

دیسپلازی نیمه اپی‌فیز (سندروم ترور)

(گزارش یک مورد)

*دکتر مهدی مظلومی، *دکتر محمد حسین ابراهیم زاده، *دکتر فرزاد امید کاشانی

«دانشگاه علوم پزشکی مشهد»

خلاصه

دیسپلازی نیمه اپی‌فیز یا سندروم «ترور» عارضه‌ای است که به علت رشد غیرطبیعی بافت غضروفی سمت خارجی و داخلی اپی‌فیز ایجاد می‌شود. در اوایل به صورت منفرد است ولی ممکن است قسمتی از آن بشکند و چندین قطعه آزاد درست شود. رشد غیرطبیعی اپی‌فیز با خاتمه رشد استخوانی متوقف می‌شود ولی ناهمواری سطح اپی‌فیز منجر به استئوآرتروز مفصل مبتلا می‌گردد. به علت نادر بودن این عارضه در اطفال و گرفتاری همزمان دو استخوان مچ پا در بیمار، ما اقدام به گزارش این مورد نمودیم.

دریافت مقاله: ۱۴ ماه قبل از چاپ؛ مراحل اصلاح و بازنگری: ۳ بار؛ پذیرش مقاله: ۱ ماه قبل از چاپ

Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (Trevor's Syndrom)

(Report of One Case)

*Mehdi Mazloomi, MD; *Mohammad Hossein Ebrahimzadeh, MD; *Farzad Omid Kashani, MD

Abstract

Epiphysealis dysplasia hemimelica (Trevor's syndrome) is a rare disease which is the result of abnormal development of cartilaginous external or internal segments of epiphysis. It is usually a single lesion. But with breakage of outgrowing cartilaginous masses, it may present as several free pieces in the joint. The abnormal cartilaginous outgrowths would stop with termination of child's growth. The articular surface incongruity, however, can lead to early osteoarthritis. We are reporting this case because of rarity of this pathology, and also because of the presence of lesions on both sides of an ankle.

Received: 14 months before printing ; Accepted: 1 month before printing

متوقف می‌شود ولی ناهمواری سطح اپی‌فیز منجر به استئوآرتروز مفصل مبتلا می‌گردد^(۳). به علت نادر بودن این عارضه نسبت به استئوکندروما در اطفال و گرفتاری همزمان دو استخوان مچ پا در بیمار، ما اقدام به گزارش این مورد نمودیم.

1. Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (DEH)
2. Trevor's Syndrom
3. Fairbank

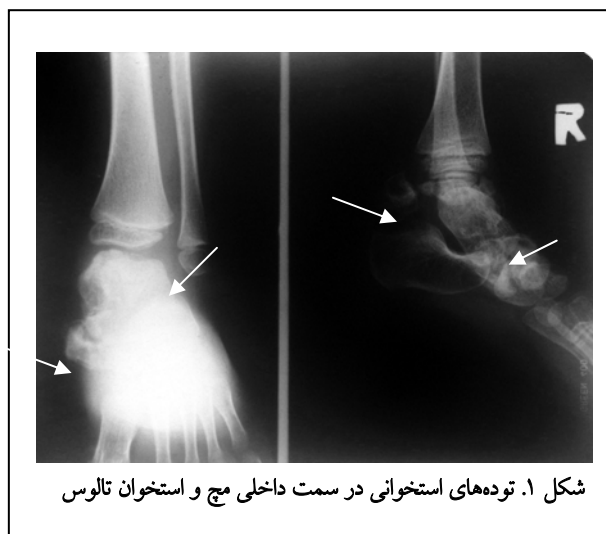
«دیسپلازی نیمه اپی‌فیز»^۱ یا سندروم «ترور»^۲ در سال ۱۹۲۶ شرح داده شد و نام‌های متعددی نظیر تارسومگالی، تارسوپای فیزیال آکلازی به آن داده شد. در سال ۱۹۵۶ «فربنک»^۳ آن را «دیسپلازی نیمه اپی‌فیز» نام‌گذاری کرد^(۱).

این عارضه به علت رشد غیرطبیعی بافت غضروفی سمت خارجی و داخلی اپی‌فیز ایجاد می‌شود. در اوایل به صورت منفرد است ولی ممکن است قسمتی از آن بشکند و چندین قطعه آزاد درست شود^(۲). رشد غیرطبیعی اپی‌فیز با خاتمه رشد استخوانی

*Orthopaedic Surgeon, Orthopaedic Department, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, IRAN.

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه ۴ ساله به علت وجود چند توده در سمت داخلی مچ پای راست، یکی چسبیده به استخوان ناویکول، دیگری در زیر قوزک داخلی و چسبیده به استخوان تالوس و دیگری در انتهای تاندون کالکانئوس، مراجعه کرد. پاشنه پای راست در حدود ۲۰ درجه والگوس و حرکت مفصل تالوکالکانئال به علت این انحراف و قرارگیری توده چسبیده به سطح داخلی تالوس شدیداً محدود شده بود. قدم زدن بیمار معمولی و کمی دردناک ولی کف پا در پلانوالگوس قرار داشت. حرکات انگشتان پا و پوست کف پا طبیعی، علامت «تینل»^(۱) در مسیر عصب در زیر قوزک داخلی منفی، و نبض شریان پشت قوزک داخلی ملموس بود. والدین سابقه برجستگی های مچ پای بیمار را از دو سال پیش ذکر کردند که چون دردناک نبود، جهت درمان اقدام نکرده بودند. در پرتونگاری، توده های استخوانی در سمت داخلی مچ پا مشاهده شد (شکل ۱).



شکل ۱. توده های استخوانی در سمت داخلی مچ و استخوان تالوس

بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت. قطعه استخوان چسبیده به استخوان ناویکولار با استئوتوم برداشته شد و قسمت داخلی استخوان ناویکولار ترمیم گردید. قطعه استخوانی چسبیده به جسم تالوس در قسمت مدیال نیز برداشته شد و مفصل تالوکالکانئال از پشت رباط دلتوئید بررسی گردید.

توده های جدا شده از جسم تالوس که در پشت آن قرار داشتند نیز برداشته شده و جهت بررسی آسیب شناسی ارسال شدند. این توده های غضروفی ارتباطی با غلاف تاندون های مچ و انگشتان پا نداشتند. جواب بیوپسی توده ها شبیه استئوکندروما گزارش شد. اپی فیز زیرین استخوان ساق گرفتاری نداشت ولی جسم تالوس در سمت داخلی قدری بزرگ تر بود که سعی شد با تراش استخوانی اصلاح گردد. بعد از عمل، گچ کوتاه ساق به مدت ۳ هفته گرفته و پس از سه هفته گچ باز شده و حرکات مچ پا شروع شد. در پیگیری یک ساله بعد عمل دامنه حرکتی مچ پا طبیعی بود. پلانوالگوس بیمار باقی ماند و حرکات ساب تالار (اینورشن و اورشن) کمتر از حد طبیعی بود. در این مدت پیگیری هیچ گونه شواهدی از عود ضایعه وجود نداشت.

بحث

«دیسپلازی نیمه اپی فیز» بیماری خوش خیمی است و تغییر شکل بدخیمی گزارش نشده است. میزان بروز آن ۱ در یک میلیون است. شیوع آن در مردان بیشتر است. به ندرت خود به خود بهبود می یابد. این ضایعه مشابه استئوکندروماست که اپی فیز را مبتلا می کند و در مچ پا در قسمت مدیال استخوان تالوس ایجاد می گردد^(۴). در اندام زیرین در استخوان تالوس و ناویکولار و کونئیفرم بیشتر دیده شده است و ابتلای زانو و توبرکول ساق نیز گزارش شده است^(۵). برداشت جراحی ضایعات اطراف مفصل و جسم آزاد داخل مفصلی مخصوصاً در مواقعی که باعث درد و اختلال عمل مفصل شده باشد با نتایج خوبی گزارش شده است^(۶). این عارضه در اندام زیرین بیشتر گزارش شده و معمولاً یک اندام را مبتلا می کند. گزارش های نیز از ابتلای دو طرفه^(۷)، ابتلای استابولوم، سر فمور و ستون فقرات وجود دارد^(۸-۱۱). تشخیص افتراقی دیسپلازی نیمه اپی فیز با استئوکندروما است. استئوکندروما در استخوان پاشنه گزارش شده است ولی در استخوان های تارس نادر است^(۱۲). دیسپلازی نیمه اپی فیز در سنین پایین تر ولی استئوکندروما در سنین ۱۰ تا ۳۰ سالگی تظاهر می کند. در یک بررسی گذشته نگر، سن تظاهر بیماری در ۹ بیمار مبتلا به دیسپلازی نیمه اپی فیز بین ۳ تا ۱۵ سال بوده است^(۱۳).

حرکات مفصل و بهبودی در راه رفتن بیمار شد ولی والگوس پاشنه و لنگش در بیمار بعد از ۸ ماه پیگیری هنوز باقی مانده بود. به علت حجیم بودن قسمت داخلی جسم استخوان تالوس، کجی والگوس در پاشنه وجود داشت که اصلاح این کجی در سن بالاتر انجام خواهد شد. به نظر می رسد علت محدودیت حرکتی مفصل ساب تالار، بدشکلی تالوس به صورت والگوس، درگیری اینترآرتیکولار ساب تالار و مفصل تالونوایکولار است که با وجود حذف جراحی، باز هم به دلیل باقی ماندن کجی تالوس و دستکاری جراحی ساب تالار و مفصل تالونوایکولار در جاتی از محدودیت حرکتی ممکن است باقی بماند.

«بوسیل»^۳ و همکاران با گزارش دو مورد سندروم «تیرور» از مفصل ساب تالار معتقدند که در مواردی از بیماری که درگیری ناچیز مفصلی ضایعه وجود دارد، عوارضی نظیر بدشکلی باقیمانده، سفتی و محدودیت حرکتی مفصل و در بلندمدت استئوآرتریت ثانویه در بیماران اتفاق می افتد.^(۵)

«کرت»^۴ و همکاران این دیسپلازی را به دونوع آرتیکولار خارجی و آرتیکولار داخلی تقسیم نمودند و موارد آرتیکولار داخلی را صرف نظر از نوع و زمان جراحی، با عوارض بیشتر گزارش کردند.^(۱۴)

در بعضی موارد استئوتومی اصلاحی برای اصلاح بدشکلی با یا بدون آرتروزیس در ناحیه ساب تالار برای بیمار لازم است.^(۱۴،۱۸) موارد محدودی از کوتاهی اندام در قسمت مبتلا و وجود جسم آزاد داخل مفصل نیز در بیماران سندرم «تیرور» گزارش شده است.^(۱۹،۲۰)

اختلال رشد در استئوکندروما از صفحه رشد ولی در دیسپلازی نیمه اپی فیز از غضروف اپی فیز منشاء می گیرد. اپی فیز در قسمت ابتلا حجیم تر از طرف مقابل می شود. رشد این ضایعه مشابه مرکز استخوانی ثانوی در اپی فیز است.^(۱۴) معمولاً تعداد قطعات غضروفی استخوانی در مفصل، برخلاف استئوکندروما بیشتر از یکی است.^(۱۵) «تیرور» بیماری را به خطای مادرزادی در تکامل غضروف اپی فیز نسبت داد به طوری که این خطا در اوایل دوره جنینی در بافت اولیه عضو^۱ اتفاق می افتد.^(۱۶)

در سال های اخیر، چند مطالعه سلولی و ژنتیکی برای افتراق دیسپلازی نیمه اپی فیز از استئوکندروما گزارش شده است. در دوران تولد ندول غضروفی استخوانی مشابه مرکز استخوانی ثانویه در لایه سطحی غضروف اپی فیز وجود دارد که در سن ۴ تا ۵ سالگی این ندول رشد کرده و مشابه استئوکندروما در می آید. ولی مناظر بافتی صفحه رشد در نمای سلولی این عارضه دیده نمی شود. مطالعات ژنتیک نشان داده است که سطوح تظاهر^۲ ژن های Ext₁, Ext₂ در دیسپلازی نیمه اپی فیز طبیعی و مشابه صفحه رشد است ولی در استئوکندروما پایین تر از حد طبیعی است که به علت جهش ژنی می باشد.^(۵،۱۷)

مفصل مچ پا شایع ترین محل ابتلا به دیسپلازی نیمه اپی فیز می باشد. با توجه به سابقه بروز بیماری در بیمار این گزارش، تظاهر بیماری قبل از سن ۳ سالگی بود. در این بیمار گرفتاری مچ پا، هم در قسمت داخلی استخوان تالوس و هم در قسمت داخلی استخوان نوایکولار بود و چنان که در پرتونگاری دیده شد چند قطعه آزاد نیز داشت که باعث درد در حین راه رفتن و دویدن، محدودیت حرکتی در مفصل ساب تالار و کجی والگوس پاشنه ثانوی به تالوس کج شده بود.

برداشت جراحی نسج غضروفی استخوانی آزاد و چسبیده به استخوان های تالوس و نوایکولار باعث کاهش درد، افزایش

1. Limb bud
2. Expression level
3. Bhosale
4. Keret

References

1. Fairbank TJ. Dysplasia epiphysialis hemimelica (tarso-epiphysial aclasis). *J Bone Joint Surg Br.* 1956;38-B(1): 237-57.
2. Herring JA. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 2007. p 2237-8.
3. Glick R, Khaldi L, Ptaszynski K, Steiner GC. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor disease): a rare develop-

mental disorder of bone mimicking osteochondroma of long bones. *Hum Pathol.* 2007;38(8):1265-72.

4. Bakerman K, Letts M, Lawton L. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the ankle in children. *Can J Surg.* 2005;48 (1): 66-8.

- 5. Bhosale SK, Dholakia DB, Sheth BA, Srivastava SK.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the talus: two case reports. *J Orthop Surg (Hong Kong)*. 2005;13(1):79-82.
- 6. Sucato DJ, Kim YJ.** What's new in pediatric orthopaedics. *J Bone Joint Surg Am*. 2008;90(6):1401-11.
- 7. Merzoug V, Wicard P, Dubousset J, Kalifa G.** Bilateral dysplasia epiphysealis hemimelica: report of two cases. *Pediatr Radiol*. 2002;32(6):431-4.
- 8. Skaggs DL, Moon CN, Kay RM, Peterson HA.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the acetabulum. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am*. 2000;82(3):409-14.
- 9. Thacker MM, Azouz EM, Scully SP, Pitcher JD Jr, Temple HT.** Dysplasia epiphysealis hemimelica of the tibial tubercle. *Pediatr Radiol*. 2006;36(3):244-6.
- 10. Haddad F, Chemali R, Maalouf G.** Dysplasia epiphysealis hemimelica with involvement of the hip and spine in a young girl. *J Bone Joint Surg Br*. 2008;90(7):952-6.
- 11. Wenger DR, Adamczyk MJ.** Evaluation, imaging, histology and operative treatment for dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor disease) of the acetabulum: a case report and review. *Iowa Orthop J*. 2005;25:60-5.
- 12. Blitz NM, Lopez KT.** Giant solitary osteochondroma of the inferior medial calcaneal tubercle: a case report and review of the literature. *J Foot Ankle Surg*. 2008;47(3):206-12.
- 13. Smith EL, Raney EM, Matzkin EG, Fillman RR, Yandow SM.** Trevor's disease: the clinical manifestations and treatment of dysplasia epiphysealis hemimelica. *J Pediatr Orthop B*. 2007;16(4):297-302.
- 14. Keret D, Spatz DK, Caro PA, Mason DE.** Dysplasia epiphysealis hemimelica: diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop*. 1992;12(3):365-72.
- 15. Takagi M, Kiyoshige Y, Ishikawa A, Ogino T.** Multiple occurrence of osteochondromas in dysplasia epiphysealis hemimelica. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2000;120(5-6):358-60.
- 16. Trevor D.** Tarso-epiphysal aclasis; a congenital error of epiphysal development. *J Bone Joint Surg Br*. 1950;32-B(2):204-13.
- 17. Bovée JV, Hameetman L, Kroon HM, Aigner T, Hogendoorn PC.** EXT-related pathways are not involved in the pathogenesis of dysplasia epiphysealis hemimelica and metachondromatosis. *J Pathol*. 2006;209(3):411-9.
- 18. Cruz-Conde R, Amaya S, Valdivia P, Hernández M, Calvo M.** Dysplasia epiphysealis hemimelica. *J Pediatr Orthop*. 1984;4(5):625-9.
- 19. 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.
- 20. Carlson DH, Wilkinson RH.** Variability of unilateral epiphyseal dysplasia (dysplasia epiphysealis hemimelica). *Radiology*. 1979;133(2):369-73.