento abordado. No estudo realizado por Song et al. com 20 pacientes, 24 membros foram tratados com fixação externa, 6 com haste intramedular isolada e 25 membros com associação dos 2 métodos. Os membros com fixação intramedular tiveram menos recorrência de deformidades diafisárias. Quando tratados com haste isoladamente necessitaram de múltiplas osteotomias cuja estabilidade limitada não permitiu carga precoce⁹.

O tratamento que associa a fixação externa com tutor intramedular pode diminuir as desvantagens de cada método, possibilitando menor tempo de fixação externa, descarga precoce, menor índice de rigidez articular, maior estabilidade rotacional, menor risco de fratura após a retirada do fixador, diminuindo as chances de infecção do trajeto dos pinos e migração da haste⁷⁻⁹.

Kane et al. encontraram resultados satisfatórios no tratamento de deformidades em 9 crianças com raquitismo hipofosfatêmico com osteotomia e osteossíntese com fixador externo unilateral Orthofix, realizando, primeiramente, a correção aguda dos fêmures antes das tíbias na mesma cirurgia⁷. Popkov et al realizou um estudo



Figura 4. Aspecto clínico e radiográfico finais. À direita, membros inferiores alinhados clinicamente. À esquerda, radiografia panorâmica de membros inferiores, o eixo biomecânico a direita com leve desvio em varo (MAD=15 mm), o eixo à esquerda passa no centro do joelho



Figura 5. Aspecto clínico da paciente nos períodos pré-operatório, durante o tratamento e após a retirada dos fixadores

retrospectivo com 47 crianças com raquitismo hipofosfatêmico e deformidades dos membros inferiores, em que um grupo foi tratado com fixador externo Ilizarov e o outro tratado com esse fixador associado com haste flexível intramedular. Houve maior recorrência da deformidade nos pacientes em que não foi usada haste intramedular. No grupo que associava as técnicas houve menor tempo de fixação externa e menor risco de complicação do uso prolongado de fixador externo¹⁰.

A fixação externa foi preferida para o caso abordado, permitindo uma correção multiplanar no mesmo osso de modo agudo nos fêmures e progressivo nas tíbias. Foi possível dar carga precoce nos membros afetados e teve menor morbidade, pois foi realizada uma osteotomia para cada fêmur; se fosse adotado o tratamento intramedular, deveriam ser feitas pelo menos 2 osteotomias. Optou-se por não corrigir o antecurvato dos fêmures no plano sagital devido à boa amplitude de movimento e adaptação dos joelhos, além de bom alinhamento clínico. Ao final do tratamento, alcançou-se bom alinhamento dos membros inferiores. Como complicações, ocorreu infecção superficial de um pino que foi sanada com antibioticoterapia oral. As dores nos joelhos e nos tornozelos, que eram suas queixas devido ao desalinhamento importante no pré-operatório, desapareceram completamente. A paciente retornou às suas funções de estudo e trabalho, e voltou a praticar atividades físicas. Ela mantém a reposição de cálcio e vitamina D para minimizar o risco de recidivas.

REFERÊNCIAS

1. Herring JA, Tachdjian MO. Tachdjian's pediatric orthopaedics. 4ed. Philadelphia: Saunders, Elsevier; 2008.
2. Wigner NA, Luderer HF, Cox MK, Sooy K, Gerstenfeld LC, Demay MB. Acute phosphate restriction leads to impaired fracture healing and resistance to BMP-2. *Journal of Bone and Mineral Research*. 2010;25(4):724-33.
3. Filho HM, Castro LCG, Damiani D. Hypophosphatemic rickets and osteomalacia. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2006;50(4):802-13.
4. Mechica JB. Raquitismo e osteomalacia. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 1999;43(6):457-66.
5. Bringhurst FR, Demay MB, Kronenberg HM. Disorders of Mineral Metabolism. In: Kronenberg HM, Schlomo M, Polansky KS, Larsen PR, editors. *Williams Textbook of endocrinology*. 11ed. St. Louis, Mo: WB Saunders; 2008: cap. 27.
6. Song-Heon S, Hanna L, Ji-Min J, Woo-In C, Sung EK, Hae-Ryong S. The Significance of Serum Phosphate Level on Healing Index and Its Relative Effects in Skeletally Immature and Mature Patients with Hypophosphatemic Rickets. *BioMed Research International*. 2014(2014):569530.
7. Kanel JS, Price CT. Unilateral external fixation for corrective osteotomies in patients with hypophosphatemic rickets. *J Pediatr Orthop*. 1995;15(2):232-5.
8. Choi IH, Kim JK, Chung CY et al. Deformity correction of knee and leg lengthening by Ilizarov method in hypophosphatemic rickets: outcomes and significance of serum phosphate level. *J Pediatr Orthop*. 2002;22(5):626-31.
9. Song HR, Soma Raju VV, Kumar S, Lee SH, Suh SW, Kim JR, Hong JS. Deformity correction by external fixation and/or intramedullary nailing in hypophosphatemic rickets. *Acta Orthop*. 2006;77(2):307-14.
10. Popkov A, Aranovich A, Popkov D. Results of deformity correction in children with X-linked hereditary hypophosphatemic rickets by external fixation or combined technique. *Int Orthop*. 2015; 39(12):2423-31.