



cirugíadelamano

REVISTA IBEROAMERICANA DE

www.elsevier.es/ricma



CASO CLÍNICO

Displasia epifisaria hemimélica en falange proximal del tercer dedo de la mano



L.C. Jiménez de Alcázar^{a,*}, M.Á. Ramírez Escobar^{b,c} y M.Á. Martínez Calvo^a

^a Unidad de Mano, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, España

^b Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá, Alcalá de Henares, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, España

Recibido el 21 de junio de 2015; aceptado el 6 de octubre de 2015

Disponible en Internet el 9 de octubre de 2015

PALABRAS CLAVE

Displasia epifisaria hemimélica;
Dedo;
Falange;
Enfermedad de Trevor;
Osteocondroma epifisario

KEYWORDS

Displasia epiphyseal hemimelica;
Finger;
Phalanx;
Trevor's disease;
Epiphyseal osteochondroma

Resumen Presentamos un caso de enfermedad de Trevor localizada en la falange proximal del tercer dedo de una niña de 11 años. La paciente consultó por limitación de la movilidad metacarpofalángica.

© 2015 SECMA. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Epiphyseal dysplasia proximal phalanx hemimelica in third finger

Abstract We report a case of Trevor's disease at the proximal phalanx of the middle finger of a 11-years-old girl. The patient asked for limited metacarpophalangeal joint motion.

© 2015 SECMA. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: ljimenezd.hupa@salud.madrid.org (L.C. Jiménez de Alcázar).

Introducción

La displasia epifisaria hemimélica (DEH) es una alteración poco frecuente del desarrollo esquelético caracterizada por un sobrecrecimiento osteocartilaginoso¹ en una epífisis y que, histológicamente, es indistinguible de un osteocondroma^{2,3}.

Fue Trevor quien hizo la primera descripción de la lesión en 1950 y en 1956 Fairbank acuñó el término de DEH por lo que esta dolencia es también conocida como enfermedad de Trevor-Fairbank. Debido a sus características anatomopatológicas y a su localización, también se la ha denominado osteocondroma epifisario⁴.

Caso clínico

Paciente de 11 años de edad que consultó por una tumoración de 1,5 cm de diámetro en la cara palmar de

la articulación metacarpofalángica del tercer dedo que limitaba la flexión del mismo. No existía alteración del crecimiento del dedo ni alteraciones neurovasculares. La tumoración no era dolorosa ni existían fenómenos inflamatorios. La evolución de la lesión era de 8 meses y el crecimiento había sido lento (fig. 1a)

En las radiografías se apreciaba un núcleo de osificación accesorio en la epífisis de la falange proximal (fig. 2a y b).

En las imágenes de TAC apareció un tumor epifisario palmar que alteraba la epífisis y un estrechamiento de la placa fisaria (fig. 3a y b).

La RMN mostró una tumoración epifisaria con la misma señal que la médula ósea y recubierta de cartilago hipertrófico. El resto de la fisis estaba adelgazado y el tumor desplazaba la placa volar, el ligamento colateral y el tendón flexor (fig. 4).

La paciente fue intervenida quirúrgicamente, realizándose una resección de la tumoración por un abordaje volar, con reconstrucción de la placa volar y la cápsula articular

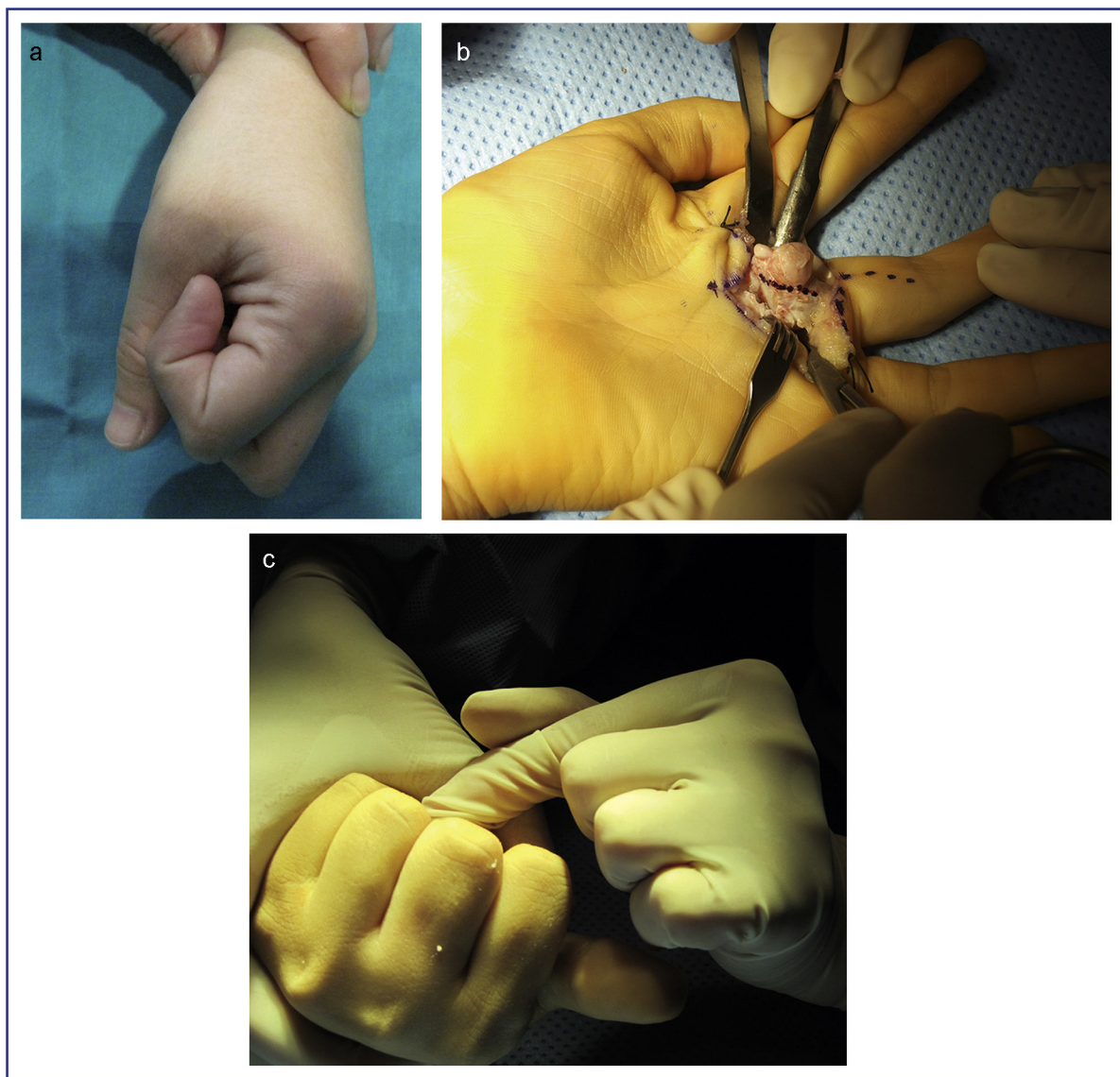


Figura 1 (a) Rango de movilidad prequirúrgico disminuido. (b) Lesión protruyendo de la zona palmar de la falange proximal del dedo medio. (c) Flexión completa tras la resección.

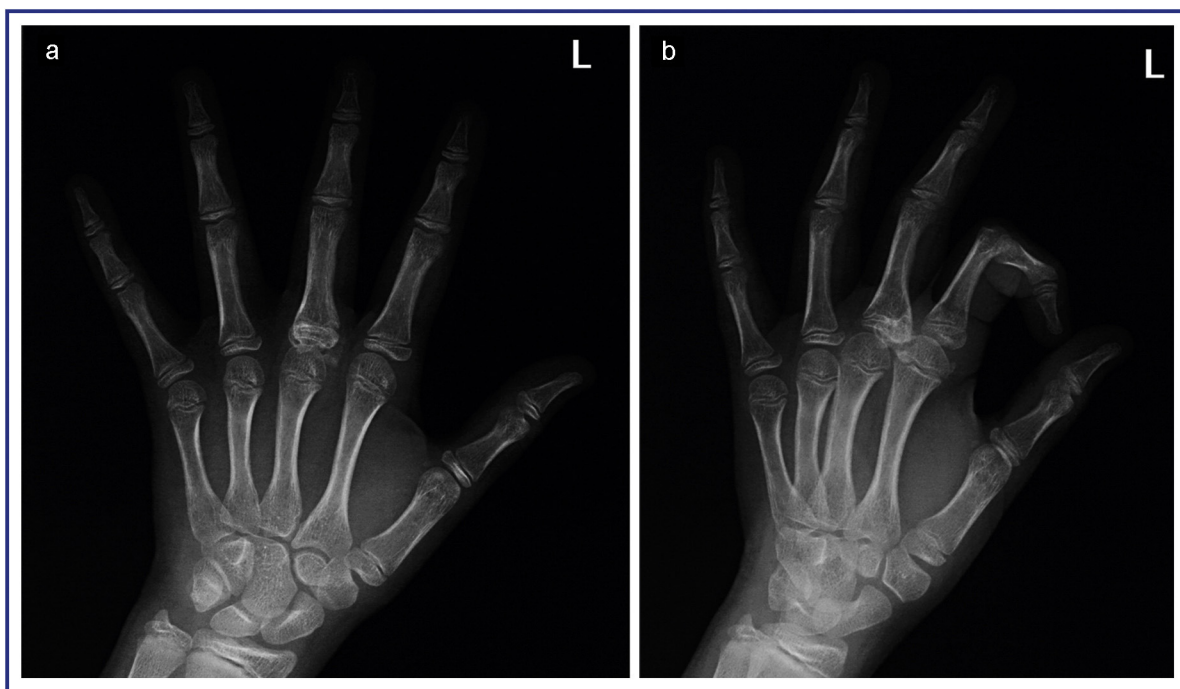


Figura 2 (a) Radiografía anteroposterior mostrando las irregularidades del cartílago fisario; (b) radiografía lateral de la mano mostrando un núcleo de crecimiento accesorio en la epífisis de la falange proximal.

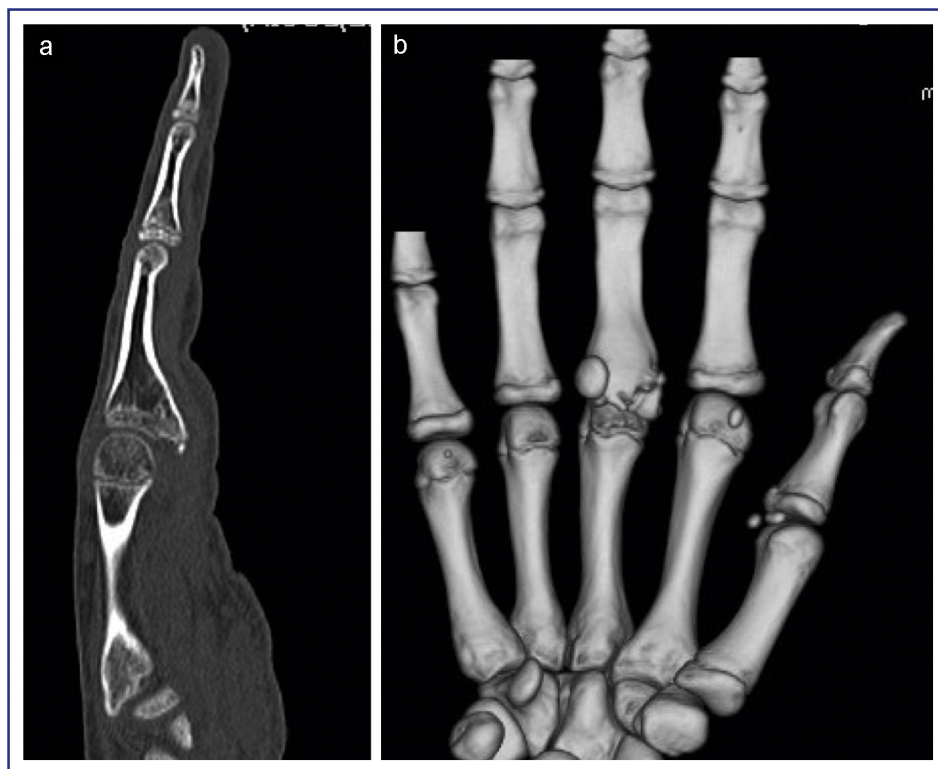


Figura 3 (a) TAC. Cortes sagitales mostrando un tumor epifisario palmar con alteración de la epífisis y estrechamiento de la placa fisaria. (b) Reconstrucción 3D que revela el tumor epifisario y los osículos palmares.



Figura 4 Imágenes sagitales en T1 de RMN revelando el componente óseo de la lesión con una señal similar al hueso normal de la falange y el componente cartilaginoso de la misma con una señal intermedia. Desplazamiento del tendón flexor por la tumoración.

(fig. 1b). El examen anatomopatológico de la lesión se correspondió con un osteocondroma.

La evolución posquirúrgica, tras tratamiento rehabilitador, fue favorable con recuperación completa de la movilidad y ausencia de dolor (fig. 1c). Doce meses tras

la cirugía no había signos de recidiva de la lesión (fig. 5a y b).

Discusión

La DEH es una entidad poco frecuente con una prevalencia de un caso por millón. Afecta con más frecuencia a hombres que a mujeres en proporción de 3:1. La etiología es desconocida y no se han demostrado factores genéticos implicados. No se han descrito casos de malignización y suele aparecer entre los 2 y los 14 años⁵.

La localización más frecuentes es en la extremidad inferior, especialmente en astrágalo seguido de fémur distal, tibia y escafoides tarsiano. Su presentación en la extremidad superior es muy infrecuente. Existen 10 casos en la literatura, siendo el escafoides carpiano el sitio más frecuente. Solo se han comunicado 3 casos en falanges de la mano⁶, uno en epífisis proximal y 2 en epífisis distal³.

La presentación clínica suele consistir en una tumoración con fenómenos inflamatorios variables y limitación de la movilidad en función de la localización.

En las imágenes de radiografía y TAC solo es visible la parte osificada de la lesión, lo que puede llevar a un diagnóstico incorrecto de osteocondroma o hueso supernumerario. El diagnóstico diferencial con el osteocondroma se hace en función de la localización, dado que mientras la DEH es epifisaria el osteocondroma se desarrolla en la metáfisis o en la diáfisis. La osteocondromatosis sinovial puede distinguirse de la DEH porque en la primera no existen irregularidades en el contorno de los huesos mientras que estas irregularidades sí se encuentran en la DEH⁷.

La RMN es fundamental en el diagnóstico de la DEH porque facilita la localización del origen de la lesión en la epífisis, permite valorar el grado de afectación de la misma y delimitar el componente cartilaginoso no osificado. La hipereintensidad en T2 es típica de la envoltura cartilaginosa, con mayor intensidad que la unión hueso-cartilago normal⁷. La

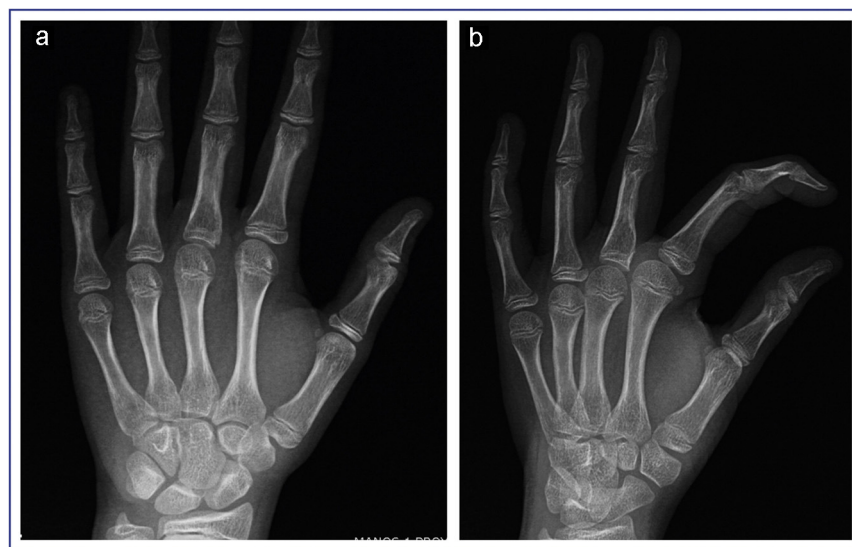


Figura 5 Radiografía anteroposterior (a) y oblicua (b) 12 meses tras la cirugía. No se aprecia recidiva y existe conservación del cartilago de crecimiento.

biopsia raramente es necesaria dada la elevada especificidad de la RMN.

El estudio anatomopatológico se corresponde con el de un osteocondroma^{2,3}.

No existe un consenso claro con respecto al tratamiento en la bibliografía. La indicación quirúrgica solo debe hacerse cuando existe sintomatología, sea limitación funcional o deformidades esqueléticas, dado que no existe evidencia de malignización. Se recomienda seguimiento posquirúrgico al haberse descrito casos de recidiva⁴.

En este caso el tratamiento quirúrgico fue necesario debido al déficit de flexión metacarpofalángica, consiguiéndose buenos resultados con la extirpación simple de la lesión.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Maylack FH, Manske PR, Strecker WB. Dysplasia epiphysealis hemimelica at the metacarpophalangeal joint. *J Hand Surg Am.* 1988;13:916–20.
2. Taniguchi Y, Tamaki T. Dysplasia epiphysealis hemimelica with carpal instability. *J Hand Surg Br.* 1998;23:425–7.
3. De Smet L. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the hand. Two cases at the proximal interphalangeal joint. *J Pediatr Orthop Br.* 2004;13:323–5.
4. Masquijo JJ, Willis B. Displasia epiphysealis hemimelica (enfermedad de Trevor). *Arch Argent Pediatr.* 2010;108:e20–3.
5. Carlson DH, Wilkinson RH. Variability of unilateral dysplasia epiphysealis hemimelica. *Radiology.* 1979;133:369–73.
6. Beer TA, Chidgey LK, Wright TW. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpus. *J Surg Orthop Adv.* 2005;14:42–7.
7. Golles A, Stolz P, Freyschmidt J, Schmitt R. Trevor's disease (dysplasia epiphysealis hemimelica) located at the hand: Case report and review of the literatura. *Eur J Radiol.* 2011;77:245–8.