

Displasia epifisária hemimélica (doença de Trevor-Fairbank): relato de caso*

Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor-Fairbank disease): case report

Regina Bosenbecker da Silveira¹, Felipe Augusto Rozales Lopes², Ana Luiza Behrendorf Reis³, Enrico Granzotto⁴, André Guimarães de Oliveira²

Resumo A displasia epifisária hemimélica é uma doença benigna rara (incidência de 1:1.000.000), caracterizada por um crescimento osteocondral decorrente de uma ou mais epífises. Em geral a idade de início é entre 2 e 14 anos. Os achados característicos dos exames de imagem são suficientes para o diagnóstico. A excisão cirúrgica da lesão só é indicada caso haja limitação funcional.

Unitermos: Epífise; Osteocondrodysplasia; Displasia epifisária hemimélica; Doença de Trevor.

Abstract Dysplasia epiphysealis hemimelica is a rare benign disease (incidence 1:1,000,000), characterized by an osteochondral overgrowth affecting one or more epiphyses. Generally, the age of onset is between two and 14 years. The characteristic imaging findings are sufficient for the diagnosis. Surgical excision of the lesion is only indicated in cases where a functional limitation is present.

Keywords: Epiphysis; Osteochondrodysplasia; Dysplasia epiphysealis hemimelica; Trevor disease.

Silveira RB, Lopes FAR, Reis ALB, Granzotto E, Oliveira AG. Displasia epifisária hemimélica (doença de Trevor-Fairbank): relato de caso. Radiol Bras. 2013 Jan/Fev;46(1):59–60.

INTRODUÇÃO

A displasia epifisária hemimélica (DEH) é definida como um crescimento osteocondral localizado, decorrente da metade de uma epífise, que acomete uma ou várias epífises ou centros de ossificação⁽¹⁻³⁾. É uma proliferação anormal e assimétrica de cartilagem com ossificação endocondral, que cessa quando as epífises se fundem ao final do crescimento⁽³⁾.

É uma doença rara, com incidência relatada de 1:1.000.000. Tem sua etiologia desconhecida, entretanto, sabe-se que está ligada ao grupo das osteocondromatoses^(1,2).

Há escassez de casos descritos na literatura em razão da raridade da doença, e por isso, temos como objetivo apresentar o caso de um menino de três anos com DEH no joelho direito.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, três anos de idade, apresentou dor e edema em joelho direito por três dias. Dois meses antes

iniciou com alteração na marcha, mais significativa ao correr. No exame físico havia moderado aumento de volume e calor local, com dor e limitação funcional à flexão.

Na radiografia foram evidenciadas irregularidades nas superfícies articulares com calcificações exuberantes no espaço articular e junto às epífises do fêmur distal e tíbia proximal (Figura 1).

A tomografia computadorizada (TC) revelou derrame articular moderado com

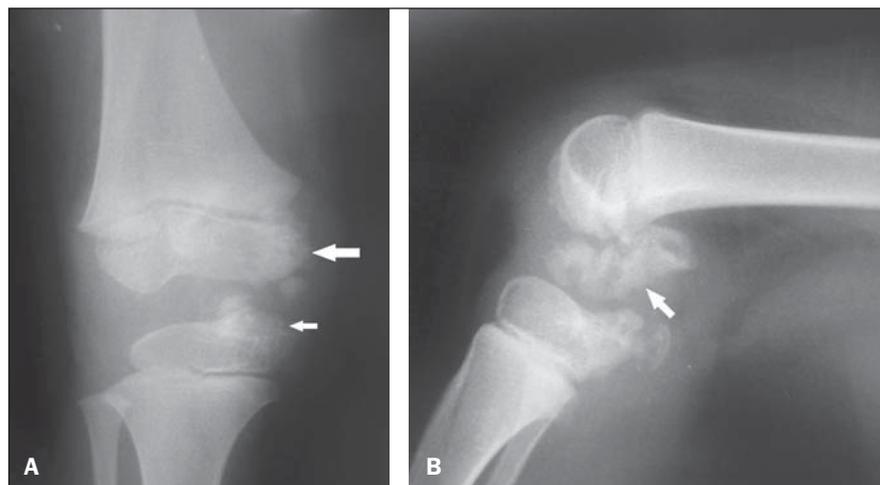


Figura 1. A: Radiografia do joelho em anteroposterior mostrando irregularidades nas superfícies articulares com calcificações junto às epífises do fêmur distal (seta maior) e tíbia proximal (seta menor). **B:** Radiografia do joelho em perfil identificando exuberantes calcificações no espaço articular (seta).

* Trabalho realizado no Hospital Universitário São Francisco de Paula, Pelotas, RS, Brasil.

1. Mestre em Saúde e Comportamento, Professora de Pediatria da Universidade Católica de Pelotas (UCPel), Médica Pediatra do Hospital Universitário São Francisco de Paula, Pelotas, RS, Brasil.

2. Acadêmicos de Medicina da Escola de Medicina da Universidade Católica de Pelotas (UCPel), Pelotas, RS, Brasil.

3. Médica Pediatra do Hospital Universitário São Francisco de Paula, Pelotas, RS, Brasil.

4. Membro Titular do Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem (CBR), Médico Radiologista do Hospital Universitário São Francisco de Paula e do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil.

Endereço para correspondência: Felipe Augusto Rozales Lopes. Rua Emílio Jorge dos Reis, 512, Bairro Três Vendas, Pelotas, RS, Brasil, 96020-440. E-mail: felipearozales@gmail.com.

Recebido para publicação em 30/3/2012. Aceito, após revisão, em 20/8/2012.

irregularidade dos contornos do côndilo femoral e platô tibial no compartimento medial, e múltiplas calcificações irregulares no interior da articulação, principalmente posterior ao fêmur.

A ressonância magnética (RM) demonstrou irregularidades e alterações displásicas nas superfícies articulares do côndilo femoral medial e planalto tibial interno, com calcificações e ossificações adjacentes intrassinoviais (Figura 2).

Foi realizada excisão cirúrgica da lesão, em razão da importante limitação e dor funcional. O anatomopatológico apresentou osteocondroma.

DISCUSSÃO

A DEH, também conhecida por doença de Trevor-Fairbank, acomete geralmente crianças entre 2 e 14 anos de idade, sendo mais frequente em meninos. Em geral com comprometimento unilateral, a lesão inicia em um dos lados da epífise e atinge preferencialmente os membros inferiores, em ordem decrescente de ocorrência: joelho, tornozelo e pé^(4,5).

O quadro clínico, inicialmente, é um aumento de volume local indolor – pelo supercrescimento cartilaginoso –, que pode ser doloroso e gerar deformidades, limitação da amplitude de movimento e diferença do comprimento entre os membros^(1,6).

Segundo Peduto et al., o diagnóstico é feito com base nas características radiográficas⁽¹⁾, não sendo necessária biópsia, que deve ser realizada quando há excisão cirúrgica da lesão ou as alterações radiológicas não são típicas⁽⁵⁾. Histologicamente, a lesão é idêntica ao osteocondroma⁽²⁾.

Para Carlson et al. é fundamental não confundir o crescimento osteocartilaginoso da DEH, que provém da epífise, com exostose originada de metáfise. Como diagnósticos diferenciais citam a condrodisplasia punctata e displasia epifisária múltipla, que ocorrem bilateralmente, e áreas de necrose asséptica, que apresentam irregularidades, mas sem característica de crescimento osteocondral⁽⁶⁾.

A radiografia mostra uma ou mais massas irregulares com ossificação focal junto à borda de uma das metades da epífise (em crescimento), com alargamento irregular dos centros epifisários e metáfise adjacente,

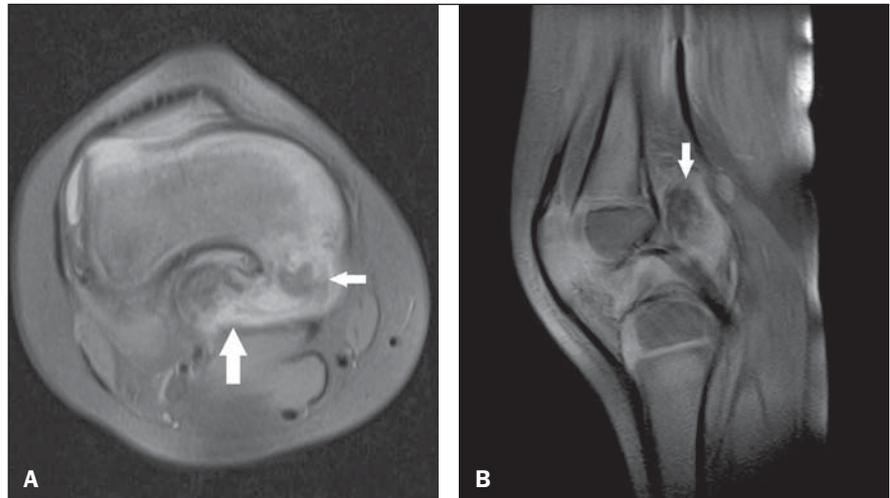


Figura 2. A: RM axial DP *fat sat* mostrando acometimento do fêmur distal pela doença, com irregularidades, alterações displásicas (seta menor), calcificações e ossificações intra-articulares (seta maior). **B:** RM sagital DP *fat sat* identificando calcificações e ossificações intrassinoviais (seta). Mostra, também, a preservação das partes moles.

como no presente caso, em que ocorreu junto às epífises do fêmur distal e tibia proximal. Essa massa pode localizar-se junto ao osso subjacente quando houver amadurecimento ósseo^(1,2,6).

A TC pode ajudar a definir melhor as relações anatómicas entre a massa e o osso, assim como a continuidade da cortical e medular óssea, porém é inferior à RM para avaliar alterações de cartilagem e partes moles^(1,2).

Por meio da RM avalia-se melhor o crescimento osteocondral epifisário, seus prováveis efeitos em estruturas adjacentes, permitindo definir melhor as estruturas ósseas e cartilaginosas em múltiplos planos, todavia, existem escassos relatos na literatura descrevendo os achados da RM na DEH^(1,2,7).

A RM é útil na fase inicial da doença, quando surge uma massa com pequenas calcificações no interior, como no caso em questão^(1,2). Na sequência T1 a intensidade de sinal é igual tanto para a cartilagem epifisária normal quanto para a cartilagem acometida pela doença, porém esta última apresenta pequenos pontos de baixa intensidade, que corresponde às calcificações. Já em T2, a intensidade maior é vista no envoltório cartilaginoso comparado à união osteocartilaginosa⁽⁸⁾.

Quanto ao tratamento, é feito acompanhamento radiográfico para avaliar a progressão da lesão. Em casos de dor, deformidades esqueléticas ou limitação funcio-

nal está indicada excisão cirúrgica⁽²⁾. É necessário seguimento para avaliar casos de recidiva após a retirada da lesão^(2,3).

Em conclusão, DEH é uma doença rara, com diagnóstico realizado por radiografia, que evidencia um crescimento epifisário assimétrico, e complementado por RM, que avalia melhor o crescimento osteocondral e as estruturas adjacentes.

REFERÊNCIAS

1. Peduto AJ, Frawley KJ, Bellemore MC, et al. MR imaging of dysplasia epiphysealis hemimelica: bony and soft-tissue abnormalities. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172:819–23.
2. Araujo CR Jr, Montandon S, Montandon C, et al. Best cases of the AFIP: dysplasia epiphysealis hemimelica of the patella. *Radiographics.* 2006; 26:581–6.
3. Bansal P, Khare R, Lal H, et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica or Trevor's disease of proximal tibia mimicking loose body. *J Clin Orthop Trauma.* 2010;1:105–6.
4. Wiart E, Budzik JF, Fron D, et al. Bilateral dysplasia epiphysealis hemimelica of the talus associated with a lower leg intramuscular cartilaginous mass. *Pediatr Radiol.* 2012;42:503–7.
5. Rosero VM, Kiss S, Terebessy T, et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor's disease): 7 of our own cases and a review of the literature. *Acta Orthop.* 2007;78:856–61.
6. Carlson DH, Wilkinson RH. Variability of unilateral epiphyseal dysplasia (dysplasia epiphysealis hemimelica). *Radiology.* 1979;133:369–73.
7. Vogel T, Skuban T, Kirchhoff C, et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the distal ulna: a case report and review of the literature. *Eur J Med Res.* 2009;14:272–6.
8. Iwasawa T, Aida N, Kobayashi N, et al. MRI findings of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol.* 1996;26:65–7.