

HOSPITAL PEDIÁTRICO PROVINCIAL "JOSÉ LUIS
MIRANDA" SANTA CLARA, VILLA CLARA

Elementos de actualización sobre la enfermedad de Legg-Calvè-Perthes

DR. MIGUEL ÁNGEL DE LA TORRE ROJAS,¹ DR. CARLOS EDEL TORRES,² Y DRA. ELENA MENÉNDEZ
HERNÁNDEZ³

Torre Rojas MA de la , Edel Torres C, Menéndez Hernández E. Elementos de actualización sobre la enfermedad de Legg-Calvè-Perthes. Rev Cubana Ortop Traumatol 1999;13(1-2):43-6.

Resumen

Se revisaron algunos elementos de actualización sobre la enfermedad de Legg-Calvè-Perthes, afección de la cadera que ha suscitado múltiples artículos científicos en los últimos años. Se pretendió profundizar en aspectos históricos, etiológicos y clínicos; asimismo se hizo referencia a las clasificaciones más recientes y se correlacionaron con la conducta a seguir. Se enfatizó en los diferentes métodos de tratamiento empleados, tanto conservadores como quirúrgicos.

Descriptor DeCS: ENFERMEDAD DE LEGG-PERTHES/ patología; ENFERMEDAD DE LEGG-PERTHES/ cirugía; ENFERMEDAD DE LEGG-PERTHES/ complicaciones

Enfermedad de Legg-Calvè-Perthes (ELCP) es el nombre común dado a una afección de la cadera identificada a principios de este siglo, la cual hasta hoy ha generado controversias entre los cirujanos ortopédicos.¹ Existen más de 2 000 artículos publicados en relación con este tema, todos refieren la respuesta variable al tratamiento.²

En 1910, aparecieron los 3 clásicos trabajos de A. Legg, J. Calvè y G. Perthes,² autores que describieron una nueva enfermedad de la cadera, diferente a la tuberculosis, la cual era la más común en esa época.

Calvè (1875-1954) cirujano francés que fue de los pioneros en el uso de los rayos X (1898), lo que le permitió encontrar 10 pacientes con esta nueva enfermedad.³

Perthes (1869-1927), trabajando en Leipzig con Trendelenburg, describió sus casos, a los que definió como artritis deformante juvenil.¹

Legg (1874-1939), en Boston, escribió un artículo titulado. "Una oscura afección de la cadera", donde se refería a 5 niños con claudicación y deformidad de la cabeza femoral después de un trauma.¹

¹ Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Asistente. Director del Hospital.

² Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.

³ Especialista de I Grado en Histología. Profesor Asistente. ISCM-VC.

A pesar de la gran profusión literaria sobre la ELCP, no existe aún una definición clara, aunque es unánime el considerar que su naturaleza es la isquemia, por lo que es imprescindible encontrar una denominación en relación con la génesis de la enfermedad: "Es la aparición espontánea y sin relación inmediata con causa alguna de una necrosis ósea isquémica de la cabeza femoral durante el crecimiento, de evolución radiográfica prolongada, caracterizada fundamentalmente por la esclerosis ósea con ulterior alternancia de zonas de menor densidad, correspondiente a tejido conjuntivo de reparación, que cuando son extensas provocan "colapso articular".⁴

Se considera, que sin tener una relación inmediata con algún proceso patológico conocido, existe una susceptibilidad previa de los niños afectados.^{2,4,5} Se trata de niños pequeños, activos, en los cuales la maduración esquelética está, como promedio, 2 años por detrás de lo normal.^{2,6,7}

Glüeck de Cincinnati, demostró que el 70 % de los pacientes con esta afección presentan anomalías del sistema de la trombolisis, dado por déficit de las proteínas C y S, lo que lleva a la proliferación de fenómenos trombóticos a diferentes niveles, es llamado "estado de trombofilia".⁷

A pesar de la opinión generalizada, de la asociación con la sinovitis transitoria de cadera, la incidencia ulterior de la ELCP sólo se presenta en el 1 % de los casos.^{2,6,8,9}

La patogenia de la ELCP –basada en estudios experimentales en animales, especímenes humanos y en análisis de las secuencias radiográficas de los pacientes– ha sido mejor comprendida que la etiología.^{10,11} De todas las propuestas realizadas, consideramos que la de *Salter y Thompson* es una de las más claras y representativas (fig.).

Se han realizado múltiples intentos de clasificaciones radiográficas, que comenzaron con la de *Legg-Waldeström*, después *Catterall* la cual ha sido ampliamente usada, pero con malos resultados interobservadores e intraobservadores. La clasificación de *Salter y Thompson* (1984), que toma en cuenta la presencia de una fractura subcondral y de su extensión en menos de la mitad de la epífisis (grupo A) o en más de la mitad de ésta (grupo B), tiene como gran desventaja que esta fractura sólo aparece al inicio de la enfermedad.^{11,12}

Más recientemente (1996) *Hohn A. Herring* de Dallas, Texas, ha introducido la clasificación del pilar lateral, la cual ha ido ganando adeptos, la podemos resumir sencillamente así:^{2,6,13}

- Grupo A: El pilar lateral es radiológicamente normal.
- Grupo B: El pilar lateral mantiene más del 50 % de su altura original (comparado con la cadera normal contralateral).
- Grupo C: El pilar lateral mantiene menos del 50 % de su altura.

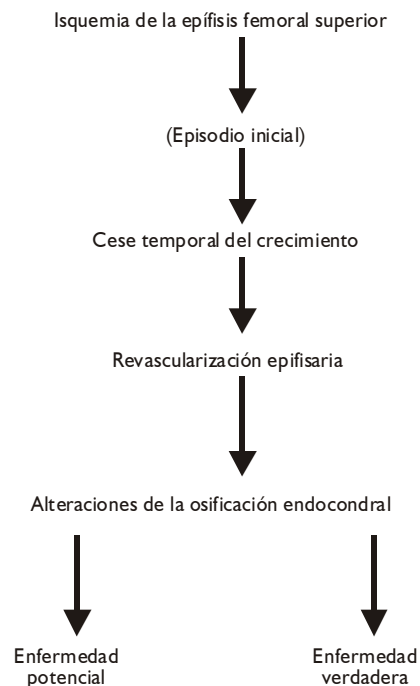


Fig. Propuesta de Salter y Thompson sobre la patogenia de la ELCP.

En los años iniciales, los métodos de tratamiento empleados en la ELCP fueron basados en los usados para la coxitis tuberculosa: reposo en cama, inmovilización y evitar el apoyo.^{6,4} Desde entonces las posiciones han ido evolucionando, desde el famoso campo nihilista, de no hacer nada, hasta los absolutos quirúrgicos, que consideran que la cirugía previene los signos de riesgo.^{14,15}

Consideramos más lógica la posición intermedia en que los métodos conservadores y quirúrgicos son analizados individualmente, para buscar los mejores resultados, según la evolución, edad del paciente, signos de riesgo y tipo de clasificación empleada.

Existen 2 principios diferentes de tratamiento de esta afección:¹⁶

1. Liberación de las presiones sobre la cabeza femoral aunque no esté contenida por el acetábulo en su totalidad (principio del no contenimiento). Los métodos utilizados agrupan, el reposo en cama o con tracción y las férulas de descarga.
2. Distribución uniforme de las presiones sobre la superficie de la cabeza femoral con cubrimiento completo por el acetábulo y sin que necesariamente haya restricción de la marcha (principio del contenimiento). Agrupa métodos conservadores como las férulas y yesos de abducción y quirúrgicos, como las osteotomías pélvicas o femorales.

El objetivo principal del tratamiento es la contención femoral dentro del acetábulo (principio No. 2). Si esto se consigue, la cabeza femoral puede rehacerse en forma concéntrica mediante lo que *Salter* ha llamado la plasticidad biológica.^{14,17}

En la mayoría de los pacientes, la contención ha sido conseguida en forma satisfactoria en los que han seguido soportando la carga del peso, mediante el uso de aparatos en abducción y rotación interna, como la férula de Newington o Toronto, o el yeso de Petrie, y en abducción exclusiva con la férula de Scottish Rite (Atlanta).⁶

Lloyd-Roberts, Catterall y Salamon recomiendan el tratamiento quirúrgico a través de una osteotomía desrotadora y de varización femoral superior para los grupos II, III, IV de su clasificación, con signos de riesgo, con más de 6 años de edad.^{17,18}

Por otro lado, *Herring*, recomienda el tratamiento quirúrgico para los grupos B y C de la clasificación del pilar lateral, y coincide en operar por encima de los 6 años de edad.^{2,6}

Ante la decisión quirúrgica ya establecida, se nos abre una interrogante ¿Cuál operación es la mejor? Todos los cirujanos ortopédicos tienen sus preferencias, sobre la base de sus habilidades, experiencia acumulada, armamento quirúrgico disponible y las complicaciones.¹⁵

En relación con la osteotomía femoral se señalan, como desventajas, el acortamiento de los abductores y la necesidad de una segunda intervención para retirar las placas de osteosíntesis; la osteotomía pelviana es una intervención mucho más riesgosa y complicada, y causa de una rigidez posoperatoria calificada de recalcitrante.^{19,20}

En los años 1958, en Suiza, presidida por *Maurice Müller*, se realizó una reunión en la que se iniciaron los contactos que llevarían a la creación de la asociación para el estudio de la osteosíntesis (AO-ASIF), organización que en un inicio se dedicó al manejo de las fracturas y extendió con posterioridad su campo de acción hacia las patologías ortopédicas en general.^{21,22}

En el mes de abril de 1989, en nuestro hospital, se realizó por primera vez la osteotomía trocanteriana varizante y desrotadora con la aplicación del sistema AO; se trata de un método que confiere más estabilidad del sitio de la osteotomía, y tiene como ventaja fundamental que prescinde de inmovilización externa, con una recuperación precoz del paciente, que por sí ya presenta alteraciones funcionales.

Hemos comenzado a combinar el arresto epifisario trocanteriano con la osteotomía femoral, que puede ser en el acto operatorio inicial o en el momento de extraer el material de osteosíntesis, los casos iniciales se realizaron de esta última forma, en la actualidad es rutinario combinar ambos procedimientos en el mismo tiempo; con esto pretendemos prevenir el hipercrecimiento del trocánter mayor, que acorta la palanca de los abductores con la típica marcha de Trendelenburg.²³

En una conferencia ofrecida por el profesor *Kliscic*, uno de los estudiosos de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, en ocasión de un homenaje a *Sir Robert Jones*, expresó lo que podría ser nuestro objetivo supremo: "Esperamos que el tratamiento etiológico sea encontrado en un futuro cercano, en el cual se debe combinar la simplicidad, con la efectividad."²³

Summary

Some updated elements on the Legg-Calvé-Perthes disease, an affection of the hip that have been dealt with in multiple scientific papers during the last years, were reviewed. An attempt was made to delve deeply into historical, etiologic and clinical aspects. Reference was made to the most recent classifications, which were correlated with the behaviour to be followed. Emphasis was made on the conservative and surgical treatments used.

Subject headings: LEGG-PERTHES-DISEASE/pathology; LEGG-PERTHES DISEASE/surgery; LEGG-PERTHES DISEASE/complications.

Résumé

On a examiné quelques éléments d'actualisation sur la maladie de Legg-Calvé-Perthes, affection de la hanche, suscitant de multiples articles scientifiques ces dernières années. On a tenté d'approfondir dans des aspects historiques, étiologiques et cliniques; on a également fait référence aux classifications les plus récentes et elles ont été reliées à la conduite à suivre. On a mis l'accent sur les différentes méthodes de traitement employées, aussi conservatrices que chirurgicales.

Mots clés: MALADIE DE LEGG-PERTHES/pathologies; MALADIE DE LEGG-PERTHES/chirurgie; MALADIE DE LEGG-PERTHES/complications.

Referencias bibliográficas

- Epeldebug T. History of Legg-Calvé disease. *Mapfre Med* 1995; 6 (supl 3):3-7.
- Herring JA. Management of Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1996;16:1.
- Perthes Disease. *Lancet* 1986;(8486):895-6.
- Guerado E. Etiopatogenia del síndrome de Perthes. *Rev Italiana Ortop Traumatol Pediatr* 1988;4:2.
- Guille JT, Lipton GE, Szoke G, Bowen JR, Harcke HT, Glutting JJ. Legg-Calvé-Perthes disease in girls. A comparison of the results with those in boys. *J Bone Joint Surg Am* 1998;80(9):1256-63.
- Matsumoto T, Enomoto H, Takahashik K, Motokawa S. Decreased levels of IGF binding protein - 3 in serum from children with Perthes. *Acta Orthop Scand* 1998;69(2):125-8.
- Glueck CD, Ceamford A, Rox D, Freiberg R, Glueck H, Stroop D. Association of antithrombotic factor deficiencies and hypofibrinolysis with Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1996;78(1):46-52.
- Bensahel H. Epidemiology of LCP disease. *Mapfre Med* 1995; 6 (supl 3):89.
- Fernández de Walderrona de la Escalera JA. Transient synovitis of the hip and Legg-Calvé-Perthes disease. *Mapfre Med* 1995; 6 (supl 3):12-5.
- Thompson GH. Pathology of Legg-Calvé-Perthes disease. *Mapfre Med* 1995; 6(supl 3):23-6.
- Thompson GH, Salter RB. Legg-Calvé-Perthes disease. *Clin Simp* 1986;38(1):1-31.
- Skaggs DI. Legg-Calvé-Perthes disease. *J Am Orthop Surg* 1996;64(1):9-16.
- Farselti P, Caterini R, Putenga V, Ipolito E. The Herring lateral pillar classification for prognosis in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surgery* 1995;17(6):739-42.
- Castillo F, Ferrer A. Tratamiento de E de Legg-Calvé-Perthes. *Mapfre Med* 1995; 6 (supl 3):113-6.
- Wong S, Bowon JP, Puniak MA. An evaluation of various methods of treatment for Legg-Calvé-Perthes disease. *Clin Orthop* 1995; 314:223-5.
- Parra EG, Banavente M. Resultados en el tratamiento del síndrome Legg-Calvé-Perthes (1). *Rev Orthop Traumatol* 1989;33(5):481-5.
- Cande ST: Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En: Crenshaw AH. *Campbell. Cirugía Ortopédica*. 8. ed. Buenos Aires: Interamericana;1994:1852-81.
- Parra EG, Benavente Casajos E, de Llano Q. Resultados en el tratamiento con contenimiento del síndrome del Legg-Calvé-Perthes (11); yesos abductores versus osteotomía femoral. *Rev Orthop Traumat* 1989;331B:486-489.
- Reinker KA. Early treatment of hinge abduction in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1996;16:3-9.
- Benjamin J. Chondrolysis and stiff hip in Perthes disease, an immunological study. *J Pediatr Orthop* 1996;16:15-9.
- Müller M. *Manual de osteosíntesis técnica AO*. 2 ed. La Habana: Editorial Científicotécnica, 1986:366-81.
- Guarniero R, Ishikawa MT, Luzo CA, Montenegro NB, de Godoy RM. Results of femoral varus osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo* 1997;May-Jun;52:132-5.
- Matan A, Stavens PM. Combination trochanteric arrest and intertrochanteric osteotomy for Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1996;16:10-4.

Recibido: 27 de abril de 1998. Aprobado: 27 de octubre de 1998.

Dr. Miguel Angel de la Torre Rojas. Hospital Pediátrico Provincial "José Luis Miranda". Avenida 26 de Julio y Primera, Reparto Escambray, Santa Clara, Villa Clara, Cuba.