

Artigos de Revisão

ASPECTOS CLÍNICOS E FISIOTERAPÊUTICOS ABORDADOS EM PACIENTES COM DEFICIÊNCIA FOCAL FEMORAL PROXIMAL

Siméia Gaspar Palácio

Docente do Curso de Fisioterapia de Centro Universitário de Maringá - CESUMAR. E-mail: simeiafisio@cesumar.br

Cinthia Paris Rodrigues Neves

Fisioterapeuta graduada pelo Centro Universitário de Maringá - CESUMAR. Pós-graduação em Fisioterapia Dermato-Funcional pelo Ibrate (Instituto Brasileiro de Therapias e Ensino). E-mail: cinthia-paris@hotmail.com

RESUMO: A deficiência focal femoral proximal (DFFP) é uma anomalia congênita rara, estando associada ao uso de agentes teratogênicos durante o primeiro trimestre de gravidez. Em decorrência da patologia, o acetábulo e os elementos superiores do fêmur se formam primeiramente e, em seguida, a perna e o pé, ocasionando uma desigualdade no comprimento dos membros inferiores que, por sua vez, provoca transtornos no desenvolvimento motor da criança, comprometendo o seu prognóstico de marcha. Nos casos de não acompanhamento clínico e fisioterapêutico, o encurtamento do membro torna-se progressivo e os riscos do desenvolvimento de deformidades dos membros inferiores e tronco se acentuam. Sendo assim, este estudo tem como finalidade aprofundar os conhecimentos técnico-científicos referentes à patologia e, sobretudo, abordar as formas de intervenção fisioterapêuticas disponíveis para a reabilitação destes pacientes.

PALAVRAS-CHAVE: Deficiência Femoral Focal Proximal; Fisioterapia; Amputação.

CLINICAL AND PHYSIOTHERAPEUTIC ASPECTS ON PROXIMAL FEMORAL FOCAL DEFICIENCY PATIENTS

ABSTRACT: The Proximal Femoral Focal Deficiency (PFFD) is a rare congenital anomaly, being associated to the use of teratogenic agents during the first three months of pregnancy. As a consequence of the pathology, the acetabulum and the superior elements of the femur are formed first. Legs and feet come next, causing dissimilarity on the length of inferior members which, in turn, provoke disorders in the child's motor development, implicating his walking prognosis. In cases where there is no clinic and physiotherapeutic follow up, the shortening of members becomes progressive and the risks to deformity development on inferior members and torso are intensified. Therefore, this study aims at deepening the techno-scientific knowledge on this pathology and, mainly, at addressing the available forms of physiotherapeutic intervention for the recovery of these patients.

KEYWORDS: Proximal Femoral Focal Deficiency; Physiotherapy; Amputation.

INTRODUÇÃO

A deficiência femoral focal proximal (DFFP) é uma anomalia congênita rara e pouco conhecida pela sociedade e pelos profissionais da área da saúde, sendo evidenciada desde o nascimento com acometimento do fêmur e do acetábulo em variáveis graus (VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002).

Apresenta uma incidência de 1/52.000 nascidos vivos, acometendo de forma bilateral os membros em 10% dos casos, podendo associar-se com outras malformações em até 69% dos casos (MILANI et al., 1995; SHETTY; KHUBCHANANDANI, 1998; MAGALHÃES, 1998; KALAYCIOGLU; AYNACI, 2001; VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002; PRASHANT et al., 2003).

Sua etiologia ainda é desconhecida, porém um estudo micropatológico referiu uma deformidade morfológica na placa de crescimento (fise), mostrando alterações na camada proliferativa (BODEM, 1989 apud BRUSCHINI, 1998).

A DFFP caracteriza-se pela influência do grau de discrepância de comprimento entre os membros, sendo responsável por ocasionar contraturas, deformidades em vários grupos musculares do quadril e joelho envolvidos, podendo levar à amputação do membro mal formado para uma possível protetização (TACHDJIAN, 1995).

O prognóstico desta deficiência está relacionado com o diagnóstico precoce, com os graus de acometimento femoral proximal e principalmente com o tipo de tratamento proposto (MAGALHÃES et al., 1990).

Este é um trabalho de revisão bibliográfica, utilizando livros e periódicos nacionais e internacionais publicados no período de 1990 a 2004, tendo como objetivo caracterizar os principais aspectos clínicos da deficiência focal femoral proximal, enfocando na abordagem as técnicas e os recursos utilizados em fisioterapia disponíveis para a reabilitação destes pacientes.

O interesse pelo tema existe em virtude da atuação do fisioterapeuta ser essencial no tratamento desta deficiência congênita, pelo quadro clínico que a criança irá apresentar, pela conduta terapêutica com uso de órteses e também por poucos profissionais terem conhecimento teórico e experiência prática de atuação com esses pacientes. Sendo assim, faz-se necessário uma revisão bibliográfica detalhada e um conhecimento mais abrangente de como a fisioterapia pode atuar no tratamento desses pacientes.

2 REVISÃO DA LITERATURA

A deficiência femoral focal proximal (DFFP) consiste em uma anomalia congênita rara, sendo um distúrbio do desenvolvimento da região proximal do fêmur e do acetábulo. É caracterizada por disgenesia do fêmur em sua parte proximal, ou seja, uma falência do desenvolvimento na epifise proximal femoral acometendo o acetábulo, associado à coxa vara e também a um grande número de malformações (MILANI et al., 1995; STORMER, 1997; SHETTY; KHUBCHANANDANI, 1998; ANTON et al., 1999; SNIDER, 2000; VALENTE;

SCHWETZ; WENIGER, 2002).

Langston (1939 apud MAGALHÃES et al., 1990), foi o precursor da identificação clínica da doença, distinguindo-a das demais anormalidades congênicas.

Keskin, Ezirmik e Karsan (2000) descrevem a malformação congênita do fêmur como um problema incomum, mas complexo, apresentando uma alta incidência de anomalias associadas, sendo uma delas a presença do fêmur curto com deficiência em sua região proximal. Essa malformação congênita do fêmur varia de hipoplasia simples (fêmur curto congênito) ou completa aplasia (ausência congênita do fêmur). Esses defeitos do fêmur podem ser subdivididos em duas categorias principais relacionados à presença ou não de deformidade óssea. A malformação do fêmur com deformidade óssea do seu terço superior é chamada de deficiência proximal focal, enquanto a deficiência femoral sem um defeito ósseo é denominada de hipoplasia do fêmur ou fêmur curto congênito.

A etiologia da DFFP ainda não é conhecida. No início era atribuída a vários agentes teratológicos como irradiação, anóxia, toxinas bacterianas, infecções virais, agentes tóxicos, hormônios e processos de isquemia. Porém, apenas o medicamento talidomida é uma causa definida para o desenvolvimento da DFFP (TACHDJIAN, 1995; MILANI et al., 1995; MAGALHÃES, 1998).

Atualmente, novas pesquisas afirmam que a malformação apresentada é devida a um defeito genético com padrão de herança autossômica dominante que acomete a placa de crescimento (fise) durante o período embrionário por volta da quarta a sexta semana de gestação (MILANI et al., 1995; TACHDJIAN, 1995; MAGALHÃES, 1998).

A DFFP verdadeira é uma entidade isolada com características clínicas e radiológicas específicas, em que o quadril nunca está normal e a discrepância final entre os membros inferiores acometem o paciente de tal forma que os mesmos necessitam de tratamento protético e de procedimentos cirúrgicos, visando facilitar o uso da prótese (VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002).

O diagnóstico da DFFP pode ser executado através de exames complementares como radiografia, ultra-som (ANTON, 1999) e ressonância magnética. O diagnóstico também pode ser executado por meio do exame físico do paciente logo após o nascimento, sendo observado um quadril instável com a característica marcante de ser indolor (MILANI et al., 1995).

Várias classificações foram propostas por diversos autores. A de Aitken, porém, é a mais aceita e utilizada, subdividindo a patologia em classes A, B, C e D (SNIDER, 2000; TACHDJIAN, 1995).

A classe A consiste na forma mais leve e tem como característica a cabeça femoral normal congruente ao acetábulo apresentando um segmento da diáfise do fêmur discretamente mais curto. Na classe B, existe a conexão da cabeça com o acetábulo, porém a diáfise femoral apresenta-se mais curta e com deformação em varo, tendo um pequeno "tufo" ósseo em sua extremidade proximal. Já no tipo C, não está presente a cartilagem da cabeça femoral do acetábulo, na qual este se apresenta displásico e após a maturidade a cabeça femoral não ossifica. Por fim, na classe D (forma mais grave), não há

presença do acetábulo nem da cabeça femoral, a diáfise encontra-se muito curta, não ocorrendo à formação do “tufo” ósseo na região proximal, havendo grande frequência de comprometimento bilateral (MAGALHÃES et al., 1990; TACHDJIAN, 1995; STORMER, 1997; MAGALHÃES, 1998; ANTON et al., 1999; VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002; SNIDER, 2000).

O quadro clínico da DFFP consiste em deformidades e encurtamentos dos membros inferiores. Em geral, os pacientes apresentam discrepância de comprimento dos membros inferiores, rotação do fêmur proximal, contraturas em flexão do quadril e joelho, encurtamento da coxa e instabilidade da articulação do quadril (TACHDJIAN, 1995; MILANI et al., 1995; ANTON et al., 1999; PRASHANT et al., 2003).

O músculo sartório é forte e se contrai por ocasião da tentativa de extensão do joelho, por ser sua ação a de arrastar a perna para a “posição sentada do alfaiate”. A ação do iliopsoas e dos músculos isquiotibiais no local da pseudoartrose da diáfise femoral superior agrava a deformidade. A condição pode ser unilateral ou bilateral e pode ser frequentemente associada a outras anormalidades congênicas (PRASHANT et al., 2003).

Segundo Tachdjian (1995), outras manifestações clínicas são: limitações da amplitude de movimento do quadril, hipoplasia do quadriceps femoral, patela ausente ou hipoplásica, ausência do ligamento cruzado anterior, displasia acetabular, malformações nos pés, ausência completa da fíbula ipsilateral e tibia encurtada em 50% dos casos, além de hipoplasia congênita em outras partes do corpo, particularmente nos membros superiores e retardo neuropsicomotor (MAGALHÃES, 1998; SILVA et al., 1998).

A associação com outras malformações, como por exemplo, a hemimelia fibular é observada em 80% dos casos (SHETTY; KHUBCHANANDANI, 1998; VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002).

A marcha do paciente torna-se claudicante devido a perna mais curta, sendo nos casos mais graves impossibilitado de andar, a menos que seja utilizada uma órtese de extensão (VALENTE; SCHWETZ; WENIGER, 2002; MAGALHÃES et al.; 1990; TACHDJIAN, 1995).

2.1 TRATAMENTO CLÍNICO

Várias modalidades de tratamento clínico são possíveis, incluindo tratamento cirúrgico, melhor tipo de amputação e a utilização de dispositivos ortopédicos especiais (KESKIN; EZIRMIK; KARSAN, 2000).

As indicações para amputações na DFFP são para casos em que a discrepância final de comprimento seja maior que 17 cm. Nestas ocasiões é possível realizar a artrodese do joelho com a preservação das cartilagens de crescimento da tibia e do fêmur, associada à amputação do tipo Syme, funcionando o membro resultante como o da desarticulação do joelho (CARVALHO, 2003).

A amputação de Syme (desarticulação do tornozelo), normalmente é recomendada para patologias vasculares, processos traumáticos, anomalias congênicas e deformidades

adquiridas. É um procedimento simples que apresenta boa qualidade do coto obtido permitindo descarga de peso distal e o ajuste de uma prótese que incorpora um joelho protético (PRASHANT et al., 2003; CARVALHO, 2003; MAGALHÃES et al., 1990).

A artrodese do joelho em extensão normalmente é feita nos tipos B e C da deficiência femoral focal proximal, sendo que este tipo de procedimento cria uma única alavanca. Desta forma, os músculos funcionam mais efetivamente através da articulação do quadril e proporciona-se maior controle motor da prótese (TACHDJIAN, 1995; ANTON et al., 1999). De acordo com estudo de Magalhães e colaboradores (1990), este tipo cirúrgico corrige contraturas em flexão do joelho e quadril ao mesmo tempo. Porém, é preciso ressaltar que para esta técnica cirúrgica ser eficaz o quadril do paciente precisa apresentar estabilidade.

Outra possibilidade de tratamento para esses pacientes é a cirurgia de Van Nes, associando a artrodese do joelho com a preservação das placas de crescimento. Esta realiza rotação externa da tibia em 180 graus, visando posicionar os pés posteriormente. Dessa forma, o tornozelo passa a exercer a função do joelho, enquanto o pé, a da perna para uma melhor protetização (TACHDJIAN, 1995; CARVALHO, 2003; PRASHANT et al., 2003; STORMER, 1997).

A técnica cirúrgica do tipo Van Nes é pouco utilizada em alguns países, porém seu uso é maior nos Estados Unidos e Europa central. Esta pode ocasionar complicações psicológicas devido à aparência estética do pé rodado posteriormente, não conferindo um aspecto natural. Kalaycioglu e Aynaci (2001) afirmam que a técnica de Van Nes não é recomendada para pacientes menores de doze anos, devido a possível necessidade de nova rotação a cada 3 ou 5 anos.

A artroplastia total de quadril na DFFP é utilizada dependendo da etiologia, do local e da geometria de como a deformidade é classificada (CABANELA, 2004).

Segundo Kose e colaboradores (1998), a artroplastia total de quadril normalmente é realizada no lado afetado da DFFP, não no lado contralateral. Porém, a indicação desta técnica cirúrgica é muito questionada, principalmente em pacientes jovens, pois podem ocorrer complicações em longo prazo devido ao desgaste do componente utilizado, precisando, desta forma, ser substituído com o passar do tempo. De acordo com os estudos de Alencar e Anacleto (2002), esta técnica cirúrgica é indicada para pacientes que exercem função mecânica aumentada devido à ausência de resposta do lado contralateral, para melhora da capacidade funcional – conseqüentemente, melhor qualidade de vida – e aos pacientes que exercem atividade física limitada.

Mesmo sendo ou não realizadas as técnicas cirúrgicas para amputação do(s) membro(s) inferior(es), a fisioterapia apresenta-se com grande importância nos processos de reabilitação dos pacientes com DFFP.

2.2 ABORDAGEM FISIOTERAPÊUTICA

A importância de uma equipe multidisciplinar está na conscientização de que a existência de uma patologia rara

deve ter a mesma atenção que é dispensada a uma patologia comum, visando melhorar a qualidade de vida e proporcionar uma boa integração do paciente com o seu meio ambiente.

O objetivo primário do tratamento fisioterapêutico do paciente com DFFP é promover uma ótima função do membro, evitando complicações secundárias e possibilitando ao paciente a realização de suas atividades de vida diária.

Antes da elaboração de um programa de reabilitação física para pacientes com deficiência femoral focal proximal, é importante que o fisioterapeuta saiba avaliar as necessidades do paciente, relacionado-as com cuidados e limitações que eles podem apresentar.

A avaliação da fisioterapia baseia-se na anamnese e exame físico, no qual o fisioterapeuta deve atentar-se à análise do coto nos casos de amputação (forma, proeminência óssea, cicatrização, comprimento, circunferência, edema, dor), da força muscular, da amplitude de movimento articular (PEDRINELLI, 2004), à análise da marcha, da postura e do desenvolvimento neuropsicomotor.

A abordagem para o tratamento da DFFP pode abranger um ou ambos os membros inferiores, em graus diferenciados. O fato de apresentar deformidades associadas como, por exemplo, um pé mal formado ou a presença de um quadril instável, levará a uma maior complicação para uma reabilitação fisioterapêutica adequada. O tratamento deve ser contínuo, levando em conta que a criança encontra-se em fase de crescimento (CARVALHO, 2003).

Considerando a escassez de literatura referente à abordagem fisioterapêutica, o tratamento proposto no presente trabalho leva em consideração o quadro clínico apresentado pelos pacientes portadores da deficiência.

É imprescindível promover orientações à família, manter as amplitudes de movimento, evitar contraturas, estimular o desenvolvimento neuropsicomotor e as atividades de vida diária como alimentação, vestuário, higiene, locomoção entre outras.

No referente às amplitudes de movimento, os segmentos precisam ser movimentados, com o objetivo de manter a mobilidade articular e de tecidos moles existentes, visando e minimizando a formação de contraturas, que também podem ser tratadas com alongamentos passivos dos grupos musculares com maior acometimento como flexores do quadril e joelho, abdutores e rotadores externos do quadril (TACHDJIAN, 1995; ANTON et al., 1999; PRASHANT et al., 2003).

Os alongamentos musculares são exercícios voltados para o aumento da flexibilidade muscular que promovem o estiramento das fibras musculares, fazendo com que elas aumentem o seu comprimento. Os alongamentos passivos são classificados pelo tipo de força, pela intensidade aplicada e pela duração, tanto dos tecidos que apresentam contraturas quanto dos que não apresentam (KISNER; COLBY, 2005).

Os pacientes com DFFP apresentam atraso motor em decorrência do retardo no crescimento. A fisioterapia deve estimular estas crianças a adquirir habilidades motoras precocemente, através do Método Bobath e de técnicas cinesioterápicas.

As órteses ou próteses não convencionais são necessárias

para proporcionar à criança melhor independência nas atividades de vida diária. Elas podem ser indicadas aos pacientes que não aceitam o tratamento cirúrgico, no pós-operatório, quando a cirurgia não é recomendada pela falta de maturidade óssea ou em situações em que o médico apresenta-se confuso quanto a escolha da técnica cirúrgica (CARVALHO, 2003).

As próteses devem ser avaliadas antes da reabilitação, pois muitas vezes estas apresentam defeitos que os pacientes não são capazes de identificar. O alinhamento estético deve ser observado, tomando cuidado com saltos, tipos de calçados e mudanças de altura. O peso e acabamento devem ser adequados para que o paciente tenha o menor gasto energético possível e, conseqüentemente, uma melhor aceitação da prótese. Após a protetização devemos observar se há conforto e se as pressões, a fixação e o alinhamento estão favoráveis (CARVALHO, 2003; PEDRINELLI, 2004).

A protetização na criança portadora de DFFP deve ocorrer quando a mesma atingir a idade de deambular, ou seja, por volta dos 12 a 18 meses de idade (KUHN, 1997). Porém, as próteses para a desarticulação do joelho em crianças que ainda engatinham não devem ser com movimento articular, sendo estas indicadas para pacientes após os 3 ou 4 anos de idade.

Como a criança está em constante crescimento e desenvolvimento motor, a prótese deve ser adaptada a essa situação, devendo ser leve, reforçada, segura e acomodar todas as mudanças fisiológicas. Por tal razão, recomenda-se o uso de meias ou almofadas no fundo do encaixe para compensar o maior diâmetro da prótese. Por isso, faz-se necessário sistemas de fixação como cintos ou extensões supracondilíneas. A troca de próteses ocorrerá em média a cada 18 meses, mas o acompanhamento deve ser frequente, a cada 3 ou 4 meses (CARVALHO, 2003).

O treinamento para o uso, colocação e retirada da prótese é específico conforme o nível de amputação. O coto deve ficar em contato total com o encaixe e também deve haver um aumento de pressão nos locais destinados a descarga de peso, não podendo ocorrer movimentos de pistonamento entre o coto e o encaixe, verificando, assim, seu alinhamento após a colocação (CARVALHO, 2003; PEDRINELLI, 2004).

O equilíbrio e a transferência de peso (lâtero-lateral, ântero-posterior e diagonal) no membro inferior amputado devem ser realizados com o paciente na barra paralela e com as próteses, sendo iniciado com o apoio dos membros superiores, depois com apoio único no membro superior contralateral à amputação e, por fim, sem apoio algum. Pranchas de equilíbrio, cama elástica, banquinhos e bolas são recursos que podem ser utilizados com o mesmo objetivo terapêutico (CARVALHO, 2003).

Após o trabalho estático na barra paralela, inicia-se a troca de passos antero-posterior no lado amputado e sadio, devendo ser enfatizada a rotação pélvica anterior, a flexão do joelho, o movimento do tornozelo, o comprimento do passo e o apoio do pé. De forma progressiva, o terapeuta utiliza resistência para favorecer o ganho de movimento (CARVALHO, 2003; PEDRINELLI, 2004).

Ao iniciar o passo com o membro não-amputado, o terapeuta deve atentar-se à velocidade da passada, ao comprimento do passo, à inclinação lateral de tronco e a diminuição da base de apoio (CARVALHO, 2003).

Na sequência à troca de passos para frente e para trás, executa-se o treino de marcha e a dissociação de cinturas, avançando para o treinamento de subida e descida de escadas e rampas. Na subida de degraus, pacientes com joelhos mecânicos devem realizar descarga de peso sobre a prótese e começar a subida com o membro sadio, colocando-o no degrau superior. Já na descida, os pacientes devem ser instruídos a dar o passo com o lado comprometido, ao mesmo tempo em que vão lentamente flexionando o joelho do lado sadio. Marcha com transposição de obstáculos também pode ser realizada nesta fase de treinamento (CARVALHO, 2003; PEDRINELLI, 2004).

A reeducação da postura, o treino de atividades de vida diária e as orientações aos familiares, as quais incluem medidas como enfaixamento do coto, higienização do coto e da prótese e estímulos à independência, constituem medidas imprescindíveis para o sucesso da reabilitação.

3 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A DFFP é uma patologia complexa, sendo responsável por ocasionar contraturas, deformidades em vários grupos musculares do quadril e joelho envolvidos, podendo levar à amputação do membro mal formado para uma possível protetização. É extremamente importante que o diagnóstico seja feito de forma precoce, para facilitar o tratamento e evitar as possíveis complicações.

A fisioterapia é imprescindível no processo de reabilitação desses pacientes, proporcionando-lhes não só o desenvolvimento ou melhora das suas capacidades físicas, mas influenciando de forma positiva na qualidade de vida dos pacientes, atuando na manutenção das amplitudes de movimento, estimulando o desenvolvimento neuropsicomotor, melhorando as atividades de vida diária como alimentação, vestuário, higiene, locomoção, promovendo orientações à família e atuando no processo de protetização.

REFERÊNCIAS

- ALENCAR, P. G. C.; ANACLETO, O. L. Artroplastia total quadril em pacientes com deficiência congênita do fêmur contralateral: relato de dois casos. *Rev. Bras. Ortop.*, v. 37, n. 7, p. 315-318, 2002.
- ANTON, C. et al. Proximal femoral focal deficiency (PFFD): more than an abnormal hip. *Seminars Musculoskeletal Radiology*, v. 3, n. 3, p. 215-226, 1999.
- CABANELA, M. E. Proximal femoral deformity: bent but not broken. *Orthopedics*, v. 27, n. 9, p. 953-954, 2004.
- CARVALHO, J. A. **Amputações de membros inferiores: em busca da plena reabilitação.** 2. ed. São Paulo, SP: Manole, 2003.
- KALAYCIOGLU, A.; AYNACI, O. Proximal focal femoral deficiency, contralateral hip dysplasia in association with contralateral ulnar hypoplasia and cleft hand: a case report and review of literatures of PFFD and/or FFU. *Okajimas Folia Anat. Jpn.*, v. 78, n. 2/3, p. 83-90, 2001.
- KESKIN, D.; EZIRMIK, N.; KARSAN, O. Congenital bilateral short fêmur complicated by stress fracture a case report. *Acta Orthopaedica Bélgica*, v. 66, n. 5, p. 499-502, 2000.
- KISNER, C.; COLBY, L. A. **Exercícios terapêuticos: fundamentos e técnicas.** 4. ed. São Paulo, SP: Manole, 2005.
- KOSE, N. et al. Total hip arthroplasty in na adult with proximal femoral focal deficiency. *J Arthroplasty*, v. 13, p. 455-459, 1998.
- KUHN, P. **As amputações do membro inferior e suas próteses.** São Paulo, SP: Lemos, 1997.
- MAGALHÃES, A. A. C. et al. Encurtamento congênito do fêmur. *Rev. Bras. Ortop.*, v. 25, n. 8, p. 263-269, 1990.
- _____. Deficiência femoral proximal focal. In: BRUSCHINI, S. *Ortopedia Pediátrica* 2. ed. São Paulo, SP: Atheneu, 1998. p. 76-81.
- MILANI, C. et al. Correlação diagnóstica entre raio X simples, ultra-som e ressonância magnética na deficiência femoral proximal focal em crianças até um ano de vida: estudo preliminar. *Rev. Bras. Ortop.*, v. 30, n. 4, p. 231-236, 1995.
- PEDRINELLI, A. **Tratamento do paciente com amputação.** São Paulo, SP: Roca, 2004.
- PRASHANT, K. et al. Treatment of longitudinal deficiency affecting the fêmur: comparing patient mobility and satisfaction outcomes of syme amputation against extension prosthesis. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, v. 23, p. 236-242, 2003.
- SHETTY, A. K.; KHUBCHANANDANI, R. P. Proximal femoral focal deficiency (PFFD). *Indian Journal of Pediatrics*, v. 65, n. 5, p. 766-769, 1998.
- SILVA, W. N. et al. Anormalidades do joelho no fêmur curto congênito. *Rev. Bras. Ortop.*, v. 33, n. 8, p. 607-610, 1998.
- SNIDER, R. K. **Tratamento das doenças do sistema musculoesquelético.** São Paulo, SP: Manole Ltda, 2000.
- STORMER, S. V. Proximal femoral focal deficiency. *Orthopedic Nursing*, v. 16, n. 5, p. 25-31, 1997.

TACHDJIAN, M. O. **Ortopedia pediátrica**. 2. ed. São Paulo, SP: Manole, 1995. v. 1.

VALENTE, G. C. C.; SHWETZ, E. A.; WENIGER, J. Deficiência femural focal proximal: relato de dois casos. **Revista Médica Paraná**, v. 60, n. 1, p. 30-32, 2002.

Recebido em: 29/05/2008

Aceito em: 23/03/2009