

ENFERMEDAD DE PERTHES

INTRODUCCIÓN:

La aparición de las osteocondrosis o necrosis (desintegración) óseas asépticas durante el crecimiento, aún hoy en día no ha sido aclarada de forma suficiente

Se reconoce no obstante y como teoría principal que hay una serie de factores que actúan de forma selectiva sobre las epífisis y metafisis óseas del paciente en crecimiento y en determinados estados o fases de osificación en el crecimiento óseo del niño

Son una serie de trastornos o “stops” en el aporte de sangre oxigenada o arterial que pueden ser consecuencia de traumas repetitivos, microtraumas y la producción de microembolias en esas zonas y que son de origen desconocido

En el organismo hay unas zonas especiales del esqueleto en crecimiento que están predisuestas a una serie de lesiones

Estas lesiones aparecen en unas fases más o menos delimitadas de la osificación en el niño, con alteración de las mismas y produciendo una necrosis o deterioro posterior en las epífisis o apófisis

Todo ello, llevará a una pérdida celular ósea con alteración marcada de la matriz ósea (sustancia viva del hueso) que producirán pequeñas fracturas patológicas por compresión del hueso necrosado y dando lugar a posteriori a una nueva organización-modificación en las epífisis de crecimiento ya dañadas

Esta nueva organización ósea así producida, siempre tratará de conformar una correcta remodelación de la epífisis previamente deteriorada por la enfermedad

Toda la evolución del proceso, lenta siempre, dependerá del correcto tratamiento instaurado, del diagnóstico precoz y de la gravedad de cada caso en particular

ENFERMEDAD DE PERTHES

Entra en el conjunto de las osteocondrosis o necrosis óseas asépticas.

Se localiza en la zona metafisaria de la cabeza del fémur y produciendo trastornos de osificación que variarán según la intensidad del proceso.

Afecta a 4 varones por 1 mujer, y con edades de 3 a 9-10 años (el 80% de los casos) siendo bilateral en un 15%

La evolución del proceso es peor en la mujer que en el varón y está producida por padecer una forma más grave de la enfermedad

Se habla de un infarto epifisario el cual podrá tener una extensión más o menos grande y delimitada en la cabeza del fémur

En ocasiones, este infarto óseo se asociará a pequeñas fracturas localizadas en las trabéculas óseas

Se acompaña igualmente de un proceso de reparación el cual si no es tratado correctamente y el momento indicado o inicio de la enfermedad llevará a la cadera a una deformidad de la misma que evolucionará siempre mal y por consiguiente a la artrosis

Las fracturas trabeculares del hueso avascular (sin aporte de sangre) no se terminarán de reparar hasta que no exista una correcta revascularización ósea de la cadera

Estas fracturas trabeculares es la que llevará a la cadera a la aparición de cambios progresivos con el tiempo y las mismas no se unirán hasta que no exista una revascularización arterial correcta

La enfermedad de Perthes se iniciará en la mayoría de las ocasiones en semanas o meses antes de que de existan manifestaciones clínicas y/o radiológicas.

Por todo ello existirá una modificación de la cabeza femoral la cual pasará de ser esférica y centrada bajo el acetábulo a ser ovalada o plana y dependiendo siempre de la intensidad y cantidad de hueso previamente infartado y fracturado

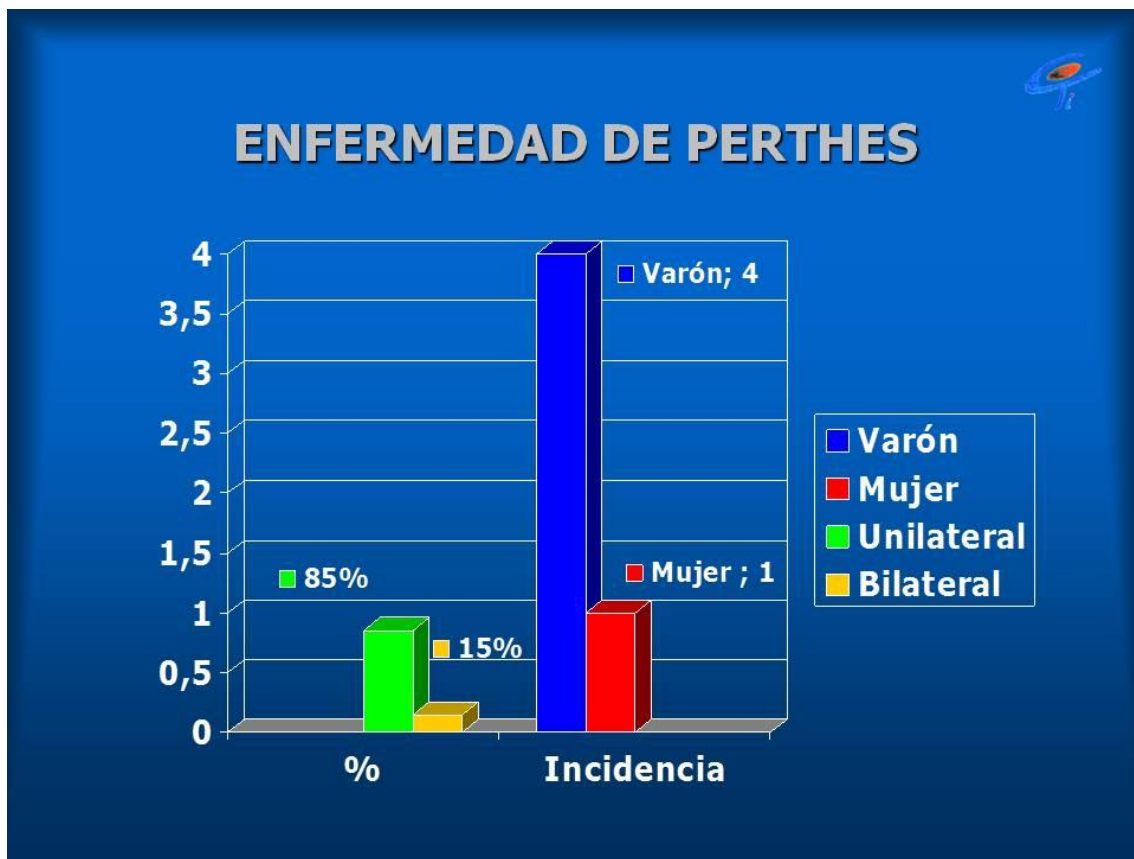
“Cadera de riesgo”

Estas manifestaciones clínicas consistirán en una pérdida progresiva de los movimientos, contractura de la cadera en aducción leve o moderada y flexión o no en abducción de la cadera.

En la radiografía, se podrá apreciar el signo de Gage, reacción difusa metafisaria con signos de esclerosis marcada de la cadera en su totalidad, o existencia de cartílago de crecimiento en posición horizontal. Posibilidad en ocasiones de subluxación externa

Ante todas estas manifestaciones tanto clínicas como radiológicas estaremos ante una “cadera de riesgo”

INCIDENCIA:



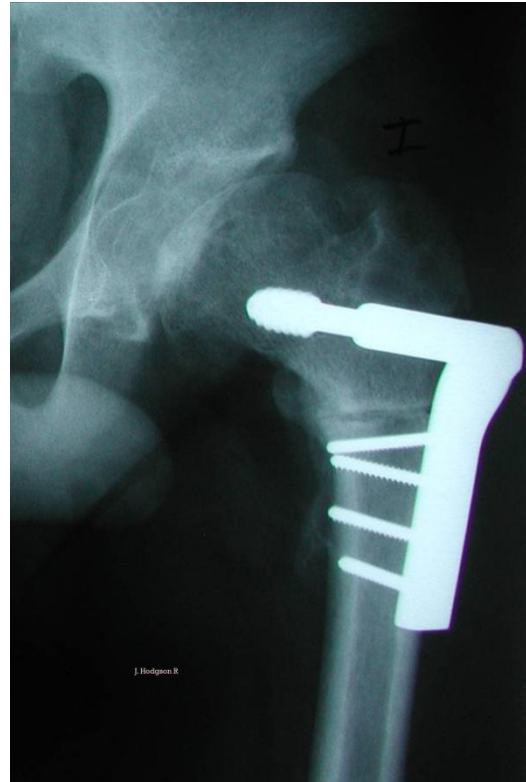
DIAGNOSTICO CLINICO

FASE INICIAL

- 1.- Dolor inicial con cojera a la marcha, la cual en ocasiones desaparece y vuelve a aparecer tras un determinado tiempo. Antecedentes posibles de sinovitis de repetición.
- 2.- Posibilidad de dolor localizado sobre rodilla por irradiación de la cadera.
- 3.- Impotencia funcional y pérdida progresiva de los movimientos de la cadera.
- 4.- Aparición en ocasiones de síntomas agudos como parte de “cadera irritable”, o como la misma pero ya diagnosticada previamente y que no realiza su evolución de forma satisfactoria en un corto plazo de tiempo

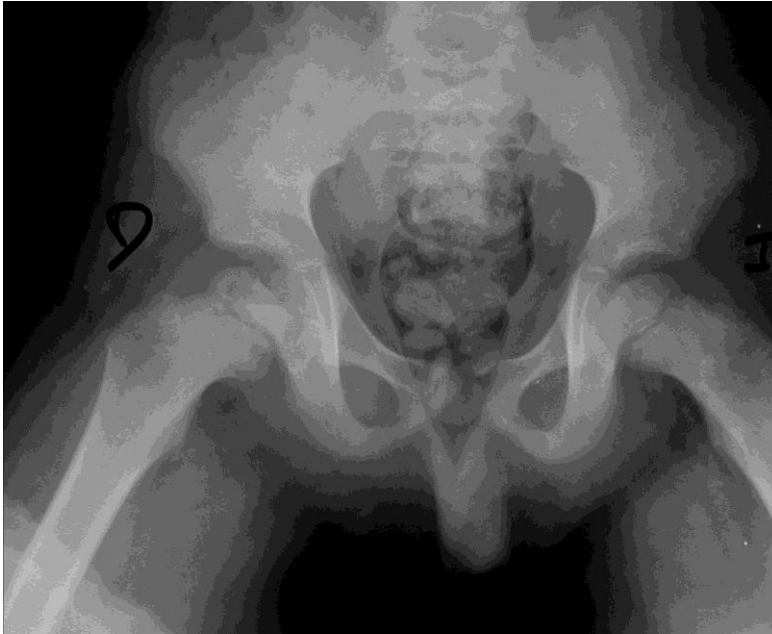
FASE DE ESTADO

- 1.- Bloqueo articular de la cadera con abolición casi completa de los movimientos de la misma. A la exploración: contractura en ADD de cadera
- 2.- Cojera a la marcha
- 3.- Posibilidad de disimetría en la fase de estado por el aplanamiento de la cabeza femoral y trastornos localizados en el cuello femoral



Secuelas graves de Enfermedad de Perthes en cadera izquierda y tras la intervención quirúrgica Varón de 11 años de edad

(Imágenes del autor)



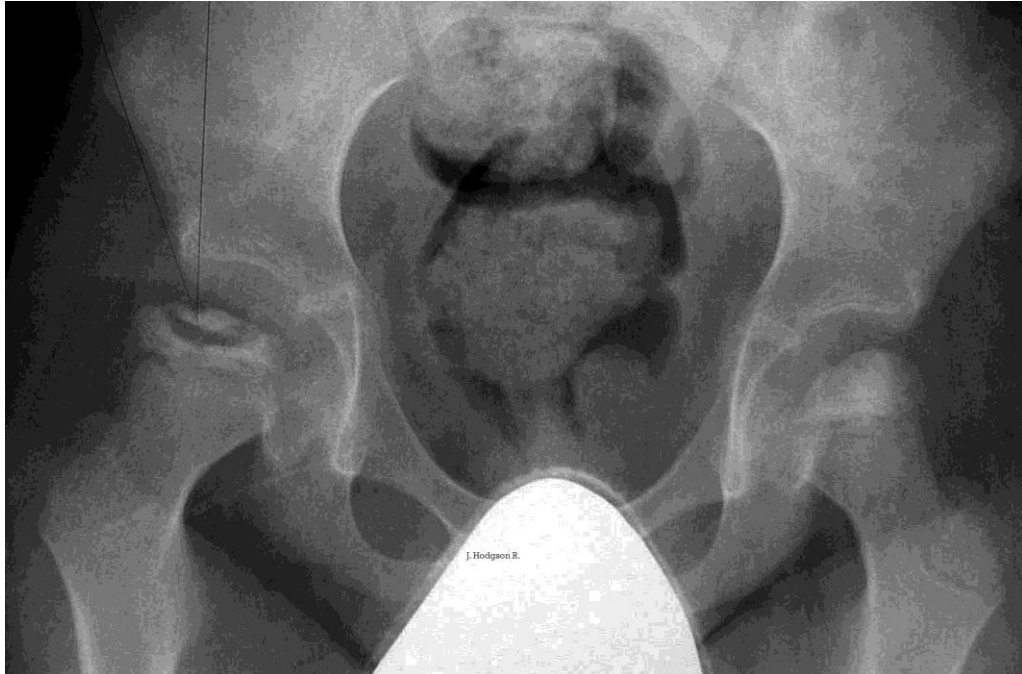
Enfermedad de Perthes cadera derecha. Mujer de 6 años de edad
(Imagen del autor)



Enfermedad de Perthes de cadera derecha con muy mala evolución. Diagnosticada a los 4 años de edad. Radiografía con 7 años. Pendiente de tratamiento quirúrgico.
(Imagen del autor)



Paciente Mujer de 12 años de edad con afectación muy grave de cadera derecha, con aplanamiento de la cabeza del fémur y ascenso del trocánter mayor. Dismetría importante
(Imagen del autor)

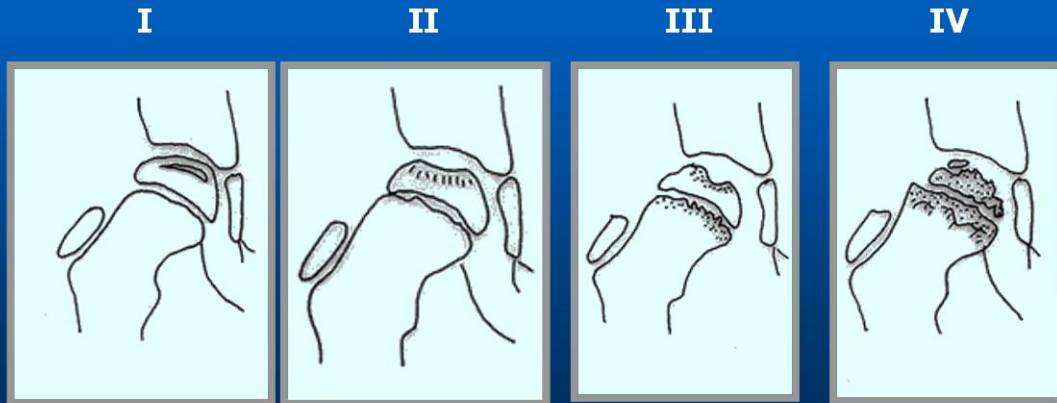


Enfermedad de Perthes Bilateral. Varón de 10 años de edad. Preciso de intervención quirúrgica de la cadera derecha
(Imagen del autor)

ENFERMEDAD DE PERTHES

RADIOLOGIA

GRADOS DE CATERALL



Grados radiológicos evolutivos de la Enfermedad de Perthes según Catterall. Grado I o fase inicial de la enfermedad, hasta el grado IV o destrucción de la cabeza femoral, para pasar posteriormente a un proceso de regeneración de la misma. (dibujo del autor)

CLASIFICACIÓN DE CATTERALL

GRADO I.- Lesión en la cara anterior mínima y aislada

GRADO II.- La lesión aumenta de tamaño con un pequeño sequestro y/o geoda metafisaria

GRADO III.- Lesión muy extensa con importante sequestros y fragmentos vivos, alteración metafisaria grave con ensanchamiento de la misma

GRADO IV.- Lesión global en la epífisis y los cartílagos de conjunción

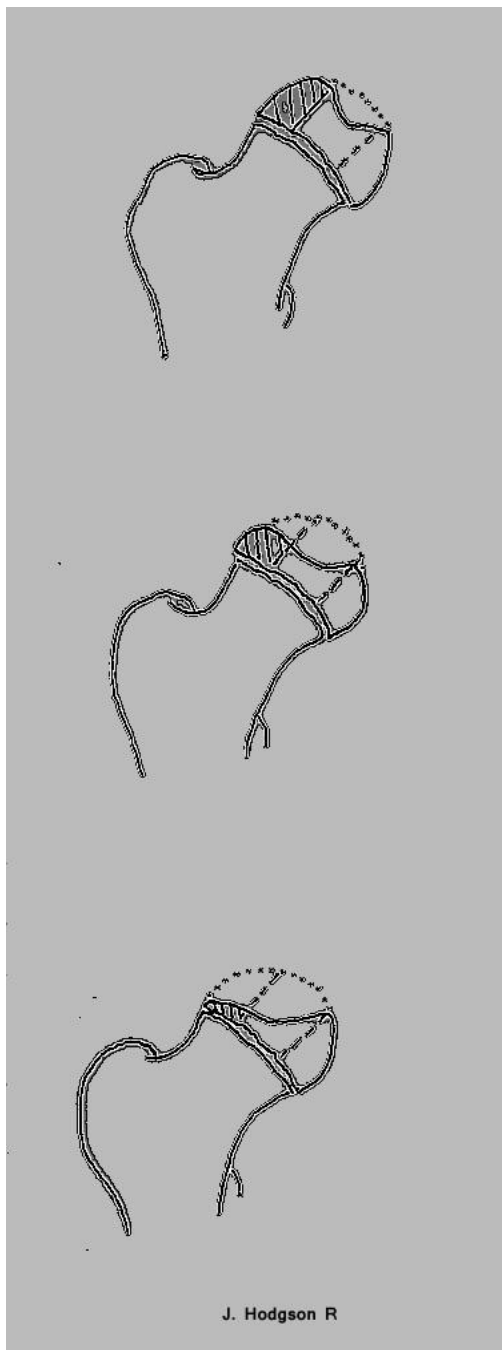
EVOLUCIÓN SEGÚN WALDELNSTRÖM (SIGNOS RADIOGRÁFICOS)

FASE ESCLERÓTICA: colapso de la epífisis con aplastamiento de la misma

FASE DE FRAGMENTACIÓN: hueso necrótico, lítico por la reabsorción y posibilidad de aparición de zonas quísticas en la zona metafisaria

FASE DE REOSIFICACIÓN: se inicia la aparición de hueso nuevo con capacidad regenerativa

FASE DE REMODELACIÓN: nueva adaptación del acetábulo con la cabeza femoral

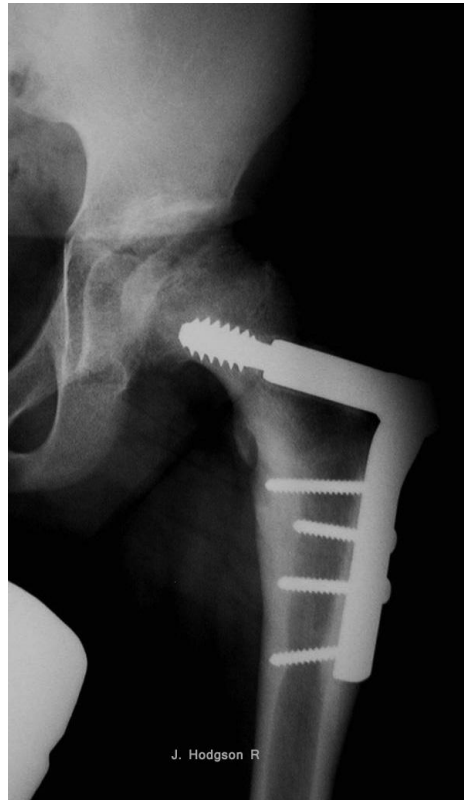
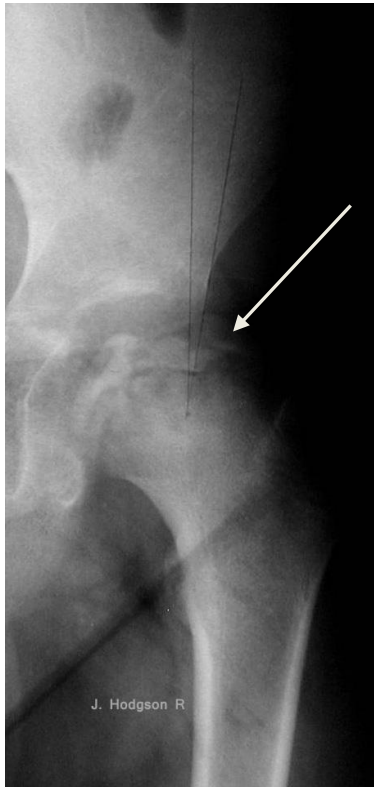


CLASIFICACIÓN DE HERRING

Basada en los pilares del dibujo anterior. División en tres pilares marcados sobre la cabeza femoral: pilar externo, central y medial. En la fase más llamativa del Perthes, el pilar externo pierde su altura normal colapsándose y disminuyendo su altura más del 50%



Signo De Gage o fractura subcondral en el reborde cefálico externo



Paciente varón de 10 años de edad, con evolución en su cadera izquierda en bisagra. Tratamiento quirúrgico con osteotomía de la misma con una evolución favorable





Secuelas graves de enfermedad de Perthes cadera derecha. Cabeza en tope de vagón con ensanchamiento /acortamiento del cuello femoral y ascenso notorio del trocánter mayor.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- 1.- G. Grafía ósea: para detectar el grado de necrosis ósea instaurado en la patología y posterior seguimiento de la lesión
- 2.- R. Magnética: en caso de dudas, nos dirá la alteración articular y de la cabeza femoral. Sobre todo en la fase de estado
- 3.- Examen bajo anestesia para observar la movilidad de la cadera y la posibilidad de practicar una artrografía para valorar la morfología cartilaginosa de la cabeza femoral

PRONOSTICO

A CORTO PLAZO:

- 1.- Edad y sexo
- 2.- Grado de la enfermedad en el momento del diagnóstico

1.- EDAD Y SEXO:

Pronóstico mejor en los niños pequeños

Mejor en el varón que en la mujer, ya que las mismas sufren una deformidad mayor

En los grados III-IV en niños pequeños el pronóstico es desfavorable

Muy mal pronóstico en niños mayores de los 8-9 años por la deformidad existente y las fracturas que se producen en las trabéculas óseas que intentan regenerar la cadera

2.- GRADO DE LA ENFERMEDAD

Iniciar el tratamiento lo antes posible

En la radiología y con la g. grafía ósea, una vez se vea la curación, la cabeza femoral no seguirá deteriorándose

Habrán entonces signos de un hueso viable y correctamente repuesto en el acetábulo

No obstante, si no hay una correcta congruencia articular, está indicado siempre el tratamiento quirúrgico

Un gran porcentaje de pacientes con grados I y II de Caterall, evoluciona bien sin tratamiento

A LARGO PLAZO

El 70-80 % de los pacientes desarrollarán coxartrosis de los 50-70 años

El 10 % de los casos precisarán de cirugía reconstructora de la cadera hacia los 30-40 años de edad

Si la cabeza femoral se encuentra deformada, el motivo del tratamiento es conseguir un máximo contacto entre la cadera y el acetábulo, consiguiendo con ello, que no exista hiperpresión en el reborde superior externo de la cabeza femoral (ángulo C.E. de Wiberg)

Siempre se requerirá una abducción superior de la cadera de 20°

DESFAVORABLE:

Persistencia de falta de cobertura de la cabeza femoral, sobre todo en su reborde superior externo (columna externa)

Tipo de deformidad de la cabeza femoral (coxa antetorta o en tope de vagón)

Cierre precoz del cartílago de crecimiento que conlleva a un ascenso del trocánter mayor el cual precisará igualmente de un tratamiento quirúrgico. Abducción limitada



PERTHES DE CADERA IZQUIERDA CON CORRECTA EVOLUCIÓN A LOS 4 AÑOS DEL INICIO DE LA ENFERMEDAD SIN PRECISAR TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A.- Signos unilaterales

- 1.- Secuelas tardías de la artritis séptica
- 2.- Trastornos crecimiento Lux. C. Cadera
- 3.- Sinovitis aguda cadera.
- 4.- Tuberculosis cadera: en RX: descalcificación precoz de los fragmentos óseos y localización en cuello femoral.
- 5.- Osteomielitis: dificultad al principio en el diagnóstico.
- 6.- Linfoma
- 7.- Hemofilia
- 8.- Necrosis aséptica traumática
- 9.- Artritis juvenil reumatoide
- 10.- Condrolisis

B.- Signos bilaterales

- 1.- Displasia epifisaria múltiple: trastornos localizados en cartílagos de crecimiento, epífisis y cartílagos articulares. Afectación simétrica de ambas caderas.
- 2.- Displasia espínulo epifisaria: osificación retrasada y anormal de las epífisis y columna. Afectación simétrica en ambas caderas.
- 3.- Hipotiroidismo

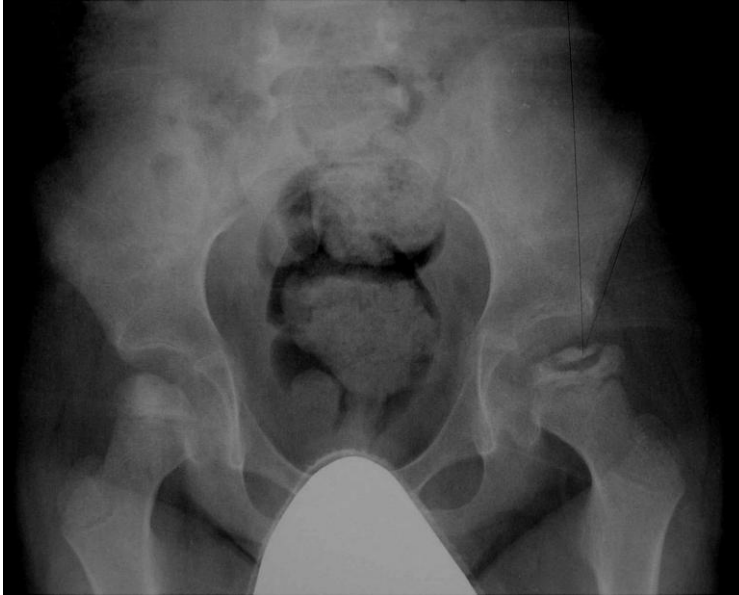
TRATAMIENTO

Con el mismo se trata de conseguir en la cadera afecta:

- 1.- Recuperación de los movimientos
- 2.- Tratar de reducir las fuerzas anormales que afectan a la musculatura de la cadera
- 3.- Acelerar de cualquier manera la revascularización del hueso necrótico avascular
- 4.- Prevención siempre de la isquemia (falta de sangre arterial adecuada) ósea posterior
- 5.- Necesidad de realizar los movimientos normales en la cadera afecta para evitar en lo posible la deformación progresiva de la misma
- 6.- La abducción de la cadera reduce las fuerzas a través de la articulación
- 7.- Con ello, se recoloca la cadera y su cara antero externa en el acetábulo para que no quede descubierta, con lo que se mejorará siempre el remodelado posterior de la cabeza femoral
- 8.- La reducción de las fuerzas musculares y la reposición ideal de la cadera, promoverán la revascularización del hueso ya infartado y el intento del crecimiento normal

9.-Existen controversias con el tratamiento con ortesis o férulas de descarga en ABDUCCIÓN , tipo Roberts o Toronto Legg Calvé Perthes, referidas a la correcta contención y remodelación de la cadera en el acetábulo, a la atrofia muscular producida y por los trastornos psicológicos que producen en los niños a partir de los 6 años

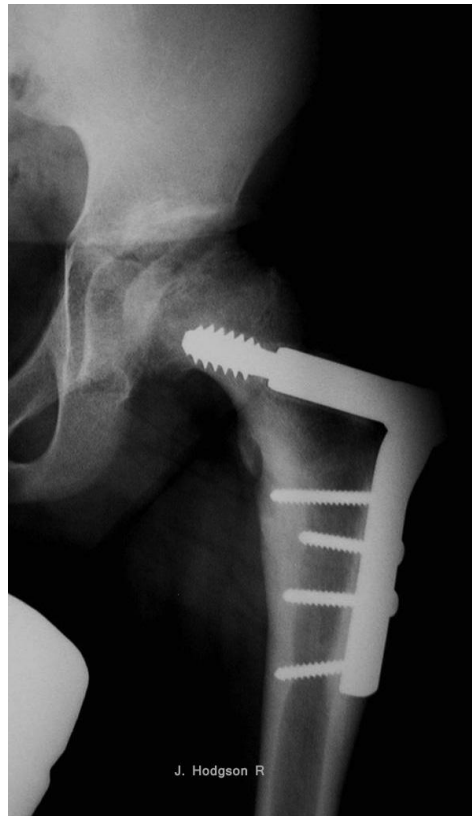
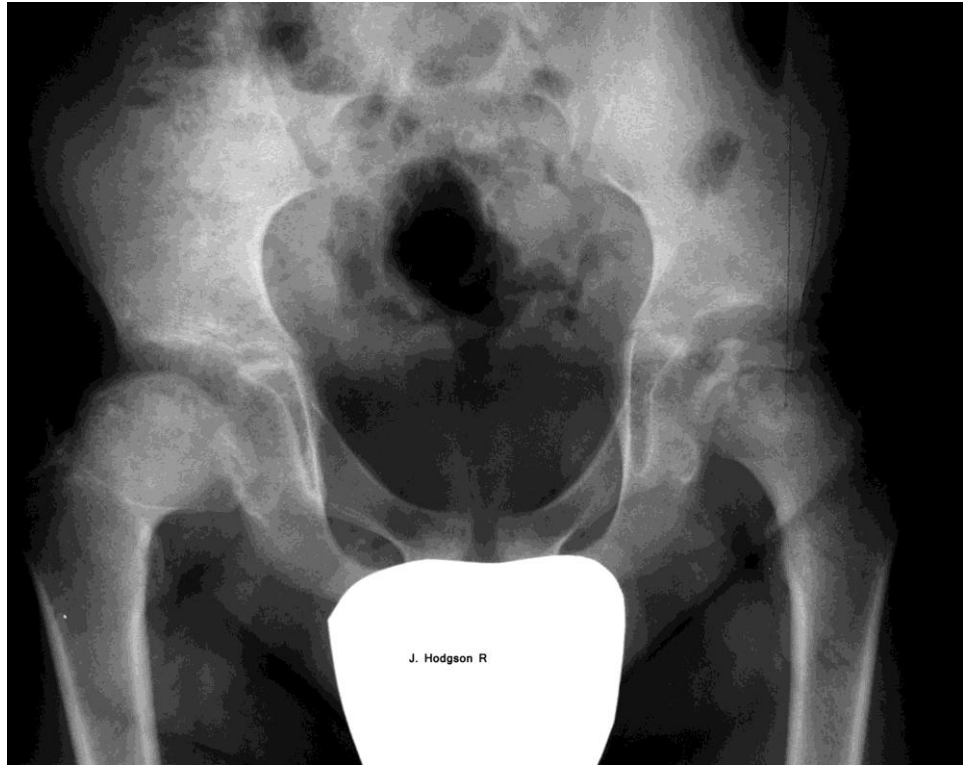
10.- El tratamiento quirúrgico tiene la ventaja de su corta duración, mantendrá la reposición adecuada de la cadera permitiendo a la larga un adecuado remodelamiento de la cadera mientras que con el crecimiento óseo se corregirá el varo quirúrgico del cuello femoral



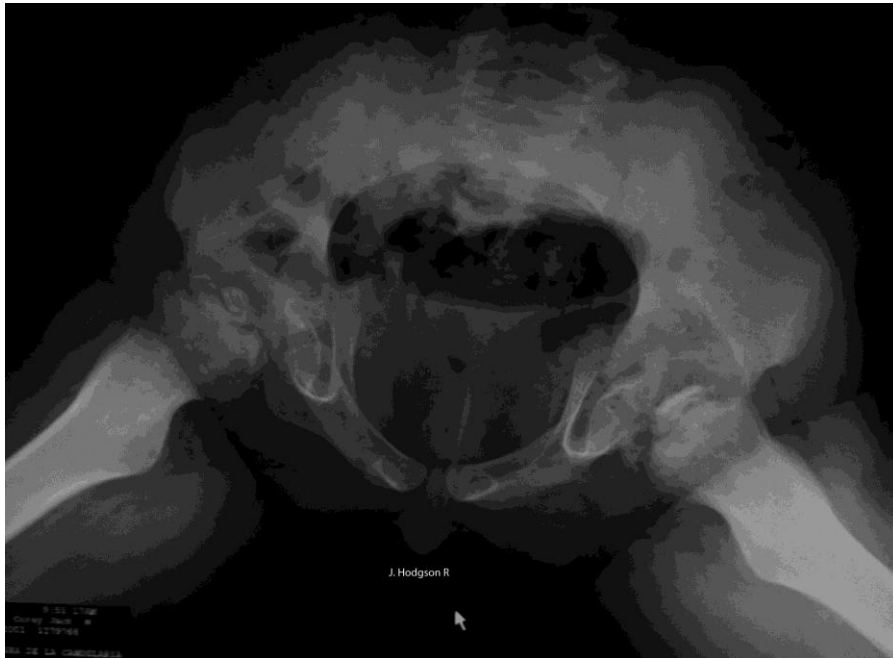
VARÓN 8 AÑOS. ENFERMEDAD DE PERTHES CADERA IZQUIERDA CON MALA EVOLUCIÓN. Fragmentación ósea importante en el polo súpero externo de la cabeza femoral (Imagen del autor)



A los 11 años de edad 3 años tras la intervención quirúrgica. Cadera centrada con una buena evolución de la Enfermedad de Perthes tras la osteotomía varizante (Imagen del autor)



Paciente varón de 9 años de edad, con afectación grave de ambas caderas. Preciso de osteotomía varizante de la cadera izquierda con una buena evolución posterior



Pacientes varón de 8 años de edad, afecto de Enfermedad de Perthes bilateral. Diagnóstico tardío y falta de un tratamiento adecuado. Mal pronóstico



Paciente mujer de 8 años de edad. Enfermedad de Perthes. Osteotomía de cadera que no ha conseguido los resultados adecuados por mala técnica
(Imagen obtenida por el autor)

Jorge Hodgson Ravina
Cirujano Ortopédico y Traumatólogo Infantil
Socio y Miembro Fundador Sociedad Española
de Ortopedia Pediátrica (S.E.O.P)

(Todo el contenido e imágenes son del autor)