

Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Conceptos actuales.

M. F. MÍNGUEZ REY^{1,2}, M. SALOM TAVERNER³.

¹ HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA. ² DEPARTAMENTO CIRUGÍA, FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE VALENCIA. ³ SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FE DE VALENCIA.

Resumen. La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es una osteonecrosis idiopática de la cabeza femoral que puede evolucionar a una deformidad de la extremidad superior del fémur y a una artritis. La clasificación más ampliamente utilizada en la actualidad es la clasificación de Herring que está basada en la altura del pilar lateral. El objetivo del tratamiento es evitar la deformidad siguiendo el clásico principio de la contención. Sin embargo, no hay un claro consenso sobre qué tratamiento es el más idóneo en los pacientes pediátricos con Legg-Calvé-Perthes.

Legg-Calvé-Perthes disease. Current concepts.

Summary. Legg-Calvé-Perthes disease is an idiopathic osteonecrosis of the femoral head that may lead to deformity of the femoral head and arthritis. Currently, the most commonly used classification is the Herring system based in height lateral pillar. The goal of the treatment is to prevent deformity according to the classical principle of containment. However, there is no yet clear consensus on which is the best treatment for Legg-Calvé-Perthes pediatric patients.

Correspondencia:

Dra. M Fe Mínguez Rey
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Unidad Traumatología Infantil
Hospital Clínico Universitario de Valencia.
Avda. Blasco Ibáñez, 17.
46010 Valencia.
mfemínguez@gmail.com

Etiología

La etiología es todavía desconocida lo que hace imposible elaborar planes de prevención o identificar a individuos de riesgo. Las alteraciones en la circulación de la cabeza femoral basadas en las anomalías de la coagulación o el incremento de la presión intraósea e intraarticular son discutidas como la fisiopatología subyacente del Legg-Calvé-Perthes, pero sus hallazgos son inconsistentes. Por otra parte, se ha asociado a la ELCP con fumadores pasivos, recién nacidos de bajo peso y retardo en la edad esquelética. Además, los pacientes que en su infancia han presentado una enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, parece que tienen un riesgo aumentado de padecer enfermedades cardiovasculares de adultos, lo que orienta hacia una posible “*fragilidad*” vascular predisponente. En trabajos anteriores se había asociado esta enfermedad con la sobrecarga mecánica por microtraumatismos repetidos que actuarían sobre una cadera con patología vascular asociada. También se ha relacionado la ELCP con el trastorno de déficit atención e hiperactividad (TDAH) que expondría a la cabeza femoral a un mayor estrés mecánico lo que contribuiría a la etiología de la enfermedad. Además se ha encontrado un riesgo aumentado de depresión y suicidios que podría estar relacionado

Introducción

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (ELCP) es una necrosis de la epífisis proximal del fémur, de etiología no aclarada y en la que no existe consenso, hasta el momento actual, sobre qué tratamiento es el idóneo.

La incidencia de la enfermedad de Perthes varía notablemente entre países e incluso dentro del mismo país en función del área geográfica. Es más frecuente en blancos que en asiáticos o negros. Afecta más a hombres que a mujeres en una proporción de 5/1. En un 15% de los casos la afectación es bilateral¹ y asimétrica.

Si la necrosis epifisaria es bilateral y simétrica se debe hacer el diagnóstico diferencial con procesos sistémicos como el hipotiroidismo, displasia epifisaria múltiple, displasia espondiloepifisaria, Morquio², etc.

con el sufrimiento debido a la enfermedad o a trastornos neuroconductuales asociados al TDAH³.

Clínica

La edad de aparición se encuentra entre los 2 y 14 años, con un pico de incidencia a los 5 años en la raza blanca. La clínica variará en función del estadio de la enfermedad, cuya evolución puede durar entre 2 y 122 meses. El inicio es insidioso con cojera y escaso dolor. Durante la fase inicial el paciente presentará dolor y cojera moderada e intermitente. En el periodo de fragmentación el dolor y la cojera pueden empeorar asociándose pérdida de la movilidad. Cuando la epífisis está reosificándose, el dolor, la cojera y la movilidad pueden mejorar progresivamente. En la fase de curación la clínica variará en función de la morfología residual de la epífisis femoral, desde una recuperación completa hasta una limitación de la movilidad con cojera y crepitación².

Pruebas complementarias

Las radiografías simples pueden diagnosticar LCPD, aunque los signos pronósticos suelen aparecer cuando la enfermedad lleva más de 6 meses de evolución. Desde el punto de vista radiográfico es posible distinguir cuatro etapas. En la etapa inicial o de necrosis, la epífisis es más estrecha y puede estar aumentada su densidad. En la siguiente fase se observa fragmentación del núcleo y la aparición de quistes metafisarios. En la tercera etapa se produce la reosificación progresiva de la epífisis. La última fase, o de remodelado, comienza cuando la epífisis está totalmente osificada⁴.

Otras pruebas complementarias, como la resonancia magnética y la artrografía pueden aportar información adicional. La artrografía es especialmente útil durante la cirugía ya que permite un estudio dinámico de la

cadera. La resonancia magnética con gadolinio puede valorar la perfusión de la cabeza femoral de forma temprana y ayudar en la predicción del pronóstico de la misma ya que un bajo índice de perfusión se correlaciona con una mayor deformación de la cabeza femoral. Además, la resonancia magnética con contraste permite identificar y cuantificar la zona afectada de la cabeza femoral lo que se relaciona con el pronóstico⁵.

Clasificación

La clasificación de Catteral, basada en el grado de afectación epifisaria, ha sido reemplazada por la clasificación de Herring, basada en la altura del pilar lateral, ya que esta última ha demostrado menor variabilidad intra e interobservador⁶.

La clasificación de Herring diferencia tres grupos (Fig. 1). En el A, la altura del pilar lateral se mantiene, en el B la altura es mayor del 50% y en el C la altura del pilar lateral es menor del 50%. Se ha añadido un cuarto grupo que se encontraría entre el B y el C, en el que el pilar lateral es estrecho (2 a 3 mm de anchura) o está mal osificado o bien su altura es del 50%.

La clasificación de Stulberg se utiliza cuando se ha alcanzado la madurez esquelética para predecir el pronóstico, en función de la deformidad residual de la cabeza femoral y su congruencia con el acetábulo.

Tratamiento

El tratamiento idóneo para la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes permanece aún como tema de debate.

Existe un consenso generalizado en la comunidad ortopédica que aboga por la “contención” de la cabeza femoral como medida para promover su esfericidad y minimizar los cambios artrósicos secundarios a esta patología^{7,8}. Esta contención puede obtenerse por métodos conservadores o quirúrgicos.

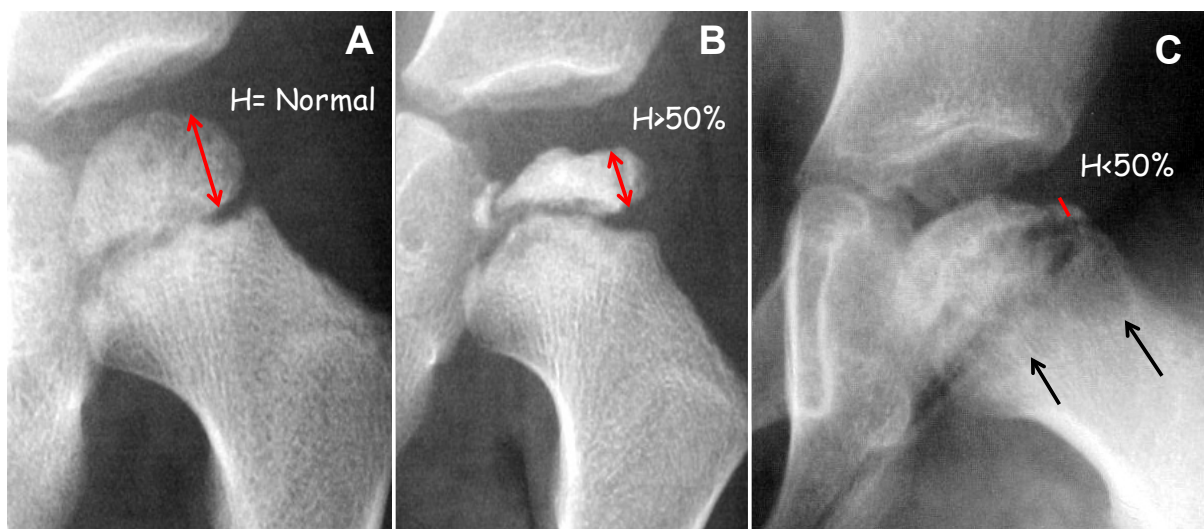


Figura 1. Clasificación de Herring (1992).

En los pacientes con pronóstico favorable pueden ser suficientes medidas sintomáticas consistentes en reposo y antiinflamatorios durante los episodios de dolor

Los tratamientos conservadores utilizados consisten en yesos y ortesis en abducción⁹. Sin embargo, estos tratamientos requieren un tiempo prolongado de uso, no son siempre bien tolerados y no está claramente demostrada su utilidad. Diferentes trabajos sugieren que el tratamiento quirúrgico conduce a mejores resultados que los métodos no quirúrgicos en niños de 6 años o más¹⁰ y en aquellos pacientes incluidos en los grupos B, B/C y C de la clasificación de Herring¹¹. La contención quirúrgica puede lograrse actuando a nivel femoral mediante una osteotomía proximal varizante (Fig. 2), a nivel acetabular mediante osteotomías pélvicas de reorientación (Salter o triple osteotomía) o acetabuloplastias, o mediante una combinación de ambos procedimientos. En algunos hospitales se utiliza la artrodiastasis, aunque los resultados obtenidos no son lo suficientemente alentadores como para recomendarla. En el momento actual, se están asociando perforacio-

nes en la epífisis con el objetivo de acelerar la revascularización de la misma¹².

Si la cadera deja de ser contenible la estrategia terapéutica se centra en aliviar la sintomatología y estabilizar la cadera. Puede estar indicada una osteotomía femoral proximal valguizante y también pueden ser apropiadas las técnicas de osteotomía pélvica de salvamento tipo Chiari o las acetabuloplastias¹³. Cuando la deformidad residual en la cabeza femoral conduce a una artrosis sintomática en la edad adulta el mejor tratamiento es la sustitución protésica.

Conclusión

La enfermedad de Perthes sigue siendo un reto desde todos los puntos de vista. No se conoce con exactitud su etiología. Las radiografías iniciales pueden mostrar cambios poco manifiestos por lo que el diagnóstico puede retrasarse varios meses tras haber comenzado la sintomatología y además, el tratamiento que se puede ofrecer al niño y a su familia sigue siendo controvertido.



Figura 2. Osteotomía varizante de fémur en niña de 7 años con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Bibliografía

1. Perry DC, Hall AJ. The epidemiology and etiology of Perthes disease. *Orthop Clin North Am* 2011; 42(3):279-83.
2. Herring JA. Legg-Calvé-Perthes disease. En: Herring JA, editores. *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics*. Philadelphia: Saunders; 2008. p.771-837.
3. Halier YD, Nilsson O. Legg-Calvé-Perthes disease and the risk of ADHD, depression and mortality. *Acta Orthop* 2014; 85(5):501-5.
4. Waldenström H. The definite form of coxa plana. *Acta Radiol* 1922; 1:384.
5. Mazloumi SM, Ebrahimzadeh MH, Kachooei AR. Evolution in diagnosis and treatment of Legg-Calve-Perthes disease. *Arch Bone Joint Surg* 2014; 2(2):86-92.
6. Mahadeva D, Chong M, Langton DJ, Turner AM. Reliability and reproducibility of classification systems for Legg-Calvé-Perthes disease: a systematic review of the literature. *Acta Orthop Belg* 2010; 76:48-57.
7. Kelly FB, Canale T, Jones RR. Legg-Calvé-Perthes Disease. Long term evaluation of non-containment treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1980; 62A:400-7.
8. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63:1095-108.
9. Tempelton J, Green AD. Perthes' disease-a long term follow-up. *Ulster Med J* 1983; 52:125-30.
10. Nguyen NA, Klein G, Dogbey G, McCourt JB, Mehlman CT. Operative versus nonoperative treatments for Legg-Calvé-Perthes disease: a meta-analysis. *J Pediatr Orthop* 2012; 32(7):697-705.
11. Larson AN, Sucato DJ, Herring JA, Adolfsen SE, Kelly DM, Martus JE, y cols. A prospective multicenter study of Legg-Calvé-Perthes disease: functional and radiographic outcomes of nonoperative treatment at a mean follow-up of twenty years. *J Bone Joint Surg Am* 2012; 94(7):584-92.
12. Joseph B. Management of Perthes' disease. *Indian J Orthop* 2015; 49(1):10-6.
13. Hse JE, Baldwin KD, Tannast M, Hosalkar H. What is the evidence supporting the prevention of osteoarthritis and improved femoral coverage after shelf procedure for Legg-Calvé-Perthes Disease?. *Clin Orthop Relat Res* 2012; 470:2421-30.