

DISPLASIA HEMIMÉLICA BILATERAL DE ASTRÁGALO

HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE. MADRID
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA
Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

J. DÁVILA TARONGI
L.F. LLANOS ALCÁZAR

RESUMEN

La displasia epifisaria hemimélica es una forma especial de condrodistrofia, que se inicia hacia la quinta semana de la vida embrionaria. Consiste en la hipertrofia y fragmentación del cartílago articular sin que afecte a toda la epífisis, sino tan sólo a una mitad de ella (hemimelia). Las lesiones son por lo general mediales y se fusionan con el hueso adyacente, semejando una exóstosis.

Los autores presentan un caso que ofrece dos aspectos atípicos dentro del contexto del cuadro clínico más habitual de esta anomalía: su localización, bilateral, y la edad tardía de manifestación. Hacen consideraciones sobre su diagnóstico, tratamiento y evolución.

DISPLASIA EPIFISARIA HEMIMELICA BILATERAL DE ASTRÁGALO

La displasia epifisaria hemimélica (DEH) es una forma especial de condrodistrofia, tanto por las lesiones de hipertrofia epifisaria que entraña como por la topografía de la afectación, que es siempre hemimélica.

Fue descrita en 1926 por MOUCHET y BELOT (14) con el nombre de tarso-megalia. Posteriormente TREVOR (16), en 1951, se refiere a ella como aclasia tarso-epifisaria. Finalmente, FAIRBANK (6), en 1956, la denomina displasia epifisaria hemimélica.

Otros términos utilizados han sido los de condrodistrofia epifisaria, osteocondroma epifisario benigno, fragmentación ósea hipertrofiante y displasia epifisaria unilateral.

Según FAIRBANK, se inicia hacia la quinta semana de la vida embrionaria y consiste en una hipertrofia y fragmentación del cartílago articular sin que afecte toda la epífisis sino tan sólo una mitad de ella (hemimelia): las lesiones son, por lo general, mediales. El desorden se asocia con la presencia de osificación endocondral en la epífisis de un hueso tarsal o, excepcionalmente carpal (9), (11).

Hasta 1983, CONNOR (3) recopiló unos cien casos; posteriormente se han publicado nuevos casos (4), (7), (8), (9), (15), (17). En España comunicaron sendos casos MENA BERNAL (12), BALÉN (1), y ENRÍQUEZ, -cuatro casos- (5).

Se fusiona con el hueso adyacente, se-

mejando una exóstosis. Afecta más a los varones, manifestándose entre los tres y los ocho años. En el miembro inferior suele dar una clínica de rigidez articular más o menos precoz, amiotrofia más o menos importante y desviaciones axiales: éstas suelen consistir en genu valgo, valgo de talón o abducción de antepié.

OBSERVACIÓN

Comunicamos un caso de DEH que presenta dos aspectos atípicos dentro del contexto del cuadro clínico más habitual de esta anomalía. Primeramente por tratarse de una localización bilateral en ambos astrágalos, y en segundo lugar, por la edad tardía de manifestación, adoptando la forra de un pie plano valgo doloroso del adulto.

Caso clínico: M.R.S., mujer de 42 años. Desde hace 3 años presenta dolor en pie derecho en cara posterior de tobillo sin antecedentes traumáticos.

Obesa. Pies planos valgus bilaterales. Limitación de la movilidad del tobillo. Claudicación a la marcha y tumefacción local. Piel de calor y coloración normales. Pie izquierdo asintomático hasta la fecha.



Fig. 1. *Aspecto radiográfico de la lesión en el tobillo derecho.*

Las RX revelan (Fig. 1) la existencia de una lesión astragalina hipertrófica, que prolonga el astrágalo hacia atrás y adentro.

Se trata de una formación de densidad irregular de aspecto exostósante. En el tobillo izquierdo aparece otra lesión de aspecto parecido (Fig. 2). En la RMN se confirman las características radiológicas; además, en el tobillo izquierdo la formación se relaciona con el canto tibial posterior mediante una pseudoarticulación. (Figs. 3 y 4).



Fig. 2. *Aspecto radiográfico del tobillo contralateral.*



Figs. 3 y 4. *RMN de tobillo derecho e izquierdo respectivamente, que permiten apreciar con detalle la «neoarticulación» constituida entre la lesión y el canto tibial posterior.*

En mayo de 1989 es intervenida. Por vía medial se aborda la lesión, procediéndose a la resección de una masa epifisaria asimétrica del tamaño de un huevo de paloma, localizada en prolongación con la cara posterior del astrágalo, que se apoya en calcáneo, de aspecto fragmentado con recubrimiento de cartílago en la zona de neoarticulación formada con la tibia. Microscópicamente el aspecto de la lesión es el de una proliferación cartilaginosa, inespecífica, con zonas de tejido cartilaginoso hipertrófico, que contiene islotes de osificación de tipo endocranal (Fig. 5).



Fig. 5. Aspecto histológico típico de la lesión.

La descripción anatómo-patológica, compatible con displasia epifisaria hemimélica, confirma los hallazgos radiológicos descritos.

La evolución de la paciente ha sido satisfactoria, continuando asintomática a los cuatro años de la intervención. En la imagen radiográfica actual (Fig. 6) puede apreciarse la ausencia de recidiva, así co-

mo los signos artrósicos presentes tanto a nivel de la articulación tibioastragalina, como de la subastragalina.

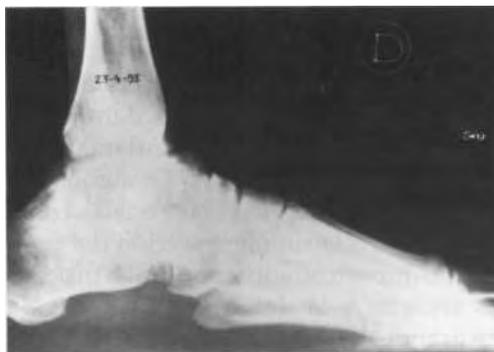


Fig. 6. Rx. de control a los cuatro años. Se evidencia la ausencia de recidiva.

COMENTARIO

Para CLAVEL y cols., en su monografía «Displasias óseas» (2), se trata de «una verdadera displasia epifisaria hiperplásica, aunque tan sólo afecte a una porción o vertiente epifisaria».

MONTAGNE, en su «Atlas de Radiología del Pie» (12), define esta anomalía como una «osteochondrodysplasia rara, caracterizada por un crecimiento anormal del cartílago, que afecta de forma selectiva a las epífisis y a los huesos del tarso de un solo miembro inferior». Las lesiones son, por lo general, mediales y, según se ha indicado, se localizan preferentemente en el miembro inferior, especialmente en extremidad distal de fémur, de tibia, astrágalo y otros huesos del pie (escafoides, cuñas, etc.).

Su origen es desconocido y la teoría genética no parece sustentarse en datos objetivos a la luz del estudio de los árboles genealógicos de los pacientes. Solamente HENSINGER (10) observó una familia de doce miembros, con siete afectados, que indicaba un origen genético autosómico dominante.

El diagnóstico de esta afección es evi-

dente por el estudio de las imágenes radiológicas: lesión hipertrófica epifisaria asimétrica (generalmente medial), de aspecto fragmentado y de topografía estrictamente hemimélica.

El tratamiento quirúrgico será de elección cuando existan grandes deformidades articulares y/o signos inflamatorios o, simplemente dolorosos. En algún caso se propone la resección-artrodesis como alternativa a la simple resección del fragmento hipertrofiado cuando el proceso es antiguo y la deformidad provocada es grande.

BIBLIOGRAFÍA

1. BALEN, E.: «Displasia epifisaria hemimélica (Tarsomegalia, Fragmentación ósea hipertrofiante. Aclasia tarsoepifisaria)», *Rev. Esp. de Cir. Ost.*, 6: 91, 1971.
2. CLAVEL SAINZ, M.; GOMAR GUARNER, F.; VAQUERO GONZÁLEZ, F., «Displasias óseas». Ponencia española al IX Congreso Hispano-Luso de Ortopedia y Traumatología, 111-112, 1973.
3. CONNOR, J.M.; HORAN, F.T.; BEIGHTON, P., «Dysplasia epiphysealis hemimelica, a clinical and genetic study», *J. Bone Joint Surg.*, 65-B: 350, 1983.
4. DUNOYER, J.; DE LEOBARDY, G., «A Propos d'un cas de tarsomégalie». *Med. Chir. Pied.*, 1:77, 1984.
5. ENRÍQUEZ, J.; TORRES, C.; ENRÍQUEZ, J.M., «Displasia epifisaria hemimélica», *Rev. Ortop. Truam.*, 281B, 745, 1984.
6. FAIRBANK, T.J., «Dysplasia epiphysealis hemimélica (Tarso-epiphysial Aclasis)». *J. Bone Joint Surg.*, 38B: 237, 1956.
7. FÉVRE, M.; RIGAULT, P., «Fragmentation osseuse hypertrophiante (Tarsomégalie, epiphyseal aclasis, dysplasie épiphysaire hémimélique). Le signe de l'hypertrophie épiphysaire tibiale». *Rev. Chir. Orthop.*, 54:525, 1968.
8. FINIDORI, G.; RIGAULT, J.; PADOVANI, J.P.; NAOURI, A., «Dysplasie épiphysaire hémimélique (tarsomégalie). Aspects cliniques, radiologiques et évolutifs, traitement chirurgical. A propos de huit observations». *Rev. Chir. Orthop.*, 64:367, 1978.
9. GAMBARDELLA, A.; PECORARO, C.; PETTI, M., «Su un caso di displasia epifisaria emimelica». *Radiol Med.*, 77:551, 1989.
10. HENSINGER, R.N.; COWELL, H.R.; RANSEY, P.L.; LEOPOLD, R.G., «Familial dysplasia epiphysealis hemimelica, associated with chondromas and osteochondromas. Report of kindred with variable presentation». *J. Bone Joint Surg.*, 56-A, 1513, 1974.
11. LAMESCH, A.J., «Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones: Report of a case and Review of the Literature». *J. Bone Joint Surg.*, 65-A:398, 1983.
12. MENA-BERNAL, R.; GÓMEZ DE TERREROS; BARBUDO; FERNÁNDEZ ITURRATE; VALVERDE; VIZCAÍNO, «Displasia epifisaria hemimélica (A propósito de un caso)». *An de Med de Sevilla*, VII:393, 1968.
13. MONTAGNE, J.; CHEVROT, A.; GALMICHE, J.M., «Atlas de Radiología del pie». Pág. 117. Masson S.A., Barcelona, 1984.
14. MOUCHET, A.; BELOT, J., «La tarsomégalie». *J. Radiol Electrol*, 10:289, 1925.
15. ROSS HUME, H.; ARBOR, A.N., «An unusual osteochondral tumor». *J. Bone Joint Surg.*, 34A:402, 1954.
16. TREVOR, D., «Tarso-Epiphysial adasis. A congenital Error of Epiphysial Development». *J. Bone joint surg.*, 32B; 204, 1950.
17. WELTEVREDE, H.J.; JANSEN, B.R.H., «Dysplasia Epiphysealis Hemimelica. Three Different Types in the Ankle Joint». *Arch Orthop Trauma Surg.*, 107:89, 1988.