



Irina Capó Soliveres, Laura Corominas Francès, Ferran Torner Rubies, Cesar Galo García Fontecha.  
Hospital Francesc de Borja de Gandía. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona.

## INTRODUCCIÓN:

La displasia epifisaria hemimélica o enfermedad de Trevor es una entidad infrecuente, caracterizada por sobrecrecimiento de lesiones osteocartilaginosas fisarias. Aunque típicamente se han definido como osteocondromas fisarios, recientes estudios han objetivado diferencias en cuanto al perfil fisiopatológico y la presentación clínica entre ambas entidades. La importancia de dicha patología radica en saber diagnosticarla y diferenciarla de un simple osteocondroma, ya que el manejo es distinto en muchas ocasiones.

## CASO 1:

Niña de 9 años que presenta una tumoración en la región del retropié derecho, de un mes de evolución.

**Exploración física:** se palpaba una tumoración indolora de consistencia dura en la región retromaleolar interna. No presentaba limitación de la movilidad articular ni alteración NV distal. No se apreciaban más tumoraciones en el resto de extremidades en toda su longitud.

**Radiografía anteroposterior y lateral de tobillo:** tumoración posterior de bordes redondeados nítidos en contacto con tibia/peroné, compatible con osteocondroma.

**TC:** irregularidad en el aspecto lateral y posterior de la cúpula astragalina sugestiva de osteocondroma originado en el astrágalo.

Se le diagnosticó de **displasia epifisaria hemimélica o enfermedad de Trevor.**

**Evolutivo:** a los dos meses la paciente estaba asintomática, pero se le palpaba la tumoración y le generaba molestias por ser de gran tamaño por lo que se le propuso realizar cirugía, con exéresis y resección de la exostosis residual.



## CASO 2:

Niño de 9 años, que presenta una tumoración en la cara anterior de la rodilla izquierda de seis meses de evolución.

**Exploración física** se palpaba una tumoración móvil dura sobre la tuberosidad tibial anterior, sin aparente afectación del aparato extensor. El balance articular era completo.

**TC:** lesión exofítica en continuación con la epífisis tibial y la tuberosidad anterior de la tibia de 38 mm. Presenta un patrón cartilaginoso con múltiples osificaciones heterotópicas.

**RNM:** lesión ósea exofítica, a nivel de la TTA, hiperintensa en T2, con áreas de matriz cartilaginosa, con afectación de la fisis de crecimiento.

El diagnóstico es de **displasia epifisaria hemimélica o enfermedad de Trevor.**

**Evolutivo:** inicialmente el paciente estaba asintomático y no causaba ninguna limitación funcional, por lo que se decidió observación. En el primer control a los seis meses el paciente presentaba un ligero flexo de rodilla con leve tendencia a caminar de puntillas. En las radiografías se objetivaba una desaxación en varo de la tibia.

Ante la limitación funcional y la alteración mecánica se le planteó tratamiento quirúrgico, con exéresis y curetaje.

## Resultados:

Inicialmente en ambos casos se planteó un tratamiento conservador, ya que las tumoraciones no causaban limitación funcional ni alteración de los ejes. Sin embargo, en los controles posteriores se vio que en el paciente 1 la tumoración generaba molestias dolorosas y en el paciente 2 había causado una limitación de la movilidad articular junto con una alteración mecánica, por lo que en ambos casos se decidió en última instancia tratamiento quirúrgico.

En los posteriores controles, los pacientes estaban asintomáticos y el paciente dos había mejorado de su limitación funcional.

## Conclusiones:

La displasia epifisaria hemimélica es mucho más que un simple osteocondroma. Ambos se pueden manifestar con deformidad indolora, limitación de a movilidad o dolor. La principal diferencia radica en que el primero puede afectar a la fisis causando alteraciones del crecimiento y el segundo no la afecta. Es importante diferenciar ambas entidades ya que el tratamiento suele diferir. En el Trevor, el tratamiento va a depender de la sintomatología, de la severidad y de la localización de la lesión. Las opciones en el manejo van desde controles periódicos en consulta hasta tratamiento quirúrgico, el cuál a su vez puede variar desde resección completa o incompleta hasta osteotomías correctoras.

## Bibliografía:

- Degnan AJ, Ho-Fung VM. More Than Epiphyseal Osteochondromas: Updated Understanding of Imaging Findings in Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (Trevor Disease). American Journal of Roentgenology. 2018; 211(4): 910-19.
- Ouyang Z, Xu M, Li X, Peng D. Dysplasia Epiphysealis Hemimelica with Involvement of the Distal Tibial Epiphysis and Talus: Recurrence of a Case and Literature Review. The Journal of Foot and Ankle Surgery. 2014; 53(2):199-202.
- Stevens J, Welting TJM, Witlox AM, Van Rhijn LW, Staal HM. Dysplasia epiphysealis hemimelica: a histological comparative study with osteochondromas. J Child Orthop. 2017;11(3):160-68.
- Ozan F, Doğar F, Gürbüz K, Ekinci Y, Bilal Ö, Öncel ES. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor disease) in the ankle. Therapeutics and Clinical Risk Management. 2016; 12: 545-47.
- Gökkuş K, Atmaca H, Sagtas E, Saylik M, Aydın AT. Trevor's disease: up-to-date review of the literature with case series. Journal of Pediatric Orthopaedics B. 2017; 26(6): 532-45.
- Clarke DO. Trevor's Disease: Management Difficulties and Proposed Classification. Orthopedics. 2016; 39(5):967-69.
- Celikyay RY, Celikyay F, Bilgic E, Ascı M, Koseoglu D. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the lower limb. Skeletal Radiol. 2017; 46(1): 111-15.
- Wheeldon G, Altiock H. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the knee. Journal of Pediatric Orthopaedics B. 2015; 24(4):326-29.

