

# Deformidade em valgo do tálus por Doença de Trevor

## Valgus deformity of the talus Trevor's disease

Pothyra Campos Pascoal<sup>1</sup>, Andreia Cristina Gomes Moreira<sup>1</sup>, Douglas Manuel Carrapeiro Prina<sup>1</sup>, Elizabeth de Alvarenga Borges da Fonsêca<sup>1</sup>, Alessandro Monterroso Felix<sup>2</sup>, Monica Paschoal Nogueira<sup>3</sup>

### 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.

### 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.

### 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)<sup>1,2</sup>.

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 casos<sup>2-4</sup>. Pode acometer o joelho e outros ossos do pé. Também existem descrições de casos de Doença de Trevor no escafóide e escápula<sup>1,2</sup>.

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<sup>3,5</sup>.

### 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 ( $0^\circ$  de dorsiflexão;  $10^\circ$  de flexão plantar;  $0^\circ$  de inversão;  $30^\circ$  de eversão; abdução do antepé de  $45^\circ$  e adução de  $0^\circ$ ). 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 ( $20^\circ$ ). O ângulo tibia-calcâneo no Rx axial do calcâneo é de  $15^\circ$ , 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<sup>6,7</sup>. Clinicamente se manifesta como deformidade indolor e com diminuição da amplitude de movimento, podendo apresentar anisomelia, deformidades angulares, dificuldade na marcha e dor local<sup>8-10</sup>. A irregularidade articular pode levar à artrose precoce<sup>6,10</sup>. As alterações radiográficas incluem ossificações multicêntricas unilaterais epifisárias que tardiamente se fundem e ossificam em uma exostose<sup>5,9</sup>.

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<sup>2,4,7,9</sup>. Não há descrições de transformações malignas e geralmente a evolução da doença cessa após a maturidade esquelética<sup>2,10</sup>.

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<sup>2,7</sup>.

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<sup>7,9,10</sup>. O prognóstico depende da localização e tamanho da lesão<sup>9</sup>.

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.