

Evolución inusual en paciente con Displasia epifisaria hemimelica (Enfermedad de Trevor).

Autores:

F. Della Maggiore, D.Gonzalez, Dra F. Saez, Dr P.
Carpinella, Dr R.Conci.

Instituto Conci-Carpinella

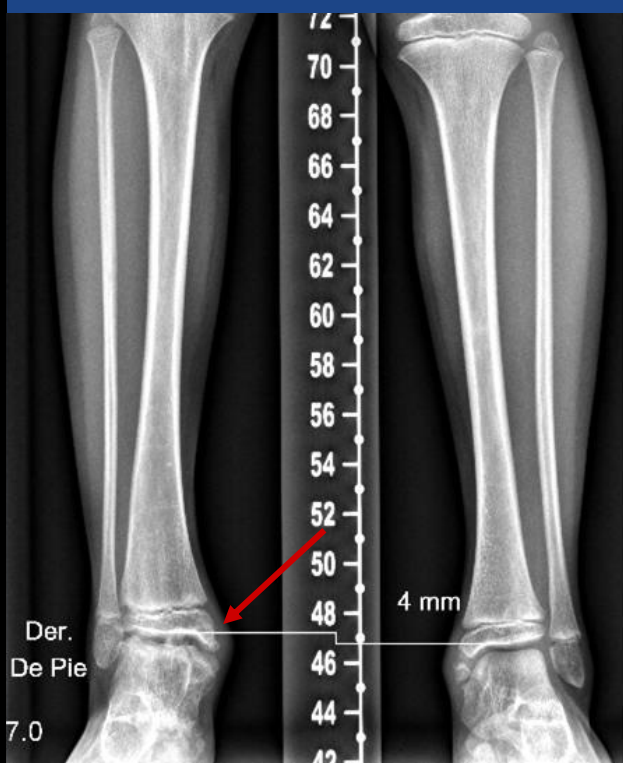
Presentación clínica

Paciente masculino de 13 años que presenta dolor localizado en tobillo derecho que le produce impotencia funcional, asociado a asimetría de miembros inferiores y deformidad en valgo del miembro afectado.

No refiere antecedentes patológicos asociados.

Mediante radiografías y Resonancia Magnética se diagnostica Displasia Epifisaria Hemimélica (DEH o Enfermedad de Trevor). Se realiza tratamiento quirúrgico y controles imagenológicos posteriores, donde se visualizan hallazgos similares en miembro contralateral.

Hallazgos imagenológicos



Telemetría (2013):

Miembro inferior derecho 19 mm más elevado que el contralateral con epífisis distal de la tibia irregular (flecha).



Rx de ambos tobillos frente (2014):

Tobillo derecho con ensanchamiento de la metáfisis y epífisis distal de la tibia (flecha roja) e irregularidades en el borde astragalino superior (flecha amarilla).

Tobillo
derecho



Tobillo
izquierdo

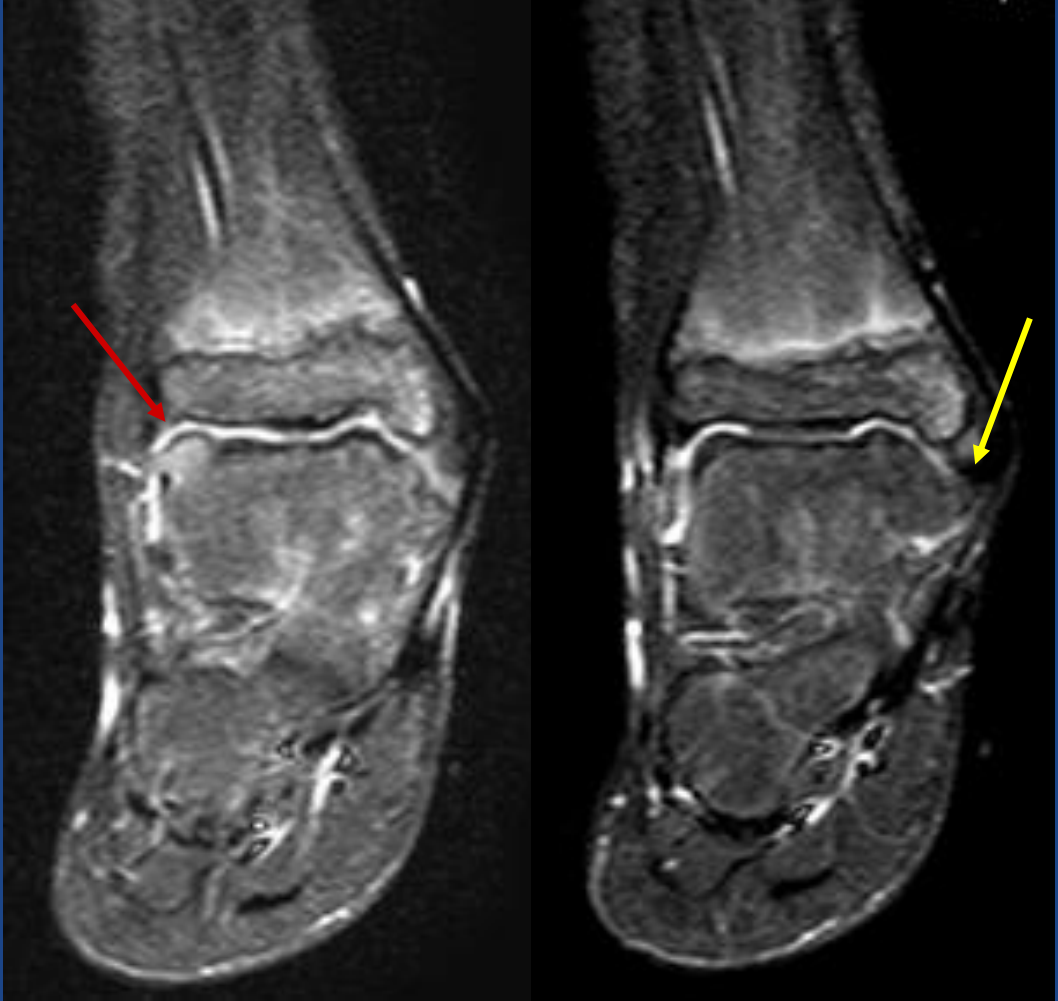


Rx ambos tobillos perfil (2014):

Exostosis ántero-inferior de la epífisis tibial derecha (flecha).



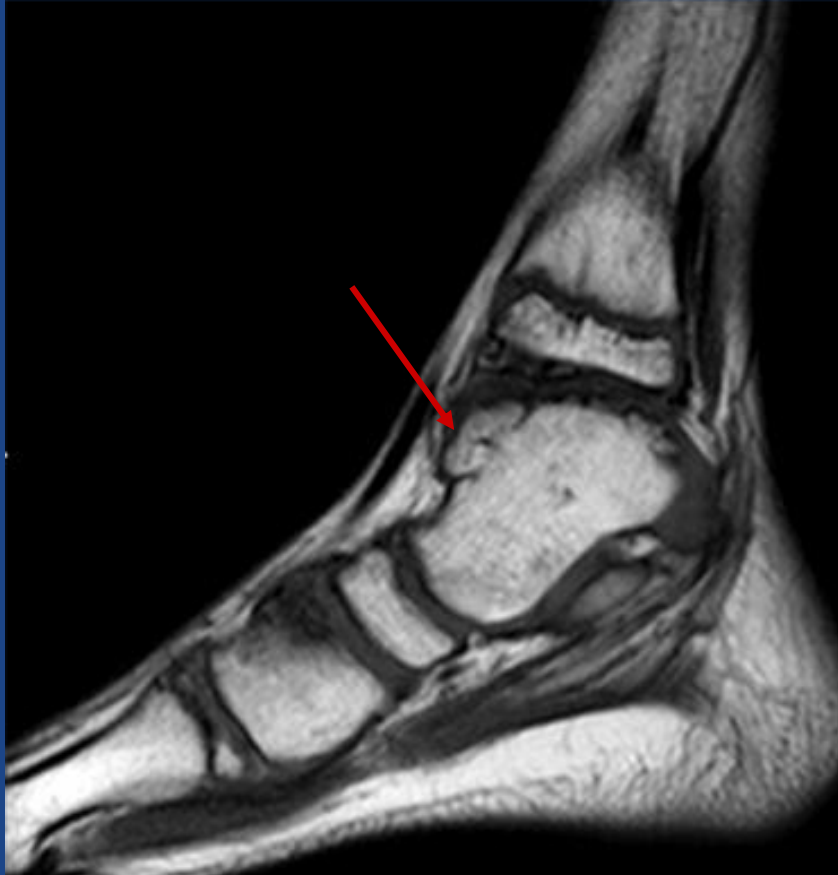
Rx ambos pies oblicuo (2014): exostosis en epifisis tibial derecha (flecha)



RM tobillo derecho, corte coronal en secuencia Densidad Protónica (DP) 2014: Desviación en valgo del retropié con deformidad del astrágalo, observándose colapso subcondral.

Aumento del líquido articular y engrosamiento de la membrana sinovial a nivel tibio-astragalino (flecha amarilla).

Foco de osteocondritis en cúpula astragalina (flecha roja).



RM tobillo derecho, corte sagital en secuencia T1 (2014):

Exostosis astragalina derecha (flecha roja) e irregularidad de la epifisis tibial (flecha amarilla).



Imágenes postquirúrgicas



Rx tobillo derecho frente (2019):

Deformidad tibioastragalina, con ensanchamiento de la metáfisis y epífisis tibial, destacándose osteoesclerosis (flecha) con pérdida del espacio articular.

Tobillo derecho



Tobillo izquierdo



Rx ambos tobillos perfil (2019):

Cambios postquirúrgicos en tobillo derecho (flecha amarilla).

En tobillo izquierdo deformidad en epífisis del maleolo tibial, con formación ósea fragmentada (flecha roja).



Rx ambos tobillos oblicuo (2019):

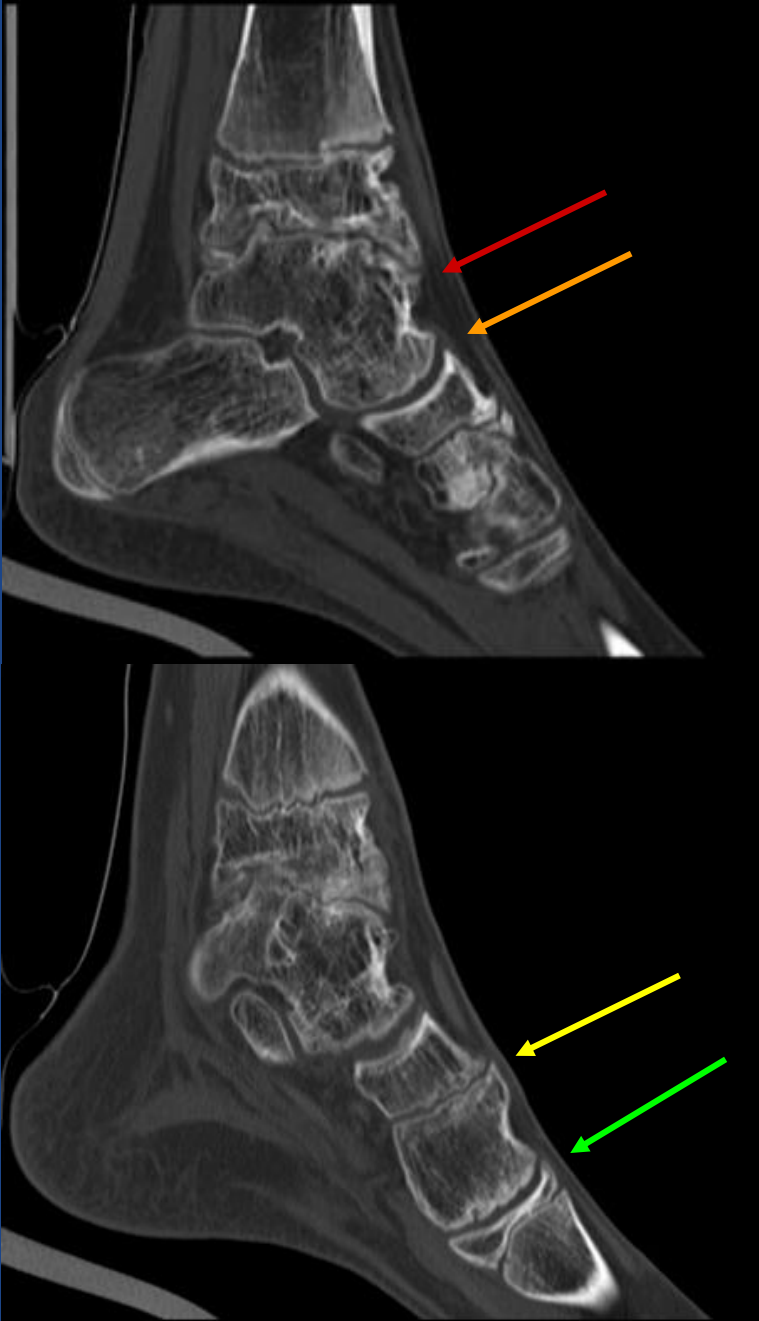
Cambios degenerativos en articulación escafo-cuneal derecha (flecha amarilla).

Fragmento óseo pre astragalino en pie izquierdo (flecha roja).

TC tobillo izquierdo corte sagital con filtro óseo (2019):

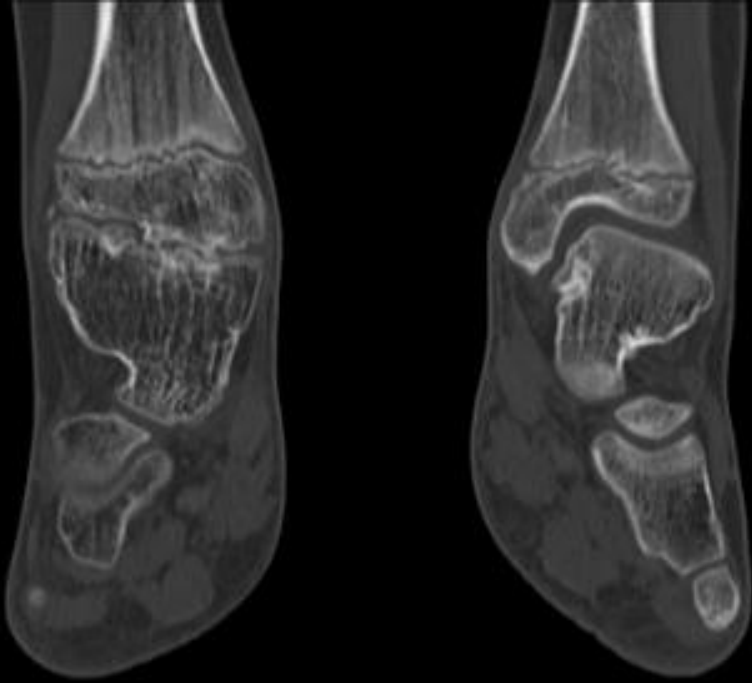
Ensanchamiento del maléolo tibial medial izquierdo y cúpula astragalina, con formación exostósica premaleolar de la tibia (flecha roja) y preastragalina (flecha amarilla).





TC tobillo derecho corte sagital con filtro óseo (2019):

Remodelado óseo secuelar en tobillo derecho, con ensanchamiento distal tibial y de la cúpula astragalina. Se observan fenómenos degenerativos a nivel tibioastragalino (flecha roja), astragaloescafoideo (flecha naranja), escafo-cuneal (flecha amarilla) y en la primera articulación cuneometatarsiana (flecha verde) caracterizados por pinzamiento del espacio articular, remodelado osteofítico marginal y lesiones subcondrales.



TC de ambos tobillos, corte coronal con filtro óseo. (2019)



Tobillo derecho.



Tobillo izquierdo

Reconstrucciones multiplanares de ambos tobillos en corte coronal evidenciando cambios postquirúrgicos en tobillo derecho (flecha roja) y exostosis preastragalina en tobillo izquierdo (flecha amarilla).

Discusión

La Enfermedad de Trevor se caracteriza por el sobrecrecimiento osteocondral asimétrico que compromete una o múltiples epífisis.

La localización es típicamente hemimélica, con sobrecrecimiento focal de las epífisis, unilateral y excéntrica.

Se han descrito tres formas de presentación:

1. Localizada (involucra un único hueso)
2. Clásica (más de un hueso de un mismo miembro)
3. Generalizada (miembro inferior y miembros superiores).

De etiología desconocida, preferentemente afecta a hombres con predilección en tobillo, rodilla, cadera, huesos tarsianos y carpianos.

La presentación clásica es hemimélica, aunque puede ser bilateral.

Los principales diagnósticos diferenciales son los osteocondromas, displasia epifisaria múltiple, hematomas calcificados, osteocondroma solitario, exostosis hereditaria múltiple, enfermedad de Ollier y algunos tumores malignos.

El tratamiento sigue en discusión, algunos recomiendan controlar las lesiones no sintomáticas, otros proponen la resección parcial de la lesión evitando dañar superficie articular.

La enfermedad progresa hasta que cesa el crecimiento esquelético y presenta probabilidad de recidiva.

La localización de las lesiones juega un papel fundamental en la sintomatología, el tratamiento y el pronóstico.

Conclusión

El diagnóstico de Enfermedad de Trevor se realiza mediante métodos de imágenes siendo importante su sospecha, ya que muchas veces se infradiagnostica confundiéndola con osteocondromas.

Debe tenerse presente, ante pacientes con deformidad y alteración en la alineación y en osteocondromas de implantación epifisaria.

Nuestro paciente, presenta un desarrollo atípico de esta rara patología, ya que con controles evolutivos se evidencia compromiso bilateral.

Bibliografía

1. A. Degnan, V. Ho-Fung. More Than Epiphyseal Osteochondromas: Updated understanding of imaging findings in Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (Trevor Disease). AJR: October 2018.
2. J. García Domínguez. Enfermedad de Trevor: presentación de un caso. Rev. Med. Electrón. vol.36 no.2 Matanzas mar.-abr. 2014
3. J. Masquijoa, B. Willisa. Displasia epifisaria hemimélica (enfermedad de Trevor). Arch Argent Pediatr 2010;108(1):e20-e23
4. K. Bakerman, M. Letts, L. Lawton. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the ankle in children. Canadian Medical Association 2005 Feb; Vol. 48, No 1: 66-68.