

Presentación de Cinco Casos Clínicos de Displasia Epifisaria Hemimélica, También Conocida como Enfermedad de Trevor

Daniel Bustamante Recuenco, Ana Abarquero Diezhandino, Cristofer Hernán Guajardo Barrera, Myriam Vidart Anchía, María Teresa Menéndez Crespo, Rafael Marti Ciruelos
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

- INTRODUCCION:

La Displasia Epifisaria Hemimélica (DEH) es un desorden del desarrollo del esqueleto caracterizado por sobrecrecimiento osteocondral epifisario, histológicamente similar al osteocondroma. De etiología, desconocida, su incidencia es de 1:1000000, con mayor frecuencia en varones y en el miembro inferior. Los síntomas mecánicos progresivos y las deformidades son la presentación habitual, aunque se ha descrito la presentación aguda. La escisión quirúrgica es obligatoria si se presenta sintomatología.

- OBJETIVO:

El objetivo del estudio es presentar nuestra experiencia con cinco casos de esta enfermedad.

- MATERIAL Y METODOLOGIA:

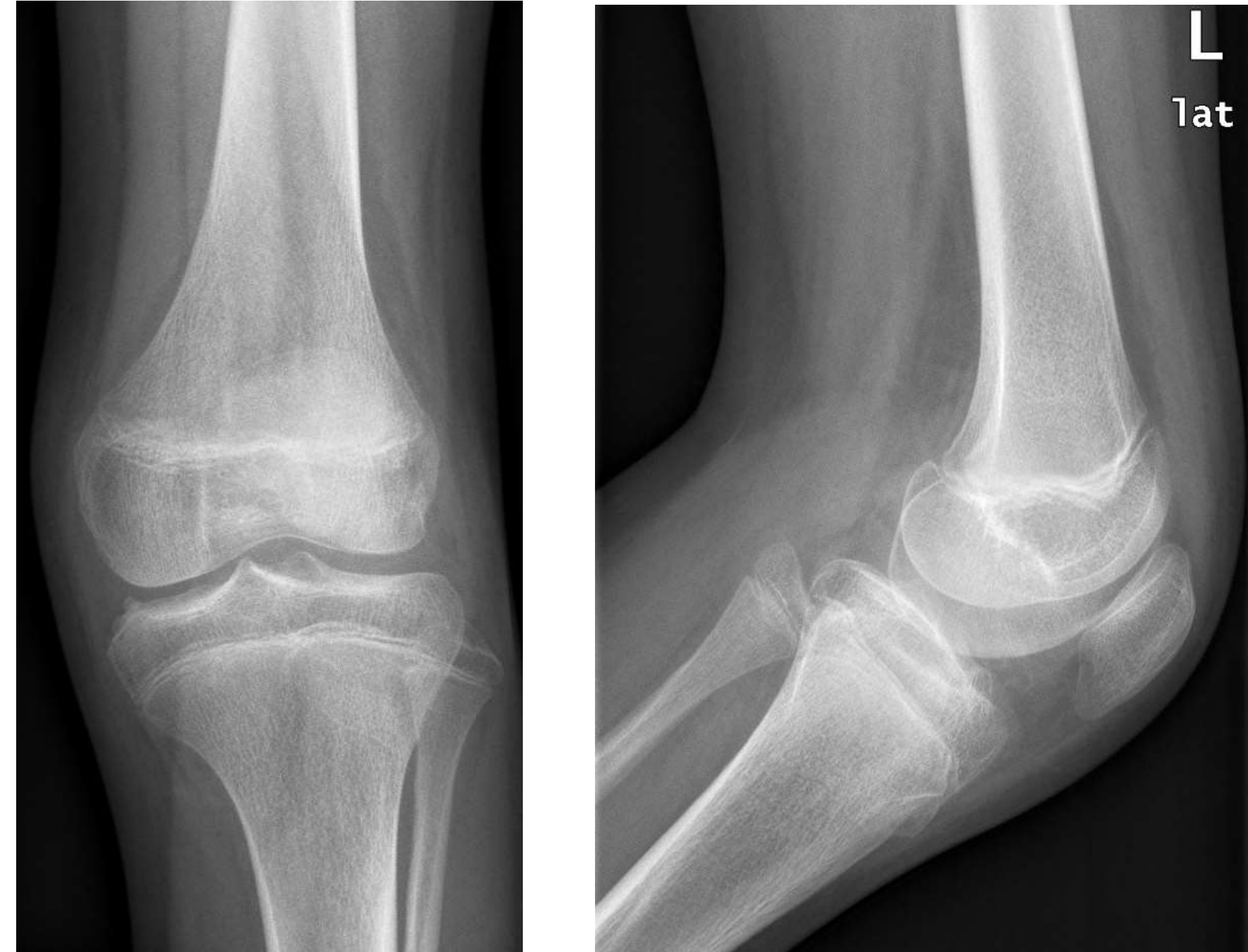
Cinco casos manejados en nuestro centro fueron revisados. Se realizó una revisión bibliográfica del tema.

- RESULTADOS:

Cuatro casos corresponden a lesiones en el miembro inferior. Se trata de tres mujeres y un varón, con una media de edad en el momento de la intervención de 7.6 años. En un caso la articulación afectada era la rodilla, y en los otros tres pacientes se afectaba el tobillo, con lesiones en maleolo medial y escafoides tarsiano en uno de ellos, en región epifisaria tibial en el segundo caso, y a nivel astragalino en el tercero. Todos presentaban dolor y limitación funcional a nivel de las articulaciones afectadas. El diagnóstico fue confirmado mediante resonancia magnética, procediéndose a la resección completa en cada caso. Tras un seguimiento medio de 1.5 años, todos los casos se encuentran asintomáticos, sin limitaciones funcionales. No se han apreciado recidivas hasta el momento.



Paciente de 12 años con deformidad y dolor en la cara medial de la rodilla izquierda. En la Resonancia Magnética (RM) se observó una lesión extraarticular correspondiente a Displasia Epifisaria Hemimélica (DEH), y se intervino para escisión simple.



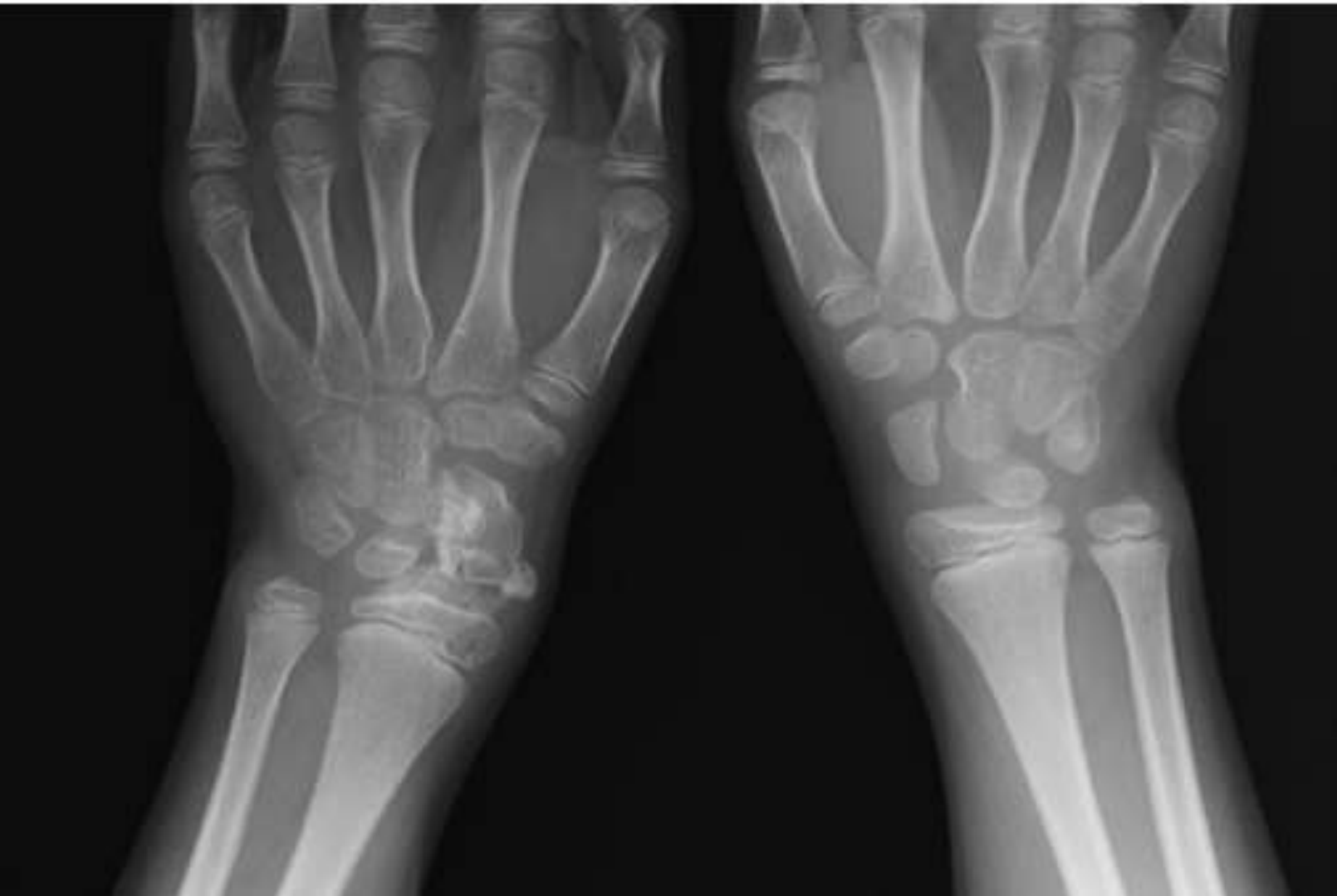
Imágenes radiográficas postoperatorias de la paciente descrita anteriormente.



Paciente de 3 años con lesiones en maleolo medial y escafoides tarsiano del pie izquierdo.



El último caso corresponde a un paciente de 9 años con deformidad dorsal asintomática en la muñeca izquierda. Se diagnosticaron lesiones correspondientes a DEH a nivel epifisario radial y en el escafoides. Se optó por el manejo conservador, debido a la ausencia de clínica que presentaba. Tras 3 años de seguimiento, no se ha observado progresión radiológica ni clínica.



Imágenes radiográficas iniciales, junto con reconstrucción tridimensional del TAC, correspondientes al paciente descrito en el párrafo superior.



- CONCLUSIONES:

La DEH es una enfermedad rara sin degeneración maligna descrita. Respecto al tratamiento, la intervención quirúrgica es el procedimiento habitual, con buenos resultados en lesiones extraarticulares. Las lesiones intraarticulares deben ser manejadas con cautela, pues no es infrecuente la recidiva, y existe riesgo de artrosis precoz postoperatoria. En estos casos, el seguimiento estrecho puede ser una opción válida si los síntomas son leves.

