

---

# SINDROME DE LEGG CALVE PERTHES

---

María Inés Acosta, María José Cañizá, Cecilia Analía Grela  
Dr. Ezequiel Mateo Araujo

## RESUMEN

La enfermedad de Legg-Calve-Perthes es una patología que se presenta en la infancia, con secuelas como deformidad de la cabeza femoral, cojera y acortamiento del miembro inferior afectado. Se ha tratado de establecer la forma de realizar un diagnóstico precoz con la ayuda de imágenes diagnósticas y se ha comprobado que la gammagrafía y la resonancia nuclear magnética son los métodos imagenológicos que dan una mejor idea temprana del estado de la cabeza femoral afectada por el proceso de osteonecrosis. Además, las clasificaciones descritas por múltiples autores, buscan la forma de establecer un pronóstico de la evolución de la enfermedad para así establecer el tratamiento adecuado.

## SUMMARY

The Legg-Calve-Perthes disease is a disorder of the hip that usually occurs during the infancy with consequences like femoral head deformity and shortening of the extremity and limb. The early diagnosis is important and now the scintigraphy and magnetic resonance imaging are the best methods for diagnosis of osteonecrosis. Different classification has been postulated but there is not a uniform system for the classifications and it is difficult to identify specific criteria for prognosis and treatment.

## INTRODUCCION

La enfermedad de Perthes, descrita simultáneamente en 1910 por Arthur Legg, Jacques Calvé y George Perthes, es una patología pediátrica caracterizada por la necrosis avascular (aséptica) del núcleo de osificación secundario de la cabeza femoral en grado variable y en diferentes fases de reparación. De etiología idiópática y carácter autolimitado, con tendencia a la curación en el cual el único objetivo del tratamiento es evitar la mayor cantidad de secuelas posibles. Generalmente, su afectación es unilateral (solo un 15% es bilateral que se manifiesta antes de los 8 meses de iniciado la patología en la articulación contralateral), el proceso característico de reposición ósea favorece el reblandecimiento y la deformidad ósea, son estas modificaciones las responsables del cuadro clínico característico, los síntomas pueden ser agudos o más comúnmente presentarse de forma insidiosa, claudicación a la marcha y dolor.<sup>(1-4)</sup>

**Objetivos:** La presente revisión tiene por objeto analizar publicaciones que hagan referencia sobre la Enfermedad de Legg-Calve-Perthes sobre su etiopatogenia, clínica, diagnóstico y tratamiento.

**Método de localización, selección:** Se realizó búsqueda en libros de texto de traumatología, también búsqueda electrónica en la base de datos MEDLINE, con la asistencia del buscador específico PUBMED, IMBIOMED, utilizándose como palabras claves las siguientes: Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes; Enfermedad de Perthes; Necrosis avascular de la cabeza del fémur; Osteocondritis; Osteocondrosis; Coxa plana; Coxa magna; Legg-Calve-Perthes disease; Perthes disease; Avascular necrosis of

the head of femur; Osteochondritis; Osteochondrosis; Coxa plana; Coxa magna.

## DESARROLLO

### Epidemiología

Suele verse en niños de entre 3 y 13 años, con una incidencia máxima entre los 6 y los 8 años. Hay mayor prevalencia en varones (1/750) que en mujeres (1/3700) (relación 6:1).<sup>(1-4)</sup>

La incidencia se encontraría entre hermanos 1/35, mientras que en la población general varía de 1/1.200 a 1/12.000

### Etiopatogenia

**Irrigación de la Cabeza Femoral:** La arteria circunfleja interna proporciona el mayor aporte sanguíneo por los vasos retinaculares superiores e inferiores. Estos a su vez dan las ramas metafisiarias superior e inferior y epifisiaria externa. La arteria obturatriz proporciona la arteria del ligamento redondo que finaliza como arteria epifisiaria interna.

La obstrucción de la arteria circunfleja interna es la causal de la necrosis aséptica de la cabeza y el cuello femoral. El caudal sanguíneo de la arteria del ligamento redondo es insuficiente para suplementar este déficit circulatorio.<sup>(1-3)</sup>

La etiología de dicha obstrucción es aun desconocida, aunque se han postulado algunas teorías para explicarla. Algunos estudios han demostrado la existencia de una alteración de la coagulabilidad (cuadros familiares asociados a un déficit de proteína C y proteína S) o viscosidad de la sangre, factores mecánicos (sinovitis transitoria) y hormonales (son eutiroides pero se observó que tenían aumentos en la concentración plasmática de hormona tiroidea libre). La sinovitis transitoria produce un au-

mento de la presión intracapsular generando así una distensión articular creciente lo cual podría comprometer la circulación cefálica. <sup>(1,2)</sup>

### **Manifestaciones Clínicas** <sup>(1-3,5)</sup>

La sintomatología así como los hallazgos a la exploración física pueden variar mucho dependiendo de la fase en que se encuentre la enfermedad. Durante las primeras fases, los síntomas más frecuente suele ser la de un niño con cojera o con dolor progresivo en la ingle, el muslo o la rodilla. En esta fase la exploración física es similar a la que se encuentra en el niño con la denominada "cadera irritable" o sinovitis transitoria.

En fases más avanzadas y graves de la ELCP, pueden observarse contracturas de la musculatura y limitación de la rotación.

Los síntomas más importantes de esta patología son el dolor y la claudicación en la marcha.

El dolor se presenta con mayor frecuencia en la cadera, muslo y rodilla. La gonalgia en un niño, debe hacernos sospechar en una patología de cadera. El dolor suele ser insidioso e intermitente, o incluso ser posterior a la aparición de la claudicación de la marcha. Generalmente el dolor cede con el reposo pero vuelve con la deambulacion.

La claudicación de la marcha es de origen antálgico o bien por la diferencia de longitud de los miembros. Asimismo, por la contractura de los músculos aductores y psoas ilíaco se produce la limitación de la flexión de la cadera, y especialmente de la abducción y rotación interna. Cuando se produce la necrosis del núcleo de osificación secundario de la cabeza femoral, esta colapsa generando un acortamiento de la extremidad que agrava aun más la cojera.

### **Diagnóstico** <sup>(1-3)</sup>

Se basa en 4 parámetros de Diagnóstico:

**Clínico:** Se debe sospechar esta enfermedad ante un cuadro doloroso en la cadera, muslo o rodilla, con limitación para la marcha en un niño de entre 3 y 13 años.

Al examen físico se puede apreciar: limitación de la flexión de la cadera (en especial abducción y rotación interna). Se realizan maniobras para desencadenar el dolor ante una rotación o abducción extrema con el paciente en decúbito dorsal. Signo de Trendelenburg en el período agudo (Esta maniobra consiste en que el médico se ubique a espaldas del niño pidiéndole a este que permanezca parado en una sola pierna. La pelvis debe mantenerse equilibrada. En caso de debilidad de los músculos abductores de la cadera del lado que apoya, la pelvis caerá hacia el lado opuesto.) Alteración de la marcha (hacerlo caminar en un pasillo) Comprobar la desigualdad del largo de los miembros, mediante dos técnicas. La primera

se realiza con el paciente en posición erguida buscando determinar si existe alguna desigualdad entre las crestas ilíacas mediante el trazado de una línea imaginaria bicrestínea. La segunda se practica con el paciente en decúbito dorsal, midiendo y comparando las distancias entre la espina iliaca antero superior y el maléolo interno tibial de cada uno de los miembros.

**Radiológico:** Este es el método de diagnóstico de primera línea. Las imágenes utilizadas son la radiografía de frente y la incidencia de Lowenstein. Esta última se realiza con las caderas en flexión, abducción y rotación externa, rodillas en flexión y plantas juntas, lográndose una toma del fémur de perfil y de la pelvis en el plano frontal.

La radiografía tiene un período negativo entre 15 y 30 días, para lo cual es muy útil la centellografía con cámara gamma (con tecnecio 99) y la resonancia magnética.

Se puede dividir radiográficamente en cuatro etapas: <sup>(1-3,7,8)</sup>

**Necrosis:** se puede observar: aumento del espacio articular (aséptica), aumento de la densidad ósea de la epífisis, osteopenia del cuello de la epífisis

**Pseudofragmentación (o período "atigrado"):** se puede observar: fragmentación del núcleo cefálico (generalmente en 3 densos islotes óseos, de los cuales el central sigue condensando y los laterales sufren osteólisis, "imagen atigrada"), quistes metafisarios (zonas osteopénicas).

**Reosificación:** en este momento pueden suceder dos situaciones: calcificación del núcleo de la cabeza femoral a partir de sus lados hasta cubrir toda la superficie cefálica, osificación a partir del cartílago fisiario, produciendo alteraciones del crecimiento remanente del cuello femoral (cuello corto por cierre temprano del cartílago de crecimiento).

**Remodelado:** esta puede ser con curación sin secuelas o curación con secuelas: Coxa Magna (ensanchamiento del cuello y cabeza femoral), Coxa Plana (en "tope de bagón"), Coxa Brevis Vara (debido a la carencia de irrigación, la cabeza femoral se ve acortada en su longitud. Se aprecia como una disminución de la distancia entre el ápice de la cabeza femoral y el trocánter mayor.)

**Gammagrafía ósea:** la gammagrafía ósea con tecnecio 99 es un método diagnóstico que muestra la perfusión e integridad de la vascularización del hueso, identificando áreas en donde no hay captación del radiotrazador en un estadio temprano. Este aspecto es más frecuente en el aspecto anterolateral de la cabeza femoral con necrosis parcial o en todo el espesor de la epífisis de la cabeza con necrosis total. Las alteraciones gammagráficas preceden a las ra-

diológicas y coinciden con las manifestaciones clínicas. (7-10)

**Resonancia Magnética (RNM):** permite la detección de los cambios tempranos de necrosis de la cabeza femoral, fracturas subcondrales, la extensión del compromiso de la fisis, edema de médula ósea, el recubrimiento acetabular, el estudio del cartílago articular y sinovial, la presencia de derrame articular; evalúa la posición, forma y tamaño de la cabeza femoral y tejidos blandos que la rodean, así como también la congruencia y recubrimiento de la cabeza femoral por el acetábulo y el labrum, factores que en conjunto ayudan a establecer el pronóstico y tratamiento. En estadios avanzados se evalúa la deformidad de la cabeza femoral e hipertrofia del cartílago articular, con la subluxación lateral de la cabeza femoral secundaria a la hipertrofia; una hipointensidad en la señal de la médula ósea en T1 y T2 relacionada con los hallazgos de derrame articular y desplazamiento lateral del núcleo de osificación. (6-9)

**Ultrasonido:** Puede ser de utilidad en las etapas tempranas de la enfermedad, para demostrar efusión articular. En las etapas tardías puede mostrar el contorno de la cabeza femoral, (comparable con lo que nos muestra una artrografía) con la ventaja de no ser un método invasivo, y no implicar radiación. Lo cual permite exámenes seriados. (6-8)

**Tomografía computarizada:** Provee imágenes precisas en tercera dimensión de la cabeza femoral y acetábulo. Existe una clasificación por TAC en el grupo: A solo la periferia está afectada. En el B existe necrosis de la porción central de la cabeza, pero no de la parte posterior y en el C la cabeza se ve totalmente involucrada. La tomografía es utilizada en casos seleccionados, donde existe dolor, bloqueo y otros síntomas mecánicos y para identificar áreas de osteocondritis disecante. (6-9)

#### Diagnóstico Diferencial en niño con dolor de caderas o rodilla: (1-3)

Categoría	Trastorno
<b>Inflamatorio</b>	Sinovitis transitoria
	Artritis séptica (Bacteriana)
	Osteomielitis
	Artropatía Juvenil Crónica
	Fiebre Reumática
<b>Postrauumático</b>	Coxalgia
	Abuso físico de niños
<b>Neoplásicos</b>	Fracturas. Desprendimiento epifisarios.
	Tumores benignos y malignos
<b>Congénito</b>	Anormalidades congénitas de las extremidades (coxa vara congénita)
<b>Del desarrollo</b>	Displasia de cadera
	Deslizamiento de la epífisis capital femoral (coxa vara del adolescente)
<b>Endocrinológico</b>	Hipotiroidismo

#### Pronóstico (1-3,9)

Determinado por siete factores: sexo y edad de aparición clínica:

**Menor de 6 años** = Evolución benigna

**Entre 6 y 9 años** = Periodo intermedio

**Mayores de 9 años** = Peor pronóstico

*Grado de afectación del núcleo epífisis cefálica femoral:*

**Tipo I** = menor al 25 %

**Tipo II** = menor al 50 %

**Tipo III** = mayor al 50 %

**Tipo IV** = Total

Las tipo I y II tienen una evolución benigna.

*Contención de la cabeza femoral*

*Arco de movilidad de la cadera*

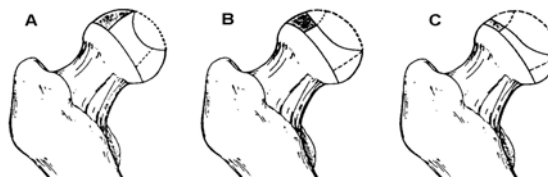
*Cierre prematuro de la epífisis cefálica femoral*

*Mantenimiento del pilar lateral de la cabeza femoral:*

**Tipo A** = Pilar lateral normal

**Tipo B** = Mantenimiento del pilar lateral mas de un 50 %

**Tipo C** = Mantenimiento del pilar lateral menor del 50 %



#### Criterios de mal pronóstico: (1-3)

Generales: edad de comienzo avanzado, sexo femenino, porcentaje de afectación del núcleo cefálico (Tipo III y IV)

Clínicos: obesidad, rigidez, contractura de cadera

Radiológicos: signo de Couternay – Cage (Calcificaciones externas de la epífisis), reacción metafisiaria, horizontalización de la fisis y subluxación

#### Evolución

La mayoría de los casos completan su evolución cíclica entre un año y medio y tres años, variando la aparición o ausencia de secuelas dependiendo de la edad de inicio de la enfermedad.

Los que han padecido esta enfermedad tienen un riesgo 10 veces superior a la población general a desarrollar una patología artrósica (debido a una disminución del espacio articular normal que debería existir entre la cabeza femoral y el acetábulo) secundaria a la incongruencia articular. (1-3)

#### Tratamiento (1-4)

Objetivos básicos del tratamiento: restablecimiento y mantenimiento de un buen arco de movilidad de la cadera, prevención del colapso, extrusión o subluxación de la epífisis cefálica

femoral, consecución de una cabeza femoral esférica tras la curación biológica.

Dependiendo de la etapa varía el tratamiento

**Etapa Aguda:** Eliminar el dolor y recuperar la movilidad en forma completa, mediante: tracción de las partes blandas, reposo, AINEs, kinesioterapia

Paciente menor de 6 años, lesión tipo I y II se hace kinesioterapia y control expectante de su evolución.

Mayores de 6 años se busca una "cobertura cefálica" por medio: ortopédico: Férula de Atlanta (produce abducción de los muslos y centra la cabeza femoral), quirúrgico: Osteotomía acetabular.<sup>(10-12)</sup>

**Etapa Crónica (Período de Remodelado):** Previo al cierre de los cartílagos de crecimiento, el objetivo es mejorar la cobertura acetabular y el rango de movimiento.

En este período el 60 % tiene evolución favorable libre de tratamiento, mientras que el 40 % restante requiere tratamiento quirúrgico.

Actualmente existe una nueva posibilidad terapéutica que consiste en el uso curativo y profiláctico del oxígeno bajo presión por encima de la atmosférica y se basa en utilizar la capacidad de transporte del oxígeno disuelto en el plasma sanguíneo incrementando más de 20 veces dicho volumen transportado con lo cual se enriquece la oxigenación de los tejidos comprometidos.<sup>(13)</sup>

Buscar una modalidad terapéutica que acortara el tiempo de evolución natural de la enfermedad y evitara la cirugía y las secuelas llevó a considerar la oxigenación hiperbárica como un posible método de tratamiento, teniendo en cuenta que la causa más aceptada de la enfermedad es que se trata de la interrupción de la vascularización de la porción superior del fémur y están demostrados los efectos relacionados con un incremento de la tensión de oxígeno en el hueso, que favorece la neoformación vascular, modula la actividad osteoblástica-osteoclástica y mejora el metabolismo celular, y que al actuar como anti edema y antiagregante plaquetario influye en la microcirculación, todo lo cual aceleraría el proceso reparador del hueso y de esta forma el tiempo de evolución natural de la enfermedad se acortaría, según experiencia obtenida en la necrosis aséptica del adulto.<sup>(13-15)</sup>

## CONCLUSION

Es bien conocido que el pronóstico de la enfermedad de Legg-Calve-Perthes se relaciona con la edad en el momento del diagnóstico; a menor edad, mejor reconstrucción de la cabeza femoral. Por esto aunque no hay sistema de clasificación estandarizado en cuanto al pronóstico y resultados finales de esta enfermedad vale la pena resaltar la importancia de cada

una de las clasificaciones teniendo en cuenta que algunas suministran información anatómica, y en otros casos, fisiología o del comportamiento de la enfermedad. Sin embargo, el objetivo de todas estas clasificaciones es lograr establecer el pronóstico haciendo un seguimiento de la evolución de la enfermedad para evitar las complicaciones y secuelas en el paciente afectado.

## BIBLIOGRAFIA

1. del Sel JM y col. Ortopedia y Traumatología. Bs As: López Libreros Editores, 1993: 379-386
2. Ramos Vertis AJ. Traumatología y ortopedia. Bs As: Editorial Atlante S.R.L., 2.000: 827-837
3. Cerutti R. Enfermedad de Legg-Calve-Perthes-Walderstrom. En: Silberman FS, Varaona O. Ortopedia y Traumatología 2ª ed. Bs As: Editorial Panamericana, 2003: 149-152
4. López Castro CR, Hurtado Hurtado AN, Bolaños CJ. Caracterización fisiocinética de la población pediátrica en pacientes con enfermedad de Perthes. Umbral científico [online] junio 2005 [fecha de acceso 4 de marzo 2007]; 006. URL disponible en: <http://redalyc.uaemex.mx/redalyc/pdf/304/30400607.pdf>
5. Aymericha JM, Casado Toda M. Urgencias pediátricas Trastornos agudos de la marcha en el niño. JAMA [online] marzo 2000 [fecha de acceso 3 de marzo 2007]; 58(1336). URL disponible en: [http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.go\\_fulltext\\_o\\_resumen?esadmin=si&pid=9250](http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.go_fulltext_o_resumen?esadmin=si&pid=9250)
6. Via MS, Cubillos FO, García C. Caso clínico-radiológico para diagnóstico. Rev. chil pediatr [online] marzo 2002 [fecha de acceso 2 marzo 2007]; 73(2). URL disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062002000200010&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062002000200010&lng=es&nrm=iso)
7. Marengo de la Fuente JL. Osteonecrosis, osteocondritis y osteocondrosis. Medicine [online] Febrero 2001 [fecha de acceso 2 de marzo de 2007]; 08(34). URL disponible en: [http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.go\\_fulltext\\_o\\_resumen?esadmin=si&pid=10021934](http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.go_fulltext_o_resumen?esadmin=si&pid=10021934)
8. Rodríguez Vázquez M, Marrero Riveron LO, Álvarez Cambras R y col. Correlación eco-gammagráfica en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Rev Cubana Ortop Traumatol. [online] ene-dic 2003 [fecha de acceso 4 marzo 2007]; 17(1-2). URL disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-215X2003000100005&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2003000100005&lng=es&nrm=iso)
9. Jaramillo Botelo N, García Rey R. Enfermedad de Legg-Calve-Perthes: diagnóstico y evaluación del pronóstico por medio de imágenes diagnósticas. Medunab [online] abril 2000 [fecha de acceso 3 de marzo del 2007]; 3(7). URL disponible en: [http://caribdis.unab.edu.co/pls/portal/docs/PAGE/REVIS\\_TAMEDUNAB/NUMEROSANTERIORES/REVISTA37/PERTHES.PDF](http://caribdis.unab.edu.co/pls/portal/docs/PAGE/REVIS_TAMEDUNAB/NUMEROSANTERIORES/REVISTA37/PERTHES.PDF)
10. Esquivel Gómez R, García Juárez FE. Resultado funcional de la osteotomía de cadera colgante y viscosuplementación. Acta Ortopédica Mexicana [online] marzo-abril 2003 [fecha de acceso 4 de marzo de 2007]; 17(2). URL disponible en: <http://www.medigrafix.com/pdfs/ortope/or-2003/or032d.pdf>
11. Escarpanter Bulies JC. Reintervenciones en fijación externa ósea. Rev Cubana Ortop Traumatol. [online] ene-dic 2003 [fecha de acceso 4 marzo 2007]; 17(1-2). URL disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-215X2003000100006&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2003000100006&lng=es&nrm=iso)
12. Torre Rojas M de la, Rivalta del Sol D y Menéndez Hernández E. Costo del tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Perthes. Rev Cubana Ortop Traumatol. [online]

- ne] jul-dic 1996 [fecha de acceso 4 marzo 2007]: 10(2). URL disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-215X1996000200006&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X1996000200006&lng=es&nrm=iso)
13. Machado Reyes I, Socarrás Conde M, Rodríguez Rodríguez E, Álvarez Pérez R, Fernández Fernández T. Uso de la oxigenación hiperbárica en la enfermedad de Perthes. Revista Electrónica "Archivo Médico de Camagüey" [online] 2001 [fecha de acceso 3 de marzo del 2007]; 5(1). URL disponible en: <http://www.amc.sld.cu/amc/2001/v5n1/376.htm>
14. Morales Cudello S, Junco Sánchez R, Gálvez Álvarez MC y col. Oxigenación hiperbárica en el tratamiento de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Rev Cubana Ortop Traumatol. [online] ene-dic 2003 [fecha de acceso 5 marzo 2007]; 17(1-2). URL disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-215X2003000100008&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2003000100008&lng=es&nrm=iso)
15. Machado Reyes I, Socarrás Conde M, Rodríguez Rodríguez E, Álvarez Pérez R, Fernández Fernández T. Imagenología en la enfermedad de perthes tratada con oxigenación hiperbárica. Revista Electrónica "Archivo Médico de Camagüey" [online] 2001 [fecha de acceso 3 de marzo del 2007]; 5(2). URL disponible en: <http://www.amc.sld.cu/amc/2001/v5n2/418.htm>