

Deformidade em valgo do tálus por Doença de Trevor

Valgus deformity of the talus Trevor's disease

Pothyra Campos Pascoal¹, Andreia Cristina Gomes Moreira¹, Douglas Manuel Carrapeiro Prina¹, Elizabeth de Alvarenga Borges da Fonsêca¹, Alessandro Monterroso Felix², Monica Paschoal Nogueira³

RESUMO

A Doença de Trevor, também conhecida por displasia epifisária hemimélica, é uma doença benigna rara, caracterizada por crescimento osteocondral anormal e assimétrico de uma ou mais epífises. Apresentamos um caso de Doença de Trevor no tálus e tíbia distal, que evoluiu com deformidade progressiva em valgo do retropé e abdução do antepé, com necessidade de tratamento cirúrgico.

Palavras-chave: doença de Trevor; tálus; valgo; osteotomia do calcâneo.

INTRODUÇÃO

A Doença de Trevor, também conhecida como displasia hemimélica epifisária (DHE), é caracterizada por crescimento anormal assimétrico da cartilagem epifisária, se apresentando como uma massa óssea com superfície irregular e margens bem definidas, acometendo geralmente a região medial da epífise (2:1)^{1,2}.

É uma desordem rara do desenvolvimento do esqueleto, que acomete crianças na primeira década de vida. A incidência estimada é de 1 para um milhão. Meninos são afetados 3 vezes mais que meninas, principalmente nos membros inferiores, sendo o tornozelo envolvido em 54% dos casos²⁻⁴. Pode acometer o joelho e outros ossos do pé. Também existem descrições de casos de Doença de Trevor no escafóide e escápula^{1,2}.

SUMMARY

Trevor's disease, also known as hemimelic epiphyseal dysplasia, is a rare benign disease characterized by abnormal and asymmetric osteochondral growth of one or more epiphyses. We present a case of Trevor's disease of the talus and distal tibia, which evolved with progressive valgus deformity of the hindfoot and abducted forefoot, requiring surgical treatment.

Keywords: Trevor's disease; talus; valgus; calcaneal osteotomy.

Pode ser classificada conforme Clarke em intra e extra articular e, de acordo com Azouz, em três tipos clínicos: localizada, onde somente uma epífise isolada é acometida; clássica, onde mais de uma epífise são acometidas no mesmo membro; e generalizada, onde todo o membro inferior é afetado^{3,5}.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, com 13 anos, acompanhado em consulta externa de ortopedia infantil desde 2017 por Doença de Trevor do tálus e tíbia distal esquerda. O mesmo evoluiu com deformidade progressiva do tornozelo e pé esquerdo (Figura 1). Manteve-se assintomático e sem limitação funcional até agosto de 2022, quando iniciou prática desportiva (muay thai), ocasionando dor no pé esquerdo.

1. Residente do Grupo de Pé e Tornozelo e do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

2. Médico Ortopedista do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

3. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

Autor Responsável: Monica Paschoal Nogueira / **E-mail:** monipn@uol.com.br



Figura 1. Progressão clínica da deformidade do tornozelo e pé esquerdo entre 2017 e 2022.

Ao exame objetivo, no início das queixas, apresentava um pé plano abduto (sinal de *too many toes*) e retropé valgo, com claudicação da marcha e apoio essencialmente sobre a borda medial do pé à esquerda. A amplitude de movimento do tornozelo e pé esquerdo era diminuída (0° de dorsiflexão; 10° de flexão plantar; 0° de inversão; 30° de eversão; abdução do antepé de 45° e adução de 0°). Adicionalmente, quando se colocava em pontas dos pés não apresentava varização do calcâneo. Apesar da mioatrofia observada na perna esquerda não foi possível objetivar déficits de força. O exame neurovascular foi normal.

No estudo de imagem (Figura 2) é evidente a progressão da exostose do tálus e tibia distal entre 2017 e 2022. Nas imagens de Rx e TC de 2022 (Figura 2b e 2c) é possível observar a expansão e distorção óssea na região da cúpula talar e da epífise distal

da tibia, com irregularidade e diminuição do espaço da articulação tibiotalar (na avaliação de 2017 esta articulação estava parcialmente preservada – figura 2A). Adicionalmente, em 2022 já se observou desvio inferior e medial da cabeça do tálus, assim como abdução do antepé (Figuras 2B e C). Apesar do “pé plano” observado clinicamente o ângulo de *pitch* do calcâneo no Rx de perfil do tornozelo é normal (20°). O ângulo tibia-calcâneo no Rx axial do calcâneo é de 15° , compatível com o valgo do retropé observado clinicamente.

O paciente foi submetido em março de 2023 a alongamento percutâneo do tendão de Aquiles tipo Hoke, associado a osteotomia de medialização do calcâneo (procedimento de Koutsougiannis) e alongamento da coluna lateral do calcâneo (procedimento de Mosca sem fixação da articulação calcaneocubóidea) (Figura 3).



Figura 2. Estudo imagiológico da lesão: A) Rx AP e perfil do tornozelo esquerdo e corte coronal e sagital de RMN T2 de 2017. B) Rx AP e perfil do tornozelo esquerdo, Rx axial do calcâneo e Rx AP e oblíquo do pé esquerdo de 2022. C) imagem coronal, sagital e axial de TC do tornozelo e pé esquerdo de 2022.

No pós-operatório manteve imobilização com gesso suropodálico durante 8 semanas, sem carga do membro inferior esquerdo. Evolução favorável da ferida cirúrgica. Após remoção do gesso foi colocada bota walker, com indicação para iniciar automobilização do tornozelo e pé esquerdo, mantendo ainda descarga por 2 semanas adicionais. Na figura 4 podemos observar imagens clínicas e radiográficas após remoção do gesso, onde se pode confirmar melhoria do alinhamento do pé esquerdo e consolidação das osteotomias.

DISCUSSÃO

A etiologia da doença de Trevor é incerta. As hipóteses incluem distúrbios congênitos no início da vida fetal e presença de condróci-

tos anormais que proliferam de forma desregulada^{6,7}. Clinicamente se manifesta como deformidade indolor e com diminuição da amplitude de movimento, podendo apresentar anisomelia, deformidades angulares, dificuldade na marcha e dor local⁸⁻¹⁰. A irregularidade articular pode levar à artrose precoce^{6,10}. As alterações radiográficas incluem ossificações multicêntricas unilaterais epifisárias que tardiamente se fundem e ossificam em uma exostose^{5,9}.

Histologicamente e radiograficamente esta condição se assemelha à osteocondromatose, podendo ser diferenciadas tanto pela localização quando por estudos moleculares. Na osteocondromatose, as lesões geralmente surgem da metáfise, já na Doença de Trevor as lesões são epifisárias; nos estudos moleculares as ex-



Figura 3. Imagens intraoperatórias: A) tenotomia do tendão de Aquiles tipo Hoke; B) dorsiflexão após tenotomia; C) osteotomia de alongamento da coluna lateral do tornozelo com enxerto ósseo sintético; D) alinhamento do pé após osteotomias; E) imagens de fluoroscopia intra-operatórias.



Figura 4. A) imagens clínicas após remoção de imobilização gessada. B) Rx do tornozelo e pé esquerdo 8 semanas pós-operatórias.

pressões dos genes EXT1 e EXT2 são normais na DHE e diminuídas na osteocondromatose^{2,4,7,9}. Não há descrições de transformações malignas e geralmente a evolução da doença cessa após a maturidade esquelética^{2,10}.

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética podem ser úteis ao identificar a relação da massa com as estruturas locais, definir o grau de acometimento articular, sendo ótima ferramenta para auxiliar planejamento cirúrgico^{2,7}.

O tratamento dos pacientes com lesões assintomáticas pode ser conservador, com acompanhamento até a maturidade esquelética. No entanto, as lesões dolorosas, que causem grandes deformidades e diminuição da amplitude de movimento podem ser tratadas cirurgicamente; lesões extra-articulares podem ser ressecadas. Já para correção das deformidades intra-articulares, pode-se lançar mão de osteotomias para melhorar o alinhamento^{7,9,10}. O prognóstico depende da localização e tamanho da lesão⁹.

No caso apresentado, inicialmente optou-se por tratamento conservador inicial, uma vez que o paciente não apresentava queixas ou limitação funcional e a deformidade do pé e tornozelo era pequena. Contudo, com a progressão da deformidade e o início de queixas álgicas foi necessária alteração da estratégia terapêutica. Neste caso, uma vez que se tratava de uma lesão intra-articular extensa, com o tornozelo praticamente anquilosado, a exérese não foi ponderada, tendo-se decidido atuar distalmente à deformidade, com osteotomias, para melhorar o alinhamento do pé e tornozelo. Apesar da articulação subtalar continuar alinhada em valgo, nossa correção distal a ela fez com que a biomecânica seja mais favorável, com o eixo mecânico mais medializado e a amplitude de movimento na subtalar melhor orientada.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

REFERÊNCIAS

1. Uygur E, Demiroğlu M, Aydin D, Kiliç B, Özkan K. An unusual presentation of Trevor's disease at the ankle joint: Involvement of both medial and lateral epiphyses. *Foot (Edinb)*. 2018;36:55-58.
2. Karuppal R, Somasundaran S, V Raman RV. Trevor Disease: At Lower Tibia with Literature Review. *Ann Clin Case Rep*. 2016;1:1015.
3. Ionescu A, Popescu B, Neagu O, Carp M, Tevanov I, Balanescu L, et al. Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (Trevor's Disease) in Children, Two New Cases: Diagnosis, Treatment, and Literature Review. *Children (Basel)*. 2021;8(10):907.
4. Acquaviva A, Municchi G, Marconcini S, Mazzarella F, Occhini R, Toti P, et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica in a young girl: role of MRI in the diagnosis and follow-up. *Joint Bone Spine*. 2005;72(2):183-6.
5. Dhillon MS, Dhillon M, Patel S, Sharma S. A Lumpy-Bumpy Painful Ankle - Trevor Disease of the Ankle in a 9-year-old. *J Orthop Case Rep*. 2022;12(9):26-29.
6. Gopinathan NR, Sudesh P, Sament R, Viswanathan VK. Acutely presenting kissing lesions of the ankle: an atypical Trevor's disease and literature review of other unusual presentations of the disease. *BMJ Case Rep*. 2013 Feb 25;2013:bcr0220125798.
7. Ozan F, Doğar F, Gürbüz K, Ekinci Y, Bilal Ö, Öncel ES. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor disease) in the ankle. *Ther Clin Risk Manag*. 2016;12:545-7.
8. Nishiyama M, Nii E, Akeda K, Uchida A. Limb-lengthening and angular correction for dysplasia epiphysealis hemimelica. *J Orthop Sci*. 2001;6(4):358-61.
9. Jovanović DV, Ilić MB, Milosavljević MZ, Mihajlović Z, Vojinović RH, Mitrović SLj, Azanjac G. Dysplasia epiphysealis hemimelica: a case report. *Vojnosanit Pregl*. 2014;71(11):1081-4.
10. Sadeghifar AR, Heshmati AA. Dysplasia epiphysealis hemimelica (trevor syndrome) of talus in a 21-year-old woman; case report. *Arch Bone Jt Surg*. 2014;2(1):66-8.