

# Enfermedad de Perthes. Conceptos básicos

LUIS MIRANDA<sup>a</sup>, TERESA BAS<sup>a</sup> Y VICENTE MARTÍ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Traumatología y Cirugía Ortopédica Infantil. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

<sup>b</sup>Unidad de Raquis del Hospital La Fe. Valencia. España.

miranda\_luis@wanadoo.es; tebas@comv.es; martiperales@yahoo.es

La enfermedad de Perthes es una necrosis avascular juvenil idiopática de la cabeza femoral, que ocurre fundamentalmente entre los 3 y 8 años. Afecta a uno de cada 10.000 niños. El sexo más frecuentemente afectado es el varón con una relación de 4:1. Su forma de presentación más frecuente es el dolor y/o la cojera. Su etiología es desconocida pero se sospechan causas multifactoriales. El diagnóstico se hace mediante el estudio por imagen (radiografía o resonancia magnética [RM]). El tratamiento va dirigido al control de los síntomas como el dolor y la limitación de la movilidad y posteriormente a la cobertura de la cabeza femoral<sup>1</sup>.

### Puntos clave

- La enfermedad de Perthes se produce por una isquemia de la parte ósea de la cabeza femoral (epífisis, fisis y metáfisis), que ocurre antes de la aparición de los primeros síntomas.
- Cuando se diagnostica, todo el proceso posterior en lo que a extensión de la necrosis y duración de la enfermedad se refiere está ya predeterminado.
- La etiología no ha podido ser concretada aunque se han invocado diversos factores como una sinovitis previa, pequeños traumatismos repetidos, factores genéticos, constitucionales o ambientales.
- Al no saber cuándo se produce el episodio isquémico y no conocer la etiología, la prevención de la enfermedad es imposible.
- El tratamiento fundamental debe ir dirigido contra el dolor y la limitación de la movilidad mediante reposo, medicación analgésico-antiinflamatoria, tracción y fisioterapia.
- La fase posterior del tratamiento consistente en la protección de la cabeza femoral y debe ser llevada a cabo por un especialista mediante métodos conservadores o quirúrgicos.
- Conocer y comprender la patogenia para ser conscientes de las lesiones no sólo de la epífisis, sino también del cartilago de crecimiento y del acetábulo, es primordial para el correcto entendimiento de la enfermedad de Perthes.

## Etiología

Se desconocen los mecanismos moleculares de esta enfermedad. Sin embargo hay una serie de factores etiológicos que se suponen relacionados con la aparición de ésta<sup>1,2</sup>.

1. *Factores Inflamatorios (sinovitis)*. Se ha invocado como la causa más frecuente del Perthes, por el aumento de la presión intraarticular que ocasiona, pero nunca se ha encontrado una relación evidente causa-efecto.

2. *Factores vasculares*. Todos ellos provocan una obstrucción de la luz vascular por diferentes mecanismos: infarto arterial, drenaje venoso anormal y anomalías de la coagulación C (trombofilia, hipofibrinólisis).

3. *Factores genéticos*. Estos factores son poco frecuentes y en estudios clásicos de genética la incidencia de padres a hijos es muy baja.

4. *Factores constitucionales*. La talla baja y el retraso en la edad ósea pueden desempeñar un papel etiológico.

5. *Factores ambientales*. Aumento en familias de fumadores, defectos de nutrición y predominio en habitantes de la ciudad sobre los del campo, entre otros.

6. *Factores traumáticos*. El Perthes es más frecuente en niños que en niñas, lo que se ha atribuido a la mayor actividad y participación en juegos más físicos de los varones.

## Patogenia

La isquemia se produce por la obstrucción de todos o parte de los vasos que irrigan la cabeza femoral. Los episodios o episodio isquémico (la isquemia puede ser única o repetida) condicionan una necrosis ósea de la epífisis femoral. Según la extensión de la zona necrosada pueden ocurrir 2 situaciones:

– Se produce la necrosis pero se mantiene la estructura de la epífisis, que es invadida por nuevos vasos (*creeping substitution*) que retiran el material necrótico y permiten la aparición de hueso nuevo que sustituye al destruido. Estos son los casos de menor gravedad.

– La necrosis es muy extensa y se produce un derrumbe de la epífisis con desestructuración de ésta. Aunque también ocurre la sustitución del material necrótico y la

aparición de hueso nuevo, falta el molde y, por tanto, la epífisis femoral reconstituida puede parecerse muy poco a la primitiva<sup>1</sup>.

## Epidemiología

Su frecuencia es muy variable según los diversos trabajos, se dan cifras situadas entre 1 caso por cada 1.500 o por cada 12.000 habitantes y ocurre con más frecuencia en los varones. La edad de aparición más habitual es entre los 4-8 años. La presentación más frecuente es la unilateral, pero en alrededor de un 10% de los casos puede ser bilateral<sup>1</sup>.

## Clínica

Los primeros síntomas de la enfermedad suelen ser el dolor en la zona de la cadera (a veces el niño lo refiere en la de la rodilla) o una cojera, aunque no es infrecuente su diagnóstico como hallazgo casual al realizar un estudio radiográfico por otra causa, sobre todo en los casos menos graves.

La sinovitis es la forma más frecuente de presentación con dolor a la movilidad y menor al reposo e impotencia funcional. Es de larga duración lo que la distingue de la sinovitis transitoria de cadera.

La cojera suele ser aparentemente indolora y de larga evolución. El paciente presenta una claudicación indolora a la marcha. No refiere dolor, pero mantiene una posición antálgica.

En la exploración de un Perthes evolucionado encontraremos una hipotrofia o atrofia del muslo, los gemelos y la nalga del miembro inferior afectado. Hay limitación de la movilidad de cadera, especialmente de la rotación interna y de la abducción y puede aparecer una disimetría que junto a la posible insuficiencia del glúteo medio (signo de Trendelenburg positivo) condiciona una cojera, esta vez verdaderamente no dolorosa<sup>3</sup>.

## Diagnóstico por la imagen

La radiología es capaz de determinar la fase del proceso, es decir evidencia en imágenes lo que hemos explicado en la patogenia. Se distinguen en principio 4 fases radiográficas que actualmente se han ampliado a 5 que cubre mejor el espectro de la enfermedad<sup>4,5</sup>.

**1. Fase inicial.** En un primer momento la única alteración radiográfica es la disminución de la altura de la epífisis, que aparece más pequeña que la contralateral sana. También puede aparecer en esta fase la fractura subcondral (signo de Waldenstrom) que es más evidente en la proyección de Lowenstein (posición en rana) mediante la aparición de una línea radiolúcida en el borde superior externo de la epífisis. Más adelante podría aparecer una lateralización de la epífisis en el acetábulo.

**2. Fase de condensación.** Radiográficamente se manifiesta por una epífisis de coloración blanquecina y corresponde

a la invasión del hueso necrótico por los nuevos botones vasculares. Se asocia a la aparición de quistes en la metafisis.

**3. Fase de fragmentación o limpieza de los tejidos necrosados.** Se evidencia con una epífisis fragmentada.

**4. Fase de reconstrucción o aparición de hueso subcondral.** Se caracteriza por una calcificación del nuevo tejido óseo. Es interesante destacar que se puede confundir en la radiografía con la de destrucción. Sin embargo, la evolución es hacia un relleno mayor de la epífisis.

**5. Fase de remodelación o residual.** Esta última fase dura hasta el final del crecimiento.

Se manifiesta de forma variada desde cabezas deformadas y no contenidas, cabezas completamente normales, cabezas irregulares y alteraciones del crecimiento de la fisis y sobrecrecimiento del trocánter mayor (fig. 1).

La RM es una excelente técnica, especialmente en las primeras fases cuando la manifestación radiográfica no es aún concluyente o en las fases en que, por existir una gran destrucción de la epífisis femoral la radiografía simple no es capaz de mostrar su contorno ni su relación con el acetábulo. En otras circunstancias la radiografía es igual de útil, menos molesta, más fácil de hacer y con menor coste económico.

Además de para establecer un diagnóstico el estudio radiográfico sirve para clasificar los distintos casos en función de su gravedad, lo que nos ayuda a establecer un pronóstico y un tratamiento.

Las clasificaciones más utilizadas son:

**1.** La de Waldenström<sup>6</sup>. En función de las fases de la enfermedad: fase inicial, fase de fragmentación, de reosificación y de remodelación o deformidad residual, tal y como veíamos en el apartado de radiología. Esta clasificación ha sido modificada por la de Elizabethtown y sus variantes.

**2.** Salter-Thompson<sup>7</sup> establece la extensión de la enfermedad en función de la longitud de la fractura subcondral.

**3.** Herring<sup>8,9</sup> distingue los tipos A, B y C según la altura del pilar externo de la cabeza femoral. A mayor altura más protección contra el derrumbamiento epifisario.

**4.** Catterall<sup>10</sup> determina 4 grados según la afectación de la epífisis dividida en cuartos. Esta clasificación se completa con los llamados "signos de cabeza en riesgo"<sup>10-13</sup>.

– Extrusión o subluxación de la cabeza.

– Calcificación lateral epifisaria u osificación lateral de la cabeza femoral.

– Aparición de quistes metafisarios o rarefacción difusa de la metafisis.

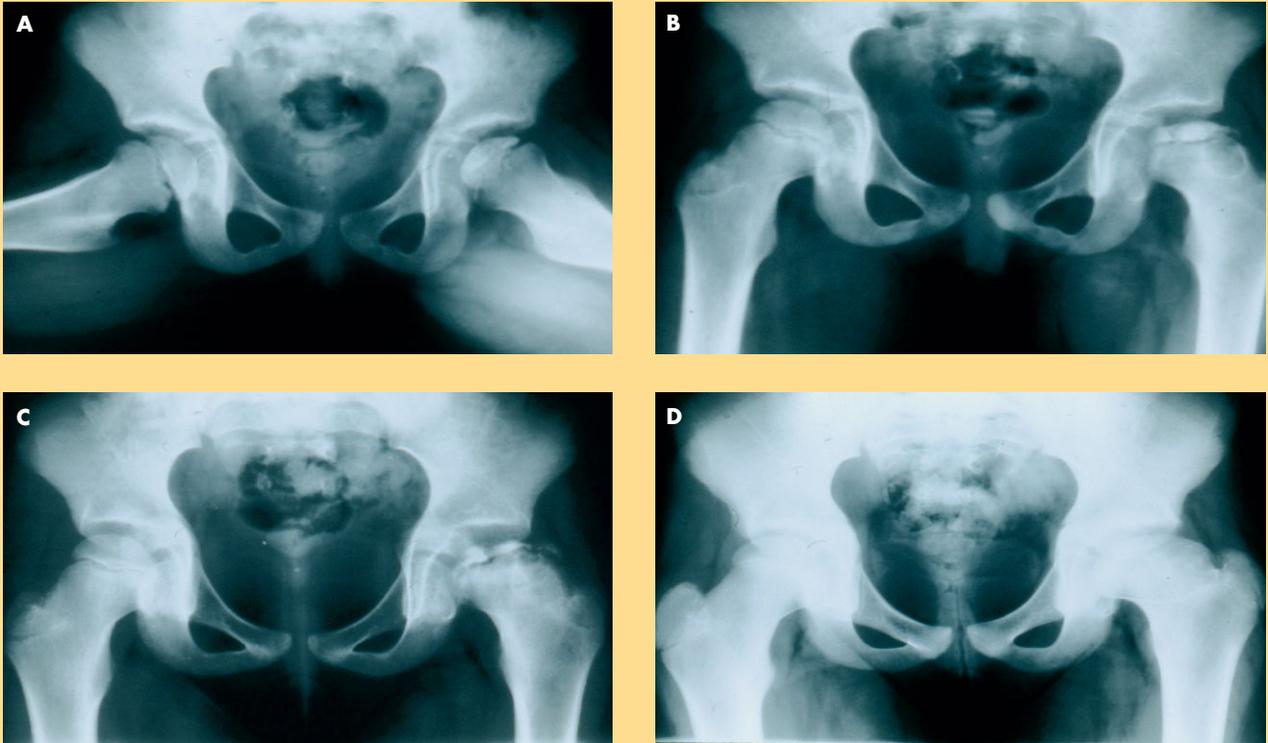
– Radiolucencia en la porción más lateral de la fisis (signo de Gage).

Epífisis esclerótica rodeada de un halo radiolúcido (fenómeno de saturno).

– Horizontalización de la fisis.

Todos los signos de riesgo vienen a poner de manifiesto que la cabeza femoral no está bien cubierta por el acetábulo.

**5.** Stulberg<sup>9,14</sup> valora la situación de las caderas en la fase residual. Establece los resultados según la congruencia, esfericidad e incongruencia de la cabeza femoral y establece la evolución a largo plazo.



**Figura 1.** A) Perthes izquierdo en fase inicial con fractura subcondral de dos tercios de la epífisis. B) Fase de condensación con quiste metafisario. C) Fase de fragmentación con cabeza parcialmente descubierta. D) Resultado final bueno después de ser tratada mediante ortesis de abducción tipo Atlanta.

## Tratamiento

Los objetivos son varios: tratamiento del dolor, conservación de la movilidad, protección de la cabeza femoral y tratamiento de las posibles secuelas<sup>1</sup>.

### Tratamiento de los síntomas (dolor y limitación de la movilidad)

Es la parte fundamental del tratamiento, ya que para obtener una buena cobertura de la epífisis femoral es imprescindible mantener una movilidad adecuada.

En las fases de dolor se debe instaurar reposo absoluto y antiinflamatorios. Si fuese necesario y el dolor no cediera, se podría colocar una tracción longitudinal blanda para relajar la musculatura.

Se inicia la fisioterapia, cuando desaparece el dolor, para mantener la movilidad y la potencia muscular. Este tratamiento habrá que completarlo con una tenotomía si se llega a producir un acortamiento de los músculos aductores.

### Protección de la cabeza femoral

La evolución de un Perthes no es influenciada con el tratamiento en lo que se refiere a sus fases, extensión y duración, es decir a lo que se predetermina en el momento de la isquemia. Nosotros sólo podemos colocar la cabeza femoral en la mejor situación mecánica para

que cuando se reconstruya lo haga con la menor deformidad posible, aprovechando la llamada “remodelación plástica”, con lo cual el resultado a largo plazo será mejor<sup>15,16</sup>.

Esto se consigue introduciendo la epífisis completamente en el acetábulo y permitiendo la movilidad y la carga. Es la llamada “cobertura de la cabeza femoral”, que evita la impronta del borde del acetábulo sobre la cabeza femoral descubierta y, por lo tanto, la aparición de deformidades y de la cadera en bisagra. La cobertura de la cabeza se consigue colocando la cadera en abducción (separación), bien de forma conservadora o quirúrgica.

#### 1. Métodos conservadores

– Yesos de Petrie: hoy día no se utilizan debido a su incomodidad.

– Ortosis de abducción: que incluyen la Newington, Toronto, Birmingham, Tachdjian y Texas Scottish Rite. La que más utilizamos es la de Scottish Rite, conocida como de Atlanta, que mantiene ambas caderas en separación mediante una barra a la altura de las rodillas y permite el apoyo directo. Es fácil de confeccionar y es la mejor tolerada por niños hasta los 6 años (fig. 2).

– La de Tachdjian es quizás la que mejor llevan los niños mayores, pero su confección es técnicamente más difícil. No permite un apoyo directo<sup>1,17,18</sup>.

#### 2. Métodos quirúrgicos

Las técnicas más frecuentes son:

– La osteotomía femoral varizante y en ocasiones derrotada.

- La osteotomía del ilíaco, según la técnica de Salter, que puede ser adecuada si la cabeza no está muy descubierta.
- Las tectoplastias de adición (ampliación del techo acetabular) pueden ser un buen recurso en cabezas muy descubiertas<sup>15,19</sup>.

Nosotros preferimos, siempre que sea posible, la osteotomía femoral a la que asociamos una epifisiodesis del trocánter mayor (fig. 3).

Las ventajas de los métodos quirúrgicos sobre los conservadores son que una vez consolidada la osteotomía, entre 6-8 semanas, el niño puede hacer vida normal sin restricciones y que la cabeza queda permanentemente bien centrada.

Los inconvenientes son que precisa una anestesia general, que presenta los riesgos de toda intervención quirúrgica,

que hay que retirar posteriormente la osteosíntesis, y sobre todo que se acentúa el varo del cuello femoral, que se suele enderezar más tarde si no se ha afectado la fisís. En los casos en que se precisa una excesiva varización para una buena cobertura nosotros asociamos la osteotomía femoral a la osteotomía del ilíaco, con lo cual disminuimos la cantidad de varización<sup>19</sup>.

Los resultados con ambos métodos pueden ser similares y se elige uno u otro en función de la disposición de la familia y el niño para tolerar la ortesis, de la edad del paciente (> 7 años se recomienda intervención) y de la abducción que haya que mantener para conseguir la cobertura.

## Tratamiento de las secuelas

La enfermedad de Perthes “cura siempre” pero puede hacerlo con ciertas secuelas, que condicionan el resultado final a medio y largo plazo<sup>1</sup>. Las más frecuentes son:

1. *Dismetría*. No suele ser superior a 1,5-2 cm. En la mayoría de los casos no precisan tratamiento. En caso de dismetrias mayores estaría indicada una epifisiodesis femoral distal contralateral.

2. *Insuficiencia del glúteo medio*. Se produce por sobrecrecimiento del trocánter mayor en relación con un cuello femoral más corto, condicionado por la lesión de la fisís proximal del fémur. Si la cojera es muy importante se puede realizar un descenso del trocánter mayor con un retensado del glúteo medio.

A largo plazo, la secuela más importante es la artrosis de cadera ocasionada por la deformidad de la cadera y su incongruencia con el acetábulo.



Figura 2. Tipos de ortesis de abducción. A) Ortesis de Tachdjian. B) Ortesis de Texas Scottish Rite o Atlanta.



Figura 3. A) Perthes izquierdo con cabeza descubierta. B) Osteotomía de varización para recenterar la cabeza femoral. C) Curación con hipercrecimiento del trocánter mayor e insuficiencia del glúteo medio. D) Descenso del trocánter y retensado del glúteo.

## Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología

■ Metaanálisis

■ Ensayo clínico controlado

- Herring JA. Legg-Calvé-Perthes disease. Herring JA, editor. Monograph series. Ed 1, Park Ridge, IL, AAOS American Academy of Orthopaedic Surgeons. 1999: 61-6.
- Kealey WDC, Mayne EE, McDonald W, Murray P, Cosgrove AP. The role of coagulation abnormalities in the development of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 2000;82:744-6.
- Staheli LT. Legg-Calvé-Perthes disease. En: Staheli LT, editor. Practice of pediatric Orthopedics, Ed 1. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 146-51.
- Waldenström H. The definite form of the coxa plana. *Acta Radiologica.* 1922;1:384-94.
- Weinstein SL. Legg-Calvé-Perthes disease. En: Morrissy RT, editor. Pediatric Orthopaedics. 3rd edition, Vol 2. Philadelphia, PA: JB Lippincott; 1990. p. 851-83.
- Waldenström H. The first stages of coxa plana. *J Bone Joint Surg Am.* 1938;20:559-66.
- Salter RB, Thompson GH. Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:479-89.
- Herring JA. The treatment of Legg-Calvé-Perthes disease: a critical review of the literature. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76:448-58.
- Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-Perthes disease. Part I: classification of radiographs with use of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. *J Bone Joint Surg.* 2004;86:2103-20.
- Catterall A. The natural history of Perthes disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1971;53:37-53.
- Dickens DR, Menelaus MB. The assessment prognosis in the Perthes' disease. *J Bone Joint Surg.* 1978;60:189-94.
- Ismail AM, Macnicol MF. Prognosis in Perthes' disease: a comparison of radiological predictors. *J Bone Joint Surg Br.* 1998;80:310-4.
- Murkherjee A, Fabry G. Evaluation of the prognostic indices in Legg-Calvé-Perthes disease: Statistical analysis of 116 hips. *J Pediatr Orthop.* 1990;10:153-8.
- Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63:1095-108.
- Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg.* 2004;86:2121-34.
- Martínez AG, Weinstein SL, Dietz FR. The weight-bearing abduction brace for the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg.* 1992;74:12-21.
- Meehan PL, Angel D, Nelson JM. The Scottish Rite abduction orthosis for the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg.* 1992;74:1-12.
- Poussa M, Hoikka V, Yroonen T. Early signs of poor prognosis in Legg-Perthes-Calvé disease treated by femoral varus osteotomy. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 1991;77:478-82.
- Lecuire F. The long-term outcome of primary osteochondritis of the hip (Legg-Calvé-Perthes' disease). *J Bone Joint Surg.* 2002;84:636-40.