

Caso clínico-radiológico para diagnóstico

Silvana Via M.¹, Fernando Cubillos O.², Cristián García B.^{1,2}.

HISTORIA CLÍNICA

Niño de 9 años, que consultó por dolor intermitente de la cadera izquierda, de 8 semanas de evolución. El dolor se había intensificado en las últimas dos semanas y al momento de la consulta le producía una cojera. No tenía otros antecedentes de importancia.

Al examen físico, presentaba dolor y limitación de la movilidad de la cadera izquierda, en especial en la rotación interna tanto en flexión como en extensión.

Se solicitó radiografía (Rx) de pelvis (figura 1), en proyecciones anteroposterior (a), de Lauenstein (b) y localizadas de la cadera izquierda (c y d).

¿Cuál es su diagnóstico?



Figura 1a.

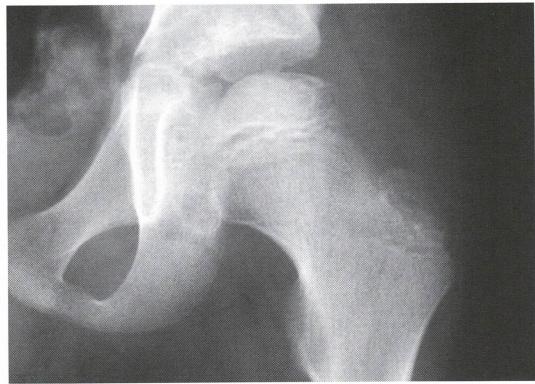


Figura 1b.



Figura 1c.



Figura 1d.

1. Departamentos de Radiología (1) y Pediatría (2), Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

2. Interno 7º Año, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1 muestra una alteración en el contorno superior de la cabeza femoral izquierda, donde se observa un área de esclerosis y una imagen lineal que corresponde a una fractura subcondral. El espacio articular de la cadera izquierda es de mayor amplitud con respecto a la derecha. La cadera derecha no presenta alteraciones.

DIAGNÓSTICO

Necrosis avascular idiopática de la cabeza femoral izquierda o Enfermedad de Legg-Calvé Perthes.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Legg-Calvé Perthes, de Legg-Perthes o más comúnmente conocida como Enfermedad de Perthes en nuestro medio, fue descrita originalmente por cuatro investigadores diferentes, Waldestrom, Legg, Calvé y Perthes, entre 1909 y 1910 y corresponde a la osteonecrosis idiopática o necrosis avascular de la epífisis proximal del fémur.

La causa de la interrupción del flujo vascular a la epífisis femoral es desconocida. Dentro de los mecanismos que se han postulado, se incluye una compresión de los vasos intraepifisiarios u obstrucción de los vasos extraepifisiarios, por un traumatismo o por aumento de la presión intrarticular por derrame. Se ha demostrado que además de una insuficiencia arterial, existe una alteración en el drenaje venoso de la cabeza femoral.

Se ha descrito mayor incidencia en pacientes con una historia familiar y con bajo peso al nacer; afecta habitualmente a niños entre 3 y 12 años de edad, con una mayor frecuencia entre los 5 y 8 años (promedio 7 años), principalmente varones (hombre vs mujer: 4 a 5 vs 1). Generalmente es unilateral, con síntomas de instalación insidiosa y con ausencia de compromiso sistémico. Afecata a ambas caderas sólo en 10-12 % de los casos. Es frecuente que se asocie a un retardo en la maduración esquelética. En un bajo porcentaje, alrededor de un 7%, existe historia previa de sinovitis transitoria de cadera.

Clínicamente se manifiesta con dolor de cadera y frecuentemente de rodilla, aunque a veces la cojera es el signo más llamativo. El dolor se produce por la sinovitis que acompaña al proceso y desaparece en pocas semanas. En una fase temprana se presenta con restricción del movimiento principalmente por limitación de la abducción de la cadera y limitación de la rotación interna tanto en flexión como en extensión y marcha antiálgica. En fases tardías de la enfermedad, se puede encontrar atrofia del muslo y de la región glútea.

Respecto del estudio por imágenes, cabe destacar, que en la mayoría de los pacientes, el infarto inicial es asintomático y no es detectable clínicamente ni con Rx simple. El restablecimiento de la irrigación, la reabsorción del tejido óseo necrótico y la posterior reparación y reosificación, son los responsables de las alteraciones encontradas en la Rx.

La evaluación radiológica inicial habitualmente incluye Rx de pelvis con proyecciones anteroposterior y de Lauenstein (lateral en abducción y rotación externa), siendo esta última proyección la que aporta mayor información. Ambas caderas son evaluadas simultáneamente para comparar con el lado sano y al mismo tiempo, descartar compromiso concomitante de la cadera contralateral. Si hay compromiso bilateral, casi siempre las dos caderas están en diferente estado. La diferencia es presumiblemente debido a injurias vasculares en diferentes tiempos. Desgraciadamente las alteraciones observadas en la Rx son tardías y pueden hacerse evidentes, semanas después de iniciada la enfermedad. Las características radiográficas van variando según la etapa en que se encuentre la enfermedad, los cambios morfológicos de la cabeza femoral dependerán tanto del grado de compromiso vascular, como de la magnitud y de la dirección de las fuerzas actuando sobre la cabeza femoral durante el proceso de reparación. El resultado final puede ir desde una reparación total y sin secuelas, hasta una marcada deformación, aplanamiento y ensanchamiento de la cabeza femoral (coxa plana, coxa magna); en general los niños menores tienden a presentar menos deformidad como secuela.

En la Rx simple, pueden observarse 4 etapas, basadas en la apariencia de la cabeza femoral:

a) Etapa inicial o de devascularización: se caracteriza por ensanchamiento del aspecto

- medial del espacio articular coxofemoral, por engrosamiento sinovial e hipertrofia del cartílago acetabular y epifisiario, con subluxación lateral de la cabeza femoral. Otro hallazgo relativamente precoz y además específico y diagnóstico de la enfermedad en esta etapa es el hallazgo de una fisura o fractura subcondral que puede verse a lo largo del aspecto anterolateral de la epífisis (figura 1). La epífisis femoral puede verse además de menor tamaño que la contralateral.
- b) Etapa de colapso y de fragmentación: esta ocurre por revascularización y reparación, dura entre 12 y 18 meses. La cabeza femoral se fragmenta y disminuye de altura, mostrando la Rx áreas de mayor y menor densidad en su interior. La reabsorción y reosificación es generalmente simultánea, lo que determina un aspecto granular o fragmentado de la epífisis. Además, la metáfisis puede mostrar áreas quísticas, puede haber lateralización del núcleo de osificación epifisiario y aplanamiento de la cabeza femoral.
 - c) Etapa reparativa o de reosificación: en esta etapa predomina la reosificación sobre la reabsorción y puede durar hasta 3 años. Hay recuperación de la densidad normal ósea de la cabeza femoral y ocurren cambios morfológicos en la cabeza femoral, los que son variables según el grado de compromiso de la cabeza femoral. Puede observarse una coxa vara, que puede ser acentuada (coxa plana). Además el cuello femoral se ensancha y se acorta y la cabeza femoral se agranda, determinando una coxa magna.
 - d) Etapa de remodelación y curación: en esta pueden verse las alteraciones morfológicas residuales. La epífisis osifica en un patrón determinado por el molde cartilaginoso y el hueso inmaduro es remplazado por hueso trabecular remodelado. Como ya ha sido mencionado, el tamaño y aspecto final de la epífisis ósea depende de la magnitud original de necrosis avascular, los efectos del tratamiento quirúrgico u ortopédico y fuerzas que debe soportar la epífisis durante la reosificación. De esta manera, puede haber completa restauración de la arquitectura de la cadera o alternativamente, puede haber una cabeza femoral aplanada, cuello femoral corto y coxa magna.

La cintigraffía se usa en casos de sospecha clínica y radiograffía negativa, pues presenta alta sensibilidad diagnóstica en la etapa inicial de la necrosis avascular. Se manifiesta como un defecto de captación de la cabeza femoral, evidente desde 24 horas después de comenzada la enfermedad y el tamaño del defecto inicial se correlaciona bien con la extensión del compromiso epifisiario. La cintigraffía también es útil durante los estados de revascularización, reosificación y reparación para el seguimiento. La captación normal del trazador gradualmente retorna a la cabeza femoral.

La resonancia magnética (RM) ha demostrado una sensibilidad diagnóstica igual o superior a la cintigraffía ósea en el diagnóstico precoz de la enfermedad, con una buena demostración del grado de necrosis de la cadera comprometida. Permite identificar precozmente la zona de isquemia y reperfusión, con mayor sensibilidad y resolución espacial con respecto a la cintigraffía. Además, puede mostrar edema medular precoz en la cadera contralateral. Permite también evaluar el cartílago articular y detectar derrame intrarticular. En algunos casos la RM puede determinar la extensión del compromiso de la fisis y de la médula ayudando a estimar el pronóstico y planear el tratamiento. En los estados avanzados, la RM ayuda en la evaluación preoperatoria del grado de cobertura de la cabeza femoral e integridad articular. La RM probablemente será el método de elección tanto para el diagnóstico como para el control del tratamiento de la enfermedad, una vez que se masifique su uso, como ya ocurre en algunos países desarrollados.

En la enfermedad de Legg-Perthes la ultrasonografía (US) puede mostrar aplanamiento e irregularidad de la epífisis femoral, engrosamiento de la sinovial. Permite diferenciar el derrame simple que está presente en la sinovitis transitoria, del engrosamiento capsular y cartilaginoso de esta enfermedad.

La tomografía computada (TC) con técnica helicoidal permite efectuar reconstrucciones en diferentes planos y además permite obtener reconstrucciones tridimensionales, lo que puede ser de utilidad no para el diagnóstico de la enfermedad, sino más bien para evaluar la posición de la cabeza femoral con respecto al acetáculo.

El principal diagnóstico diferencial es pro-

bablemente la sinovitis aguda transitoria de cadera. El dolor y la cojera pueden ser similares, pero en la sinovitis los síntomas aparecen en forma aguda y son de corta duración a diferencia de la Enfermedad de Legg-Perthes donde el dolor es de tipo subagudo, insidioso y puede durar semanas antes de hacer el diagnóstico. Otros diagnósticos diferenciales son esencialmente aquellas causas de necrosis avascular de la cabeza femoral, de causa conocida, como son la Enfermedad de Gaucher, hemoglobinopatías, tratamiento esteroidal, necrosis post traumática o post inflamatoria (osteomielitis, artritis), secuela de tratamiento de displasia de desarrollo de caderas.

Desde el punto de vista radiológico deben considerarse también dentro del diagnóstico diferencial otras patologías, incluyendo hipotiroidismo, displasia epifisiaria femoral proximal (Displasia de Meyer) y la displasia epifisiaria múltiple. Cuando existe compromiso bilateral y simétrico de ambas caderas, debe sospecharse otra etiología ya que cuando esto ocurre en la Enfermedad de Legg-Perthes, siempre la enfermedad se encuentra en una diferente etapa de la evolución en una cadera con respecto a la otra.

El pronóstico de la repercusión anatómica depende fundamentalmente de la edad de inicio de la enfermedad, de la magnitud de la necrosis y la superficie comprometida de la cabeza femoral, la persistencia de subluxación lateral de esta, además del tratamiento oportuno. De esta manera, la enfermedad puede curar sin secuelas, con mínimas secuelas o dejar una deformidad, con aumento de tamaño y ensanchamiento de la cabeza femoral (coxa magna, coxa plana), que puede a su vez conducir a una artrosis temprana de cadera. Dentro de los signos reconocidos de mal pronóstico, se incluyen la subluxación lateral de la cabeza femoral, lesiones quísticas de la metáfisis y edad mayor de 8 a 9 años.

En cuanto al manejo terapéutico, la enfermedad de Perthes no tiene cura ni puede prevenirse. Es un proceso autolimitado cuyo curso normal dura entre 24 y 36 meses. De esta manera, sólo es posible prevenir y tratar las secuelas. La larga duración de la enfermedad, representa un serio problema para el tratamiento, que muchas veces es incómodo para el niño, principalmente cuando éste está activo y se siente bien, pero debe permanecer relativamente inactivo. Los

objetivos fundamentales del tratamiento son eliminar la irritabilidad de la cadera, restaurar y mantener un buen rango de movimiento articular, intentar prevenir el colapso y la subluxación de la cabeza femoral y lograr una forma esférica de la cabeza femoral en el estado de curación.

En general los niños se deben monitorizar de cerca, tanto clínica como radiológicamente. En forma periódica se puede realizar reposo en cama y ejercicios para mantener la movilidad, en combinación con la observación. Pueden indicarse también antiinflamatorios en caso necesario.

El tratamiento ortopédico conservador persigue mantener la cabeza femoral en la posición correcta (contención) y evitar apoyar peso en la articulación afectada. Durante la evolución de la afección pueden usarse diferentes métodos para impedir la carga del peso sobre la cadera afectada como por ejemplo férulas, manteniendo las caderas con cierto grado de abducción, vendajes enyesados de la extremidad inferior, por ejemplo yesos de abducción. El tratamiento quirúrgico se recomienda cada vez en menos situaciones y puede consistir en osteotomía de la línea innominada, osteotomía desrotatoria en varo, osteotomía abierta lateral en cuña, etc.

REFERENCIAS

1. Wall EJ: Legg-Calve-Perthes' disease. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11: 76-9.
2. Conway JJ: A scintigraphic classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *Semin Nucl Med* 1993; 23: 274-5
3. Fisher RL: An epidemiological study of Legg-Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1972; 54A: 769-73.
4. Ismail AM, Macnicol MF: Prognosis in Perthes's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1998; 80: 310-4.
5. Sebag G, Ducou le Pointe H: Dynamic gadolinium-enhanced subtraction MR imaging. A simple technique for the early diagnosis of Legg-Calvé-Perthes disease: preliminary results. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 216-20.
6. Tsao AK, Dias L et al: The prognostic value and significance of serial bone scintigraphy in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1997; 17: 230-9.
7. Parra R, García C, Parra D, Orellana P: Necrosis avascular idiopática o enfermedad de Legg-Perthes en el niño. Estudio por imágenes. *Pediatría al Día* 2001;17: 105-9.