

Sección de Ortopedia Infantil

Enfermedad de Legg-Perthes: fisiopatología

Dr. Valentín Malagón*

Introducción

Uno de los capítulos más atractivos de la patología ortopédica y al cual le he dedicado una atención especial por muchos años es el de la etiopatogenia de la enfermedad De Legg-Perthes.

A pesar de que esta afección fue inicialmente descrita a los comienzos del siglo, continúa siendo la "enfermedad oscura" a la que se refería Arthur Legg, uno de sus primeros investigadores.

Aunque se ha avanzado mucho en descubrir su naturaleza y en comprender su etiopatología, aún se desconoce su verdadera causa y por lo tanto su adecuado tratamiento.

Es por esta razón por la cual he escogido este tema para ser discutido con Uds., teniendo como base de mi presentación la hipótesis, sostenida por un grupo de estudiosos, y a la cual me he adherido desde hace varios años, de que la enfermedad de Perthes tiene una base constitucional, sobre la cual el trauma juega papel etiopatogénico de primera importancia.

Enfermedad de Legg-Calve-Perthes Etiopatogenia

1. Síndrome constitucional factores traumáticos

En junio de 1909, hace exactamente 86 años, Arthur T. Legg en el Congreso de la Asociación Americana de Ortopedia, en Hartford, Connecticut, Estados Unidos, describió por primera vez la enfermedad que llevaría su nombre y la definió como una "oscura afección de la cadera". Aunque desde ese entonces hasta hoy se ha investigado profusamente sobre esa enfermedad

y se han publicado innumerables estudios sobre ella, continúa siendo la enfermedad de Legg-Perthes, ELP., una afección de causa desconocida, persistiendo la sentencia anotada por Legg a principios del siglo.

Un paso importante en aclarar la naturaleza de la enfermedad, sin embargo, fue dado por Perthes de Leipzig, Alemania en 1913 y por Phemister de los Estados Unidos en 1921 al describir la patología de la afección y señalar la necrosis como su causa, y la neoformación vascular y ósea como origen fisiopatogénico de su curación.

Desde entonces existe unanimidad entre los autores en definir la enfermedad de Legg-Perthes como necrosis de la epífisis proximal del fémur ocurrida en la infancia.

Sin embargo, y como ya he dicho, *Persiste el desconocimiento de la verdadera causa de la enfermedad.*

Muchas teorías han sido invocados para explicar su origen: La infección, los factores hereditarios, los factores endocrinos, la incongruencia mecánica de la cadera, la oclusión de los vasos retinaculares por un aumento de la presión intracapsular en la sinovitis transitoria de la cadera, la obstrucción venosa con trombosis secundaria intraepifisiaria, irregularidades vasculares congénitas o del desarrollo, el aumento de la viscosidad de la sangre que produciría una éstasis y una disminución del flujo sanguíneo, teorías todas muy meritorias, pero que no han sido confirmadas.

El Trauma sobre la cadera y su repercusión sobre los vasos nutricios de la epífisis proximal del fémur, finalmente se ha considerado como la más aceptada y generalmente compartida.

Desde hace aproximadamente 15 años, sin embargo, se tiende a considerar, que si bien es

* Miembro Honorario SCCOT. Miembro Fundador
Capítulo de Ortopedia Infantil SCCOT.

cierto que en la ELP existe un cuadro de necrosis isquémica aséptica y que ésta puede ser debida a una *causa traumática*, esta lesión debe sobrevenir en un *terreno constitucionalmente predispuesto* que haría factible el desarrollo de las alteraciones patológicas bien conocidas en la actualidad en la cadera afectada.

El presente estudio tiene por objeto indagar nuevamente sobre este aspecto tan desconocido y controvertido, como es *la etiología y fisiopatología de la enfermedad*, tratando de aportar datos clínicos que ayuden a demostrar la hipótesis de que la enfermedad de Legg-Perthes es una entidad constitucional, sobre la cual el trauma desencadena una serie de procesos, que terminan en una necrosis de la epífisis proximal del fémur.

2. Enfermedad de Legg-Perthes como una afección constitucional

Si bien Legg-Perthes, como ya se ha señalado, en su descripción original de la enfermedad se refirió a la ELP como una afección de naturaleza muy oscura, este mismo autor con una inusitada clarividencia, sugirió que la entidad por él descrita posiblemente era una enfermedad constitucional. Guiados por esa idea original, los investigadores, principalmente en los últimos lustros, se han dado a la tarea de allegar pruebas de todo género que comprobarán científicamente la hipótesis inicial. Nosotros hemos participado de esta sospecha y hemos personalmente presentado argumentos que también tratan de comprobarla.

En un trabajo sobre este tema, presentado a la Academia Nacional de Medicina hace 4 años y que estaba basado en una amplia y actual revisión bibliográfica y en el estudio de 280 historias clínicas de enfermedad de Perthes, historias provenientes del Instituto Franklin Delano Roosevelt, del Hospital Infantil de Santa Fe de Bogotá y de la consulta privada de los autores, se revisaron los aspectos más importantes que permiten darle un gran valor a la hipótesis de que la E. de Perthes tiene una base constitucional. Las conclusiones obtenidas en ese trabajo han sido corroboradas por un nuevo estudio, que el autor ha realizado recientemente revisando 222 historias privadas de E. de Perthes de enfermos que han sido estudiados y muchos de ellos seguidos por largos períodos en los últimos 40 años. Los diferentes aspectos estudiados, que permiten conferir un

perfil al niño con E. de Perthes, se describen a continuación.

a. Factores epidemiológicos

La *incidencia* de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es actualmente desconocida, difiriendo en las diferentes regiones. Se estima, sin embargo, que la frecuencia puede ser de 1:4.223 pacientes en la infancia. Constituye asimismo, el 10 por mil (9.67/000), de la consulta ortopédica privada.

La *edad de los padres al nacimiento del niño enfermo* es mayor de lo normal (en promedio 2.85 años) para el padre y 2.89 años para la madre. Estas características han sido observada especialmente en los casos bilaterales.

Los *últimos hijos de la familia* tienen una más alta posibilidad de presentar una ELP.

El *peso de los niños con ELP al nacimiento* es sensiblemente igual al de la población general.

El 80% de nuestros pacientes tuvieron una *talla normal al nacimiento* (49-52 cm.).

La *edad gestacional* promedio de los pacientes es semejante a lo esperado en la población general. (4.46% v/s 6%).

No existe un aumento de *frecuencia de abortos o mortinatos* en los antecedentes de los pacientes, al ser comparado con grupos de niños normales.

Existe una alta incidencia de *presentaciones anormales* al nacimiento, entre las cuales sobresale la de pelvis, lo que contrasta con las cifras promedio de la población general (10.7% v/s 3%).

Los estudios epidemiológicos sobre *nivel socioeconómico* se encuentran sesgados en nuestros casos ya que unos proceden de entidades hospitalarias a donde acuden pacientes de escasos recursos y los otros de consulta privada donde se atienden niños de altos niveles sociales. Las encuestas inglesas, procedentes de un país que tiene la más alta tasa de medicina socializada, han demostrado que la incidencia de la ELP es mayor en familias de estratos económicos bajos. Es importante resaltar la relación de un bajo nivel socioeconómico con la desnutrición.

Aunque existe consenso general de que en la ELP no parece haber un factor genético determinante, se observó en nuestra casuística un alto porcentaje de pacientes (8,62%) de casos familiares. Ejemplos de incidencia familiar, ocasionalmente son muy demostrativos (casos: 1, 2 y 3).

Se ha podido también observar en la familia de estos pacientes la coexistencia de *otras afecciones esqueléticas* tales como la osteocondritis disecante de la rodilla, la enfermedad de Scheuerman, las alteraciones en el desarrollo de la columna vertebral, especialmente lumbosacra, la luxación congénita de la cadera, etc. La frecuencia de esta asociación es del 2.5%.

Cuadro 1

Perthes: herencia, casos familiares

1. 2 hermanos: Oscar G. (566) y Eduardo G. (1502) con E. de Perthes, otro hermano con cardiopatía congénita (muerto) y un aborto.
2. 2 hermanos: Juan P. (22251) y José P. (22566) con E. de Perthes y una hermana: Mónica con osteocondritis apófisis mayor del calcáneo (Sever) (22565).
3. E. de Perthes de dos hermanos (15938 y 18874)
4. Tío (2105), sobrina (17407) en E. de perthes. Padre (4088) de esta última con osteocondritis disecante de la rodilla; tía paterna con retraso mental; primo de la madre: mongolismo. Dos tíos segundos con E. de Sheuermann (uno de ellos 19139) requirió corrección quirúrgica. Dos primas segundas (6747 y 7927) con luxación congénita de cadera y un tío abuelo con sinostosis cervical congénita.
5. E. de Perthes (201189, con dos hermanos con sinostosis radiocubital.
6. E. de Perthes (21920), asociado a ausencia anal.
7. E. de Perthes (15938) y una hermana con luxación congénita de cadera (18874).
8. E. de Perthes (13796) y una prima con luxación congénita de cadera. Seguida de necrosis avascular.
9. E. de Perthes (5515): Una hija con luxación congénita de cadera.

Se ha observado una mayor predilección de la ELP por la *raza* blanca que por la mestiza, la mulata y la negra (50.98: blancos, 42.15% mestizos, 5.88% y 0,98 negros). Chung, que ha estudiado la supleencia vascular del extremo proximal del fémur en la infancia, trata de explicar esta diferencia racial aduciendo que en el niño blanco de 3 a 10 años existe un menor número de arteriolas cervicales ascendentes (vasos retinaculares), mediales y anteriores que en el niño negro. El autor, igualmente ha podido observar una mayor frecuencia de anillos anastomóticos incompletos en la red arterial intraarticular en niños blancos que en negros.

La enfermedad de LP es más frecuente en el sexo masculino.

La relación niño-niña en nuestros casos es de 4.83:1, lo cual contrasta con la relación normal en la población colombiana de 1.02 a 1.00. Esta desproporción ha sido explicada en forma diferente por los diversos autores que han investigado sobre este tema. Se aduce, en efecto que el varón tiene una mayor actividad física por lo que somete sus caderas a un mayor estrés; que en el niño existe un menor número de anastomosis de los pequeños vasos arteriales que irrigan la epífisis proximal del fémur, y una mayor tendencia en él, a los niveles bajos de somatomedina A.

El promedio de *edad al inicio de la enfermedad en nuestros casos* fue de 5.38 años; para el varón de 5,47 años y para la niña de 4.95. Se ha observado una mayor edad en los niños que tienen solo una afección unilateral.

La mayor incidencia de la ELP entre los 4 y los 6 años, coincide con el período de máxima tranquilidad hormonal, la mayor protección del núcleo óseo femoral de una cubierta cartilaginosa, y la precaria nutrición vascular de este núcleo a esa edad.

b. Factores constitucionales

El *peso* del niño, con ELP en la infancia está por debajo del promedio normal, especialmente en los niveles socioeconómicos bajos. En efecto, el 56% de los niños y el 42% de las niñas con esa afección se encuentran en un percentil de peso menor del 25%.

La *Talla* promedio de los niños con ELP es más baja que el promedio. El 47% de los niños con

ELP se encuentra por debajo del percentil 25. El retraso en la estatura es más aparente durante la fase activa de la enfermedad, mejorándose y llegando a normalizar posteriormente. Los padres y hermanos de los niños con ELP tienen una estatura normal. Un estudio de la función endocrina en estos niños es en promedio normal, aunque varios autores han anotado en estos pacientes un aumento de la función tiroidea (FT4 y FT3). Se ha observado, finalmente, la existencia de niveles bajos de la actividad de la somatomedina, especialmente en los niños con ELP entre los 6 y los 11 años de edad, así como disminución en la sensibilidad o una menor afinidad de los receptores para esta hormona en los condrocitos del cartílago de crecimiento, durante los años tempranos de la vida.

La somatomedina A (SMA) como se sabe, es una hormona polipéptida promotora del crecimiento. Es secretada por el hígado y por el riñón al ser estimulados por la hormona somatotropa de la anterohipófisis. La somatomedina activa directamente el desarrollo del cartílago epifisiario y las actividades que promueven el crecimiento.

Burwell y col., en un estudio antropométrico realizado en 232 niños con ELP demostró la existencia de una disminución de la estatura de estos niños y una *anormalidad en el desarrollo de varias regiones del cuerpo* especialmente en los diferentes segmentos de los miembros inferiores, semejante a los casos de enanismo acrosomélico de Maroteaux y a los desórdenes intrínsecos del esqueleto descrito por McKusick, Bailey y Smith. Se ha tratado de explicar este acortamiento desproporcional a un trastorno durante el desarrollo embrionario por una falla ambiental con o sin adicionales factores genéticos. Igualmente se han invocado trastornos nutricionales, especialmente a carencia de manganeso y otros factores que normalmente estimulan el cartílago de crecimiento.

Los estudios llevados a cabo por Pieschacón, del Hospital Infantil de Santa Fe de Bogotá en este respecto, no han permitido comprobar lo demostrado por los autores arriba mencionados.

En la E.L.P. se ha observado consistentemente, *retraso en la maduración esquelética*, que es más de un año en el 80% de los niños con ELP y de 2 años en el 56%. Este hecho ha sido reconocido casi universalmente. Esta inmadurez es menor en las niñas y tiende a asumir valores normales con

el crecimiento. La demora en la maduración esquelética, así como la ausencia de osificación de nuevos huesos del carpo, especialmente del semilunar y del piramidal es más notorio entre los 3 y los 5 años de edad. Este mismo trastorno se ha observado también en la columna vertebral, en la cual es constante la observación de una demora en la osificación del arco posterior, especialmente en la región lumbosacra.

El retraso en la edad esquelética, los trastornos de osificación, y las alteraciones observadas en relación con la somatomedina, han hecho plantear la hipótesis de que en la EPL debe existir un trastorno general que puede ser debido a un imbalance en los mecanismos que determinan la transición posnatal desde la "fetal" a la "básica", en la curva normal de crecimiento humano.

Varios autores han señalado *características especiales de comportamiento* en un tercio de los niños con ELP, entre las cuales sobresalen: un déficit en la atención, hiperactividad, dificultades en el colegio y en el comportamiento social.

C. Asociación de la ELP con otras afecciones del desarrollo

Nosotros hemos encontrado esta asociación con una frecuencia del 13.21% Véase Cuadro 2.

Cuadro 2

Perthes asociado a otras deformidades o malformaciones

1. E. de Perthes y S. de Down (H.I. 690305).
2. E. de Perthes bilateral y S. de Down (197959).
3. E. de Perthes bilateral (13695/17963) asociado a espondilolistesis (padre osteo-condroma del ilíaco).
4. E. de Perthes asociado a osteocondritis del escafóides tarsiano (H.I. 848395). (¿Lesión de columna?).
5. E. de Perthes asociado a E. de Blount (HI 686118).
6. E. de Perthes asociado a E. de Blount (19999).
7. E. de Perthes y ptosis de los párpados (H.N.).

Continuación

Cuadro 2

8. E. de Perthes bil. y ptosis parpebral (21702).
9. E. de Perthes y ptosis parpebral (?) y Osgood-Schlatter (Alberto L. 17288/19532).
10. E. Perthes y manchas (lunares con pelo) múltiples en región lumbar y glutea. (18278).
11. E. de Perthes E. de Osgood-Schlatter (18420).
12. E. de Perthes y E. de Osgood-Schlatter (17288/19532) (ya citado en E. de Perthes y ptosis parpebral).
13. E. de Perthes y síndrome de Poulard (HI 860768).
14. E. de Perthes y cifoesciosis (21761).
15. E. de Perthes malformaciones de columna cervico-torácica (18039).
16. E. de Perthes y osteoma osteoide del cuello del fémur (Luis Fernando A.).
17. E. de Perthes y osteocondritis disecante (Carlos G.).
18. E. de Perthes y deslizamiento epífisis proximal del fémur (3467). En literatura: Crawford A. J. Bone Joint Surg. 57A 280 (1975).
19. E. de Perthes y estenosis pieloureteral. Nefritis crónica severa (Juan N. R.).
20. E. de Perthes y S. de Klinefelter (xxy), asociado a pie cavus, genu valgum (19415).

Las más frecuentes: La presencia de otras osteocondritis acompañando la enfermedad de Perthes, las malformaciones de la región esquelética lumbosacra, las anomalías congénitas del tracto genitourinario y otras alteraciones de la cadera ipsilateral o de la opuesta aparentemente normal. Catteral, Lloyd-Roberts y Wynne-Davies sugieren que las anomalías en la diferenciación embrionaria del tracto genitourinario se acompañan de malformaciones vasculares que secundariamente afectan la suplenencia sanguínea de la cabeza del fémur, haciendo a estos individuos más susceptibles de desarrollar una necrosis avascular en la edad infantil.

3. Localización topográfica de la ELP

La ELP presenta una disposición unilateral en el 85% de los pacientes y bilateral en el 15% restante. Se ha observado una menor edad en los niños que presentan una afección bilateral.

En los casos unilaterales predomina el lado derecho en una proporción del 1,16:1. De igual manera, en los casos unilaterales se observan ligeras alteraciones radiográficas en el extremo proximal del lado opuesto "normal" en un 59% de los casos.

Las lesiones más frecuentes son la anteversión femoral y la irregularidad en el contorno y en la densidad de la epífisis ósea. El estudio histológico en estas caderas corresponde a un aumento del cartílago articular, la presencia de islotes de calcificación y distorsión de la arquitectura del cartílago de crecimiento que, para algunos autores sería explicable por una anomalía constitucional.

4. Trastornos inmunológicos

De acuerdo con varios investigadores, la ELP sería una enfermedad autoagresiva con clonas prohibidas de linfocitos T y órganos blancos como el endotelio vascular. Para estos autores habría un aumento de las inmunoglobulinas G. en estos pacientes. En el grupo de enfermos estudiados por nosotros existe una historia frecuente de infecciones de garganta, renitis alérgica, estados asmáticos, etc. La nota editorial del Acta Ortopédica Escandinávica del Vol. 65 de 1994 se refiere a establecer la posible relación que pueda tener la sinovitis que inicialmente presentan los enfermos de ELP con esta enfermedad. Varios estudios al respecto soportan dicha editorial.

d. Trastornos histoquímicos y ultraestructurales del cartílago epifisiario y la fisis en la ELP

Varios autores han descrito cambios estructurales constantes y aparentemente primarios en el cartílago epifisiario, en la ELP. Sobresalen entre estos trabajos los de Ponseti, que han demostrado un aumento del espesor del cartílago hialino; áreas de hiper celularidad, zonas de matriz fibrilar, presencia anormal de vasos sanguíneos, algunos de ellos ocluidos e incluidos en matriz fibrosa. Aumento en el número y en el diámetro de las fibras colágenas. Existe finalmente,

un aumento de los proteoglicanos y una disminución de las glicoproteínas en el cartílago epifisiario. Los estudios histoquímicos y ultraestructurales llevados a cabo por Pieschacón en casos de ELP del Hospital Infantil de Santa Fe de Bogotá corroboran los realizados por los investigadores extranjeros.

Todos estos importantes estudios histoquímicos, así como las diferentes comprobaciones clínicas y epidemiológicas que se han descrito pretenden demostrar, como se dijo al comienzo de la exposición, que la ELP no sólo es un proceso isquémico regional localizado en la epífisis proximal del fémur, sino un trastorno constitucional generalizado.

El trauma como factor causal de la enfermedad de Legg-Perthes

La segunda hipótesis que se pretende demostrar es que la ELP es debida a una serie de procesos traumáticos que determinarían una injuria de la circulación arterial de la epífisis proximal del fémur que originaría su isquemia y su necrosis.

La teoría traumática como causa de la enfermedad de Perthes fue iniciamente sospechada y descrita por Legg en su artículo original.

Numerosos autores han tratado de probarla experimentalmente; entre ellos: Trueta, Caffey, Freeman, Zahir, England, Fergusson y más recientemente Thompson y Salter. El mecanismo traumático ha sido interpretado en forma diversa por los diferentes investigadores, los cuales, sin embargo, están de acuerdo en que el trauma puede ser uno de los determinantes de la interrupción del flujo sanguíneo a la epífisis femoral en un momento del desarrollo del hueso en que el cartílago de crecimiento constituye una barrera que aísla la circulación del cuello, de la cabeza del fémur.

La irrigación de la epífisis proximal del fémur y de su cartílago proximal de crecimiento está suministrada por pequeñas y frágiles arteriolas que llegan a esta región por medio de los vasos retinaculares y que proceden de dos arterias de mediano calibre: La arteria epifisiaria externa y la arteria metafisiaria interna, ambas ramas de las arterias circunflejas.

Es un hecho ya plenamente confirmado que la necrosis de la epífisis sobreviene cuando su circulación sanguínea se interrumpe. De acuerdo

con Ponseti se presume que esta interrupción ocurre en primera instancia, cuando los vasos retinaculares atraviesan la capa espesa de cartílago en el reborde del cartílago epifisiario. El desgarramiento o la sacudida brusca de este cartílago debilitado sistemáticamente, y producido por la acción de un trauma, puede ser suficiente para alterar la continuidad de los vasos, antes de que éstos alcancen el núcleo epifisiario de la cabeza femoral. Se ha invocado como un posible mecanismo frecuente de este trauma un movimiento repentino de extrema abducción acompañado de rotación interna del muslo, hecho frecuente en los juegos infantiles, especialmente de los varones. Trueta, específicamente, señala la relación constante entre la frecuencia 4 a 5 veces mayor de la ELP en el niño que en la niña, por estar aquel más expuesto a este tipo de trauma. En este contexto es permisible también mencionar cómo las fracturas de la epífisis próxima del fémur en el niño pequeño son 3 a 2 veces más frecuentes que en la niña. Trueta y Lima señalan una historia de trauma en 33 por ciento de los niños y 37% de las niñas. Nosotros hemos encontrado al respecto una frecuencia total de 24%: En 39 de 163 pacientes.

Otra zona especialmente vulnerable de la circulación arterial tal como se verá más adelante, asienta en el centro de la epífisis proximal del fémur, en donde confluyen las fuerzas de presión y de tensión de la cadera, siendo asiento en casos especialmente de una fractura que a su vez compromete, como luego se verá, determinadas arteriolas que normalmente irrigan dicha epífisis.

Varios autores han propuesto la *teoría de una doble interferencia vascular* por lesión de la arteria epifisiaria externa como causa definitiva de la lesión isquémica.

Los trabajos experimentales llevados a cabo en perros por varios investigadores y principalmente los realizados por Freeman y colaboradores del London Hospital, produciendo interrupción de la suplencia vascular a la epífisis femoral superior, así como los estudios de biopsias de epífisis óseas femorales de niños con ELP llevados a cabo por Osaka y Mizuno de Japón y Freeman y Vernon-Roberts en Inglaterra, tratan de demostrar lo indispensable de *un doble accidente vascular consecutivo* para que tenga lugar una *verdadera Enfermedad de Legg-Perthes*.

Fisiopatología de la enfermedad de Legg-Perthes

1. La doble interferencia circulatoria y sus fases anatomopatológicas

Los autores anteriormente mencionados han demostrado experimentalmente la trascendencia de que existan dos fases sucesivas de isquemia en el curso anatomopatológico de la afección. Cada una de ellas como resultante de sendos infartos posiblemente de orden traumático de los vasos nutricios de la epífisis femoral, en el curso de la ELP. De sólo ocurrir una sola fase, vale decir un solo infarto, tan sólo se desarrollaría una "ELP frustrada", dando lugar a una alteración patológica, que se ha pretendido denominar *Enfermedad de Legg-Perthes en potencia*; se requeriría, pues, la ocurrencia de dos infartos consecutivos para que se establezca una "verdadera enfermedad de Legg-Perthes".

En el caso de ser indudable la fisiopatología, aparentemente ya muy demostrada, se considera importante resaltar la existencia de varios hechos que serían comunes a los dos procesos señalados:

1. En ambas fases existe una *injuría vascular*, que es mayor en la primera de ellas.
2. En ambas fases se desarrolla un proceso de *regeneración vascular* por vasos procedentes de la periferia del cartílago de crecimiento proximal del fémur (parte basal-distal del núcleo de osificación).
3. Existe igualmente, en las fases, una *regeneración ósea*, que es rápida en establecer en la fase uno y lenta en la fase dos.

Fisiopatología de la enfermedad de Legg-Perthes

Necrosis aséptica de la epífisis proximal del fémur

Isquemia seguida de necrosis	9 meses
Revascularización - Regeneración ósea	1 año
Consolidación: Curación	2 años
Secuelas	

Enfermedad de Legg-Perthes: fisiopatología

Isquemia necrosis repetida de la epif. próx. fémur.

1. PRIMER ACCIDENTE VASCULAR: Arteria epifisiaria externa

- Isquemia -necrosis total
- Revascularización, reosificación rápida de todo el núcleo óseo, excepto su apex

2. SEGUNDO ACCIDENTE VASCULAR: Arteria central de la epífisis

- Fractura subcondral
- Reabsorción ósea distal-Depresión segmento central
- Isquemia-necrosis segmental
- Revascularización lenta-Reosificación plástica
- Consolidación - Curación
- Período residual o de secuelas.

Enfermedad de Legg-Perthes: fase residual o secuelas Fractura subcondral de la epífisis

- Colapso segmento central - superior
- Accidente arterial central de la epífisis
- Necrosis parcial del núcleo óseo
- Extrusión fragmentos lateral, medial y distal
- Deformidad cabeza femoral - lesión fisiaria

Se aprecia también, en ambas fases una *proliferación del cartílago articular, incluso de su capa profunda*, correspondiente al cartílago de crecimiento de la epífisis. La nutrición de este cartílago depende del líquido sinovial y no de la circulación sanguínea.

De acuerdo con los investigadores arriba citados el proceso anatomopatológico, en el animal de experimentación tendría el siguiente desarrollo:

1. Primera fase

Infarto inicial (ELP potencial). Los siguientes acontecimientos se suceden en forma progresiva:

1. *Deprivación total de sangre en la epífisis femoral ocasionado por un evento extrínseco* cuyo origen ya ha sido discutido.
2. *Necrosis total de la epífisis*. Detención de la osificación encondral del cartílago epifisiario.
3. *Rápida revascularización* (4 semanas) del núcleo óseo. Los nuevos vasos encuentran un

fácil acceso a través de los canales vasculares primitivos, no alterados en la fase isquémica. El tejido de granulación invade el espacio medular.

4. *Pronta reparación del núcleo óseo, sin pérdida de su forma original.* Se logra este hecho por el depósito de nuevo hueso en el andamiaje o estructura del hueso muerto. Radiográficamente, el núcleo de osificación aparece más pequeño por haber dejado de crecer, y más denso por la deposición de nuevo hueso sobre el muerto.

5. *La parte más apical del núcleo epifisiario, a donde llega más tarde la revascularización, puede persistir avascular.*

La llegada de los vasos y la regeneración ósea comienza en la parte basal del núcleo y demora en llegar al ápex aproximadamente seis semanas. Este retraso puede causar la muerte definitiva de las células hipertróficas del cartílago, la ausencia de formación de hueso y el debilitamiento de las nuevas trabéculas apicales, todo lo cual podría determinar la aparición de una *fractura subcondral* en el ápex del núcleo óseo epifisiario, que se hace evidente por una zona clara en la radiografía.

6. La cabeza, que recobra su forma primitiva, se hace posteriormente más *grande que la opuesta.*

Para Salter, en la fase más temprana de revascularización, el área subcondral de la cabeza se hace vulnerable a la presión pudiéndose causar una fractura subcondral patológica, la cual daría lugar a la verdadera enfermedad de Perthes. Es difícil cuantificar la fuerza necesaria del trauma, pero ésta sería compatible con la actividad normal del niño sano.

2. Segunda fase

Por infarto consecutivo. Ocurre en el 50% de los casos de necrosis y en el 100% de los casos de Perthes (verdadera enfermedad de Perthes). La sucesión de dos infartos explica la cronicidad de la enfermedad. Las características anatomopatológicas y el curso evolutivo de esta fase serían las siguientes:

1. *Los acontecimientos que se presentan tienen lugar en el mismo núcleo epifisiario óseo*

previamente isquémico, y en esta nueva etapa en vía de regeneración.

2. Se inicia, nuevamente, por una *deprivación de sangre*, pero que en esta fase se encuentra circunscrito a una zona del núcleo epifisiario femoral y debido a un accidente traumático de la arteria central de la epífisis, rama terminal de la arteria epifisiaria externa. La lesión de este vaso se produciría por la acción de fuerzas mecánicas que obrarían sobre la cabeza femoral y por procesos que serán descritos más adelante. Estas fuerzas serían también determinantes de la fractura subcondral.

3. Es seguida por una *necrosis parcial del núcleo*, en una área circunscrita y localizada, usualmente en la parte más superior, anterior y externa de la epífisis revitalizada. El área afectada estaría rodeada de hueso no isquémico, situado en el hueso subcondral apical, y en la parte medial y lateral del núcleo óseo.

4. Aparece una *necrosis del tejido de granulación, que se había formado en la primera fase.*

5. Continúa un *proceso de revascularización, que es mucho más lento que en la fase I*, debido a la dificultad que encuentran los nuevos vasos para ocupar toda el área necrosada. Los canales vasculares originales se encuentran ocluidos por los fragmentos de antiguos trabéculas óseas fracturadas, y por la invasión de tejido fibroso.

6. Existe *Irregularidad en la reparación ósea* por la desigual dificultad encontrada en la difusión de los nuevos vasos. Este hecho se traduce en la radiografía por zonas de diferente densidad en el núcleo óseo afectado.

7. *Aumento del área apical no osificada.* ahora ocupada por tejido fibroso y fragmentos del hueso muerto, todo lo cual impide la llegada de nuevos vasos, procedentes, como se dijo de la parte más distal, e inferior del núcleo epifisiario, y que toma aproximadamente 10 semanas en alcanzar el ápex del núcleo. Esta área, que ya puede estar presente al final de la primera fase constituye en definitiva *la fractura subcondral.*

Para Salter la segunda fase comenzaría por la producción de la fractura subcondral, la cual sería seguida de un colapso trabecular, en la zona

que había comenzado a revascularizarse en la primera fase de la enfermedad. El colapso produciría una nueva etapa de isquemia, necrosis y revascularización, fases muy clásicas de la verdadera enfermedad de Perthes.

A las dos fases fisiopatológicas que describen los investigadores es importante sumar una tercera que sería la *Fase residual o de deformidad*. Esta ocurriría semanas después de la segunda fase, ya descrita y comprendería los siguientes pasos:

8. La superficie articular del Apex se fragmenta y deprime debido a la presión soportada por la cabeza femoral y por la debilidad de los tejidos blandos que la sostienen.
9. La formación de nuevo hueso encondral, en el ápex del núcleo vecino a la zona deprimida, tomando la epífisis de la forma de un riñón, en lugar del hemicírculo normal.
10. El centro de la cabeza, isquémico, se colapsa por el peso del cuerpo, comprometiéndose el cartílago de crecimiento y la metáfisis. A su vez el colapso, a manera de cuña, produciría una compresión excéntrica dentro de la epífisis, deslojando lateral y medialmente las zonas óseas no isquémicas. La extrusión del segmento lateral haría que esta área del hueso, recubierta de su cartílago articular se dispusiera por fuera del reborde cotiloideo poniendo en riesgo la epífisis femoral.



Fig. 1 Colapso del área central de la epífisis femoral con compromiso del cartílago de crecimiento. H. C. 22846.

Esta complicación podría eventualmente evitarse o corregirse manteniendo la cabeza femoral en una posición de flexión, abducción y rotación interna, de manera de mejorar la congruencia articular.

En condiciones normales, en niños tratados precoz y convenientemente en los cuales existe una perfecta congruencia cotilo-femoral, con au-

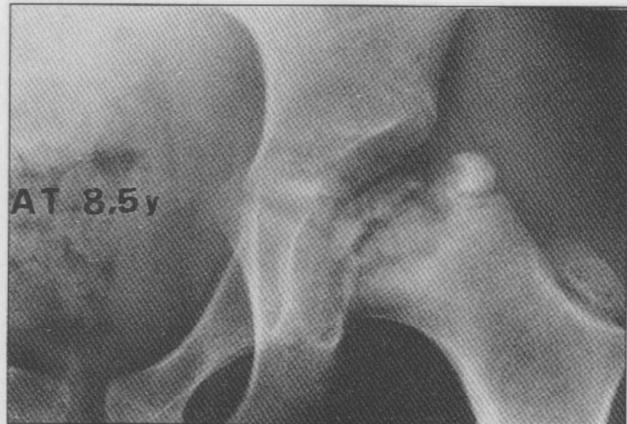


Fig. 2 Extrusión lateral del área externa de la epífisis femoral. Compromiso de la fisis y de la metáfisis H. C. 21. 806.

sencia de lateralización de la epífisis y en caderas con arcos normales de movimiento, la fractura subcondral no se acompaña de la complicación y deformidad descrita.

En condiciones diferentes, especialmente en caderas deformadas en aducción, lateralizadas, con epífisis no protegidas por su acetábulo, el reborde externo del cotilo contribuye biome-



Fig. 3 Perfecta congruencia fémorocotiloidea, lograda por una osteotomía varizante-desrotatoria del fémur impidiendo el colapso de la cabeza y su deformidad ulterior. H. C. 20628.

cánicamente al colapso del núcleo y a su extrusión lateral, origen de deformidades permanentes, no reversibles de la cabeza femoral.

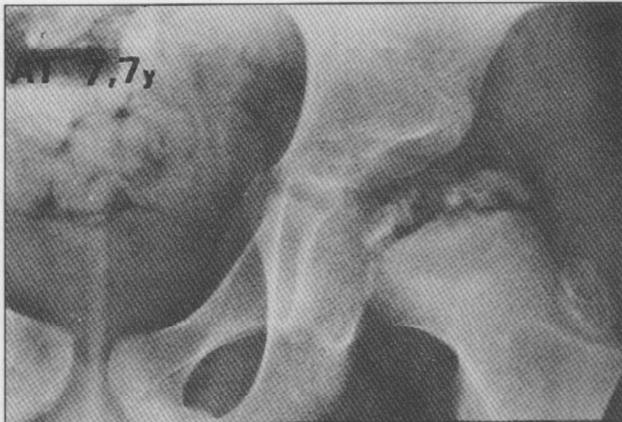


Fig. 4 Lateralización del extremo proximal del fémur y extrusión de la parte lateral de la epífisis superior H. C. 21806.

11. La cabeza y el cuello femoral aumentan su espesor y disminuye en altura; en parte por la persistencia funcional del perióstio del cuello y por la lesión del cartílago de crecimiento proximal del fémur.

12. Si el proceso patológico se complica por el desarrollo de una subluxación anterolateral de la cabeza y de la pérdida del movimiento de la cadera (reacción sinovial, contractura de aductores), la cabeza femoral está sujeta a fuerzas excesivas e irregulares que dan lugar a su deformidad. Una vez que la cadera se aplana, aumenta aún más el grado de subluxación.

La fractura subcondral de la epífisis femoral superior en la enfermedad de Perthes

En la descripción que antecede se ha señalado reiteradamente la existencia de una fractura subcondral que aparece durante el proceso evolutivo de la enfermedad. Por la importancia de este acontecimiento vale la pena ampliar el conocimiento de esta lesión.

La existencia de una imagen radiográfica de menor densidad situada en la región subcondral de la epífisis proximal del fémur, en la EL, fue descrita inicialmente por Waldestron en 1938. La lesión fue interpretada como una reabsorción del hueso durante el curso de la enfermedad.

Norman y Bullough en 1963 atribuyeron un origen patológico a esta lesión en el adulto.

Caffey, en 1968, definió la naturaleza de esa lesión y por primera vez la consideró como una fractura y uno de los signos más precoces de la enfermedad de Perthes.

Albert Ferguson Jr., años más tarde relacionó íntimamente la fractura con la lesión de una de las ramas intraepifisiarias de la arteria epifisiaria externa, la llamada arteria de Brodetti, que situada en el centro de la cabeza femoral, normalmente irriga, como ya fue dicho, la zona más superior, lateral y anterior de la epífisis femoral superior. Brown y Ferguson han demostrado en el laboratorio cómo esta arteria se lesiona al ejercer una presión indebida sobre ella. De acuerdo con los investigadores mencionados, este vaso nutricional se encuentra exactamente situado en el sitio en que coinciden las fuerzas laterales de tensión de la cadera, con las fuerzas mediales compresivas de presión, o estrés en esta articulación, lo cual produce una fuerza de cizallamiento, especialmente apreciable cuando el cuello está en una posición de varo. Esta posición es semejante a aquella que adopta el menor al saltar sobre su miembro inferior extendido con su cadera en abducción, un incidente común en niños normales.

La fuerza deslizante descrita sobreviene en un hueso previamente demeritado que ha sufrido una isquemia, y cuyas trabéculas óseas se encuentran desvitalizadas, débiles susceptibles de fragmentarse por presión.



Fig. 5 Deformidad de la cabeza del fémur por aumento de su volumen y extrusión de la parte lateral de la epífisis. Daño del cartílago de crecimiento. H. C. 20018

La fractura subcondral en la enfermedad de LP fue descrita por Caffey como una raya o banda, de trazo agudo, de menor densidad localizada en el segmento anterolateral superior del núcleo óseo femoral, adyacente al cartílago epifisiario. Esta línea clara tiene una forma de luna en cuarto creciente y se hace especialmente visible en la incidencia lateral de la cadera (posición de rana o de Lauestein). Se presenta pasadas unas semanas, después del comienzo de los síntomas de la enfermedad y durante la fase inicial de necrosis del núcleo femoral. La persistencia de la fractura varía entre 3 y 8 meses de acuerdo con la edad del paciente: a menor edad, menor duración.

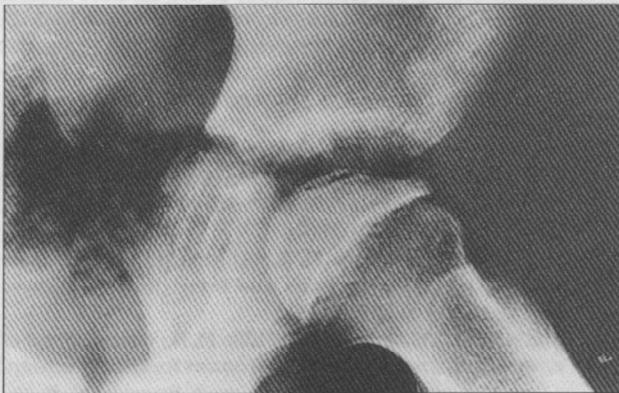


Fig. 6 Fractura subcondral de la epífisis proximal del fémur. Etapa de necrosis. H. C. 20628.

La fractura subcondral fue posible observarse en el 67% de nuestros casos de Perthes. Es importante tener en cuenta que en este grupo el tiempo transcurrido entre el comienzo de los síntomas y la primera consulta fue en promedio de 12 meses. Caffey la describe en 24 de los prime-



Fig. 7 Fractura subcondral de la epífisis proximal del fémur. Extensión del 50% del espesor de la cabeza. Etapa de necrosis H. C.: 19551.

ros 30 casos de su descripción original: 80%; Herring y col. en el 15% de 93 caderas; Salter y Thompson en 376 de las 1222 caderas estudiadas: 33.51%. Sin embargo, estos últimos autores aseguran que podría detectarse en todos los pacientes si las radiografías se hicieran a una edad temprana y en posiciones edecuadas.

Para Salter, el grado de extensión de la fractura subcondral que corresponde al área de reabsorción de hueso, define la severidad de la afección. Su presencia y su extensión, son definitivos en el pronóstico de la enfermedad.

La fractura subcondral constituiría un importante accidente vascular que comprometería, ya en forma definitiva la circulación de la epífisis, que de nuevo y con mayor severidad de desvitaliza, se necrosa por un largo período de tiempo. La revitalización que posteriormente sobreviene por la llegada de nuevos vasos, origen de la osificación correspondiente, se hace en un terreno menos propicio que el del primer trastorno vascular. Las arteriolas neoformadas carecen de canales, destruidos al colapsarse las trabéculas óseas, y por lo tanto están en desventaja para crecer, extenderse a toda el área de isquemia y nuevamente nutrir el nuevo hueso. Son las características anatomopatológicas de lo que Salter y Thompson, como ya se ha dicho, han dado llamar la "verdadera enfermedad de Perthes".

Resumen y conclusiones

Todos los procesos anatomopatológicos que se han descrito, y que caracterizan la ELP, tendrían en común, a la luz de los conocimientos y tendencia etiopatogénicas actuales, la existencia de 4 hechos fundamentales, característicos de la Enfermedad.

1. Una base constitucional del niño que lo haría susceptible a la afección.
2. La ocurrencia de una serie de fuerzas traumáticas que producirían trastornos vasculares, origen de las lesiones características de la enfermedad.
3. La aparición de una isquemia primaria, seguida de necrosis del núcleo óseo epifisiario superior del fémur, susceptible de seguir una evolución muy satisfactoria, sin dejar secuela alguna del proceso.
4. La ocurrencia de una fractura subcondral, en esa epífisis ya comprometida, que a su vez

determinaría un nuevo proceso de isquemia, necrosis, fragmentación, ruptura y reabsorción de las débiles trabéculas óseas, colapso del área afectada con posible deformidad irreversible de la cabeza femoral. La amplitud del área ósea afectada, dependiente de la extensión de la fractura subcondral definiría el pronóstico definitivo de la afección.

Bibliografía

1. **Alberts B, Bray, D. Lewis J, Raff, M., Roberts K. y Watson J.D.:** *Molecular Biology of the Cell, 2nd De. Garland Publ., Inc. New York 1989.*
2. **Alquist E.E., Gordon L.H. y Blue A.I.:** *Congenital dislocation of the head of the radius.* J. Bone Joint Surg.: 51-A 1118, 1969 Entre los casos reportados en la literatura se cita un caso de
3. **Caffey J.:** *The Early Roentgenographic Change in Essential Coxa Plana: Their Significance in Pathogenesis.* Am. J. Roentgenol. 1968:103:620-634.
4. **Eckerwall G., Hochbergs P., Winstrnad H. y Egund N.:** *Sonography and intracapsular pressure in Perthes disease.* Acta Orthop. Scand 1994, 65 (6) 575-580.
5. **Ferguson A. B.:** *Recent Advances in Understanding Legg-Perthes Disease.* Orthopaedic Survey: 1978; Y:307-325.
6. **Ferguson A. B.:** *Legg-Perthes Disease: Pathology.* Pediatric Orthopaedic International Seminar. Chicago Y11., 1978.
7. **Herndon Ch. H. y Heyman C.H.:** *Legg-Perthes: an Evaluation of Treatment and Ischial Weight-Bearing Brace.* J. Bone Joint Surg.: 1952; 34-A:25-46.
8. **Herring J. A., Neustadt J. B., Williams J. J., Early J. S. y Browne R.H.:** *The Lateral Classification of Legg-Calvé-Perthes Disease.* 1992; 12:243-150.
9. **Herring J. A., Williams J. J., Neustadt J. N. y Early J. S.:** *Evaluation of Femoral Head Deformity During the Healing Phase of Legg-Calvé-Perthes Disease.* J. Ped. Orthop. 1993; 13:41:45.
10. **Loder R., Schwarts E. M., Hensinger R. N.:** *Behavioral Characteristics of Children with Legg-Calvé-Perthes Disease.* J Ped. Orthop. 1993; 13:598-601.
11. **Keimkes N., Posel P., Plitz W. y Jansson V.:** *Forcer Acting on the Juvenile Hip Joint in the One-Legged Stance.* J Ped Orthop: 1993 13-431-436.
12. **Klinefelter, H. F., Jr; Reifenstein E. C. y Albright H.:** *Syndrome Characterized by Gynecomastia Aspermatogenesis without a Leydigism, and Increased Excretion of Follicle Stimulating Hormone.* J. Clin. endocrinol., 2:615, 1942.
13. **Neidel J., Boddenberg B., Zander D., Schicha H. Rutt J. y Hackenbroch M. H.:** *Thyroid Function in leg-Calvé-Perthes Disease: Cross-Sectional and Longitudinal Study.* J. Ped. Orthop. 1993, 13:592-597.
14. **Norman, A. y Bullough, P.:** *The radiolucent crescent line-an early diagnostic sign of avascular necrosis of the femoral head.* Bull. Hosp. Joint Dis., 1963, 24:99.
15. **Makin N., Meyer S y Gilal A.:** *Perthes Disease and Lumbosacral Union.* J. Ped. Orthop. 1992:12: 607-609.
16. **Norman, A. y Bullough, P.:** *The radiolucent crescent line-an early sign of avascular necrosis of the femoral head.* Bull. Hosp. Joint Dis., 1963, 24:99.
17. **Osaka I, Freeman M. A. R., Vernon-Roberts B. y Mizuno S.:** *The Pathogenesis of Perthes Disease.* J. Bone Joint Surg.: 1976 58-B:4 453-461.
18. **Ponseti I. V.:** *Legg-Perthes Disease: Observations on Pathological Changes in Two Cases.* Journ. Bone Joint Surg.: 1956:38-A: 739-750.
19. **Ponseti, I. V., y Colton R. L.:** *Legg-Calvé-Perthes Disease-Pathogenesis and Evolution.* Journ. Bone Joint Surg. 1961:43-A. 261-274.
20. **Primiano G. A., Hughston J. C.:** *Slipped Capital Femoral Epiphysis in a true Hypogonadal Male (Klinefelter's Mosaic XY/XXY. A case report.* J. Bone Joint Sur.: 53-A, 597, 1971. Se describe el caso de un negro de 19 años con un deslizamiento epifisis proximal del fémur acompañando un síndrome de hipogonadismo y retraso en la maduración esquelética.
21. **Retterbusch J. F., Shantharam S. S. y Gelinas C.:** *Comparison of Lateral Pillar Classification and Catterall Classification of Legg-Calvé-Perthes Disease: J. ped. Orthop.* 1993:13:200-202.
22. **Sanchis M., Zahir A., Freeman:** *The Experimental Simulation of Perthes Disease by Consecutive Interruptions of the Blood Supply to the Capital Femoral Epiphysis in the Puppy.* J. Bone Joint Surg. Am; 335-342.
23. **Salter, R.:** *Legg -Calvé-Perthes Disease. The Pronostic Significance of the Subchondral Fractura and a two-Group Clasification of the femoral Head Involvement: J. Bone Joint Surg.:* 1984; 66-A: 479-498.
24. **Snow S. W., Keret D., Scarangella S. y Bowen J. R.:** *Anterior Impingment of the Femoral Head: A Late Phenomenon of Legg-Calvé-Perthes Disease.* J. Ped. Orthop. 1993:13: 286-289.
25. **Smith D. A. S., Walker M. S.:** *Klinefelter's syndrome-changes in plasma steroids and bone density.* J. Bone Joint Surg.: 59-B 252, 1977.
26. **Sponseller P. D., Desai S. S. y Millis M. B.:** *Comparison of Femoral and Innominate Osteotomies for the Treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease.* Journ. Bone Joint Surg.: 1988, 70-A:1131-1139.
27. **Stulberg S. D., Cooperman D. R., y Wallenstein R.:** *The Natural History of Legg-Calvé-Perthes Disease: Jour. Bone Joint Surg* 1981, 63-A, 1095-1108.
28. **Suzuki A., Kasahara Y., Futami T., Furukawa K y Nishino Y. L.** *Arthroscopy in 19 children with Perthes's disease.* Acta Orthop Scand 1994; 65(6) 581-584.
29. **Terjesen T.:** *Ultrasonography in the Primary Evaluation of Patients with Perthes Disease.* J. Ped. Orthop. 1993:13:437:443.
30. **Tachjian, M. O.** *Pediatric Orthopedics, 2nd De.* 933-1003. 1990. W.B. Saunders Co.
31. **Thompson G. H., Salter R. B.:** *Legg- Calvé-Perthes Disease.* Orthop. Clinics of N. A: 1987; 18:4: 617-633.
32. **Trueta, J.:** *Studies of the Development and Decay of the human frame.* W. B. Saunders Co. Philadelphia.
33. **Ueo T., Tsutsumi S., Yamamuro T, Okumura H.:** *Biomechanical Analysis of the Finite Element Method: the role of Swelling of Articular Cartilage: Arch. Orthop. Traumat. sur.:* 1987; 106:202-208.
34. **Vanpaemel L, Helders P. J. M. Kuis W., Pruijs H., Huber J y Keessen W.:** *Destructiva synovitis in contralateral Perthes disease.* Acta Orthop Scand 1994; 65: 585-588.
35. **Weinstein S. L.:** *Legg-Calve-Perthes disease.* Instruct. Course Lecture. A.A.O.S. 1983; XXXII: 27-291.
36. **Wingstrand H.:** *Legg-Calve-Perthes disease.* Editorial: Acta Orthop Scand 1994, 65 (6) 573.
37. **Weideman H. R., Grosse K. R. y Dibbers H.:** *An Atlas of Characteristic syndromes A visual Aid to Diagnosis.* Years Book Publ. Inc Aylesbury, England. pág. 408.