

(Reporte de caso)

Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en una paciente portadora de displasia epifisaria femoral proximal

DRA. GALIA DE LA CARIDAD LABRADO BERE¹, DRA. LINA AURORA CHAO CARRASCO²,
DRA. MARISEL IBARBIA CARRERAS³, DR. FRANK ESCANDÓN LEÓN⁴

¹Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar e Investigador Agregado.

²Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Asistente.

³Especialista de I Grado en Medicina Física y Rehabilitación. Profesor Auxiliar e Investigador Agregado.

⁴Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología.

Complejo Científico Ortopédico Internacional Frank País, La Habana. Cuba.

RESUMEN

Se presenta una paciente de 2 años de edad, con una marcha vacilante o claudicante e indolora. Tras la detección de un examen físico normal para ambas caderas y claudicación de la marcha, las radiografías simples de pelvis ósea en las proyecciones anteroposterior y lateral, mostraron alteraciones propias de las enfermedades displásicas epifisarias. Al consultar con el especialista en Radiología se le diagnosticó una displasia epifisaria bilateral de fémur proximal. Además, se realizó interconsulta con especialistas de Medicina Física y Rehabilitación, quienes le indicaron un tratamiento rehabilitador. Transcurridos seis meses, regresó a la consulta por presentar coxalgia y claudicación de la marcha, se le indicó reposo y ultrasonido diagnóstico, que precisó una sinovitis de la cadera, pero tras seis semanas de tratamiento siguió sin alivio sintomático, se le realizó una valoración evolutiva, con nuevos estudios radiológicos simples de pelvis ósea, que permitió hacer el diagnóstico de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Palabras clave: enfermedad de Legg-Calvé-Perthes; coxalgia; Trendelenburg; displasia de Meyer; cadera.

ABSTRACT

A 2-year-old patient presents with a painless or faltering gait. After the detection of a normal physical examination for both hips and gait claudication, plain radiographs of the bony pelvis in the anteroposterior and lateral views showed alterations typical of epiphyseal dysplastic diseases. Upon consultation with the specialist in Radiology, a bilateral epiphyseal dysplasia of the proximal femur was diagnosed. In addition, consultation was made with specialists in Physical Medicine and Rehabilitation, who indicated a rehabilitative treatment. Six months later, she returned to the consultation due to coxalgia and gait claudication, rest and diagnostic ultrasound were indicated, which required synovitis of the hip, but after six weeks of treatment she continued without symptomatic relief, an evolutionary assessment was performed. , with new simple radiological studies of the bony pelvis, which allowed the diagnosis of Legg-Calvé-Perthes disease to be made.

Keywords: Legg-Calvé-Perthes disease; coxalgia; Trendelenburg; Meyer's dysplasia; hip.

INTRODUCCIÓN

La displasia epifisaria de la cabeza femoral (EDFH) se define como una alteración en el desarrollo de la cadera del niño, caracterizada por una osificación tardía con irregularidad en el centro de osificación de la epífisis femoral proximal. La osificación normal tiene lugar alrededor de los 4 meses de edad, aunque puede considerarse normal hasta el 11^o mes; sin embargo, en la displasia de Meyer, la osificación aparece entre los 15 a 18 meses de edad como múltiples centros de osificación, dando a la cabeza femoral un aspecto de epífisis modulada. 1

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se describe por primera vez por Pedersen en 1950 2 y luego por Meyer en 1964 3, a quien se le atribuye el nombre de la enfermedad. Meyer estima que cerca del 10% de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Perthes corresponden a una displasia y no a una necrosis, a diferencia de Rowe que estima una incidencia del 4,4 % 4

La etiología de EDFH, a diferencia de la enfermedad de Perthes, no está establecida. Se postulan varias hipótesis, entre las que se destaca la formulada por Meyer 3 que publica la teoría del daño vascular isquémico como causa

de la osificación retardada e irregular, la teoría de Batory⁵, que habla de un defecto vascular congénito, y por último, la hipoplasia femoral proximal congénita⁵; sin embargo, ninguna de estas propuestas tiene una evidencia científica. Desde el punto de vista epidemiológico, está determinado que esta condición afecta más al sexo masculino, en una relación de 5: 1 y a los menores de 5 años. 1-3 El compromiso bilateral reportado por diferentes estudios varía del 42 al 60 % 1-4, mucho mayor que el reportado para la enfermedad de de Legg-Calvé-Perthes.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 2 años de edad, cuya mamá refirió que, desde que la niña comenzó a caminar a la edad de 13 meses lo hizo con una marcha que los autores de este trabajo interpretaron como vacilante o claudicante con efecto Trendelemburg, indolora. Ante la persistencia de esta situación, percibida por los familiares al inicio como una marcha en período de entrenamiento, traen a la paciente al servicio de cadera del Hospital Frank País para su estudio y tratamiento.

Antecedentes patológicos personales

No se refirieron antecedente personales por parte de la familia, excepto el antecedente de la displasia epifisaria femoral proximal.

Examen físico

Inspección:

Se observó una paciente con un tronco aparentemente extenso, en relación con los miembros inferiores.

Claudicación bilateral a la marcha, que impresiona indolora
Maniobras para la cadera¹⁵: Patrick y Thomas normales.
Trendelemburg positiva.

Mensuraciones: No se comprueba discrepancia en la longitud de los miembros inferiores.

Exámenes complementarios de interés

Hemoglobina: 12, 3 g/L

Eritrosedimentación: 10 mm

Serología: no reactiva

HIV: negativo

Proteína C reactiva: negativa

Calcio, fósforo y fosfatasa alcalina dentro de parámetros normales

Examen radiográfico

Las radiografías simples de pelvis ósea en proyecciones anteroposterior y lateral mostró: Coxa vara bilateral. Aspecto punteado de las epífisis, con ensanchamiento moderado de las mismas.

Se interconsulta el caso con la especialidad de Radiología con quienes se realizó el diagnóstico de displasia epifisaria bilateral de fémur proximal.

Conducta

Se interconsulta a la niña con la especialidad de Medicina Física y Rehabilitación, quienes le indicaron tratamiento rehabilitador para corregir la incompetencia glútea. Se

utilizó estimulación eléctrica exitomotriz y kinesiología para ambos miembros inferiores.

Alrededor de seis meses después, acudió de nuevo a la consulta por presentar una coxalgia izquierda significativa, acompañada de claudicación a la marcha, que se diagnosticó como una sinovitis de la cadera izquierda. Se le indicó reposo y la realización de un ultrasonido diagnóstico, donde se observó un aumento de la cantidad de líquido sinovial que rebasaba los límites fisiológicos, ratificando el diagnóstico añadido. Se le brindó un seguimiento a la paciente, donde luego de seis semanas sin alivio de los síntomas a pesar del reposo, se le realizó una valoración evolutiva y nuevos estudios radiológicos simples de pelvis ósea en dos proyecciones, que permitieron hacer el diagnóstico de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (aplanamiento y deformidad epifisaria y el ensanchamiento e irregularidad de la metáfisis femoral proximal).

Se le indicó a la paciente reposo y la utilización de órtesis dinámica de contención cefálica (ODCC) y mantener el tratamiento rehabilitador, realizado de manera irregular, por lo que ante la persistencia de los síntomas y el incumplimiento del tratamiento conservador, luego de tres meses de seguimiento evolutivo se decidió indicar tratamiento quirúrgico mediante osteotomía de Monticelli (varizante y de centraje).

DISCUSIÓN

Las displasias epifisarias son entidades que constituyen afecciones del desarrollo osteocondral de las epífisis de crecimiento. Exhiben una presentación infrecuente, con predominio del sexo masculino, con manifestaciones clínicas de deformidades angulares y rotacionales de los miembros, afectación del crecimiento longitudinal y una llamativa ausencia de dolor 6-9. Sus localizaciones habituales, dentro de las articulaciones de carga, son las rodillas y predominio de las caderas.

Por su parte, la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes constituye una afección inflamatoria de la epífisis femoral proximal, que cursa con una afectación transitoria de la vascularización intracefálica, de curso autolimitada, manifestada a través de una coxalgia y claudicación de la marcha. 10-14 Es más frecuente en los varones de 4 a 6 años. Si su evolución adopta un camino desfavorable, ocurre una deformación cefálica anatómica que con frecuencia deriva de la presencia de factores clínicos predisponentes o del riesgo cefálico, como son la obesidad, el sexo femenino, la edad superior a los nueve años y la limitación importante de la movilidad articular de la cadera. El riesgo cefálico tiene su expresión radiográfica, sobre todo, en signos como la horizontalización de la epífisis, la calcificación lateral y el ensanchamiento metafisario, de forma incidente. 15,16

En esta paciente, la atipicidad viene representada por la edad (apenas 20 meses) y el sexo femenino. Además de lo anterior, existe notificación de una baja incidencia referente

a que las displasias epifisarias concommiten con otras entidades que afecten localmente a la propia articulación.^{1,3} Otro elemento llamativo es la presentación unilateral de la enfermedad de Perthes en esta paciente, aún en presencia de una afección bilateral de la epíffis femoral proximal, que, si bien no actúa como un factor predisponente, sí es un elemento que homogeniza ambas caderas en cuanto a su disposición anatómica y su estado funcional, aún sobre la base de la simetría anatómica natural entre ambas articulaciones. 12-14

Ante la persistencia de los síntomas y el incumplimiento del tratamiento conservador luego de tres meses de seguimiento evolutivo se decidió la indicación de tratamiento quirúrgico mediante osteotomía de Monticelli (varizante y de centraje) 16.

En la figura 1 se observa una radiografía de la pelvis ósea en proyección antero- posterior que muestra una displasia epifisaria femoral proximal bilateral y que en la cadera izquierda se evidencia la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en fase de colapso.



Figura 1. Radiografía de pelvis ósea en proyección anteroposterior.

En la figura 2 se muestra la proyección radiográfica lateral de la misma paciente, donde se evidencia la eficaz cobertura cefálica y el centraje fémoro acetabular en la fase de abducción del miembro inferior izquierdo.



Figura 2. Radiografía de pelvis ósea en proyección anteroposterior.

La figura 3 muestra la proyección radiográfica anteroposterior que refleja el tratamiento quirúrgico realizado, mediante la osteotomía de Monticelli, cuyo fundamento consiste en lograr el efecto varizante del fémur proximal, para el centraje congruente de la articulación coxofemoral.



Figura 3. Proyección radiográfica anteroposterior que refleja el tratamiento quirúrgico realizado.

La figura 4 muestra el estado radiográfico actual de la paciente. La osteotomía de Monticelli se consolidó. La articulación coxofemoral se encuentra congruente y estable. El estado clínico de la paciente es satisfactorio (no presenta dolor y la función articular se rescató). Desde luego, existe una diferencia en la longitud de ambos miembros inferiores, que viene dada por la disminución del valor del ángulo cérvicodiafisario necesaria para lograr el centraje articular. Esta situación se compensa de manera artificial con el uso de una órtesis en forma de soporte flexible removible con suplemento de altura para el miembro operado, hasta que la culminación de la maduración ósea dé cuenta del efecto de remodelado y por tanto, de la compensación real de la dismetría.



Figura 4. Estado radiográfico actual de la paciente

CONCLUSIONES

Luego de lo expuesto se concluye que las enfermedades displásicas esqueléticas que afectan a la zona epifisaria ósea son entidades infrecuentes, sobre todo en el sexo femenino, al igual que la enfermedad de Legg Calvé Perthes, afección que además, tiene una baja incidencia antes de los 4 años de edad. El hecho de que ambas afecciones coincidieron es llamativo, al punto de que no se encontró un caso similar en la literatura revisada. A pesar de que la presentación de la enfermedad displásica ósea se produce de forma bilateral en casi la totalidad de los casos, aún así no

constituyó en este caso un factor homogenizante respecto a las condiciones arquitectónicas de la cabeza femoral que se comportara como un factor predisponente para el padecimiento bilateral de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. La distorsión de la anatomía ósea y el trastorno de la funcionalidad articular no conllevó, de igual forma, al padecimiento de esta afección, hecho este que resume la total atipicidad del caso presentado. El conocimiento profundo de las manifestaciones de ambas entidades facilita un diagnóstico certero y, por tanto, un tratamiento oportuno y eficaz con resultados favorables en la evolución de los pacientes tratados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Toro V, Muñoz O, Castilla JL. Displasia de la cabeza femoral (displasia de Meyer). *Rev Pediatr Atención Prim*. 2007; 9: 237-43.
2. Perderson EK. Dysplasia epiphysialis capitis femoris. *J Bone Joint Surg*. 1960; 42B: 663.
3. Meyer J. Dysplasia epiphysialis capitis femoris. A clinical radiological syndrome and its relationship to Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Orthop Scand*. 1964; 34: 183-97.
4. Rowe SM, Chung JY, Moon ES, Yoon TR, Jung ST, Kim SS. Dysplasia epiphysialis capitis femoris: Meyer dysplasia. *J Pediatr Orthop*. 2005; 25: 18-21.
5. Khermosh O, Wientroub S. Dysplasia epiphysialis capitis femoris. *J Bone Joint Surg [Br]*. 1991; 73: 621-5.
6. Chueca M.J, Berrade S, Oyarzabal M. Talla baja y enfermedades raras. *Anales Sis San Navarra (en español) [online]*. 2008, vol.31, suppl.2 [citado 2021-01-09], pp. 31-53. ISSN 1137-6627.
7. Gras, Melara J, Mario. Displasia Epifisaria Múltiple (Variante de Expresividad) (en español). *Rev. chil. pediatr. [online]*. 1982, vol.53, n.1-6 [citado 2021-01-08], pp. 583-586. ISSN 0370-4106. doi: 10.4067/S0370-41061982000100066.
8. Trehan R, Dabbas N, Allwood D, Agarwal M, Kinmont C (2008). «Arthroscopic decompression and notchplasty for long-standing anterior cruciate ligament impingement in a patient with multiple epiphyseal dysplasia: a case report». *J Med Case Reports* 2: 172. PMC 2412893. PMID 18498631. doi:10.1186/1752-1947-2-172
9. Bajjuifer S, Letts M (abril de 2005). «Multiple epiphyseal dysplasia in children: beware of overtreatment!». *Can J Surg* 48 (2): 106-9. PMID 15887789.
10. Calzada L Raúl, Dorantes A, Barrientos Pérez M. Recomendaciones de la Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica, A. C., para el uso de hormona de crecimiento en niños y adolescentes (en español). *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. [online]*. 2005, vol.62, n.5 [citado 2021-01-08], pp. 362-374. ISSN 1665-1146.6. David L. Skaggs, MD, and Vernon T. Tolo, MD: Legg-Calvé-Perthes Disease. *J Am Acad Orthop Surg* 1996;4:9-16
11. Anthony Herring: Legg-Calvé-Perthes disease. *American Academy of Orthopaedic Surgeons*. Editor: Glenn B. Pfeiffer, 1996.
12. Kliegman RM. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 19th ed. Philadelphia, Pa.: Saunders Elsevier; 2011. <http://www.mdconsult.com/das/book/body/208746819-6/0/1608/0.html>. Accessed July 10, 2013.
13. Nigrovic PA. Overview of hip pain in childhood. *American Academy of Orthopaedic Surgeons*. <http://www.uptodate.com/home>. Accessed July 10, 2013.
14. DeLee JC. *DeLee & Drez's Orthopaedic Sports Medicine: Principles and Practice*. 3rd ed. Philadelphia, Pa.: Saunders Elsevier; 2010. <http://www.mdconsult.com/books/about.do?about=true&eid=4-u1.0-B978-1-4160-3143-7..X0001-2--TOP&isbn=978-1-4160-3143-7&uniqId=230100505-57>. Accessed July 11, 2013.
15. Ferri FF. *Clinical Advisor 2013: 5 Books in 1*. Philadelphia, Pa.: Mosby Elsevier; 2013. <http://www.mdconsult.com/books/about.do?eid=4-u1.0-B978-0-323-08373-7..00002-9&isbn=978-0-323-08373-7&about=true&uniqId=343863096-23>. Accessed July 11, 2013.
16. Canale ST. *Campbell & Operative Orthopaedics*. 12th ed. Philadelphia, Pa.: Mosby Elsevier; 2013. <http://www.mdconsult.com/das/book/body/208746819-4/0/1584/0.html>. Accessed July 11, 2013.

Dirección para la correspondencia: Dra. Marisel Ibarbia Carreras

Correo electrónico: mariselibarbia@infomed.sld.cu