

# PSEUDARTROSE DO RÁDIO EM CRIANÇA COM NEUROFIBROMATOSE

LUÍS VALENTE, A. MOURA GONÇALVES, A. SOUSA, L. ALMEIDA  
Serviço de Ortopedia e Traumatologia. Hospital de S. João. Porto

## RESUMO

Em crianças, a pseudartrose dos ossos do antebraço está geralmente associada á neurofibromatose. Resulta geralmente de uma fractura patológica por surgir em osso considerado anormal pela presença de deformidade ou quisto. Os autores apresentam o caso de uma criança que desenvolveu pseudartrose do rádio após fractura em osso sem alteração estrutural. Apenas quatro casos semelhantes se encontram descritos na literatura Anglo-Saxónica. Os autores discutem o seu tratamento.

## SUMMARY

### PSEUDARTHROSIS OF THE RADIUS IN A CHILD WITH NEUROFIBROMATOSIS

In children, pseudarthrosis of the forearm is generally associated to neurofibromatosis. It results from a pathological fracture because it appears in a bone that is considered abnormal for the presence of deformity or cyst. The authors present the case of a child who developed pseudarthrosis of the radio after fracture in a bone without structural alteration. Only four similar cases can be found in the literature. The authors discuss its treatment.

## INTRODUÇÃO

Pseudartroses em crianças podem resultar de fracturas patológicas, infecção ou osteossíntese incorrecta. O seu tratamento passa geralmente pela curetagem do foco de pseudartrose, aporte de enxerto ósseo autólogo e osteossíntese.

A pseudartrose dos ossos do antebraço considera-se congénita quando se apresenta ao nascimento ou surge na sequência de uma fractura patológica após um pequeno traumatismo. Constitui uma entidade geralmente associada à neurofibromatose do tipo 1 (NF-1). Esta doença caracteriza-se por hamartomas que se formam na neuroectoderme e mesoderme durante o crescimento embrionário. As suas manifestações ortopédicas mais frequentes são a escoliose vertebral (64%), alterações do crescimento ósseo (16%) e deformidade e pseudartrose da tibia (13%)<sup>1</sup>.

A pseudartrose dos ossos do antebraço é uma manifestação rara, estando descritos na literatura Anglo-Saxónica apenas 67 casos: 15 referentes a pseudartrose de ambos os ossos<sup>2-11</sup>, 34 a pseudartrose do cúbito<sup>12-26</sup> e 18 do rádio<sup>26-36</sup>. A maioria dos casos publicados refere-se a doentes com NF-1 (73%). Nestes, a pseudartrose manifestou-se raramente ao nascimento; antes surgiu como resultado de uma fractura em osso clínica ou radiologicamente anormal (deformidade ou formação cística).

## CASO CLÍNICO

Apresentamos um caso de uma criança com NF-1 previamente diagnosticada: numerosas manchas *café-au-lait*, história familiar positiva e escoliose anteriormente operada, que na sequência de uma queda de bicicleta sofreu fractura dos ossos do antebraço. Inicialmente tratada com uma imobilização gessada braquiopalmar após redução da fractura sob anestesia, compareceu pela primeira vez à nossa consulta seis meses após a queda, apresentando ao Rx o cúbito consolidado com deformação plástica e o rádio com pseudartrose do tipo atrófico. Aparte disso, o osso aparentava ser normal (Figura 1).

Foi submetido a osteossíntese do rádio com placa e parafusos após ressecção dos topos fracturários e aporte de osso autólogo esponjoso (Figura 2).

Macroscopicamente o osso não apresentava alterações estruturais. O antebraço foi imobilizado com aparelho gessado braquiopalmar por oito semanas, tendo o rádio consolidado.

Actualmente, dois anos após a cirurgia, apresenta consolidação do rádio (Figura.3), sem limitação de movimentos do punho e cotovelo.



Fig. 1 – Rx seis meses após a fractura dos ossos do antebraço.

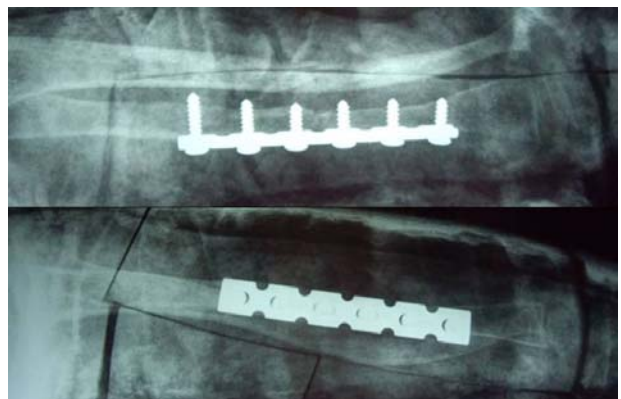


Fig. 2 – Pós-operatório: osteossíntese do rádio com placa e parafusos após ressecção dos topos fracturários e aporte de osso autólogo.

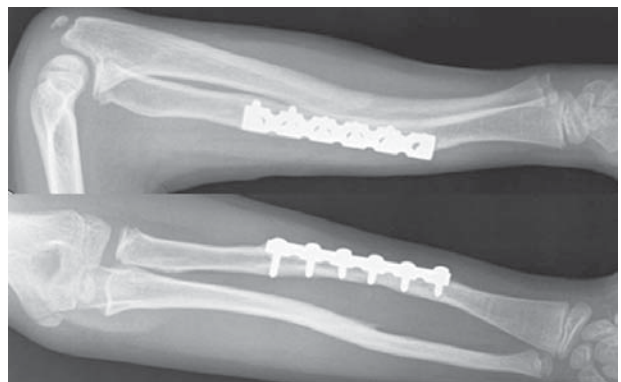


Fig.3 – Actualmente, consolidação evidente do rádio.

## DISCUSSÃO

A pseudartrose do rádio associado à neurofibromatose é uma manifestação rara, estando descritos na literatura anglo-saxónica apenas 12 casos. Na maioria dos casos publicados a pseudartrose surgiu em ossos radiologicamente anormais: deformidade ou formação cística. A sua etiologia mantém-se controversa: o exame anatomopato-

lógico dos espécimes ressecados cirurgicamente raramente apresentou tecido neurofibromatoso. O tratamento nestes doentes é difícil e embora estejam descritas várias modalidades terapêuticas, a única cujos resultados são consistentes e atestam a sua eficácia, é a osteotomia alargada dos topos de pseudartrose e preenchimento com enxerto vascularizado de perônio, descrita pela primeira vez em 1981 por Allieu et al<sup>2</sup>. Outras modalidades terapêuticas estão associadas a altas taxas de insucesso, nomeadamente o tratamento conservador, estimulação eléctrica ou osteossíntese simples.

A pseudartrose do rádio após fractura em osso radiograficamente normal, trata-se de uma forma de apresentação aparentemente rara em doentes com NF-1 (encontramos descritos na literatura apenas quatro casos semelhantes)<sup>6,8,12,14</sup>.

Considerando o resultado obtido nesses casos e no aqui descrito, propomos como método de tratamento nestas situações, o utilizado neste doente, não nos parecendo necessárias técnicas mais agressivas.

## BIBLIOGRAFIA

1. CRAWFORD AH, BAGAMERY N: Osseous Manifestations of Neurofibromatosis in Childhood. *J Pediatr Orthop* 1986;6:72-88
2. ALLIEU Y, GOMIS R, YOSHIMURA M, DIMEGLIO A, BONNEL F: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm – Two Cases Treated by Free Vascularized Fibular Graft. *J Hand Surg* 1981; 6:475-481
3. BAYNE LG: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm. *Hand Clinics* 1985;3:457-465
4. COBB N: Neurofibromatosis and Pseudarthrosis of the Ulna. *J Bone and Joint Surg* 1968;50-B(1):146-9
5. HAYASHI S, KOBAYASHI D et al: Acquired Pseudarthrosis of the Radius and Ulna in a Neurofibromatosis patient with Radiographic Normal Bone: a Case Report. *J Hand Surg* 2005;30(1): 168-171
6. HERRING JA: Congenital Pseudarthrosis of the Radius. *J Pediatr Orthop* 1985;5:367-9
7. KAUR S, THAMI GP, KANWAR AJ: Pseudarthrosis in Neurofibromatosis type-I. *Postgrad Med J* 2001;77(912):660
8. MATHOULIN C, A GILBERT et al: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm: Treatment of Six Cases With Vascularized Fibular Graft and a Review of the literature. *Microsurg* 1993;14(4):52-259
9. RAMELLI GP, T SLOGO et al: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna and Radius in Two Cases of Neurofibromatosis Type I. *Pediatr Surg Int* 2001;17(2-3):239-241
10. Richin PF, Kranik A, Van Herpe L, Suffecool SL: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm. *J Bone and Joint Surg* 1976;58-A: 1032-3
11. SELLERS DS, SOWA DT, MOORE JR, WEILAND AJ: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm. *J Hand Surg* 1988;13-A: 89-93
12. ALI MS, HOOPER G: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna due to Neurofibromatosis. *J Bone and Joint Surg* 1982;64-B(5): 600-2
13. BAE DS, WATERS PM, SAMPSON CE: Use of Free Vascularized Fibular Graft for Congenital Ulnar Pseudarthrosis: Surgical Decision Making in the Growing Child. *J Pediatr Orthop* 2005;25 (6):755-762
14. BELL DF: Congenital Forearm Pseudarthrosis: Report of Six Cases and Review of the Literature. *J Pediatr Orthop* 1989;9(4): 438-443
15. CHENG JC, HUNG LK, BUNDOC RC: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna. *J Hand Surg* 1994;19(2):238-243
16. KINNANDER C: Pseudarthrosis of the Ulna in a Patient With Neurofibromatosis. *Ugeskr Laeger* 2002;164(8):1054-5
17. LEE KS, LEE SH, HA KH, LEE SJ: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna Treated by Free Vascularized Fibular Graft: a Case Report. *Hand Surg* 2000;5(1):61-7
18. MAFFULLI N, FIXSEN JA: Pseudarthrosis of the Ulna in the Neurofibromatosis. A Report of Four Cases. *Arch Orthop Trauma Surg* 1991;110(4):204-7
19. MASTERSON E, MJ EARLEY et al: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna Treated by Free Vascularized Fibular Graft: a Case Report and Review of Methods of Treatment. *J Hand Surg (Br)* 1993;18(3):285-8
20. MOORE JR: Delayed Autogenous Bone Graft in the Treatment of Congenital Pseudarthrosis. *J Bone and Joint Surg* 1949; 31-A:23-39
21. OSTROWSKI DM, EILERT RE, WALDSTEIN G: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna: a Report of two Cases and a Review of the Literature. *J Pediatr Orthop* 1985;5:463-7
22. RAJARATNAM K, SHANKER J, VARUGHESE S: Pseudarthrosis of the Ulna due to Neurofibromatosis: a Case Report. *Injury* 1989;20(4):239-240
23. SHERTZER JH, BICKEL WH, STUBBINS SG: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna. Report of Two Cases. *Minnesota Med* 1969;52:1061-6
24. SUZUKI O, ISHIDA O et al: Congenital Pseudarthrosis of the Ulna Treated with a Free Vascularized Fibular Graft. *Plast Reconstr Surg* 2005;115(5):1379-84
25. WITOONCHART K, UERPAIROJKIT C et al: Congenital Pseudarthrosis of the Forearm treated by Free Vascularized Fibular Graft: a Report of the three Cases and a Review of the Literature. *J Hand Surg* 1999;24(5):1045-56
26. CLEVELAND RH, GILSANZ V, WILKINSON RH: Congenital Pseudarthrosis of the Radius. *Am J Roentgenol* 1978;130:955-7
27. GREENBERG LA, SCHWARTZ A: Congenital Pseudarthrosis of the Distal Radius. *South Med J* 1975;68:1053-4
28. GREGG PJ, PRICE BA, ELLIS HA, STEVENS J: Pseudarthrosis of the Radius Associated with Neurofibromatosis. *Clin Orthop* 1982;171:175-9
29. KAEMPFER FA., GILLESPIE R: Pseudarthrosis of the Radius after Fracture through Normal Bone in a Child Who Had Neurofibromatosis. *J Bone and Joint Surg* 1989;71-A(9):1419-21
30. KAMEYAMA O, OGAWA R: Pseudarthrosis of the Radius Associated with Neurofibromatosis: Report of a Case and Review of the Literature. *J Pediatr Orthop* 1990;10(1):128-131
31. MANSKE PR: Forearm Pseudarthrosis – Neurofibromatosis. *Clin Orthop* 1979;139:125-7
32. MASIHUZ-ZAMAN: Pseudarthrosis of the Radius Associated with Neurofibromatosis. A Case Report. *J Bone and Joint Surg* 1977; 59-A: 977-978

33. MOLLAN RAB, BAIRD D St.C: Pseudarthrosis of the Radius. Edinburgh. J Roy Coll Surg 1976;21:376-7
34. SPRAGUE BL, BROWN GA: Congenital Pseudarthrosis of the Radius. J Bone and Joint Surg 1974;56-A:191-4
35. TALAB YA: Congenital Pseudarthrosis of the Radius. A Case

- Report and Review of the Literature. Clin Orthop Relat Res 1993; 291:246-250
36. BROWN GA, OSEBOLD WR, PONSETI IV: Congenital Pseudarthrosis of Long Bones: a Clinical, Radiographic, Histologic and Ultrastructural Study. Clin Orthop 1977;128:228-242

