

# CAPÍTULO 123 - CADERA DEL NIÑO: ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES

**Autores:** Pablo Peñalver Andrada, María Méndez Varela

**Coordinador:** Juan Carlos Abril Martín

**Hospital Niño Jesús (Madrid)**

## 1.- INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (LCP), descrita simultáneamente por estos tres autores, consiste básicamente en una necrosis avascular de la cabeza femoral en crecimiento. A diferencia de la necrosis del adulto, la enfermedad de LCP sigue un proceso regenerativo, que puede formar de nuevo una cabeza esférica, o bien terminar en una deformidad anesférica.

Su origen es desconocido, pero se sospecha de un proceso trombótico repetitivo. En la población española se presenta con una incidencia de 2/100.000 habitantes o lo que es lo mismo 2/10.000 niños menores de 10 años. Puede aparecer en pacientes entre 2 y 12 años, situándose el pico de incidencia entre los 4 y 8 años.

Se considera el sexo masculino como un factor predisponente (19% son niñas). Predominancia en la raza caucásica del norte de Europa (1). También se han descrito asociaciones con inmadurez esquelética, talla baja, bajo peso al nacimiento, anomalías congénitas y tabaquismo pasivo. La asociación de la enfermedad LCP con el bajo nivel socioeconómico y con alteraciones de la coagulación constituye un tema controvertido, existiendo estudios con resultados contradictorios (2).

Existe una cierta relación entre la sinovitis transitoria de cadera y la enfermedad de Perthes. Entre un 2-5% de los pacientes con sinovitis transitoria de cadera (entidad benigna, unilateral y causa más frecuente de cojera en el niño) desarrollan enfermedad de Perthes en menos de un año.

## 2.- PATOGENIA E HISTORIA NATURAL

Desde el punto de vista clínico- radiológico, la enfermedad se desarrolla en 5 fases:

- **Fase inicial o de sinovitis:** se trata de una fase de normalidad radiológica u osteopenia. Es una fase de corta duración (semanas).
- **Fase de necrosis, colapso o densificación:** presentan un núcleo de crecimiento más pequeño y denso. Un 33% de los pacientes presentan una fractura subcondral. Esta fase tiene una duración media de 6 meses (4-12 meses) (Figura 1).
- **Fase de fragmentación:** en esta fase la actividad osteoclástica reabsorbe el hueso muerto y lo sustituye por tejido osteoide inmaduro. Radiológicamente aparecen lucencias y zonas esclerosas dentro del núcleo epifisario. Esta fase tiene una duración media de 7 meses (5-18 meses).
- **Fase de reosificación:** aparición de hueso subcondral en la cabeza femoral con regeneración progresiva de la epífisis. Su duración media es de 5 años (2 a 7 años) (Figura 2).



Figura 1. Cadera izquierda con enfermedad de Perthes. Se puede observar la fase de necrosis avanzada por la presencia de esclerosis epifisaria. Además presenta signos de riesgo como son la subluxación con rotura de la línea de Shenton, la zona lítica en borde externo de la metafisis (Signo de Gage) y el enorme aplastamiento de la zona epifisaria externa (C en la Clasificación de Herring).



Figura 2. Cadera con enfermedad de Perthes en fase de reosificación inicial pero con subluxación de la cabeza femoral.

- **Fase de remodelación:** es la fase de tiempo que va desde la recuperación total de la epífisis hasta el final del crecimiento. La forma final dependerá de la esféricidad conseguida en la fase de reosificación y también del crecimiento residual de la fisis epifisaria. Una asimetría del crecimiento fisisario producirá la ovalización cefálica y un peor pronóstico a largo plazo. Esta deformidad residual y su tipo (coxa magna oval, coxa vara, cadera en bisagra...) nos dará un valor

pronóstico. En algunos casos (1%) se produce una osteocondritis disecante central residual.

### 3.- CLÍNICA

La enfermedad de Perthes es bilateral en 19% de los casos. Cuando existe suele ser asincrónica siendo la segunda cadera de peor pronóstico.

El síntoma más común es la cojera intermitente con o sin dolor. Debido a esta cojera recurrente es común el diagnóstico de sinovitis transitoria de repetición previamente al diagnóstico de enfermedad de Perthes. El paciente también puede presentar dolor inguinal, gonalgia y atrofia del cuádriceps.

En la exploración física del niño encontramos cojera, con o sin signo de Trendelenburg, limitación de la abducción y la rotación interna (signo más precoz en la exploración).

Los signos clínicos de riesgo son la obesidad, edad mayor de 8 años, sexo femenino, movilidad reducida de la cadera y una duración mayor a la esperada.

### 4.- DIAGNÓSTICO

Las pruebas de imagen tienen una utilidad variable en función de la cronología de la enfermedad. En la mayor parte de los casos las radiografías simples serán suficientes para el diagnóstico, seguimiento y tratamiento.

- **Radiología simple:** se deben realizar proyecciones anteroposterior y axial o posición de rana. En la fase de sinovitis, la radiología suele ser normal, pudiéndose apreciar en ocasiones un aumento del espacio articular.
- **Ecografía:** nos permite identificar un aumento del espacio articular, distinguiendo el derrame de la hipertrofia sinovial. Además nos permite distinguir la enfermedad de Perthes inicial, de la sinovitis transitoria de cadera, por la presencia de hipertrofia del cartilago, signo patognomónico de la enfermedad (3).
- **RMN:** Inicialmente de escasa utilidad. Es muy sensible en el diagnóstico precoz pero muy costosa como para ser empleada en screening, necesita sedación anestésica en niños menores de 5 años. Las imágenes potenciadas en T2 tienen una resolución similar a la artrografía pero sin utilidad como estudio dinámico. En fases avanzadas puede estar indicada en el estudio de la cadera dolorosa (forma de la cabeza, osteocondritis residual, estado del labrum)
- **Artrografía:** permite realizar un doble estudio de la cadera, morfológico y dinámico. Valora la relación contenido-continente de la cadera, su cobertura y el tipo de movilidad articular, con especial interés en el diagnóstico de la deformidad en bisagra.

### 5.- CLASIFICACIÓN DE LOS TIPOS DE ENFERMEDAD

- **Clasificación de Catterall (4) :** según la extensión de la lesión epifisaria: Tipo I: 0-25%, Tipo II: 25-50%, Tipo III: >50% y Tipo IV: 100%.
- **Clasificación de Salter y Thompson (5) :** según la extensión de la fractura subcondral epifisaria en la radiografía axial: Tipo A: <50% y Tipo B: >50%.

- **Clasificación de Herring (6) :** según la altura del pilar lateral de la cabeza femoral en el período de fragmentación: Tipo A: Normal, Tipo B: >50% y tipo C: <50%. Existe un subtipo del tipo B conocido como Tipo B/C donde la altura es >50% pero el pilar lateral aparece muy estrecho (2-3 mm), tiene muy poca densidad ósea y hay una pequeña depresión central (7).

### 6.- PRONÓSTICO

Los factores pronósticos a considerar son: la deformidad cefálica, la incongruencia articular, la edad de comienzo (la remodelación es posible hasta el final del crecimiento), la extensión de la lesión (Catterall, Salter y Thompson, Herring), el estado evolutivo al inicio del tratamiento y el tipo de tratamiento empleado.

El factor pronóstico más desfavorable es la existencia de una deformidad femoral residual asociada a una incongruencia articular.

El mejor pronóstico evolutivo lo presentan el tipo A de Herring, los tipos I y II de Catterall y el tipo A de Salter y Thompson en menores de 8 años.

Catterall define 5 signos de riesgo radiográfico (“cabeza en riesgo”) con peor pronóstico: el signo de Gage, la calcificación lateral a la epífisis, la rarefacción metafisaria, la subluxación lateral y la horizontalización de la fisis.

*El signo de Gage consiste en una imagen de osteolisis en la porción lateral de la epífisis y/o de la metafisis adyacente a ella. La calcificación lateral de la epífisis se debe a fracturas marginales epifisarias externas.*

*La horizontalización de la fisis condiciona una coxa magna y valga a largo plazo. La rarefacción metafisaria consiste en una osteoporosis difusa en banda tipo geódico. La subluxación lateral inicial de la cabeza se debe a un probable aumento del cartilago articular y la extrusión final a un crecimiento anómalo de la epífisis.*

La Clasificación de Stulberg (8) tiene sentido pronóstico para evoluciones a largo plazo (resultado final):

- **Tipo I:** normal, buen pronóstico.
- **Tipo II:** esférico pero de mayor tamaño, síntomas en la 7ª década.
- **Tipo III:** ovoideo (anesférico congruente), síntomas en la 5ª década.
- **Tipo IV:** plano-plano(anesférico congruente), síntomas en la 5-6ª década. En este tipo se incluye un aplanamiento en zona de carga de al menos 1 cm<sup>2</sup>, en radiografías anteroposterior o axial.
- **Tipo V:** plano-esférico (anesférico incongruente), síntomas en la 4ª década.

El sexo femenino y una edad de comienzo >6 años empeoran el pronóstico al tener un menor potencial de remodelación. De tal manera que los niños diagnosticados antes de los 6 años tienen un 80% de buenos resultados (Stulberg I-II) y de ellos sólo los niños entre 4 y 5 años con los tipos B/C o C de Herring tienen peor pronóstico. El 40% de los pacientes pueden precisar una artroplastia de cadera por dolor a medio o largo plazo siendo la prevalencia de coxartrosis 10 veces mayor que en la población general.

El pronóstico se ensombrece en caso de niños mayores de 8 años.

## 7. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Con entidades que producen cambios clínicos y radiográficos similares, como son la displasia de Meyer (lesiones localizadas en el polo superior de la epífisis en forma de granos de arroz), enfermedad de Gaucher, mucopolisacaridosis, displasia epifisaria múltiple, displasia espondiloeipifisaria, enfermedad de células falciformes, hemofilia, lupus eritematoso, artritis séptica, osteomielitis femoral, hipotiroidismo, NAV postraumática (fractura del cuello femoral, luxación de cadera, epifisiolisis) o sinovitis tóxica.

Los diagnósticos más probables a descartar son el hipotiroidismo y las displasias epifisarias. Éstas se manifiestan en ambas caderas con grados similares de afectación mientras que en el Perthes es rara la afectación bilateral simétrica.

## 8. TRATAMIENTO

El tratamiento ortopédico actual se llama “de contención” y persigue mantener el mayor rango de movilidad que sea posible. Con la correcta movilidad de la cadera se piensa que se mejorará la congruencia articular, manteniendo la esfericidad y la concentricidad entre la cabeza y el acetábulo.

El aumento de la movilidad se consigue evitando la contractura muscular mediante el reposo relativo y la toma de antiinflamatorios. Recientes trabajos muestran la mejora de la evolución del proceso en caso de administración de antiagregantes plaquetarios como el ácido acetil salicílico o los bifosfonatos, pero son estudios aún preliminares. A veces se hace necesario el reposo en cama y/o con tracción-abducción progresiva. Las férulas de abducción (Toronto, Birmingham, Newington, Tachdjian, Atlanta) o los yesos de Petrie no han demostrado ser útiles y se han abandonado. El uso de la “férula tipo quesito” puede estar indicada, dado que la abducción la consigue en un punto próximo a la cadera, impidiendo la adducción de forma más efectiva.

La tenotomía del *aductor longus* está en franco desuso dado que al 4º mes de la cirugía se vuelve a cicatrizar y se recupera de nuevo su función. Además este músculo solo representa una pequeña parte de la musculatura contraída en la cadera irritada (9).

El 60% de los pacientes evolucionarán bien sin tratamiento (niños <6 años o con mínima afectación), por lo que hay que evitar el sobretratamiento.

El tratamiento quirúrgico está indicado especialmente en las fases radiográficas de necrosis y fragmentación, y sólo en casos de mal pronóstico.

El mal pronóstico generalmente viene determinado por la edad (mayores de 8 años, aunque hay series que el límite lo bajan a 6 años) y la presencia de cabeza en riesgo (subluxación, aplastamiento de pilar externo más del 50%, signo de gage, calcificación excéntrica o signo de Catterall, o grado de extensión de la necrosis).

No existe consenso para la indicación absoluta de cirugía ósea, pero a grandes rasgos se aconseja realizar osteotomías de recentraje en los siguientes casos: caderas tipo C de herring muy aplastadas y subluxadas, caderas tipo B o B/C de Herring con cabeza femoral en riesgo, niños con edades comprendidas entre 6 a 8 años si asocian factores de riesgo clínicos y radiográficos. La edad de comienzo >8 años especialmente en niñas es indicación también de corrección quirúrgica pero quizás con osteotomías de aumento del cotilo (shelf) o técnicas precoces como la artrodiastasis (10).

En general existe consenso en recomendar corrección quirúrgica en los tipos B y B/C de Herring, dado que la abstención no conduce a mejorar el pronóstico.

El tratamiento quirúrgico podría incluir cualquiera de las siguientes técnicas: osteotomía varizante y ligeramente desrotatoria (Figura 3), osteotomías supraacetabulares (para la contención cefálica), Ganz o triple osteotomía innominada, artrodiastasis. Cualquiera de ellas persigue mejorar la relación cefálica con el cotilo, haciéndolos más congruentes. Asociadas a cualquiera de ellas se debería realizar una **apofisiodesis percutánea** con una simple broca dado que la necrosis cefálica se acompaña en un 75% de los casos de crecimiento relativo del trocánter mayor.



Figura 3. mismo enfermo una vez se realizó la osteotomía varizante y desrotatoria. Se puede observar la correcta reducción de la cadera. Se realizó además una Apofisiodesis brocada para prevenir el sobrecrecimiento del trocánter mayor.

Para las secuelas de la enfermedad existen además otro tipo de correcciones como son la osteotomía valguizante, o de extensión, la queilectomía o las cirugías de descenso-adelantamiento del trocánter mayor.

La osteotomía varizante es la más indicada en niños menores de 8 años y siempre que no exista cadera en bisagra. El ángulo varizado no debe ser mayor de 15º (existe remodelación posterior), se debe asociar a una epifisiodesis del trocánter mayor para evitar su sobrecrecimiento, acorta la extremidad en 5-10 mm. y precisa retirada de osteosíntesis.

La osteotomía innominada da mejor cobertura anterolateral a la cabeza femoral, también precisa recuperar la movilidad y debe realizarse en cabezas esféricas y articulaciones congruentes. No produce acortamiento.

La combinación de ambas osteotomías puede dar buena cobertura cefálica reduciendo el grado de varo necesario y sin aumento de presión sobre la cabeza femoral.

El techado tipo Shelf se ha propuesto en niños mayores de 8 años y en casos de cotilo insuficiente y pueden asociarse a osteotomías femorales. Están contraindicados en casos de cadera en bisagra. Para algunos autores son de primera elección.

La osteotomía valguizante se recomienda en las caderas “en bisagra” donde la abducción articular no consigue una reducción concéntrica (Figura 4). Mejoran el dolor y la movilidad aunque elongan la extremidad.



Figura 4. Artrografía de una cadera que sufrió Enfermedad de Perthes. Se puede observar la deformidad con hundimiento central y el apoyo anómalo sobre el borde del cotilo.

La queilectomía consiste en reseca el hueso redundante de la cabeza femoral que protruye anterolateralmente, y que puede lesionar el cartilado labral. Actualmente se realiza por vía artroscópica con mucho mejor resultado que la vía abierta, en cuestiones de rigidez postoperatoria y morbilidad.

El futuro podría pasar por combatir las causas que producen la necrosis y en caso se deformidades cefálicas poder realizar el crecimiento guiado de la cabeza femoral.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Margetts BM, Perry CA, Taylor JF, Dangerfield PH. The incidence and distribución of Legg-Calvé-Perthes' disease in Liverpool, 1982-1995. Arch Dis Child 2001;84:351-3354.

2. Kenet G, Ezra E, Wientroub S, Steinberg DM, Rosenberg N, Waldman D, Hayek S. Perthes' disease and the search for genetic associations: collagen mutations, Gaucher's disease and thrombophilia. J Bone Joint Surg (Br). 2008;90-B:1507-11.
3. Díaz A, Abril JC, Juanicotena MJ, Queiruga JA. Estudio ecográfico de la enfermedad de Perthes. Rev Ortop Traum. 1997;41:430-436.
4. Catterall A. The natural history of Perthes' disease. J Bone Joint Surg (Br). 1971;53-B:37-53.
5. Salter RB, Thompson GH. Legg-Calve-Perthes disease. The rognostic significance of the subchondral fracture and a two- group classification of the femoral head involvement. J Bone Joint Surg (Am.) 1984;66A:479-89.
6. Herring JA, Neustadt JB. The lateral pillar classification of Legg-Calve-Perthes. J Pediatr Orthop. 1992;12:143-50.
7. Herring JA. Legg-Calve Perthes disease. Part I: Classification of radiographs with use of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. J Bone Joint Surg (Am). 2004;86-A:2103-20.
8. Stulberg SD, Cooperman DR. The natural history of Legg-Calve-Perthes disease. J Bone Joint Surg (Am). 1981;63-A:1095-108.
9. Moya-Angeler J, Abril JC, Varo Rodriguez I. Legg-Calvé-Perthes disease: role of isolated adductor tenotomy?. Eur J. Orthop Surg Traumatol. 2012 DOI 10.1007/s00590-012-1116-7.
10. Herring JA. Legg-Calve-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. J Bone Joint Surg (Am) 2004; 86-A:2121-34.