

Enfermedad de Perthes

Dres. CARLOS SUERO CASTRO, JAIME QUEIROLO

y RODNEY CEVALLOS *

DEFINICION

La enfermedad de Perthes es una necrosis epifisaria femoral proximal, aunque en realidad la afección desborda la epifisis y abarca toda la porción superior del fémur.

Es una osteocondronecrosis que ocurre en el niño y cuyo origen está en un disturbio isquémico.

Descrita hace 60 años por Legg (EE.UU.), Calvé (Francia), Perthes (Inglaterra), Waldestrom (Suecia), con el nombre de Pseudocoxalgia.

Han sido numerosos los trabajos a su respecto.

UBICACION E IMPORTANCIA

La necrosis de la epifisis femoral puede verse en distintas etapas de la vida: niño, adolescente, adulto Centramos nuestro estudio en la del niño.

El Perthes, por ser una necrosis aséptica del hueso, tiene como característica fundamental la certeza de la reparación, la fatalidad de la rehabilitación. Esta necrosis epifisaria del niño puede ser:

—*Primitiva*: Perthes.

—*Secundaria* a procesos ya conocidos como:

- Luxación congénita de cadera reducida cruenta o incruentamente.
- Luxación traumática de cadera.
- Fractura de cuello de fémur.
- Condrotipatía conjugal complicada con deslizamiento y reducida.

ETIOPATOGENIA Y ANATOMIA PATOLOGICA

Con respecto a la etiopatogenia y anatomía patológica de este proceso, no podemos entrar en su análisis en este momento, dado que nos llevaría mucho tiempo su exposición. Sólo diremos, con la mayoría de los autores, que es una necrosis isquémica aséptica, de causa localizada en los vasos, que sobreviene fundamentalmente en los períodos de crecimiento.

CLINICA

Más frecuente en los varones y con 2 períodos de aparición en relación con la edad: de 5 a 6 años y alrededor de los 10.

Su figura clínica se basa en dos elementos: *dolor* y *cojera*, que pueden presentarse juntos o por separado.

Diremos que ambos síntomas son discretos, leves, atenuados y que no acompañan al comienzo anatómico patológico de la enfermedad.

Esto hace que el paciente consulte la mayoría de las veces tardíamente, llevado por el error o descreimiento de la madre, que puede contagiar al médico que lo ve. Es la vieja "Coxalgia apirética" de los autores.

El dolor: Es espontáneo, sordo, de esfuerzo, desaparece con el reposo, es irregular, va aumentando de intensidad en el tiempo. Se localiza en cadera: ingle, cara externa o región glútea; en el muslo o en la rodilla. Estas últimas localizaciones del dolor son causa de frecuente error diagnóstico, ya que se ignora el dolor referido y se insiste en buscar una afección propia de muslo o rodilla.

La cojera: Es con frecuencia el primer elemento de la Clínica. Generalmente sin antecedentes, de esfuerzo, dolorosa, con una abreviación del hemipaso del lado afectado, irregular, progresiva.

Los signos clínicos cojera y dolor, son de poca luminosidad, en general, pero, sin embargo, mucho y suficiente como para dirigir el examen evocando el diagnóstico de Perthes.

Examen físico

También es poco florida. Conviene hacerlo después del esfuerzo, con el niño dolorido, y debe ser muy metódico.

La actitud de la cadera es normal, salvo en los casos en que hay derrame, en los que la articulación de la cadera puede tener una actitud en aducción y flexión.

Lo que está limitado a la movilización pasiva es la abducción y/o la rotación interna, y éstas en pocos grados.

Puede haber una ligera atrofia de cuádriceps, y la longitud del miembro es prácticamente normal.

No hay que olvidar que deben ser examinadas cuidadosamente las dos caderas, por la posibilidad de bilateralidad.

El resto del examen del niño, así como los tests biológicos, son normales. Vemos que la Signosintomatología de Perthes es tenue, pero evocadora, y es la radiología la que va a confirmar el diagnóstico.

Sin embargo, hay que saber, que no existe en general correspondencia entre la sintomatología y el aspecto radiológico, y la negatividad de éste no debe tranquilizarnos definitivamente.

RADIOLOGIA

El estudio radiográfico es la clave del diagnóstico y su base fundamental, porque es un estudio que da mucho en cuanto a cantidad y a la calidad de los signos que demuestra.

Los signos radiográficos pueden preceder a los signos clínicos; de allí que ante la menor alarma clínica debe hacerse una placa de pelvis para estudiar ambas caderas y un perfil de cada cadera.

Adjuntos de Ortop. y Traumat. Asistente extranjero (becado). Fac. Med. Montevideo.

Trabajo realizado en el Instituto de Ortopedia y Traumatología de Montevideo, Director Prof. José Luis Bado y en la Cátedra de Ortopedia y Traumatología de Montevideo, Director Prof. Oscar Guglielmono.

La radiología es el elemento más importante en el diagnóstico precoz para el reconocimiento del hueso "moribundo".

Reconocemos cuatro etapas, esquemáticamente, en la radiología del Perthes:

- 1) Etapa precoz o de *signos de sospecha*.
- 2) Etapa de estado o de *signos de certeza*. Es la antigua etapa de densificación.
- 3) Etapa de comienzo de reparación, reconocida antiguamente como *etapa de fragmentación*.
- 4) *Etapa de curación*.

Todas estas etapas muestran modificaciones a nivel femoral, articular y cotiloideo.

A su vez, los signos femorales comprenden en mayor o menor grado, signos epifisarios, fisarios, cervicales e incluso trocanterianos.

1) Describiremos los *signos precoces* del Perthes, que creemos son de gran importancia, ya que de su conocimiento dependerá el diagnóstico de la afección en sus etapas incipientes, etapas en las cuales las chances terapéuticas, pese a nuestra ignorancia etiopatogénica, son mayores.

a) En el fémur: Puede observarse a nivel de la epífisis, un aumento de densidad de las corticales o una imagen en corte de uña medioepifisaria (Fig. 1).

Como hay una desmineralización regional hiperhémica que toma toda la cadera, el núcleo epifisario, por contraste, aparece algo más denso, siendo a su vez el cuello radiotransparente.

b) La articulación: Aparece con su luz ensanchada, especialmente en su sector inferior, y hay un aumento de la densidad de las sombras paraarticulares (sinovitis?).

c) El cotilo: Puede presentarse festoneado.

Como vemos, los signos precoces deben ser buscados con ojo avizor y ante la dupla clinicorradiológica, la sospecha de Perthes se va haciendo mayor.

2) Con el transcurso del tiempo pasamos a la etapa de *certeza de necrosis*, cuyos signos son:

En el fémur: Epífisis más densa por achatamiento y precipitación de sales cálcicas. Además está ensanchada, con pequeño aplastamiento e irregularidad del polo anterosuperoexterno (Fig. 2). La fisis aparece ensanchada, con el cartílago hojaldrado e irregular (Fig. 3) El cuello se muestra ancho, corto y más o menos moteado. El trocánter puede estar alterado en su forma o estructura.

La luz articular: Persiste ensanchada.

Todos estos signos, excepto la densificación neta de la cabeza, ya sea total o parcial, no tienen ninguna significación cierta si se observan aisladamente, pero en conjunto integran la gran constelación radiológica de la etapa de Estado de la enfermedad de Perthes.

3) Inevitablemente, la necrosis epifisaria entra en su etapa de *Reparación*, y su radiología también es característica, fundamentalmente a nivel de la epífisis. Esta comienza a fragmentarse, se intercalan zonas de hueso denso, necrótico, con otras de hueso transparente, joven, neoformado (Fig. 4).

Muchas veces la fragmentación comienza frente a una geoda del cuello. Van disminuyendo las zonas densas y aumentando las radiotransparentes. Generalmente la última en revascularizarse es la parte central de la epífisis. Además de estos cambios en la estructura, pueden observarse cambios en la forma, transformándose la esfera epifisaria en un sector chato, ancho, constituyendo la clásica "Coxa plana" (Fig. 5).

Muchas veces encontramos niños con cojera y dolor, que radiológicamente tienen una epífisis densa, pero fragmentada. En ese momento, nos planteamos el problema de si esa epífisis está necrosándose o viene reparándose. Generalmente es la evolución la que nos aclara el interrogante, aunque la mayoría de las veces el proceso está en reparación.

4) Llegamos así a la etapa *Resolutiva, de Curación estructural* de la enfermedad, aunque la mayoría de las veces no de curación morfológica.

Es una etapa jerárquicamente articular, ya que según sea la forma epifisaria normal o con defectos, la función articular estará tanto más o menos comprometida (Figs. 6 y 7).



FIG. 1



FIG. 2



FIG. 3

ESTUDIOS ESPECIALES

Coadyuvando a la placa simple de pelvis de frente y perfil de cadera, tenemos una serie de estudios radiológicos que contribuyen tanto al diagnóstico precoz como a la diferenciación de la etapa evolutiva.

Así citamos: Placas ampliadas, Tomografías, Artrografías, Angiografías (Fig. 8), Cintillografías.

Diagnóstico diferencial.

Puede plantearse problema diagnóstico:

A) En la forma de comienzo: 1) *Con procesos articulares*: Sinovitis banal inespecífica. Osteoartritis es-



FIG. 4



FIG. 5



FIG. 6



FIG. 7

pecíficas o inespecíficas. 2) *Con procesos paraarticulares*: Psoitis, Adenitis inguinales, etc.

B) En la forma de Estado: El diagnóstico clínico-radiológico de necrosis es un hecho, pero es necesario saber que pueden haber procesos de necrosis epifisaria secundarios a una serie de afecciones, o un tipo de alteración estructural y morfológica de la cadera, que se ha dado en llamar PseudoPerthes:

Dentro de las displasias de cadera hay una serie de entidades patológicas que tienen etiopatogenia mioplasica, con alteraciones de las presiones articulares. Este desequilibrio tensional, actuando sobre el núcleo epifisario que está formándose, puede determinar un retardo en su aparición, así como alteraciones en su forma y evolución. Radiológicamente, esta epifisis puede ser muy semejante a la de un Perthes. Sin embargo, evolutivamente, se ha comprobado que estas epifisis que vienen con retardo pueden terminar como una cabeza normal o evolucionar hacia un verdadero Perthes.

Pensamos que en realidad es un Perthes precoz, que empieza temprano en la vida (incluso antes de la aparición del núcleo), tiene muy baja evolutividad y frecuentemente termina en epifisis normal.

EVOLUCION

Cura siempre. El problema radica en si se hace con o sin restitución total de la forma.

Sabemos que las epifisis integran el órgano Articulación y que su alteración morfológica determina una incongruencia articular que lleva inexorablemente a la Artrosis. De ahí que todos los tratamientos estén orientados a la conservación de la morfología, ya que hasta ahora no son etiopatogénicos.

TRATAMIENTO

El tratamiento debería ser profiláctico, de acuerdo a la etiopatogenia.

Como ésta no se conoce, no se puede hacer una terapia correcta. Siempre tratamos necrosis ya constituidas, con más o menos tiempo de evolución y en mayor o menor grado de isquemia (asistimos a los funerales).

Dijimos que cura siempre, e insistimos en el tratamiento precoz ¿Por qué? Porque la destrucción y consiguiente reparación del núcleo epifisario deben hacerse en las mejores condiciones. Aquí están las bases del tratamiento actual.

Para usar una figura literaria, lograr que el cadáver resucite con la misma forma que tenía antes de morir.

La profilaxis, entonces, es de la deformación y no es de la Enfermedad.

Innumerables técnicas se han desarrollado en busca del tratamiento de la necrosis. Nuestra Escuela ha puesto en práctica todas ellas, con resultados semejantes a los de otros autores: absolutamente negativos. Nuestra conclusión es de que lo único importante es: la descarga y el centrado de la epifisis.

Con respecto a la descarga.

El diagnóstico precoz y correcto permite la profilaxis del achatamiento de la epifisis, producido por el peso y la presión actuando sobre la epifisis muerta.

Los métodos para evitar la carga son:

- 1) Lo más simple, lo más usado: evitar la estación de pie y la marcha. Esto parece ser insuficiente.
- 2) Tenomiotomías, que al anular músculos, disminuyen y modifican las presiones.
- 3) Hay autores que descargan aún más la cadera, usando tracción de partes blandas o transequelética, permanente o intermitentemente. Esto no se usa en nuestro medio, por razones fundamentalmente socioeconómicas, a pesar de que parece ser un excelente método.
- 4) Férulas de descarga de apoyo isquiático.
- 5) El aparato de yeso pelvipedio, que no parece ser aceptado como tratamiento único.

Con respecto al centrado de la epifisis.

En un Perthes en que se comprueba radiográficamente una incongruencia en la relación cefalocotiloides (subluxación anteroexterna) los autores están de acuerdo en que el centrado de la epifisis es obligatorio.

El centrado debe ser quirúrgico, ya que el ortopédico es difícil de mantener por un plazo prolongado de tiempo.

El centrado se obtiene mediante osteotomía intertrocanteriana varizante y/o desrotadora.

La osteotomía tiene, además, el valor que le asignan algunos autores de acelerar, por el mecanismo de Trueta, la revascularización cervicoepifisaria, efecto no absolutamente constante.

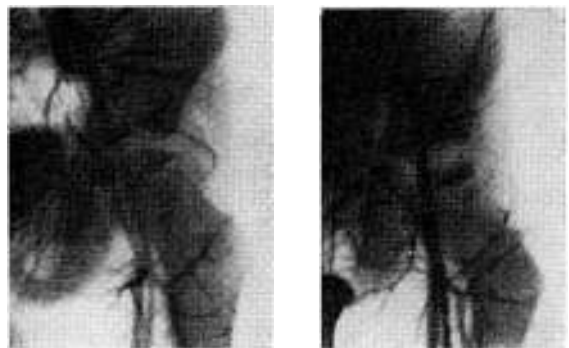


Fig. 8



Fig. 9

La osteotomía de centrado permite iniciar el apoyo, cuando ella ha consolidado, lo que coincide generalmente con el fin de la etapa de fragmentación.

En nuestro medio, usamos para desgravitar la cadera: I) el reposo articular, impidiendo la marcha durante meses; y II) los yesos temporarios en abducción, rotación y flexión, que se usan en etapas iniciales, por cortos plazos, y que pueden ser seguidos, en los casos que sean rápidamente efectivos, de III) decompresión por tenotomía de aductores y psoas.

En los casos en que la cadera está descubierta (subluxada = *Perthes excéntrico*) hacemos *osteotomía intertrocantérica de centrado*, varizante y/o desrotadora (Fig. 9).

Para el pronóstico del tratamiento son fundamentales dos hechos:

- 1) Cuanto más tempranamente se inicia el Perthes en la vida del enfermo, mejor evoluciona y menos secuelas deja.
- 2) La etapa clinicoradiográfica en que se descubre la enfermedad y se comienza el tratamiento.

RESUMEN

Trabajo orientado fundamentalmente a precisar el diagnóstico precoz y a dar nociones del tratamiento de la enfermedad de Perthes. En la clínica se insiste en la dupla dolor-cojera analizándose los elementos característicos de cada uno de estos signos y se recuerda lo poco florido que es el examen donde existe limitación de la rotación interna y de la abducción de la cadera. Se complementa obligatoriamente la clínica con la radiografía; en ésta se describen minuciosamente los signos de cada una de las 4 etapas evolutivas de la enfermedad: sospecha, certeza, reparación y curación.

Se insiste en la indefectibilidad de la curación estructural no así de la anatómica. En nuestra etapa actual de conocimientos lo que se debe pretender terapéuticamente es la reparación morfológica epifisaria; para ello 2 son las bases:

- 1) Desgravitación de la articulación.
- 2) Centrado epifisario.

RÉSUMÉ

La présente contribution est fondamentalement destinée à apporter des précisions concernant le diagnostic précoce et le traitement de la maladie de Perthes. Sur

le plan clinique on met l'accent sur le couple douleur-claudication, en analysant les éléments caractéristiques de chacun de ces symptômes et l'on rappelle l'aspect peu enrichissant de l'examen des cas où existe une limitation de la rotation interne et de l'abduction de la hanche. L'étude clinique doit être obligatoirement complétée par la radiographie, où sont décrits minutieusement les signes de chacune des 4 étapes évolutives de la maladie: soupçon, certitude, réparation et guérison.

On insiste sur l'indéfectibilité de la guérison structurale plus que de l'anatomique. Dans l'état actuel de nos connaissances, ce à quoi l'on peut prétendre, du point de vue thérapeutique, c'est à la réparation morphologique épiphysaire, dont les deux bases de travail sont:

- 1) La dégravitation de l'articulation.
- 2) Le centrage épiphysaire.

SUMMARY

The objective of this paper is to assist in early diagnosis and give some guidelines for treatment of Perthes' disease. Clinical aspects consist in the association between pain and claudication; characteristic elements of each of these symptoms are analyzed, stressing the limitations in internal rotation and abduction of thigh. X-rays constitute an essential complement to clinic, permitting a detailed identification of each of the four evolutive stages of the disease: suspicion, certainty, correction and cure.

Structural cure is indefectible, this is not the case with anatomical cure. Our present knowledge only enables us to attempt morphological repair of epiphysis; this can be done in two ways:

- 1) Degravitation of joint.
- 2) Positioning of epiphysis.