

Displasia Epifisária Múltipla em Adolescente

Multiple Epiphyseal Displasia in Adolescent

Maria Ignez Saito¹
Mario Flores Barba²

RESUMO

Os autores descrevem um caso de displasia epifisária múltipla, doença esta que se apresenta com quadro clínico variável, considerada pouco freqüente, mas que deve ser lembrada na etiologia de quadros de dores esqueléticas e no diagnóstico diferencial de problemas mais freqüentes como a doença de Legg-Perthes.

RELATO DO CASO –

E.R.C. (Pront. 4029023-A/I.Cr.), de sexo masculino, cor negra, com 12 anos e 10 meses de idade. Há um ano, dor em membro inferior direito, mais especificamente em articulação coxo-femural, face lateral da coxa e joelho. Nega, nesse período, edema, calor rubor ou febre, referindo claudicação nos últimos quatro meses com restrição de atividade física como subir escadas ou correr. Com esta história, procurou inicialmente o Instituto de Ortopedia e Traumatologia, tendo sido considerada a hipótese de Doença de Legg-Perthes. Ao exame de Raios X, foi constatado comprometimento das articulações coxo-femorais bilateralmente, como também das articulações de ambos os joelhos, sendo então o paciente encaminhado à Unidade de Adolescentes do Instituto da Criança para esclarecimento diagnóstico frente à sua suspeita de uma displasia óssea. Ao exame físico, apresentava crescimento e desenvolvimento normais, já tendo iniciado a puberdade e apresentando estágio de maturação G3P2 segundo os critérios de Tanner e en-

contrando-se em pleno estirão do crescimento. Foram detectados: lordose lombo-sacra (Fig. 1), genu valgo (Fig. 2), claudicação, diferença de 1,0 cm no comprimento dos membros. Clinicamente não foram evidenciadas outras anormalidades, lembrando-se que as mãos eram normais (Fig. 3). Os Raios X mostraram comprometimento variável de muitas articulações, a saber: punhos e dedos (Fig. 4), quadris (Fig. 5), joelhos (Fig. 6), tornozelos (Fig. 7), bem como alterações discretas em coluna vertebral (Fig. 8) o que será comentado mais adiante. **Exames laboratoriais** – cálcio, fósforo, fosfatase alcalina, hemograma e exame de urina tipo I, normais. Prova de falcização negativa. Idade óssea compatível com idade cronológica. Escaniograma revelou diferença de 0,6cm no comprimento dos membros.

DISCUSSÃO –

Com base nos dados clínicos, laboratoriais e radiológicos, foi estabelecido o diagnóstico de Displasia Epifisária Múltipla ou Doença de Ribbing-Fairbank.

Spranger define como displasia epifisária múltipla um grupo de doenças heterogêneas, caracterizado por uma formação óssea deficitária ou excessiva dos centros secundários de ossificação dos ossos tubulares e, eventualmente, das vértebras. Rubin dividiu as displasias epifisárias em dois grandes grupos: as espondilodisplasias (com comprometimento acentuado da coluna vertebral) e as displasias epifisárias múltiplas com lesões mínimas ou ausentes das vértebras. Ribbing em 1937 (citado por Resnick & Nirvayama) descreveu casos de displasia epifisária múltipla com moderada anormalidade óssea e

Instituto da Criança "Prof. Pedro de Alcântara" do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Unidades de Adolescentes e de Radiologia.

¹ Assistente (Unid. de Adolescentes)

² Assistente (Unid. de Radiologia)

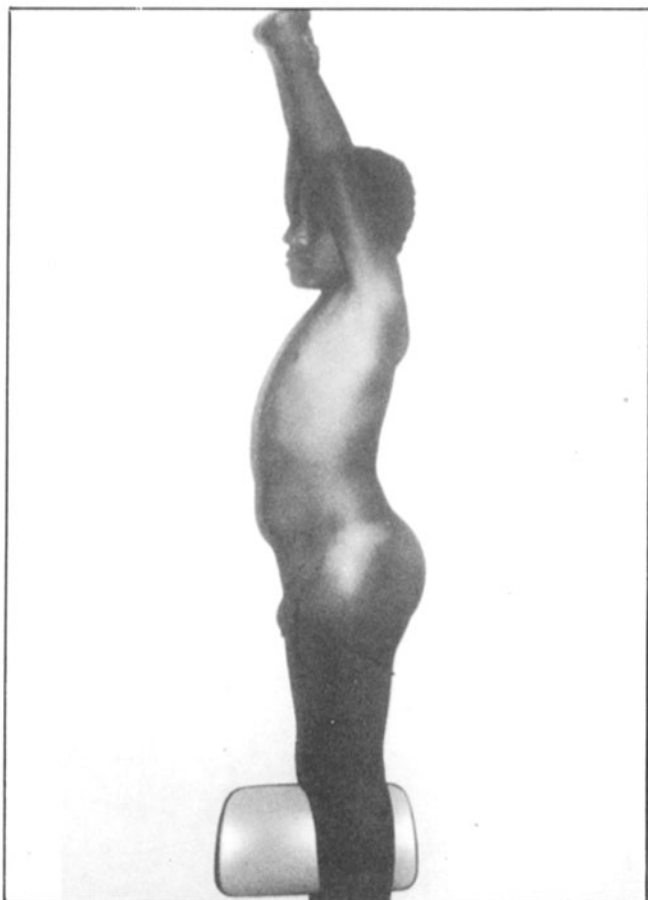


Fig. 1 - Displasia epifisária múltipla - Lordose lombo-sacra.

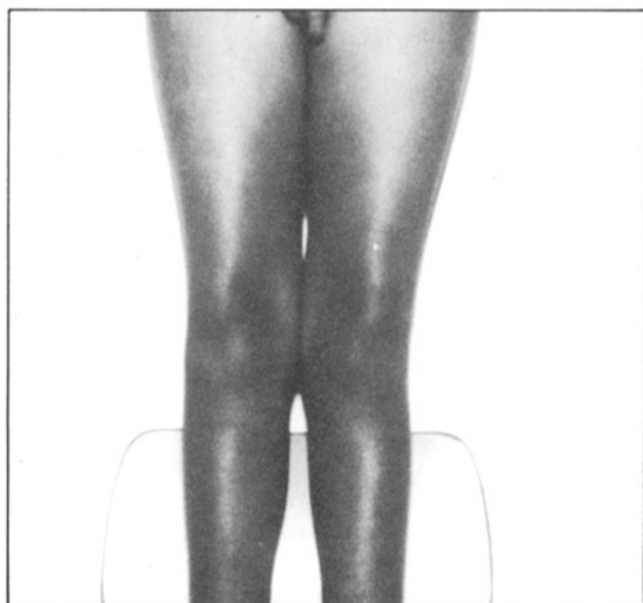


Fig. 2 - Genu valgo.

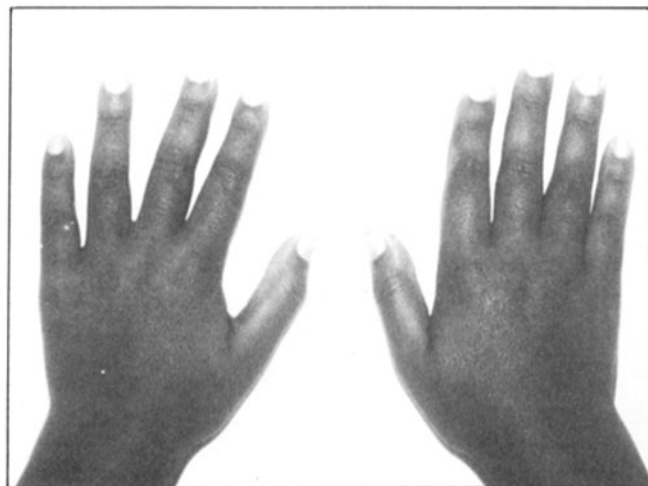


Fig. 3 - Mãos normais

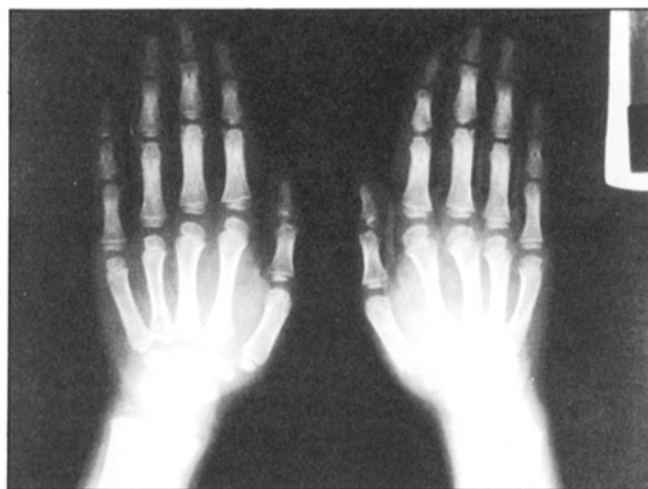


Fig. 4 - Raios X de mãos e punhos. Ossos do carpo de superfície irregular e deformados. Irregularidades das epífises e porções terminais das falanges.

câter autossômico dominante. Fairbank, em 1947, (citado por Resnick & Nirvayama), descreveu pacientes com a mesma doença, mas com alterações ósseas relevantes com padrão hereditário heterogêneo (herança autossômica recessiva ou mesmo casos de mutação), afetando ambos os sexos e não afetando o desenvolvimento intelectual. Como num mesmo paciente podem coexistir alterações leves, moderadas ou graves, a doença passou a ser denominada doença de Ribbing-Fairbank, cujo quadro clínico tem as seguintes características: 1) severidade variável; 2) envolvimento mais freqüente nos quadris, joelhos, ombros, punhos e artelhos; 3) época de aparecimento variável, podendo ocorrer, em casos moderados, diagnóstico apenas na adultícia; 4) o crescimento é normal; 5) as anormalidades mais freqüentes são coxa vara, genu valgo ou varo, obliquidade tibio-plantar; 6) em adolescentes e adul-



Fig. 5 – Raios X de quadris. Acetábulo oblíquo e irregular. Atrofia das epífises proximais dos fêmures. Deformidade do grande trocater.



Fig. 7 – Raios de tornozelos. Obliquidade da articulação tibio-talar.

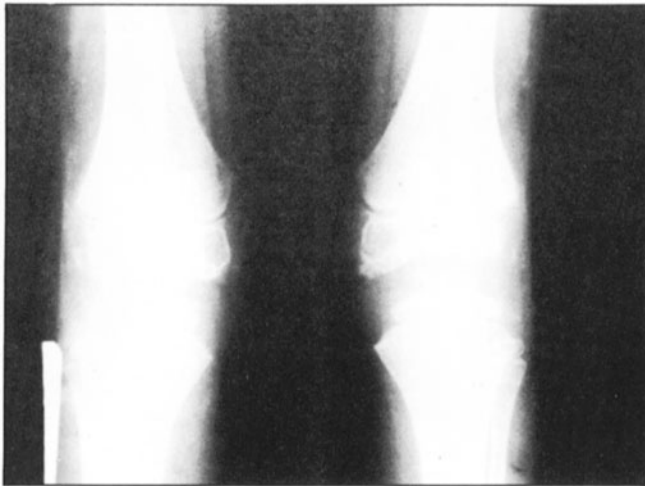


Fig. 6 – Raios X dos joelhos. Epífises deformadas com superfícies irregulares. Desmineralização óssea.

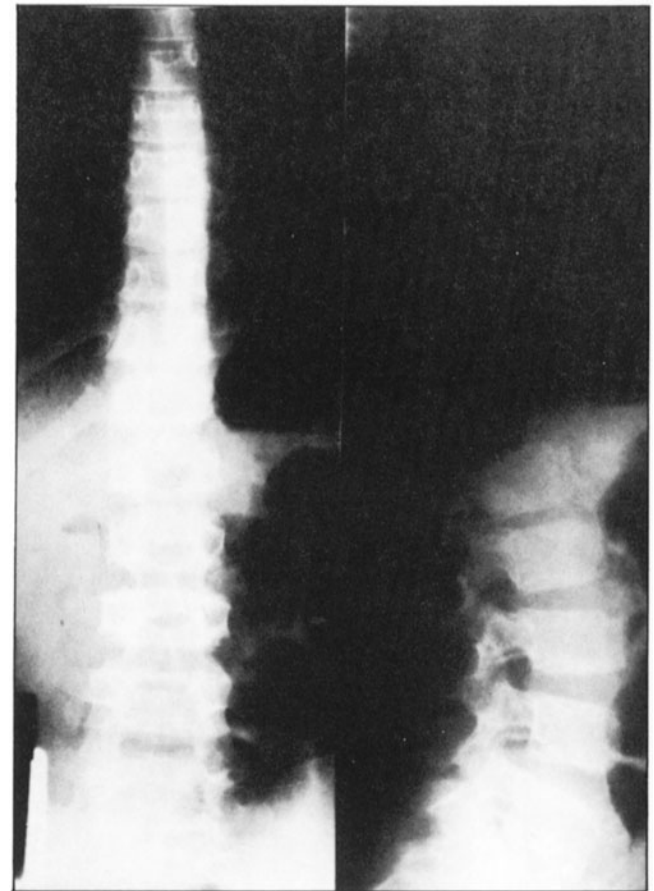


Fig. 8 – Raios X da coluna vertebral. Lordose lombo-sacra. Discreta irregularidade das epífises das vértebras.

tos, as superfícies articulares dos ossos longos são irregulares e 7) podem surgir, como complicações na idade adulta, alterações degenerativas.

Achados radiológicos

Na displasia epifisária múltipla, as alterações radiológicas aparecem na segunda e terceira décadas da vida, mostrando-se mais características no quadril, joelhos, punhos e tornozelos. O número de articulações afetadas e o grau de comprometimento são variáveis, mesmo em membros de uma mesma família. O acometimento ósseo é sempre bilateral e simétrico.

Em crianças jovens, as epífises dos ossos longos aparecem tardiamente e, quando começam a ossificar, mostram-se irregulares e fragmentadas. Nas crianças de

mais idade, as epífises desligadas podem agravar a coxa vara pré-existente e a fusão das epífises também está retardada.

No adolescente e no adulto as superfícies articulares dos ossos longos mostram-se deformadas e irregulares, as cabeças femurais e os côndilos achatados. Outras anormalidades comuns são: coxa vara, genu valgo, genu varum, obliquidade da articulação tibio-talar e deformidade em V do punho.

Na idade adulta, o aparecimento da doença articular degenerativa agrava as lesões ósseas pré-estabelecidas.

Em alguns casos podem aparecer alterações leves das metáfises, porém quando o acometimento é intenso e grosseiro, o diagnóstico mais correto é displasia metaepifisária. As mãos e os pés nesta displasia apresentam-se pequenos, com braquifalanga, sendo suas epífises e porções terminais irregulares. A coluna vertebral é acometida em dois terços dos pacientes e as alterações são semelhantes às verificadas na doença de Scheurmann (osteochondrite); pode haver, também, platispondilia leve e escoliose.

O diagnóstico diferencial radiológico inclui: artrites inflamatórias, osteonecrose, cretinismo, Doença de Legg - Calvé - Perthes, mucopolissacaridoses, Síndrome de Stickler e outras displasias.

SUMMARY –

A case of multiple epiphyseal dysplasia is presented. Although this is a sporadic condition showing variable clinical presentations, it must be considered in the etiology of skeletal pains and in the differential diagnosis of more frequent conditions as the Legg-Perthes disease.

REFERÊNCIAS –

- 1 – RESNICK, D. & NIRYAYAMA, G. – Diagnosis of Bone and Joint Disorders. Vol. 3. Philadelphia, Saunders, 1981. p. 2.521.

Aceito para publicação em 12 de junho de 1986.

Endereço para correspondência –
Instituto da Criança
Hospital das Clínicas
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar 647
SÃO PAULO – SP
05403