

Displasia epifisaria hemimélica del calcáneo u osteocondroma del calcáneo

OCTAVIO L. HEREDIA y LUIS A. MOLINERO

Dirección de Especialidades Médicas, Córdoba

Caso clínico

En febrero de 2002, se presenta a la consulta una paciente de 24 años a causa de un tumor indoloro en el talón izquierdo y deformidad en equino. Había sido sometida a dos extirpaciones del tumor a los 6 y 12 años de edad. El examen histopatológico del tejido extraído mostró en ambas oportunidades cartílago con características típicas de osteocondroma y hueso normal. No tenía antecedentes familiares de enfermedades musculoesqueléticas. El examen clínico mostró pie equino, cicatriz quirúrgica en el sector lateral, limitación de la dorsiflexión, hipotrofia de la pantorrilla y un tumor en la región superolateral del talón. La radiografía evidenciaba una masa irregular que hacía cuerpo con el calcáneo, con una porción superolateral de mayor tamaño y otra inferior de menor dimensión, con características típicas de hueso adulto (Fig. 1). En la resonancia magnética (RM) se advertía una masa de bordes nítidos e irregulares, con continuidad corticoesponjosa con el resto del calcáneo. En los tejidos blandos se observaba acortamiento del tendón de Aquiles con engrosamiento en la inserción calcánea (Fig. 2). Los resultados de los estudios de laboratorio habituales fueron normales. Se excluyeron otras lesiones mediante un examen completo del esqueleto.

Diagnóstico: displasia epifisaria hemimélica localizada de acuerdo con la clasificación de Azouz.¹

Discusión

La displasia epifisaria hemimélica (DEH), también conocida como enfermedad de Trevor, es un raro trastorno

del desarrollo que afecta a una o más epífisis de los miembros o los huesos del carpo o del tarso, idéntico histológicamente a un osteocondroma. Mouchet y Belot¹⁵ describieron el primer caso en 1926, que correspondió a un niño de 18 meses con el tobillo afectado. En 1950, el trabajo de Trevor incluyó a "8 pacientes que padecían aclasia tarsoepifisaria"²² y seis años después Fairbank⁵ informó acerca de 14 pacientes y acuñó su denominación actual.

Hemos encontrado en la literatura médica universal casos en los que están afectados la escápula,² el codo,¹⁸ el radio,¹⁷ la muñeca y los huesos carpianos,^{12,21,22} la articulación metacarpofalángica,¹³ la articulación sacroilíaca,¹⁹ el acetábulo,²⁰ la cadera¹⁴ y en la mayoría de los casos, el compromiso del fémur distal, la tibia proximal y distal, el astrágalo, el escafoides, las cuñas y los metatarsianos.^{22,5,10,9}

En la bibliografía nacional, encontramos sólo tres casos publicados, uno en la tibia distal,³ otro en el astrágalo⁷ y el tercero en la tibia proximal.⁸ De acuerdo con nuestros conocimientos, hay solamente un caso informado por Kettelkamp y cols. en 1966 en el que estaba comprometido el calcáneo.¹⁰

La causa de la DEH se desconoce. No se han identificado factores genéticos o ambientales.^{4,18} Su incidencia estimada es de uno en un millón, siendo posiblemente subdiagnosticada,¹¹ y afecta tres veces más a los varones. El sobrecrecimiento de la hemiepífisis modifica la forma, el tamaño, la alineación y el rango de movimiento de los huesos y las articulaciones afectadas. La mayoría de los casos son diagnosticados entre los 2 y los 14 años.¹⁰ El diagnóstico clínico es difícil si no se piensa en la patología, en tanto que con el examen radiográfico resulta casi siempre simple establecerlo.⁵ La RM es útil para detectar anomalías de los tejidos blandos y para una eventual planificación quirúrgica, ya que con este estudio es posible observar algunas veces planos de clivaje.^{9,16}

Es imposible distinguir por histopatología el osteocondroma de la DEH. Sin embargo, con técnicas histoquímicas se podría diferenciar la osificación endocondral de la placa de crecimiento metafisario típica del osteocondroma de la DEH.⁶ No se ha informado transformación maligna.

Recibido el 3-4-2003.

Correspondencia:

Dr. OCTAVIO L. HEREDIA
Nicanor Carranza 3464
(5009) Cerro de las Rosas, Córdoba
Tel.: 0351-4817018
E-mail: oheredia@intramed.net.ar

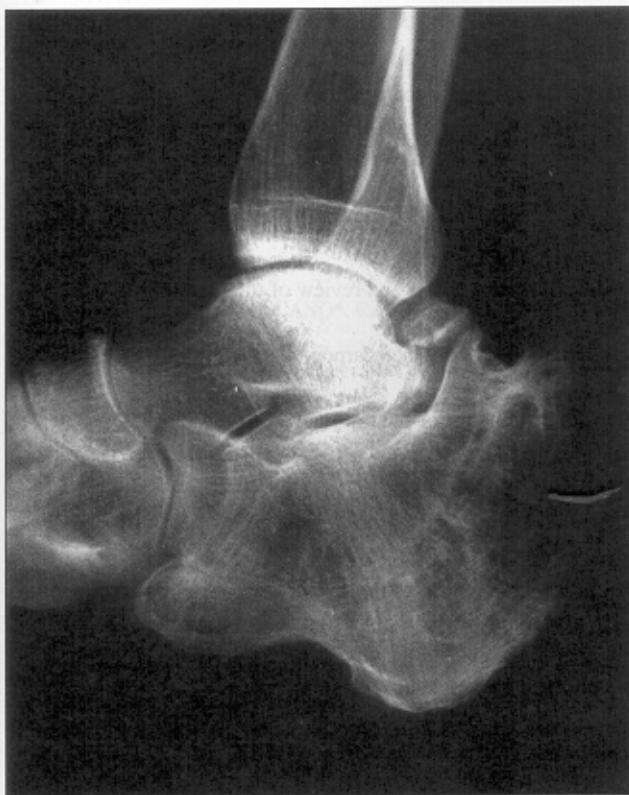


Figura 1. La radiografía muestra el crecimiento superior e inferior del calcáneo.

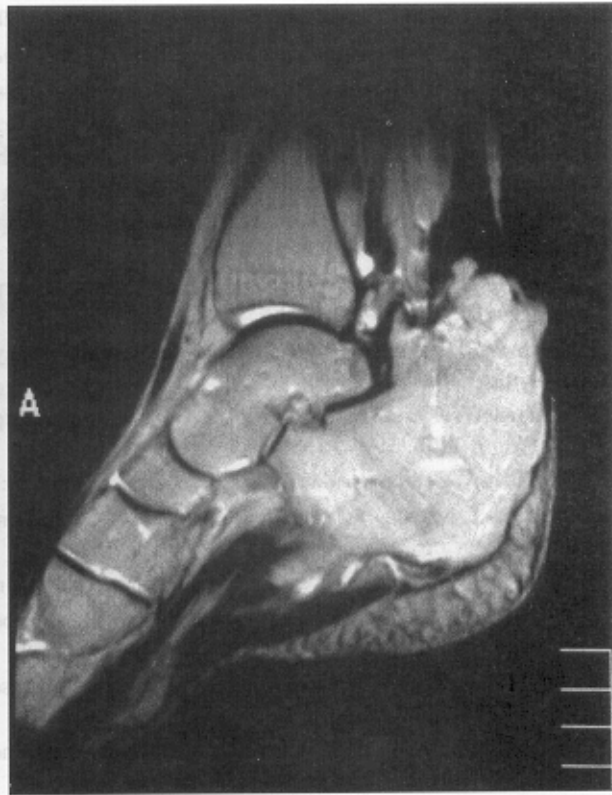


Figura 2. La RM evidencia el acortamiento del tendón de Aquiles y el engrosamiento de la inserción calcánea.

El tratamiento es quirúrgico cuando hay dolor, deformidad o limitación de la movilidad y consiste en la extirpación total o parcial de la lesión, remoción de cuerpos libres, osteotomías, epifisiodesis, artrodesis y artrotomías, entre otros.^{18,10} A la paciente cuyo caso analizamos se le propuso la extirpación del tumor y el alargamiento del tendón de Aquiles, pero no aceptó. Se le indicó entonces el uso de un zapato especial.

La importancia de la presentación de este caso radica en reconocer:

- Una patología muy poco frecuente, en una localización excepcional (sólo un caso publicado).
- La dificultad diagnóstica.
- La necesidad de intervenir precozmente para evitar secuelas (acortamientos, deformidades, lesiones articulares, etc.).

Referencias bibliográficas

1. Azouz EM, Slomic AM, Marton D, et al. The variable manifestations of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol*;15(1):44-49;1985.
2. Bigliani LU, Neer CSII, Parisien M, et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the scapula. A case report. *J Bone Jt Surg (Am)*;62(2):292-294;1980.
3. Chiodin L, Marin F, Slullitel J. Displasia epifisaria hemimélica. *Bol Trab Soc Argent Ortop Traumatol*;35:231-237;1970.
4. Connor JM, Horan FT, Beighton P. Dysplasia epiphysealis hemimelica. A clinical and genetic study. *J Bone Jt Surg (Br)*;65(3):350-354;1983.
5. Fairbank TJ. Dysplasia epiphysealis hemimelica (tarso-epiphysal aclasia). *J Bone Jt Surg (Br)*;38(1):237-257;1956.
6. Ippolito E, Tudisco C. Dysplasia epiphysealis hemimelica. Clinical, histological and histochemical features. *Gior Ital Ortop Traumatol*;9:99-105;1983.

7. **Japas L, Binachi C.** Displasia epifisaria hemimélica. *Bol Trab Soc Argent Traumatol*;35:238-239;1970.
8. **Japas L.** Displasia epifisaria hemimélica. *Bol Trab Soc Argent Traumatol*;41:411-412;1976.
9. **Keret D, Spatz DK, Caro PA, et al.** Dysplasia epiphysealis hemimelica: diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop*;12(3):365-372;1992.
10. **Kettelkamp D, Campbell C, Bonfiglio M.** Dysplasia epiphysealis hemimelica. A report of fifteen cases and review of the literature. *J Bone Jt Surg (Am)*;48(4):746-766;1966.
11. **Kuo RS, Bellemore MC, Monsell FP, et al.** Dysplasia epiphysealis hemimelica: clinical features and management. *J Pediatr Orthop*;18(4):543-548;1998.
12. **Lamesch AJ.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones. Report of a case and review of the literature. *J Bone Jt Surg (Am)*;65(3):398-400;1983.
13. **Maylack FH, Manske PR, Strecker WB.** Dysplasia epiphysealis hemimelica at the metacarpophalangeal joint. *J Hand Surg (Am)*;13(6):916-920;1988.
14. **Mendez AA, Keret D, MacEwen GD.** Isolated dysplasia epiphysealis hemimelica of the hip joint. A case report. *J Bone Jt Surg (Am)*;70(6):921-925;1988.
15. **Mouchet A, Belot J.** La tarsomégalie. *J Radiol Electrol*;10:289-293;1926.
16. **Peduto AJ, Frawley KJ, Bellemore MC, et al.** MR Imaging of dysplasia epiphysealis hemimelica: bony and soft-tissue abnormalities. *Am J Roentgenol*;172(3):819-823;1999.
17. **Poli G, Verni E.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the radius. *Chir Org Mov*;80(3):341-344;1995.
18. **Rao SB, Roy DR.** Dysplasia epiphysealis hemimelica. Upper limb involvement with associated osteochondroma. *Clin Orthop*;307:103-109;1994.
19. **Segal LS, Vrahas MS, Schwentker EP.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the sacroiliac joint: a case report. *Clin Orthop*;333:202-207;1996.
20. **Skaggs DL, Moon CN, Kay RM.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the acetabulum. A report of two cases. *J Bone Jt Surg (Am)*;82(3):409-414;2000.
21. **Taniguchi Y, Tamaki T.** Dysplasia epiphysealis hemimelica with carpal instability. *J Hand Surg (Br)*;23(3):425-427;1998.
22. **Trevor D.** Tarso-epiphyseal aclasis. A congenital error of epiphysial development. *J Bone Jt Surg (Br)*;32(2):204-213;1950.