



Relato de Caso

Aspectos cirúrgicos na doença de Trevor da patela[☆]



Frederico Barra de Moraes*, Geraldo dos Passos Barcelos Filho,
Guilherme Felipe Faria Lobo, Cícero Almeida Santos, Luiz Augusto Alves Reis
e Mauro Rodrigues dos Santos

Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás, Goiânia, GO, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 1 de maio de 2013

Aceito em 6 de março de 2014

On-line em 20 de junho de 2014

Palavras-chave:

Osteocondrodisplasias

Neoplasias ósseas

Joelho

R E S U M O

Descrever aspectos cirúrgicos da ressecção de displasia epifisária hemimélica da patela. Os aspectos clínicos e de imagem já foram descritos em outro artigo. Paciente masculino, seis anos, com tumor de crescimento lento em joelho direito, por dois anos, com dimensões de 12 cm no eixo longitudinal e 6 cm no transversal, aderido à patela. Biópsia sugeriu lesão osteocondromatosa benigna, sem diagnóstico definido. Exames de imagem, como radiografias e tomografias, com áreas de formação óssea e áreas radiotransparentes e na ressonância magnética áreas de hipo e hiperssinal em T1 e T2, de tamanho estimado em 8,5 cm no eixo longitudinal e 6 cm no transversal. Foram feitas ressecção cirúrgica da tumoração e curetagem do núcleo de ossificação epifisário do polo superior e medial da patela, com boa remodelação patelar e desenvolvimento normal. Paciente não apresentou recidiva da lesão até o término da maturidade esquelética.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Surgical features of Trevor's disease of the patella

A B S T R A C T

The aim of this study was to describe surgical features of resection of hemimelic epiphyseal dysplasia of the patella. We already described the clinical and imaging features in another article. The patient was a six-year-old boy with a tumor in his right knee measuring 12 cm longitudinally and 6 cm transversally, which was adhering to the patella and had been slowly growing for two years. Biopsy findings were suggestive of a benign osteochondromatous lesion, without a defined diagnosis. Imaging examinations such as radiography and tomography showed areas of bone formation and radiotransparent areas, while magnetic resonance imaging showed areas of hypo and hypersignal in T1 and T2, of estimated size 8.5 cm longitudinally and 6 cm transversally. The tumor growth was surgically resected and

Keywords:

Osteochondrodysplasia

Bone neoplasia

Knee

[☆] Trabalho desenvolvido no Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás, Goiânia, GO, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: frederico.barra@yahoo.com.br (F.B. Moraes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2014.05.001>

0102-3616/© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

curettage was performed on the epiphyseal nucleus of ossification of the upper and medial centers of the patella, with good patellar remodeling and normal development. The patient did not present any recurrence of the lesion up to the time of reaching skeletal maturity.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

A displasia epifisária hemimélica é uma doença muito rara do desenvolvimento osteocartilaginoso epifisário, que ocorre durante o crescimento da criança. Descrita inicialmente por Mouchet e Belot,¹ em 1926, com o nome de tarsomegalia, por causa do aumento de volume na região do tornozelo, e a seguir por Trevor,² em 1950, como aclasia tarsoepifisária, na qual as lesões eram frequentes na região epifisária do pé e do tornozelo. Em 1956 Fairbank³ relatou mais casos e a descreveu como displasia epifisária hemimélica (DEH), pois poderia ocorrer em outras articulações. Somente em 1980, na Espanha, Enriquez et al.⁴ descreveram um caso de DEH originado na patela.

Em 2003 operamos caso semelhante no Serviço de Cirurgia do Joelho do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás. Suas características clínicas e de imagem foram publicadas em 2006 por Araújo et al.,⁵ mas não foram abordados seus aspectos cirúrgicos. O tratamento da DEH geralmente consiste na ressecção da lesão para evitar dor e limitação dos movimentos articulares e deformidades que possam gerar um quadro de osteoartrite precoce. O objetivo deste trabalho é relatar os aspectos cirúrgicos desse caso de displasia epifisária hemimélica da patela.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, seis anos, com história de tumoração de crescimento lento em joelho direito, mas progressivo, em dois anos, de aproximadamente 12 cm no eixo longitudinal e 6 cm no transversal, aderido à patela, com quadro de dor, edema, claudicação, hipotrofia moderada do quadríceps e limitação dos movimentos, com flexoextensão limitada nos seus últimos 30 graus. Presença de derrame articular leve, sem dor à palpação metafisária, afebril, bom estado geral, sem vermelhidão ou saída de secreções no local e com biópsia que sugeria uma lesão osteocondromatosa benigna, sem diagnóstico definido (fig. 1).

Evolução da lesão no decorrer de dois anos evidenciou grande aumento da massa tumoral patelar do joelho direito aos exames de imagem, com áreas de formação óssea e áreas radiotransparentes, de tamanho estimado em 8,5 cm no eixo longitudinal, 6 cm no transversal e 3,5 cm de profundidade (figs. 2 e 3).

A cirurgia foi iniciada com paciente em decúbito dorsal sob anestesia geral, assepsia, campos estéreis e uso de garrote pneumático na coxa direita por uma hora, sem intercorrências, e de acordo com a sequência descrita:

1. incisão longitudinal parapatelar lateral, de aproximadamente 10 cm, com dissecação por planos (fig. 4A);
2. rebatido o tendão quadricipital suprapatelar para região lateral do joelho, juntamente com o músculo vastomedial, que se encontrava abaulado pela tumoração (fig. 4B);
3. capsulotomia mediana até o plano do tumor. Foram observados capa cartilaginosa superficial e pedículo ósseo no polo superior e medial da patela, que foi ressecado (figs. 4C e 5A);
4. limpeza cirúrgica e curetagem do núcleo de ossificação epifisária no polo superior e medial da patela, para evitar recidiva da lesão (figs. 5B e 5C);
5. hemostasia, capsulorrafia, reinserção do tendão quadricipital na patela, sutura por planos, pele, curativo e imobilização.

O paciente continuou o acompanhamento no serviço, no qual foi observada resolução clínica e radiológica do quadro de DEH, sem recidiva da lesão e sem déficit de função do mecanismo extensor do joelho até o término da maturidade esquelética. O paciente retornou às suas atividades normais (figs. 6 e 7).

Discussão

A displasia epifisária hemimélica é uma doença de etiologia desconhecida, geralmente restrita ao lado medial ou lateral do membro acometido e que termina sua evolução com a maturidade esquelética. No caso relatado ela se encontrava na linha média do membro, pois se originava no polo superior e medial da patela do joelho direito. É mais frequente no sexo masculino, com proporção de três homens para cada mulher, geralmente surge em crianças ou adolescentes entre 2 e 14 anos e é raro seu diagnóstico em idades mais avançadas. Apresenta uma incidência estimada de um caso para cada milhão de habitantes, porém existem menos de 300 casos descritos na literatura.^{6,7}

Pode ser apresentada nas seguintes formas: 1) localizada (solitária); clássica (mais de uma lesão na mesma articulação); geral (mais de uma articulação no mesmo membro). Os locais mais comuns de acometimento são os ossos do tarso (pé e tornozelo), que representam 50% de todas as lesões, seguidos pelo joelho (fêmur distal e tibia proximal), pela cintura pélvica (quadril), pela cintura escapular (ombro) e pelos ossos do carpo (punho).^{8,9} O caso em questão apresenta uma localização não usual, origina-se no polo superior da patela e suas características clínicas e de imagem já foram descritas anteriormente.⁵

Os tumores originados da patela são raros; 70% deles são benignos; é necessário abordar a lesão dos pontos de vista clínico, por imagens e cirúrgico e pela histologia, para

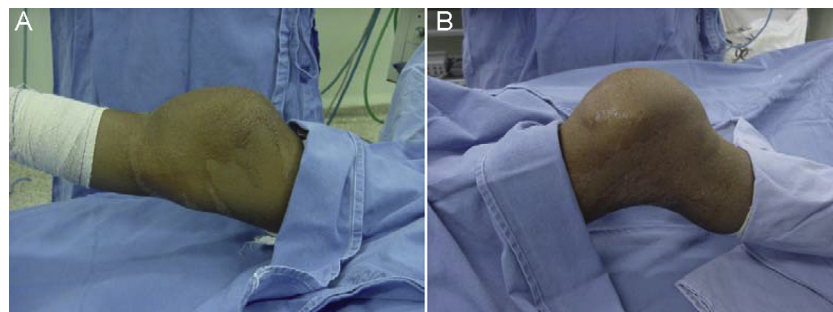


Figura 1 – Aspecto pré-operatório com visão medial (A) e lateral (B) do joelho direito com tumoração patelar – displasia epifisária hemimélica.

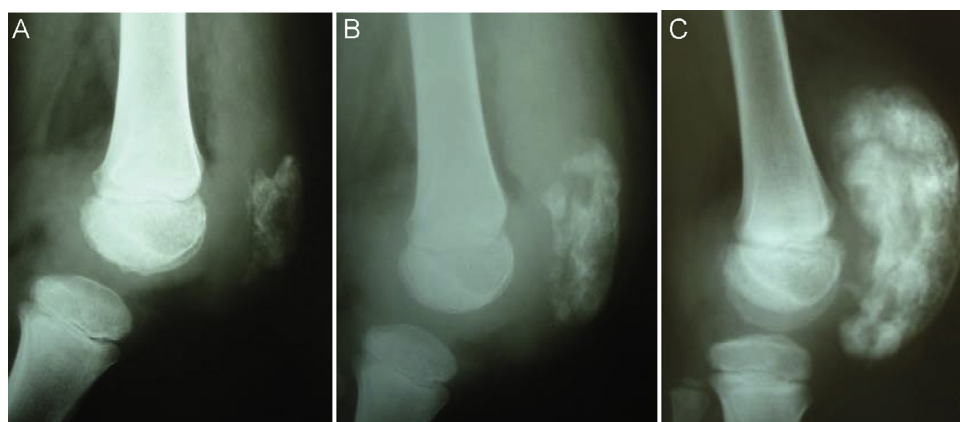


Figura 2 – Aspecto pré-operatório de radiografias em perfil do joelho direito com tumoração patelar que evoluiu em um mês (A), um ano (B) e imediatamente antes da cirurgia; (C) displasia epifisária hemimélica.

melhor conclusão do caso. O relato apresentado mostrou que a biópsia prévia à cirurgia revelou lesão osteocartilaginosa benigna, mas sem uma definição final. O diagnóstico diferencial com a DEH deve ser feito com vários outros tipos de tumor, dentre eles: osteocondroma, condroblastoma, condroma intracapsular, tumor de células gigantes, calcinose tumoral, condromatose sinovial; além de lesões não tumorais, como: miosite ossificante, calcificação vascular ou parasitária, tuberculose e síndromes neurológicas (Cinca, Charcot).¹⁰⁻¹²

Os exames de imagem (radiografias, tomografias e ressonância) podem sugerir o diagnóstico de DEH, principalmente em regiões habituais como pé e tornozelo. Porém, quando a lesão se encontra em regiões não usuais, como na patela, isso se torna mais difícil. O núcleo de ossificação epifisário da patela surge por volta dos quatro a cinco anos no sexo masculino e aos três anos no feminino.^{13,14}

O tratamento da DEH pode ser clínico ou cirúrgico, a depender dos sintomas. Não há uma diretriz sobre o tratamento, mas a maioria dos autores fez a ressecção da lesão, o que indica

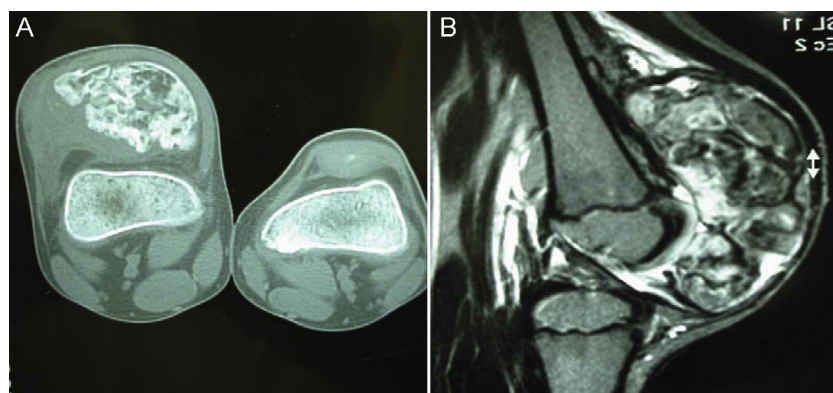


Figura 3 – Aspecto pré-operatório de tomografia computadorizada em corte axial (A) e da ressonância magnética em corte sagital ponderado em T2 (B), do joelho direito com tumoração patelar volumosa imediatamente antes da cirurgia – displasia epifisária hemimélica.

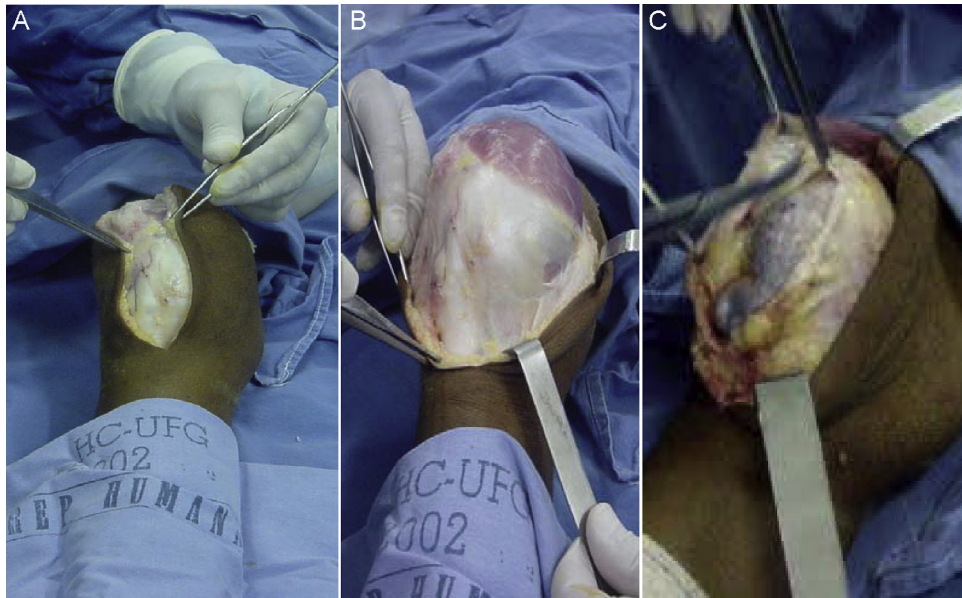


Figura 4 – Aspecto intraoperatório de ressecção da tumoração patelar – displasia epifisária hemimélica, incisão longitudinal parapatelar lateral (A), dissecção por planos miotendíneos (B) e intracapsulares (C).

observação apenas em casos assintomáticos. O tratamento clínico é menos invasivo, sem os riscos de uma cirurgia. Contudo, o tratamento cirúrgico traz melhores resultados quando houver: 1) compressão de nervos, artérias ou tendões; 2) exostose que interfira no crescimento da extremidade; 3) limitações funcionais da articulação; 4) deformidades e dor. Geralmente o crescimento é agressivo e o tratamento deve ser agressivo também, para evitar dor, deformidades, limitação e osteoartrite precoce. A recidiva é comum após a exérese simples do tumor. Os casos extracapsulares têm melhores resultados do que os intracapsulares.¹⁵⁻¹⁷

Com relação aos tipos possíveis de cirurgia para esse caso, podem ser divididos em quatro, conforme sua agressividade. O primeiro seria por meio de ressecção artroscópica, que apresenta menor morbidade, mas com possibilidade de recidiva maior e dificuldade técnica maior em crianças. A ressecção aberta da tumoração possibilita um campo cirúrgico maior e deve ser sempre acompanhada de curetagem do núcleo de ossificação comprometido para diminuir o índice de recidiva. Cirurgias mais agressivas como a hemipatelectomia e a patelectomia total podem ser feitas, para evitar a recidiva da lesão e osteoartrite precoce, porém

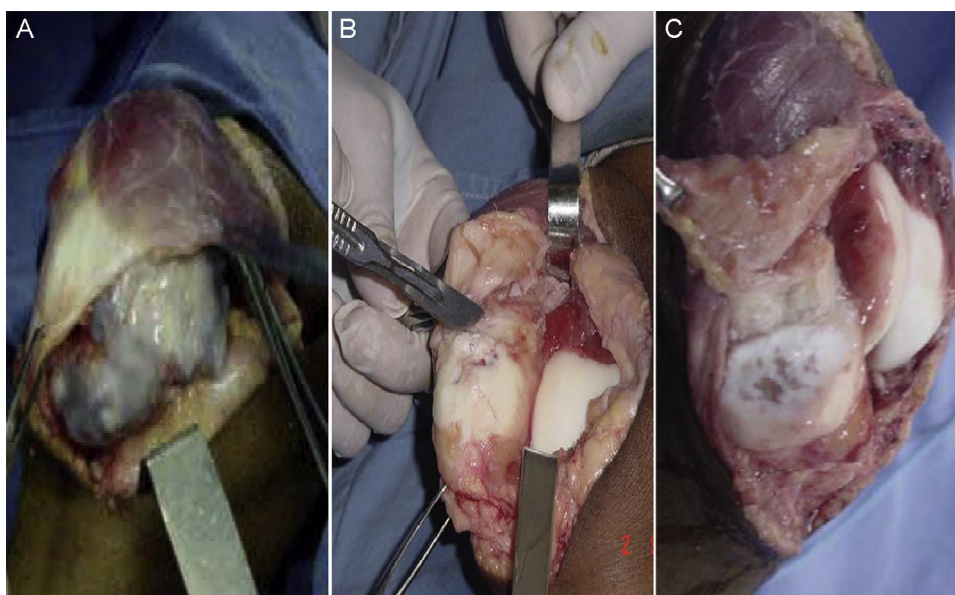


Figura 5 – Aspecto intraoperatório de ressecção da tumoração patelar – displasia epifisária hemimélica, excisão da volumosa massa pediculada com características osteocartilaginosas (A), remoção cirúrgica do núcleo de ossificação que originou a displasia (B), curetagem e limpeza final do polo superior da patela (C).



Figura 6 – Aspecto pós-operatório de um ano com visão anterior (A) e lateral (B) do joelho direito com extensão e flexão total – displasia epifisária hemimélica.



Figura 7 – Aspecto pós-operatório em um ano de radiografias do joelho direito em axial (A) e em perfil (B) que evidencia crescimento adequado da patela.

com perda de potência da função do mecanismo extensor do joelho e, por ser em criança, hipoplasia dos côndilos femorais.^{4,10,17}

Nosso paciente apresentava uma lesão muito volumosa, que foi ressecada por via aberta em seu pedículo. Para evitar a recidiva da tumoração, por causa de sua agressividade, fizemos uma limpeza cirúrgica e curetagem do núcleo de ossificação epifisário do polo superior da patela. O risco desse procedimento é que a patela se desenvolva de forma anormal. Porém, o que observamos foi uma boa remodelação patelar e desenvolvimento normal, provavelmente por causa da baixa idade do paciente e do potencial em relação ao seu esqueleto imaturo, em contínuo estímulo no mecanismo extensor do joelho, uma vez que a patela é um osso sesamoide e funciona como uma polia. Paciente não apresentou recidiva até o término da maturidade esquelética.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Mouchet A, Belot J. La tarsomégalie. *J Radiol Électrol.* 1926;10:289-93.
2. Trevor D. Tarso-epiphysialaclasis. A congenital error of epiphysial development. *J Bone Joint Surg Br.* 1950;32(2):204-13.
3. Fairbank TJ. Dysplasia epiphysealis hemimelica (tarso-epiphysial acalasis). *J Bone Joint Surg Br.* 1956;38(1):237-57.
4. Enriquez J, Quiles M, Torres C. A unique case of dysplasia epiphysealis hemimelica of the patella. *Clin Orthop Relat Res.* 1981;(160):168-71.

5. Araujo Jr CR, Montandon S, Montandon C, Teixeira KI, Moraes FB, Moreira MA. Best cases from the AFIP: dysplasia epiphysealis hemimelica of the patella. *Radiographics*. 2006;26(2):581-6.
6. Wynne-Davis R, Hall CM, Apley AG. Dysplasia epiphysealis hemimelica. In: Wynne-Davis R, Hall CM, Apley AG, editors. *Atlas of skeletal dysplasias*. New York: Churchill Livingstone; 1985. p. 539-43.
7. Kircher J, Westhoff B, Bittersohl B, Ziskoven C, Krauspe R. A rare case of Trevor's disease (dysplasia epiphysealis hemimelica) in the elbow. *J Shoulder Elbow Surg*. 2013;22(2):e12-5.
8. Azouz EM, Slomic AM, Marton D, Rigault P, Finidori G. The variable manifestations of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol*. 1985;15(1):44-9.
9. Lamesch AJ. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones. Report of a case and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am*. 1983;65(3):398-400.
10. Mercuri M, Casadei R. Patellar tumors. *Clin Orthop Relat Res*. 2001;(389):35-46.
11. Silverman FN. Dysplasia epiphysealis hemimelica. *Semin Roentgenol*. 1989;24(4):246-58.
12. Lang IM, Azouz EM. MRI appearances of dysplasia epiphysealis hemimelica of the knee. *Skeletal Radiol*. 1997;26(4):226-9.
13. Peduto AJ, Frawley KJ, Bellemore MC, Kuo RS, Foster SL, Onikul E. MR imaging of dysplasia epiphysealis hemimelica: bony and soft-tissue abnormalities. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;172(3):819-23.
14. Lin YH, Chou YJ, Yeh LR, Chen CKH, Pan HB, Yang CF. Dysplasia epiphysealis hemimelica or Trevor's disease: a case report. *Chin J Radiol*. 2001;26(5):215-20.
15. Keret D, Spatz DK, Caro PA, Mason DE. Dysplasia epiphysealis hemimelica: diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop*. 1992;12(3):365-72.
16. Strujis PA, Kerkhoffs GM, Besselaar PP. Treatment of dysplasia epiphysealis hemimelica: a systematic review of published reports and a report of seven patients. *J Foot Ankle Surg*. 2012;51(5):620-6.
17. Luevitoonvachkij S, Khunsree S, Sirirungruangsam Y, Settakorn J. Dysplasia epiphysealis hemimelica: a huge articular mass with unpredictable surgical results. *BMJ Case Rep*. 2012;7:259.