

FACULTAD DE MEDICINA DE VALENCIA
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA.
PROF. F. GOMAR SANCHO

Displasia Epiphysialis Capitis Femoris (Displasia de Meyer)

A. SILVESTRE MUÑOZ; J. GASCÓ GÓMEZ DE MENBRILLERA;
E. GASTALDI ORQUÍN

RESUMEN:

Se presentan 13 casos de Displasia Epifisaria de la cabeza femoral analizando los problemas diagnósticos con otras patologías y especialmente con la enfermedad de Perthes.

Se discute su posible patogenia de probable origen vascular dada la relación entre ambos procesos.

Descriptores: Displasia Epifisaria Femoral. Displasia Meyer.

SUMMARY:

The authors report thirteen cases of displasia epiphysialis capitis femoris analyzing its differential diagnosis 'with other pathologies, especially with Perthes' disease.

They argue about its pathogenesis of probably vascular origin, and the relation among these two entities.

Key words: Displasia epiphysialis capitis femoris. Meyer's disease.

La "displasia de Meyer" fue descrita por este autor una displasia epifisaria de la cabeza femoral que constituye un síndrome clínico-radiográfico que recuerda la enfermedad de Perthes, y de la cual debe diferenciarse en orden a establecer un tratamiento y pronóstico adecuados.

Las primeras referencias a este síndrome se deben a Karup PEDERSEN (1960), quien describe a un grupo de pacientes que habiendo sido diagnosticados de enfermedad de Perthes, pre-

sentaban un síndrome de evolución "sui generis" que denomina "displasia epiphysialis capitis femoris" (1).

Sin embargo, el nombre de displasia de Meyer se debe al artículo que este autor publica en 1964 (2), describiendo pormenorizadamente el síndrome clínico-radiográfico que la caracteriza y su diferenciación con la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

El motivo del presente trabajo es presentar los casos vistos en el Servicio

de Traumatología y Cirugía Ortopédica del Hospital Clínico de Valencia, haciendo una revisión de la escasa literatura al respecto y poniendo énfasis en los criterios del diagnóstico diferencial con la enfermedad de Perthes, así como sus posibles relaciones con esta afección y otras displasias que afectan a la epífisis femoral de la cadera infantil.

Material y métodos

Presentamos 13 pacientes recogidos en los últimos diez años, de los cuales 11 eran varones y 2 hembras, y cuyas edades oscilaban entre los nueve meses de edad y los cuatro años con un promedio de veintidós meses.

La selección de los pacientes se hizo en cuatro casos a partir del seguimiento de los diagnosticados previamente de enfermedad de Perthes, y en otros siete casos en niños con displasia luxante de cadera y test de BARLOW positivo, test que se negativizó en los primeros días, y que fueron sometidos a controles clínico-radiológicos periódicos. Ninguno de estos niños fue sometido a tratamiento con dispositivos de abducción forzada. Todos ellos llevaron triple pañal. Solamente en dos de los casos el hallazgo fue casual, uno al sufrir una fractura diafisaria de fémur y el otro al consultar por una anomalía rotatoria del miembro.

Todos los casos fueron revisados clínica y radiológicamente hasta observar la normalidad de las epífisis femorales. En tres de los casos que fueron diagnosticados de enfermedad de Perthes se utilizaron dispositivos ortopédicos de contención. En uno de los casos (caso 6) descartamos mediante análisis de T3, T4 y TSH la posibilidad de un hipotiroidismo y en otro mediante exploración radiológica la posible displasia epifisaria múltiple.

Cuatro niños (casos 5, 8, 9 y 12) cursaron

con episodios de sinovitis y de forma protocolizada se procedió a análisis serohemático, ultrasonografía de la cadera afecta y rastreo con Tc 99. Durante estos episodios se sometieron a reposo absoluto hasta la desaparición de los síntomas.

Resultados

En todos los casos, excepto uno (caso 8), la reconstrucción de la epífisis y cuellos femorales fue completa, siendo el periodo de seguimiento de 1 a 9 años. En el caso anteriormente citado, sobre la epífisis afecta por la displasia de Meyer y después de sufrir un episodio de sinovitis apareció una enfermedad de Perthes. Dicho caso procedía del grupo de niños sometidos a exploración por estar afectados de una displasia luxante de cadera y su diagnóstico se realizó por aparición tardía del núcleo de osificación en la cadera afecta presentándose posteriormente el resto de los signos radiológicos. Tras la crisis sinovítica el rastreo con Tc 99 mostró una zona de hipocaptación; posteriormente la exploración radiográfica presentaba los signos propios de la enfermedad de Perthes.

La afectación epifisaria fue bilateral en 7 casos y unilateral en 6 casos, de los que tres de ellos se localizaron en la cadera derecha y los otros tres en la izquierda.

En 9 de los casos se pudo determinar la edad de aparición de los núcleos epifisarios femorales que osciló entre los trece meses (caso 3) y los veinte meses (caso 7) con un promedio de dieciseis meses.

En la actualidad ninguno de los casos, excepto el que evolucionó hacia una

TABLA I

	Sexo	Edad D.	Aparición NEF	Localización	Diag. previo	Evol.
1. D.P.S.	V	4 años	Desconocida	Izquierda	Frac. diafisis fémur	Fav.
2. S.L.I.R.	V	15 m.	15 m.	Izquierda	Enf. Perthes	Fav.
3 S.P.D.	H	9 m.	13 m.	Izquierda	Dis. luxante	Fav.
4 R.C.Ch.	V	10 m.	16 m.	Bilateral	Dis. luxante	Fav.
5. V.M.V.	V	4 años	17 m.	Bilateral	Enf. Perthes	Fav.
6 S.V.C.	H	12 m.	17 m.	Bilateral	Dis. luxante	Fav.
7 L.S.S.	V	14 m.	20 m.	Bilateral	Dis. luxante	Fav.
8 J.G.T.	V	31 m.	Desconocida	Derecha	Dis. luxante	Perthes
9 A.C.H.	V	2 años	Desconocida	Derecha	Dis. luxante	Fav.
10 M.C.G.	V	2 años	Desconocida	Bilateral	Enf. Perthes	Fav.
11 V.P.R.	V	9 m.	15 m.	Bilateral	Dis. luxante	Fav.
12 S.F.R.	V	4 años	14 m.	Bilateral	Enf. Perthes	Fav.
13 J.J.M.	V	15 m.	15 m.	Derecha	Casual	Fav.

Edad D.: Edad de diagnóstico **Aparición NEF.:** Aparición del núcleo epifisario femoral.

Diag. previo: Diagnóstico previo **Evol.:** Evolución **Fav.:** Favorable

Dis. luxante: Displasia luxante

enfermedad de Perthes, presenta síntomas o signos clínicos en las caderas afectas.

Discusión

Se trata de un síndrome de rara aparición, que debe ser tenido en cuenta en niños por debajo de cinco años (HARRISON, 1971) (3), en los cuales se observa una alteración de la osificación de la cabeza femoral. Karup PEDERSEN (1960) (1) recoge 42 casos entre

672 niños tratados por enfermedad de Perthes (6.2%), y MEYER (1964) (2) 30 casos entre 300 casos de enfermedad de Perthes (10%).

El interés de llevar a cabo un diagnóstico diferencial entre la displasia epifisaria (DE) y la enfermedad de Perthes (EP) se basa fundamentalmente en la conveniencia de prescribir un tratamiento adecuado, que en el caso de la DE es menos prolongado y restrictivo que en la EP. Asimismo es importante

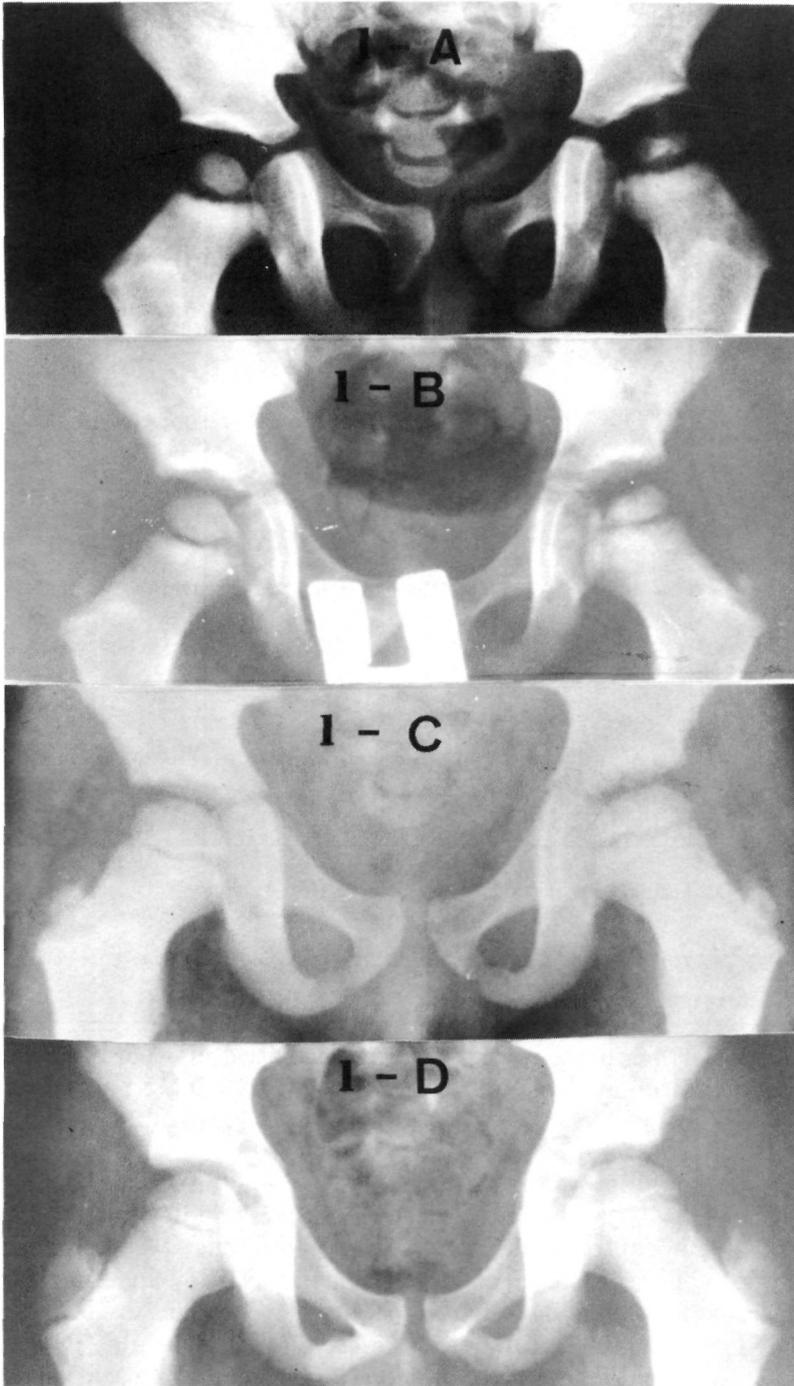


Figura nº 1: Displasia epifysialis capitis femoris izquierda.
A) 2 años; B) 3 años y medio; C) 5 años; D) 8 años.

el pronóstico, dado que la resolución final en el caso de la DE es la consecución de una cabeza normal o casi normal.

Desde el punto de vista de su etiología, la DE trataría de una anomalía en el desarrollo de la epífisis femoral proximal, mientras que la EP se desarrolla sobre una epífisis que previamente era normal en su tamaño y forma (2, 3).

Para los diversos autores (2, 3), la presentación suele ser bilateral en aproximadamente la mitad de los casos DE, mientras que la EP lo es en un 7%. En los casos que presentamos se trata de siete pacientes con localización bilateral y seis unilateral.

Se ha señalado que en los casos de DE se observa una relación familiar, en cuanto a que en un 17% coexisten otras patologías de la cabeza femoral dentro de los miembros de una familia (displasia epifisaria, enfermedad de Perthes, luxación congénita de cadera). MEYER (1964) (2) señala que en caso de EP esta en relación se da en un 8%. En nuestra casuística hemos encontrado un caso con un hermano afecto de EP bilateral (caso nº 1), y otro (caso nº 11) con una hermana afectada de luxación congénita de cadera.

Desde el punto de vista patológico, aunque no existen biopsias de casos de DE, los autores indican que esta enfermedad se debe a que la osificación de la epífisis femoral comienza en múltiples centros de osificación de diferentes tamaños que van creciendo y uniéndose de manera gradual.

Tanto en el caso de la DE como de la

EP se piensa que pueden ser consecuencia de alteraciones circulatorias del núcleo epifisario femoral. La deferencia estriba en que en la EP, como recogen los trabajos de JONSATER (1953) (4), se observa necrosis isquémica de la cabeza femoral, en los casos de DE no hay necrosis. Sin embargo, esta alteración de la circulación en este último caso, puede ser causa de un retraso y presentación irregular de la osificación del núcleo cefálico. Si la osificación del núcleo epifisario está en función de su vascularización, lógico es pensar que puede tratarse de una anomalía o deterioro de los vasos epifisarios, y que sobre esta alteración puede desarrollarse más fácilmente una enfermedad de Perthes.

En este sentido MEYER (1964) (2), teniendo en cuenta los trabajos de TRUETA (1957) (5) sobre la vascularización de la cabeza femoral, encuentra que en niños menores de cuatro años, las alteraciones de la circulación sobre una cabeza insuficientemente nutrida, pueden afectar a la epífisis en crecimiento, pero sin causar un bloqueo completo, y por lo tanto sin desarrollo de una necrosis. Sin embargo, en los niños entre 4 y 8 años, y dado que la circulación se lleva a cabo a través de una sola ruta, esta puede interrumpirse y dar lugar a una necrosis.

Llevados a un diagnóstico diferencial, las imágenes radiográficas son capitales. En la displasia epifisaria encontramos:

- Un retraso, incluso de dos o más años (HARRISON, 1971) (3) en la aparición de la osificación del centro epifisario de la cabeza femoral.

- Cuando esta osificación se inicia parece tener aspecto patológico, dado que presenta una estructura granular difusa que varía en su aspecto desde granos de arroz hasta la imagen de mora. Esta congruencia de la osificación es diferente a la observada en la EP, donde hay una condensación masiva.

- Solo hay un aumento de la densidad en la porción basal de la epífisis, debida a la superposición de los múltiples focos de osificación presentes en la epífisis, pero siempre sin llegar a la imagen de condensación del hueso isquémico.

- No se observa aplanamiento de la cabeza, y si la hubiera no sería una DE.

- Tampoco se observa ensanchamiento del cuello femoral, salvo en los casos transicionales.

- No existe afectación del acetábulo, aunque la distancia desde la metáfisis hasta el acetábulo puede estar disminuida, dado que la epífisis no osificada es de menor tamaño que la normal.

- Pero lo más característico que se observa en los casos de DE es una mejoría constante de la imagen radiográfica, con una homogenización progresiva hasta alcanzar una estructura normal en unos tres años.

Sin embargo, en el caso de la EP, ésta se desarrolla sobre una epífisis previamente normal en la que observamos una etapa de condensación masiva seguida de una etapa de fragmentación. Además hay un aplanamiento de la cabeza femoral, un ensanchamiento del

cuello y un deterioro progresivo de la imagen radiográfica. La restauración de la cabeza femoral se realiza en unos 5 ó 7 años, dejando como secuelas aplanamiento, coxa magna y cuello ancho.

MEYER (1964) señala que estas alteraciones radiológicas son similares a las que se producen como complicación en algunas luxaciones congénitas de cadera (2).

En la serie que presentamos y que hemos seguido desde el nacimiento, las epífisis presentaron retraso en la aparición del centro de osificación, iniciándose entre los 13 y los 20 meses (promedio 16.09 meses). El núcleo aparecía irregular o con el típico aspecto como de mora.

En los casos remitidos como posible enfermedad de Perthes no observamos ensanchamiento del cuello femoral, imágenes de condensación irregular de la epífisis, ni aplanamiento de la cabeza femoral.

En nuestra serie también fue una característica la progresiva mejoría de la imagen radiográfica hasta conseguir una cabeza esférica o casi esférica en todos los casos. El período de restauración de la anatomía normal de la cabeza femoral varió entre 2.5 años y 5 años con un promedio de 3 años y 9 meses.

Desde el punto de vista clínico, en los casos de DE, los síntomas son generalmente mínimos o ausentes, pudiendo pasar desapercibidos. Puede haber dolor y claudicación transitoria que se resuelven espontáneamente o con el reposo en los casos que se presenten sinovitis, como sucedió en los dos de

TABLA II

ENFERMEDAD
DE
PERTHES

- Epífisis previa normal
- Osteonecrosis epifisaria evidente
- Fragmentación epifisaria irregular
- Tendencia al deterioro y secuela (colapso epifisario)
- Epífisis y cuello femoral deformados
- Suele ser unilateral (7-10%)
- Generalmente mayores de 5 años

DISPLASIA
DE
MEYER

- Retraso de aparición y epífisis anómala
- No osteonecrosis
- Estructura granular difusa (moraliforme)
- Tendencia a la mejoría sin secuela (no colapso epifisario)
- Epífisis y cuello normales o casi normales
- Suele ser bilateral (42-50%)
- Menores de 5 años

← **TRANSICION** →

nuestros casos. La movilidad de la cadera es normal.

En los casos de dolor a la marcha debe protegerse la cabeza femoral mediante reposo, con el fin de evitar la presentación de algún tipo de colapso mínimo como relata MEYER (1964) (2) en dos pacientes de su serie de 30 casos y HARRISON (1971) (3) en uno de los 2 presentados. Esta protección debe prolongarse hasta el diagnóstico definitivo

de DE; la persistencia de la sintomatología nos haría dudar del diagnóstico.

MEYER (1964) (2), en atención al conocimiento de ambos síndromes (DE y EP), indica que el tratamiento debe ser individualizado para cada caso.

En la serie que presentamos, dos niños presentaron clínica de sinovitis de cadera. El resto fue prácticamente asintomático, dado que se observaron

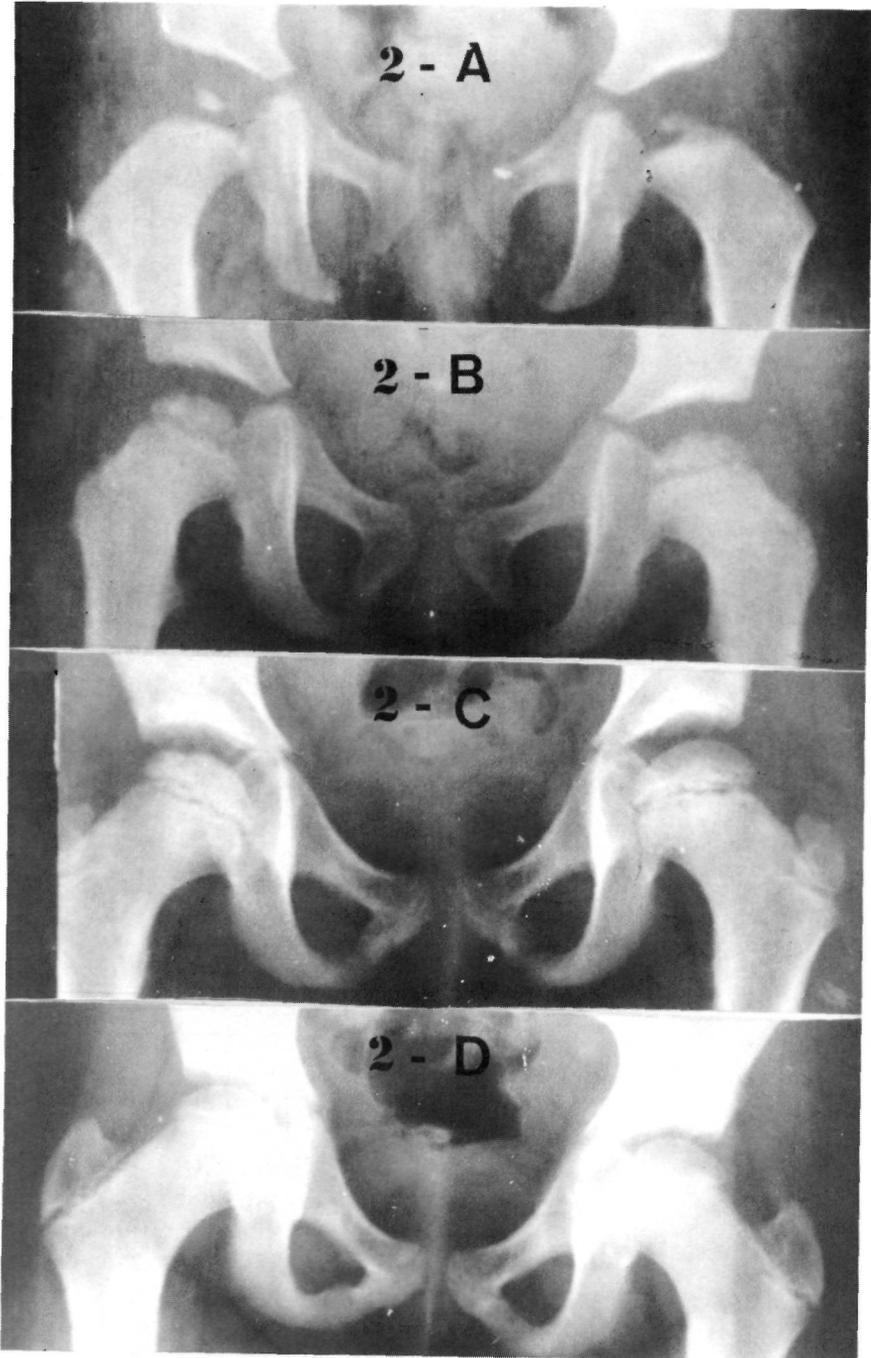


Figura nº 2: Displasia epifisialis capitis femoris bilateral.
A) 2 años; B) 4 años y medio; C) 7 años; D) 9 años.

desde el nacimiento en 4 casos o como hallazgo radiográfico en 2 casos. En tres casos se prescribieron ortesis de contención tipo "Toronto" al estar diagnosticados de enfermedad de Perthes.

El diagnóstico diferencial de la DE debe llevarse a cabo con:

- Displasia epifisaria múltiple congénita. En este caso no se observa una relación familiar y el resto de las epífisis son radiológicamente normales (caso nº 1).

- Hipotiroidismo; en uno de los enfermos (caso nº 6) en los que se planteó este diagnóstico se encontró una edad ósea normal y un nivel de hormonas (T3, T4 y TSH) dentro de la normalidad.

- Discondroplasia; en la DE la estatura es normal y no existen hallazgos asociados.

El pronóstico es otro apartado importante, dado que en el caso de la DE la restauración de la esfericidad normal de la cabeza femoral que es la regla disminuye el riesgo de coxartrosis.

Por otra parte es importante señalar el hecho de que si bien DE y EP son dos síndromes clínico-radiográficamente diferenciables (tabla ID, pueden tener cierta relación entre sí. MEYER (1964) describe 4 casos de DE con EP en cadera contralateral y 2 casos de DE que desarrollaron EP en esa misma cadera (2).

En estos casos en que la EP y la DE coinciden, las imágenes no son típicas. Son los denominados por MEYER (1964) (2) "Casos transicionales", en los cuales no se observa un predominio de EP o DE, encontrándose una condensación más marcada. Son niños entre 4 y 6

años, con afección de una o ambas caderas, en los cuales se observa una condensación mayor de lo habitual en una DE, pero menor que en la EP. El curso evolutivo es algo más prolongado que en el resto de DE.

En nuestra serie presentamos el caso de un niño de 4 años (caso nº 1) cuyo diagnóstico fue casual al sufrir una fractura de fémur y que presentaba como antecedente el tener un hermano que había sido tratado por enfermedad de Perthes. En la radiografía inicial se apreciaba una fragmentación del núcleo epifisario. El estudio de captación de Tc99 ("pinhole") evidenció ausencia de zonas frías, y los sucesivos controles radiográficos mejoría progresiva. El paciente restableció completamente la cabeza y el cuello femoral.

La combinación de casos de DE y EP, la presentación de formas transicionales, y la existencia de ambas patologías en grupos familiares hacen suponer que DE y EP pueden ser dos manifestaciones de una misma enfermedad (MEYER) o bien que se tratan de dos síndromes diferentes aunque relacionados (HARRISON).

En este sentido, y siguiendo los trabajos de TRUETA (1957) (5), cabría suponer que las alteraciones de la circulación a nivel de la epífisis femoral en niños menores de cuatro años, pueden causar una alteración en la formación del núcleo epifisario de la misma (displasia epifisaria). Por el contrario, en el caso de niños mayores, podrían desencadenar la necrosis de la misma (enfermedad de Perthes). Entre ambos extremos quedaría un grupo intermedio de "casos transicionales".

Bibliografía

1. PEDERSEN, E. K.: "Dysplasia epiphysealis capitis femoris" J. Bone Jt. Surg. 1960, 42 B: 663.
2. MEYER, E. K.: "Dysplasia epiphysealis capitis femoris". Acta Orthop. Scand. 1964, 34: 183-197.
3. HARRISON, C.S.: "Dysplasia epiphysealis capitis femoris". Clin. Orthop. 1971. 80: 118-125.
4. JONSATER, S. "Coxa plana". Acta Orthop. Scand. Suppl. XII, Copenhagen 1953.
5. TRUETA J.: "The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth". J. Bone Jt. Surg. 1957, 39B: 358.