

Diagnóstico e Tratamento Cirúrgico de Displasia de Trevor: relato de caso

Diagnosis and surgical treatment of Trevor dysplasia: case report

RESUMO

Objetivo: relatar o diagnóstico e tratamento de um caso atípico de Displasia de Trevor, caracterizada pelo crescimento osteocondral no aspecto medial ou lateral de uma ou mais epífises.

Método: relato de um caso atendido em serviço de reabilitação ortopédica.

Resultado: criança do sexo masculino, 3 anos, apresentando ao exame físico, nodulação no joelho esquerdo; exames de imagem de lesão nodular com ossificação irregular, 2,1 x 1,5 cm, adjacente à região epifisária do fêmur.

Conclusão: Tratamento pela excisão cirúrgica com bom resultado. Ressonância magnética foi adequada para medir a massa cartilaginosa não ossificada, a extensão do envolvimento epifisário e o aspecto da epífise.

Palavras-chave: Doença de Trevor; Displasia epifisária hemimélica; Tumor ósseo; Criança

ABSTRACT

Objective: to report the diagnosis and treatment of an atypical case of Trevor Dysplasia, characterized by osteochondral growth in the medial or lateral aspect of one or more epiphyses.

Method: report of a case attended at an orthopedic rehabilitation service.

Result: male child, 3 years old, presenting physical examination, nodulation in the left knee; imaging exams of nodular lesion with irregular ossification, 2.1 x 1.5 cm, adjacent to the epiphyseal region of the femur.

Conclusion: Treatment by surgical excision with good result. Magnetic resonance imaging was adequate to measure the non-ossified cartilagi-

Katia Torres Batista¹
Alessandro Amorim Aita²
Bernardo José Martins³
Andréia Portilho de Brito Pinto⁴

¹ Membro Titular da SBCP ; Rede Sarah de Hospitais; Pesquisadora da Universidade de Brasília - UnB ;

² Membro da Sociedade Brasileira de Radiologia; Médico da Rede Sarah de Hospitais;

³ Membro da Sociedade Brasileira de Radiologia; Médico Radiologista da Rede Sarah de Hospitais

⁴ Membro da Sociedade Brasileira de Patologia Médica; Patologista da Rede Sarah de Hospitais

Contato para correspondência
Katia Torres Batista
E-mail katiatb@terra.com.br
Telefone: (61)993795902

nous mass, the extent of the epiphyseal involvement and the appearance of the epiphysis.

Keywords: Trevor's disease; Dysplasia epiphysealis hemimelica; Bone tumor; Children

INTRODUÇÃO

A displasia epifisária hemimélica (DEH) ou Displasia de Trevor é uma desordem rara, de etiologia desconhecida, do desenvolvimento do esqueleto caracterizada pelo crescimento osteocondral excessivo localizado na cartilagem epifisária em desenvolvimento, usualmente confinada ao aspecto medial ou lateral da epífise afetada. É uma proliferação anormal e assimétrica de cartilagem com ossificação endocondral que surge em uma ou mais epífises e geralmente cessa ao final do crescimento¹⁻².

A DEH pode ser classificada como: localizada (solitária), clássica (mais de uma lesão na mesma articulação, visto em 2/3 dos casos) ou generalizada (mais de uma articulação no mesmo membro). O envolvimento da epífise afetada é hemimélico, ou seja, a parte medial ou lateral do centro de ossificação é afetada, sendo mais comum o lado medial⁴. A deformidade é observada em crianças menores e a dor é mais comum em crianças maiores. A epífise cresce assimetricamente e forma uma protuberância osteocondral que é macroscopicamente e histologicamente semelhante a uma exostose, que pode ocasionar aumento de volume no osso indolor, deformidades, exostoses, discrepâncias no comprimento dos membros, desvios articulares, rigidez progressiva e incongruência articular, que podem evoluir para osteoartrite secundária. As lesões aumentam de tamanho com o crescimento até a maturidade esquelética³⁻⁴.

A incidência descrita na literatura é de cerca de 1:1.000.000, afetando crianças entre 2 e 14 anos, com predomínio de 3:1 no sexo masculino. O joelho e o tornozelo são os sítios mais frequentemente afetados. Contudo, o acometimento do car-

po, falanges, escápula, acetábulo e coluna tem sido descrito³⁻⁴. Para o diagnóstico⁵⁻¹² incluem a avaliação clínica com achados de crescimento tumoral indolor ou doloroso no exame físico; os exames de imagem como radiografia simples, tomografia computadorizada (CT) e Ressonância magnética nuclear (RMN) e o exame anatomopatológico. Todavia, no exame histopatológico pode apresentar achados semelhantes aos do encondroma e outras patologias ósseas, tais como a condroplasia punctata e a displasia epifisária.

Entretanto, a estimativa de incidência pode não revelar o valor real, já que muitos casos podem não ser reconhecidos devido a uma aparência histológica semelhante ao osteocondroma ou porque a lesão pode ser assintomática³ e dessa forma é importante descrever características desta lesão para o diagnóstico diferencial com outros tumores ósseos. Ademais, existe controvérsia, a depender do estágio, entre o tratamento conservador e o cirúrgico¹³. **Objetivo:** Relatar o método de diagnóstico e tratamento cirúrgico de um caso de Displasia de Trevor.

METODO

Relato de um caso atendido em serviço de reabilitação ortopédica no Distrito Federal no qual foram realizados anamnese, exame físico e exames laboratoriais hemograma, ureia, creatinina, EAS e coagulograma, radiológico simples (Rx) em antero-posterior (AP) e perfil, Tomografia computadorizada (CT), Ressonância Magnética Nuclear (RMN) para avaliação do diagnóstico,

dimensões e localização tumoral, e presença de outras alterações locais. O tratamento cirúrgico foi realizado para o paciente internado, em ambiente de centro cirúrgico, sob anestesia geral e peridural por equipe ortopédica. Realizou-se a excisão tumoral simples por técnica aberta com incisão longitudinal medial de 2,5 cm e fechamento cutâneo com fio de sutura absorvível de *monocryl* e curativo com gazes e crepom. Estudo anatomopatológico.

RESULTADO

O caso era de paciente do sexo masculino, três anos de idade, admitido no ambulató-

rio acompanhado pelos pais, com história de surgimento, sem antecedente traumático ou cirúrgico prévio, de nodulação endurecida e indolor localizada na região medial do joelho esquerdo, com crescimento progressivo há um ano e oito meses (Figura 1), sem relatos de outras morbidades ou internação prévia. Ao exame físico específico do membro inferior esquerdo, no joelho demonstrava nódulo com cerca de 2,5cm de diâmetro, indolor, endurecido e aderido a planos profundos localizado no compartimento medial do joelho esquerdo; a marcha era normal e não eram observadas alterações neurovasculares adjacentes. Os exames laboratoriais eram normais.



Figura 1.

A e B - Foto admissão de criança com tumor na borda medial do joelho esquerdo

No Rx simples observou-se lesão nodular, com ossificação irregular, contornos lobulados, medindo cerca de 2,1 x 1,5cm, projetada e adjacente à região epifisária distal medial do fêmur (Figura 2); CT evidenciou-se pequenos

focos de calcificação ou ossificação dentro da massa cartilaginosa, sem continuidade cortical e medular entre a lesão da displasia epifisária hemimélica (DEH) e o osso adjacente (Figuras 2 e 3).



Figura 2. A

Exame radiológico simples em PA evidenciando lesão nodular, com ossificação irregular, contornos lobulados, medindo cerca de 2,1 x 1,5cm, projetada e adjacente à região epifisária distal medial do fêmur.

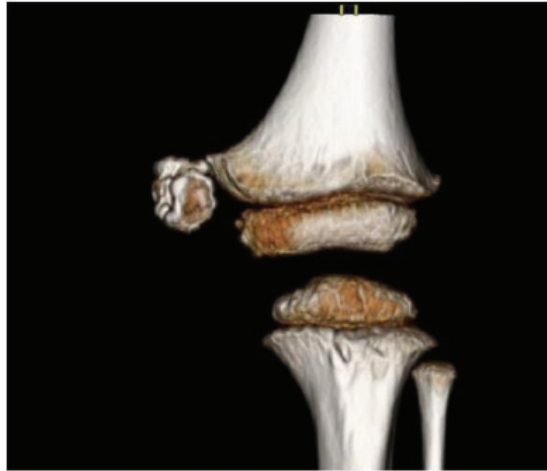


Figura 2. B

Reconstrução tomográfica em 3D-VR do joelho esquerdo, demonstrando a lesão em contiguidade com a região epifisária medial do fêmur.

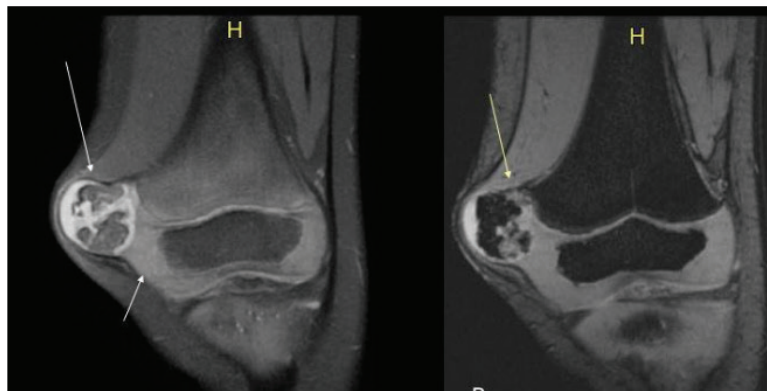


Figura 3

Ressonância magnética. A) Sequência coronal DP fatsat mostra lesão nodular osteocartilaginosa recoberta por capa cartilaginosa circunferencial (seta longa), em contiguidade com a cartilagem epifisária (seta curta). B) A sequência coronal gradiente demonstra a presença de foco de ossificação em continuidade com a extremidade medial da metáfise (seta longa).

A Ressonância magnética (RMN) demonstrou-se leve hipossinal em T1 da capa cartilaginosa da lesão de DEH em relação à epífise adjacente, não evidenciou outras alterações locais. Submeteu-se

a exérese cirúrgica por técnica aberta identificou-se tumor justa-articular com ponte óssea ao fêmur, que foi ressecado em bloco, com preservação total da articulação do joelho (Figura 4).

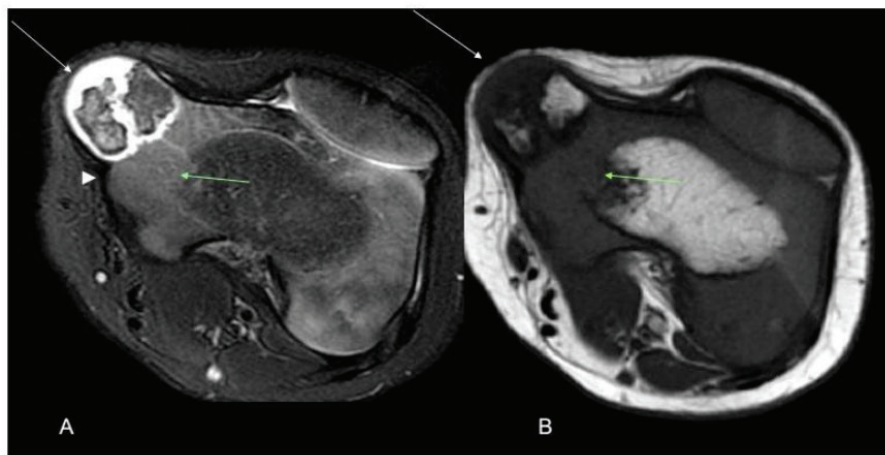


Figura 4

RMN revelando Sequência coronal T1 exhibe o padrão de ossificação heterogêneo da lesão à custa de áreas isointensas à medula óssea gordurosa (seta branca), áreas de sinal intermediário compatíveis com cartilagem (cabeça de seta) e outras hipointensas sugestivas de osso corticalizado (seta verde).

Evoluiu sem intercorrências pós-operatórias e recebeu alta hospitalar no primeiro pós-operatório, com seguimento ambulatorial (Figura 5). O laudo do exame anatomopatológico revelou na macroscopia (Figura 6) fragmento ovóide osteocartilaginoso medindo cerca de 2,5cm de diâmetro e 2,0 cm de espessura, com capa cartilaginosa de 0,4 cm de

espessura e ilhota de cartilagem em meio a osso e no histopatológico presença de tecido ósseo sem atipias, compatível com o diagnóstico de exostose osteocartilaginosa e baseados nos demais achados, possibilitou o diagnóstico de displasia epifisária hemimélica. Esteve em seguimento por um ano, sem sinais de recidiva com exame de Rx de controle normal.



Figura 5

Radiografia simples em AP no 6º dia pós-operatório demonstra ressecção completa da lesão junto à epífise medial do joelho esquerdo e discreta obliteração dos planos mioadiposos e aumento de volume das partes moles devido ao edema do pós-operatório.



Figura 6

Peça cirúrgica demonstrando fragmento ovóide osteocartilaginoso medindo cerca de 2,5cm de diâmetro e 2,0cm de espessura, com capa cartilaginosa de 0,4cm de espessura e ilhota de cartilagem em meio a osso.

DISCUSSÃO

A etiologia da DEH é incerta, havendo evidências que sugeriram a possibilidade de desordem congênita. As causas potenciais englobam erros congênitos afetando o broto do membro durante a vida fetal precoce ou a presença de condrócitos anormais que continuam a se proliferar de maneira desregulada. O quadro clínico evidenciado neste estudo incluiu o surgimento tumoral insidioso no membro inferior de criança do sexo masculino em fase de crescimento. Tem se descrito na literatura¹⁻⁵ quadro clínico assintomático ou com achados de surgimento de tumor endurecido, indolor, adjacente a articulação, deformidade no membro afetado, dor, limitação da amplitude de movimento articular e assimetria de comprimento de ossos longos, que pode ser maior que o contralateral; muitas vezes decorrente de múltiplos centros de ossificação; ou menor, devido ao fechamento precoce da linha de fise. Os sítios mais comuns são fêmur distal, tíbia proximal, talo e navicular., porem relatou-se um caso incomum, embora já descrito na literatura, de comprometimento no joelho⁷⁻⁹.

O aspecto medial da epífise é mais frequentemente acometido que o lateral, quando este achado é no joelho ou no tornozelo pode levar a genuvalgo e

pé plano, respectivamente, todavia a criança deste estudo não apresentava ou desenvolveu durante o seguimento outras tumorações ou alterações esqueléticas. Vale lembrar que ambas as superfícies de uma mesma articulação podem ser acometidas por crescimento epifisário assimétrico e exostoses, pela presença de lesões de DEH envolvendo-as ou como resultado do efeito mecânico da lesão sobre a superfície normal do osso adjacente. O achado radiográfico simples evidenciou no pré-operatório tumoração na borda medial do joelho sugerindo focos de calcificação que necessitou complementação diagnóstica com CT e RMN. Em geral, o exame radiológico simples evidencia o típico crescimento cartilaginoso assimétrico da epífise, contendo múltiplos centros de ossificação. O padrão de calcificação da lesão pode ser pontilhado, irregular ou denso. Em um estágio inicial, eles revelam uma massa intra-articular irregular com ossificação assimétrica fragmentada originando-se tanto da parte lateral ou na metade medial da epífise afetada, sem alterações metafisárias. Em um estágio posterior, essa lesão se funde com o osso adjacente, como uma exostose. O fechamento prematuro da epífise pode causar deformidade ou assimetria do comprimento dos membros⁸⁻⁹.

A CT foi útil na detecção de pequenos focos de calcificação ou ossificação dentro da massa cartilaginosa, e para identificar se havia continuidade cortical e medular entre a lesão da DEH e o osso adjacente, o que não era evidente no caso relatado, que demonstrava pequena ponte óssea de conexão. A RMN é descrita como a técnica de escolha para medir a massa cartilaginosa não ossificada, a extensão do envolvimento epifisário e o aspecto da epífise^{6,10}. Neste caso utilizou-se a RMN 3,0 T com contraste e imagens axiais, demonstrou-se leve hipossinal em T1 da capa cartilaginosa da lesão de DEH em relação à epífise adjacente, não evidenciou outras alterações tendíneas, de ligamentos, musculares, artrites e foi útil no diagnóstico diferencial com outras entidades, notadamente com tumores.

A RM permite ainda o diagnóstico precoce de DEH antes da ossificação, definir a lesão osteocartilaginosa intra-articular, sua extensão e relações anatómicas e fornece imagens detalhadas da deformidade articular associada, alterações tendíneas, ligamentares e musculares, de complicações neurovasculares e artrites as quais auxiliam no planejamento cirúrgico no pré-operatório. Ademais apresenta importante papel no acompanhamento e no diagnóstico de recidiva, considerada de alta incidência. O diagnóstico diferencial inclui miosite ossificante, infecção, condromatose sinovial, calcinose tumoral, corpo livre, calcificação vascular, tumores ou parasitária. A biópsia pré-operatória geralmente é desnecessária, mas se os achados de imagem não forem conclusivos, ela pode ser necessária para excluir condrossarcoma e osteossarcoma. E no exame histopatológico isoladamente pode ser difícil de diferenciar de outras patologias ósseas, tais como o encondroma e outros.

As opções de tratamento da DEH incluem acompanhamento clínico, já que as lesões não exibem risco de malignização, ou ainda, excisão cirúrgica, nos casos em que há dor, deformidade e a possibilidade de desenvolver deformidades. No caso apresentado foi realizada a excisão cirúrgica devido à localização, justa-articular, e

a possibilidade de deformidade e classificado segundo Azous¹² em forma localizada em que apenas um osso é comprometido. As opções de tratamento variam na literatura desde a simples observação das lesões assintomáticas até a excisão cirúrgica¹⁻³. Alguns autores³ não recomendam a excisão de uma lesão articular por conter alto risco de danificar a cartilagem articular e ocasionar lesão condral e artrose precoce. Em outro serviço em que se descreveu série de nove pacientes¹², realiza-se a excisão cirúrgica sistemática e precoce antes do início da deformação, mesmo na localização articular, quando um plano de clivagem foi identificado e considerando o auxílio do exame de RMN pré-operatório. O prognóstico e os sintomas dependem da localização da lesão, das suas dimensões e do grau de incongruência do sítio envolvido. Os tumores extra articulares têm melhor prognóstico do que aqueles que comprometem a superfície articular¹². Ademais, ressalta-se a importância do diagnóstico precoce em função da possível associação com deformidades e possíveis implicações articulares e funcionais.

CONCLUSÃO

Os autores descrevem caso pouco comum de criança apresentando crescimento tumoral no joelho, em que foi possível definir por exames de imagem a excisão cirúrgica e obteve-se o diagnóstico de Displasia de Trevor, pelo exame de RMN e estudo anatomopatológico. A Ressonância magnética, com imagens axiais puderam demonstrar a continuidade da cortical ou medular da lesão com a epífise adjacente, foi importante para definir as estruturas ósseas e cartilaginárias em vários planos e facilitou a possibilidade de diagnóstico diferencial de ossificações periarticulares.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Silveira RB, Lopes FAR, Reis ALB, Granzotto E. Displasia epifisária hemimélica (doença de Trevor Fairbank): relato de caso. *Radiol Bras*. 2013;46(1):59-60 disponível em https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842013000100016&lng=pt&tlng=pt.
2. Keret D, Spatz DK, Caro PA, Mason DE. Dysplasia epiphysealis hemimelica: diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop*. 1992;12(3):365-72. DOI: 10.1097/01241398-199205000-00016
3. Kuo RS, Bellemore MC, Monsell FP, Frawley K, Kozlowski K. Dysplasia epiphysealis hemimelica: clinical features and management. *J Pediatr Orthop*. 1998;18(4):543-8 disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4151426/>.
4. Jang HS, Kil H. C. Case report of imaging analyses of the dysplasia epiphysealis hemimelica. *J Korean Soc Radiol*. 2013;69:149-52. <https://doi.org/10.3348/jksr.2013.69.2.149>
5. Tyler PA, Rajeswaran G, Saifuddin A. Imaging of dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor's disease). *Clin Radiol*. 2013;68(4):415-21. <https://dx.doi.org/10.1155%2F2014%2F940360>
6. Jaimes C, Chauvin NA, Delgado J, Jaramillo D. MR imaging of normal epiphyseal development and common epiphyseal disorders. *Radiographics*. 2014;34(2):449-71. <https://pubs.rsna.org/doi/pdf/10.1148/rg.342135070>
7. Vogel T, Skuban T, Kirchhoff C, Baur-Melnyk A, Siegert S, Heimkes B. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the distal ulna: a case report and review of the literature. *Eur J Med Res*. 2009;14(6):272-6. <https://dx.doi.org/10.1186%2F2047-783X-14-6-272>
8. Arealis G, Nikolaou VS, Lacon A, Ashwood N, Hayward K, Karagkevrekis C. Trevor's disease: a literature review regarding classification, treatment, and prognosis apropos of a case. *Case Rep Orthop*. 2014;2014:940360. <https://dx.doi.org/10.1155%2F2014%2F940360>
9. Otero E, Bassini O, Baroni E. Displasia epifisaria hemimélica (enfermedad de Trevor) aspectos diagnósticos y terapéuticos. *Rev Arg Radiol*. 2004;68(2):85-8. http://rard.org.ar/numeros/2004_1/12otero/otero.pdf
10. Jaimes C, Chauvin NA, Delgado J, Jaramillo D. MR imaging of normal epiphyseal development and common epiphyseal disorders. *Radiographics*. 2014;34(2):449-71.
11. wResnick D. *Internal Derangements of Joints: 2-Volume Set, 2e 2nd Edition 2006*. eBook ISBN: 9781437720921
12. Bosch C, Assi C, Louahem D, Alkar F, Mazeau P, Delfour C, Canavese F, Prodhomme O, Cottalorda J. Diagnosis and surgical treatment of dysplasia epiphysealis hemimelica. A report of nine cases. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2014 Dec;100(8):941-6. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2014.07.022>