

Displasia epifisaria de Meyer: un caso de diagnóstico tardío

*Dr. Alvaro de J. Toro P. **Dr. Meisser A. López C.

*Profesor de Ortopedia y Traumatología. Hospital San Vicente de Paúl – Universidad de Antioquia

**Residente de tercer año de Ortopedia y Traumatología. Universidad de Antioquia

Departamento de Ortopedia y Traumatología. Universidad de Antioquia. Hospital San Vicente de Paúl

alvarotp@epm.net.co

Calle 64 Cra. 51D.

alvarotp@epm.net.co

Medellín - Colombia

Resumen

Las displasias esqueléticas son un grupo de condiciones heterogéneas que hasta la fecha abarca cerca de 200 desórdenes diferentes desde el punto de vista genético y clínico.

Tienen como común denominador un trastorno del proceso normal de crecimiento y desarrollo del tejido óseo y sus precursores cartilaginosos.

En este artículo se presenta el caso de una adolescente de 16 años con displasia epifisaria de Meyer cuyo diagnóstico fue tardío y que a diferencia de los reportados hasta la fecha requirió tratamiento quirúrgico debido a la sintomatología persistente, además se hace una breve revisión de la literatura contenida hasta la fecha en el Index.

Palabras Clave: Displasia Meyer, Diagnóstico diferencial, Perthes, Osteomielitis.

Abstract

The skeletal dysplasias are a group of heterogeneous conditions since the clinical and genetic point of view, that to date they are about 200 different disorders. They have as common denominator an inconvenience of the normal process of growth and development of the bony weaving and their cartilaginous precursors.

In this article the case of an adolescent of 16 years is presented with Meyer's dysplasia epiphysealis whose diagnose was delayed and that as opposed to the cases reported in the literature required surgical treatment due to the persistent symptoms, and the literature is reviewed.

Key words: Meyer's dysplasia, Differential diagnosis, Perthes, Osteomyelitis.

Introducción

Las displasias esqueléticas son un grupo de condiciones heterogéneas desde el punto de vista genético y clínico. Tienen como común denominador un trastorno del proceso normal de crecimiento y desarrollo del tejido óseo y sus precursores cartilaginosos. Hasta la fecha el grupo abarca cerca de 200 desórdenes diferentes^{1,2}.

Existen dos tipos de clasificaciones; una que tiene en cuenta las características del compromiso óseo, que es la “clasificación internacional de las displasias esqueléticas”, presentada en 1992 y otra que agrupa estas enfermedades teniendo en cuenta el defecto causal a nivel enzimático o de proteínas².

En este artículo se presenta un caso de displasia epifisaria de Meyer cuyo diagnóstico fue tardío y que a diferencia de los reportados hasta la fecha requirió tratamiento quirúrgico

debido a la sintomatología persistente, y se hace una breve revisión de la literatura hasta la fecha.

Presentación del Caso

Una joven de 16 años de edad consultó por presentar dolor bilateral leve en caderas el cual se había iniciado hace 4 años, de aparición intermitente pero cuya intensidad se había incrementado en los últimos dos meses causando cojera antálgica.

Al examen físico se encontraba con arcos de movimiento en caderas así:

Flexión de 90°, abducción de 45°, aducción de 20°, rotación interna de 15° rotación externa de 20°. Se solicitaron estudios radiográficos que mostraron irregularidades a nivel de las epífisis femorales (Figura 1).

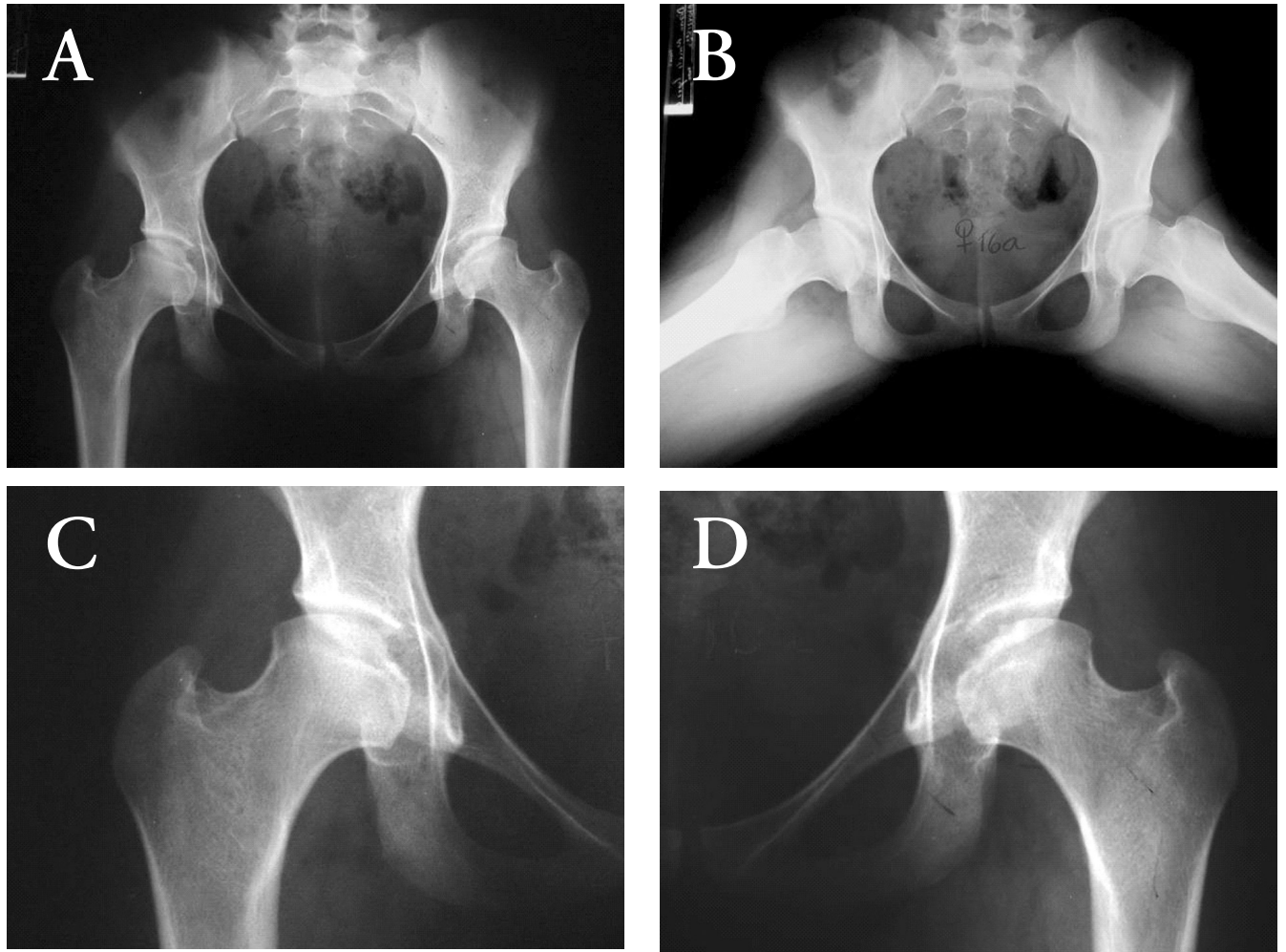


Figura 1. Radiografías AP (A) y en abducción (B) de caderas. Muestran irregularidades de la superficie articular de las cabezas femorales, más marcadas en la izquierda, informadas por radiología como hallazgos compatibles con necrosis avascular. Sin hallazgos metafisiarios ni en acetábulos. C y D son acercamientos de ambas caderas.

Teniendo en cuenta la edad se solicitaron radiografías de otros segmentos óseos con el ánimo de iniciar el ejercicio diagnóstico encaminado a descartar una displasia ósea (Figura 2), las cuales no muestran alteraciones.

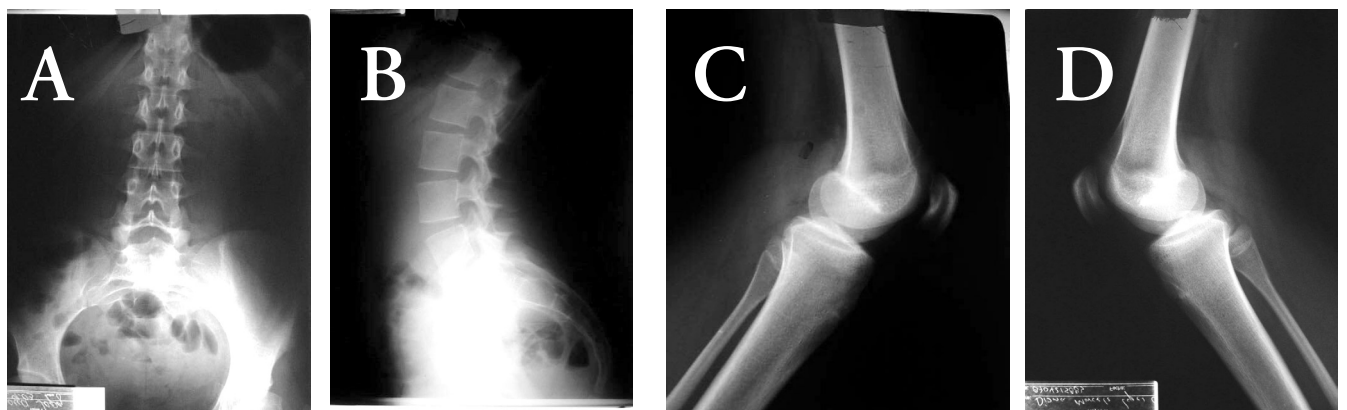


Figura 2. Radiografías de columna AP y lateral (A y B), en rodillas (C y D); en las cuales se demuestra que no hay otras alteraciones óseas.

Con estos hallazgos clínicos y radiográficos se hizo una impresión diagnóstica de una displasia de Meyer, a pesar de estar por fuera del grupo de edad. Por encontrarse muy sintomática se dan instrucciones y se recomienda reposo y protección de la marcha con muletas.

Aunque la clínica y las imágenes sugieren el diagnóstico ya propuesto se solicitaron otras ayudas imaginológicas.

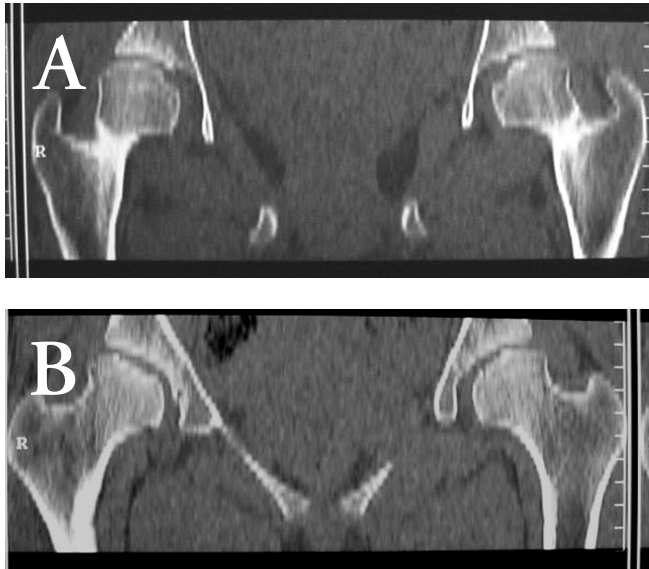


Figura 3. Imágenes de tomografía computarizada. Radiología informa alteración bilateral de las epifisis femorales con aplanamiento e irregularidad en el contorno, además una fractura subcondral izquierda. Pinzamiento coxofemoral bilateral. Concluyen que los hallazgos son compatibles con epifisiolisis bilateral Vs. Necrosis.

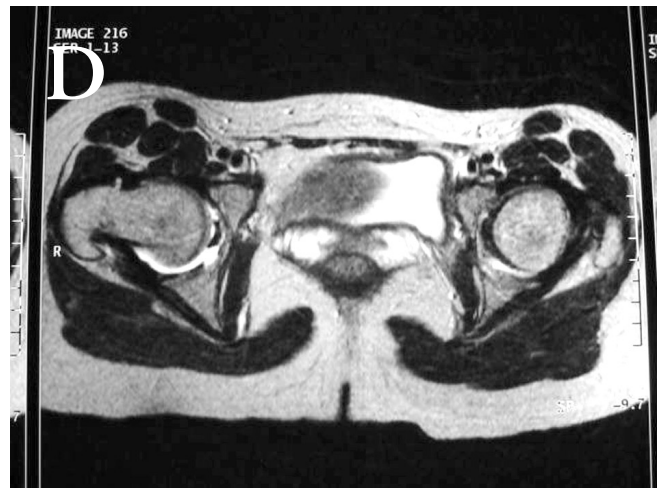
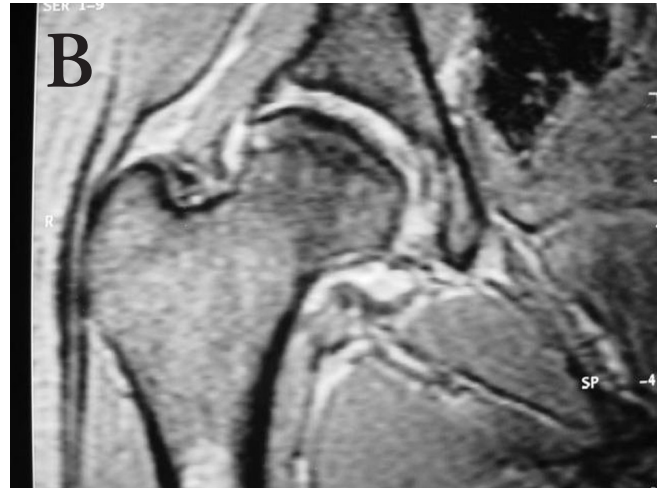
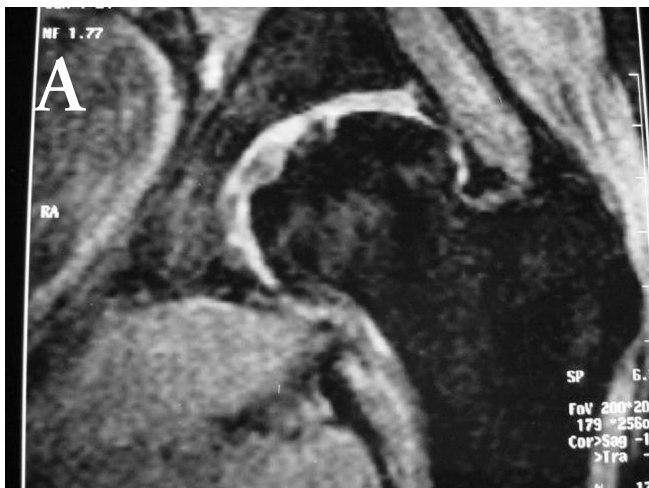


Figura 4. Imágenes de RMN. A, B y C cortes coronales. D un corte axial. Radiología informa compromiso bilateral con alteraciones subcondrales. Todos los hallazgos compatibles con cambios de larga data probablemente secundarios a epifisiolisis o a necrosis avascular.

A pesar de los informes imaginológicos de las radiografías simples, TAC y RM, las consultas hechas en otros centros y que el dolor y la limitación para arcos de movimiento persistían, insistimos en la displasia epifisaria de Meyer como diagnóstico.

Llevamos a cabo una tenotomía de aductores y del psoas, e indicamos reposo por 15 días más tracción de tejidos blandos y fisioterapia.

Actualmente la paciente deambula totalmente asintomática y tiene arcos de movimiento de cadera normales. (Figura 5).



Figura 5. (A) Rx AP neutra y (B) en abducción, tomadas 9 meses después de haber hecho el diagnóstico y 4 años después del primer episodio de dolor.

Revisión de la literatura

La displasia epifisaria de Meyer, descrita inicialmente por Pedersen en 1960 y luego por Meyer en 1964; es una entidad caracterizada por un desorden del desarrollo esquelético que afecta solamente las cabezas femorales y aparece en forma bilateral en casi el 50% de los casos de manera sincrónica. Es más frecuente en el sexo masculino, con una relación de 5:1. Manifestándose como una osificación irregular y tardía de los núcleos de las cabezas femorales³. Clasificada por algunos como una de las displasias epifisarias múltiples, es la más leve y localizada⁴, y está ligada a anomalías en las proteínas de la matriz del cartílago⁵.

Etiología

Desde el punto de vista etiológico hay dos hipótesis; una isquémica (Meyer 1964) y otra vascular de origen congénito (Batory 1982)⁶; sin embargo en el estudio prospectivo llevado a cabo por Khermosh desde 1979 hasta 1989, en el cual se hizo seguimiento imaginológico de 18 casos no se encuentran datos que apoyen estas hipótesis. Este autor deja la inquietud sobre una posible hipoplasia focal congénita como causa de la enfermedad.

Cuadro clínico

El cuadro clínico se caracteriza por ser poco o nada sintomático; se manifiesta por dolor en las caderas con disminución de los arcos de movimiento.

La sintomatología se inicia generalmente en el segundo año de vida; las molestias pueden durar 1 a 3 semanas y los cambios radiográficos desaparecen hacia el sexto año de vida, según la mayoría de los autores no requiere tratamiento, es de buen pronóstico y es fácilmente confundida con otros problemas de la cadera, lo cual conduce a procedimientos diagnósticos y tratamientos innecesarios⁷.

Diagnóstico

El diagnóstico se hace teniendo en cuenta la clínica, la evolución y las imágenes de Radiología simple; no siempre se acude a estudios de imágenes más complejos, sin embargo en algunos casos se hacen necesarios para excluir otros diagnósticos cuyo tratamiento y pronóstico son totalmente diferentes.

En las radiografías encontramos un retraso marcado en el desarrollo de la cabeza femoral, con el centro de osificación compuesto por múltiples núcleos independientes que

crecen y finalmente coalescen formando uno solo. Algunos también han descrito un solo núcleo de osificación con un defecto cortical en la superficie articular⁸.

La gamagrafía no reporta alteraciones lo que puede ser útil para diferenciarla de otros procesos⁸. La resonancia magnética muestra múltiples centro de osificación con intensidad normal en la médula ósea en todas la secuencias lo cual descarta enfermedad isquémica⁹.

Dentro del diagnóstico diferencial encontramos la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, que muestra un patrón radiológico asincrónico cuando es bilateral, además hay signos radiológicos propios de la enfermedad de Perthes como son la línea de fractura subcondral e incremento en la densidad de la epífisis femoral, sin embargo en la displasia de Meyer la imagen radiológica puede ser interpretada como necrosis avascular; también muestra hallazgos anormales en la gamagrafía y la RMN^{10,11}.

La osteomielitis es otra entidad para descartar; debemos tener en cuenta que algunos pacientes pueden presentar un cuadro infeccioso sistémico que además produzca sinovitis a nivel de la cadera y que se haga necesario solicitar estudios radiográficos en los que accidentalmente se encuentran los hallazgos de una displasia de Meyer en etapa de resolución^{6,9,11}.

Siempre que estemos ante cambios bilaterales en las caderas debemos descartar otras displasias esqueléticas y enfermedades metabólicas como el hipotiroidismo.

Tratamiento

Las series hasta ahora reportadas no incluyen ningún tipo de tratamiento quirúrgico dentro del manejo de esta enfermedad.

Una vez seguros del diagnóstico se recomienda seguimiento radiográfico anual hasta la resolución imaginológica.

Se hace necesario un acompañamiento cercano durante la evolución del cuadro para tranquilizar a los padres.

Como ya se mencionó, el pronóstico de la displasia de Meyer es bueno, aunque algunos han reportado disminución de la altura de la cabeza femoral pero sin alteración del resultado funcional.

Comentarios

Penderson (1960), Meyer (1964) y Lauritzen (1975) hablaron de la posibilidad de que este cuadro inicial se trans-

forme en una enfermedad de Perthes, hallazgo que fue corroborado por Harrison (1971) y Nevelos (1977)^{7,12,13,14,15}.

El caso reportado no cumple con las características típicas descritas inicialmente por Meyer y apoyado por otros autores. Creemos que más que una sola entidad se puede tratar de un grupo de desórdenes relacionados tal como afirmaron Emmery y Timmermans¹⁶ en un estudio observacional de un paciente seguido desde los 22 meses de edad, necesitó tratamiento sintomático consistente en tracción a los 5, 6 y 12 años por presentar episodios de dolor en caderas.

Bibliografía

1. Dugoff I, Thieme G, Hobbins JC. Anomalías esqueléticas. (Skeletal anomalies). Clin Perinatol. 27(4):979-1006, 2000.
2. Sponseller P. The skeletal dysplasias. En: Lovell and Winter. Pediatric Orthopaedics. 5ª Ed. Lippincott Williams & Wilkins 8: 244-85, 2001.
3. Caffey J. Pediatric X-ray Diagnosis. Chicago, Ill: Yearbook Medical Publishers Inc. 1372-1375, 1978.
4. Hesse B, Kohler G. Does it always have to be Perthes disease?. What is epiphyseal dysplasia?. Clin Orthop Rel Res 4 14:219-27,2002.
5. Briggs MD, Chapman KL: Pseudocondroplasia and multiple epiphyseal dysplasia: Mutation review, molecular interactions and genotype to phenotype correlations. Hum Mutat 19: 465 -478, 2002.
6. Khermosh O, Weintraub S. Dysplasia epiphysealis capitis femoris. Meyer's dysplasia. J Bone Joint Surg Br Jul;73(4):621-5, 1991.
7. Meyer J. Dysplasia epiphysealis capitis femoris: a clinical-radiological syndrome and its relationship to Legg-Calvé-Perthes disease. Acta Orthop Scand ; 34:183-197, 1964.
8. Specchiuilli F, Scialpi L, Mastroiello G. Meyer's dysplasia epiphysealis. Chir Organi Mov 81 (4): 401-5 Sep-Dec 1996.
9. Harel L, et al. Meyer dysplasia in the differential diagnosis of hip disease in young children. Arch Pediatr Adolesc Med September; 153:942-5, 1999.
10. Schittich I, Wolf K P, Griesbach B. MRI in the diagnosis and treatment of Perthes disease and epiphysiolysis of the head of the femur. Orthopade Aug;30(8):519-27, 2001.
11. Kowalski M; Kalniet-Szurek A; Lewandowska H. Dysplasia epiphysealis capitis femoris. Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol; 61(5): 453-8, 1996.
12. Nevelos AB, Colton, CL, Burch PRJ, Woodward PM. Perthes' disease: a study of radiological features. Acta Orthop Scand; 48:411-21, 1977.
13. Perderson EK. dysplasia epiphysialis capitis femoris. J Bone Joint Surg Br; 42-B:663, 1960.
14. Lauritzen J. Legg-Calve-Perthes' disease. Acta Orthop Scand;159: 1-137, 1975.
15. Harrison CS. Dysplasia epiphysealis capitis femoris. Clin Orthop; 1971.
16. Emmery L; Timmermans J; Leroy JG. Emmery L; Timmermans J; Leroy JG. Eur J Pediatr Sep;140(4):345-7, 1983.