

¿Enfermedad de Perthes o displasia de Meyer? Utilidad de la gammagrafía

A. Camara Otegui¹, A. Berridi Etxeberria¹, P. J. Gorrotxategi Gorrotxategi², L. Montes Medina³

¹MIR-Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Gipuzkoa. España

²Pediatra. CS Pasaia-San Pedro. Pasajes. Gipuzkoa. España.

³Ortopedia Infantil. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Gipuzkoa. España.

PUNTOS CLAVE

- La gammagrafía ósea es una exploración muy útil en el estudio de patologías infecciosas y también en cuadros con afectación de la vascularización, como la enfermedad de Perthes.
- Existe un cuadro que puede simular la enfermedad de Perthes, que es la displasia de Meyer.
- En general, la evolución de la displasia de Meyer es benigna, no deja secuelas y se resuelve espontáneamente a los 3-4 años del diagnóstico inicial.
- La gammagrafía y la resonancia magnética con gadolinio son pruebas para el estudio de la circulación de la cadera que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial entre displasia de Meyer, enfermedad de Perthes y sinovitis de cadera.
- La gammagrafía tiene una alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico precoz de la disminución de la circulación en la cabeza femoral de los niños afectados de enfermedad de Perthes.

RESUMEN

La cojera en la infancia es una patología relativamente frecuente que en la mayoría de las ocasiones es debida a causas banales, aunque existen procesos infecciosos o no infecciosos que es preciso descartar. Dentro de los procesos infecciosos, la artritis de cadera es el cuadro más frecuente y, entre los no infecciosos, el más frecuente es la sinovitis transitoria. Un cuadro

que debemos diagnosticar precozmente en las consultas de Atención Primaria es la enfermedad de Perthes.

En esta misma revista se ha publicado una revisión de esta patología y en dicho artículo se analizaban las características radiológicas y el diagnóstico diferencial de la enfermedad¹.

El caso que se presenta es el de un niño con cojera que por la edad, las características clínicas y las radiológicas y la normalidad de la gammagrafía inicial parecía compatible con un diagnóstico de displasia de Meyer. Ante la repetición de la clínica se decide repetir la gammagrafía, observándose en esta segunda ocasión un déficit de captación compatible con enfermedad de Perthes.

INTRODUCCIÓN

La gammagrafía ósea es una imagen funcional del flujo sanguíneo óseo y de su actividad metabólica. Esta capacidad de detectar los cambios funcionales que preceden a los estructurales es lo que hace a esta técnica ser más precoz y sensible que la radiología.

Las indicaciones fundamentales de la gammagrafía ósea en Pediatría son la patología inflamatoria e infecciosa, traumatismos, tumores y lesiones avasculares. En cuanto a los trazadores, se utilizan complejos de fosfato marcados con ^{99m}Tecnecio por vía intravenosa y, en general se obtienen imágenes precoces (vascular y *pool* sanguíneo) en la mayoría de las exploraciones de Pediatría. Otros trazadores utilizados en patología ósea son el ⁶⁷Galio y leucocitos autólogos marcados, para el estudio de los procesos infecciosos².

Cómo citar este artículo: Camara Otegui A, Berridi Etxeberria A, Gorrotxategi Gorrotxategi PJ, Montes Medina L. ¿Enfermedad de Perthes o displasia de Meyer? Utilidad de la gammagrafía. Form Act Pediatr Aten Prim. 2018;11(2):75-9.

CASO CLINICO

Niño de 2 años que, según refieren los padres, tres semanas antes había presentado un cuadro de cojera que desapareció espontáneamente y por el que no consultaron. En el momento de acudir al centro de salud, la clínica era sugestiva de sinovitis transitoria de cadera y con esa sospecha se le indicó reposo relativo y antiinflamatorios orales, advirtiéndolo a los padres que si presentaba fiebre o continuaba la sintomatología acudieran de nuevo a la consulta. Al persistir los síntomas, se realizó una radiografía de fémur anteroposterior y lateral para descartar alguna alteración ósea, en la que se observó un aspecto ligeramente fragmentado y deforme del núcleo cefálico femoral del lado derecho, sin evidencia de otros hallazgos significativos (Figura 1). Con esta clínica y radiología se derivó al especialista en Traumatología y Ortopedia.

Cuando acudió a la consulta de Ortopedia Infantil no presentaba cojera y en la exploración no tenía contracturas musculares ni limitación en los movimientos de abducción ni de rotación interna. Se le realizó una radiografía comparativa de ambas caderas en la que se observaba fragmentación del núcleo de la cabeza femoral derecha, la izquierda era normal y no se observaron otros signos evidentes de alteraciones displásicas (Figura 2).

Figura 1. Radiografía inicial. Fémur y pierna derecha. Núcleo cefálico femoral con aspecto ligeramente fragmentado y deforme.

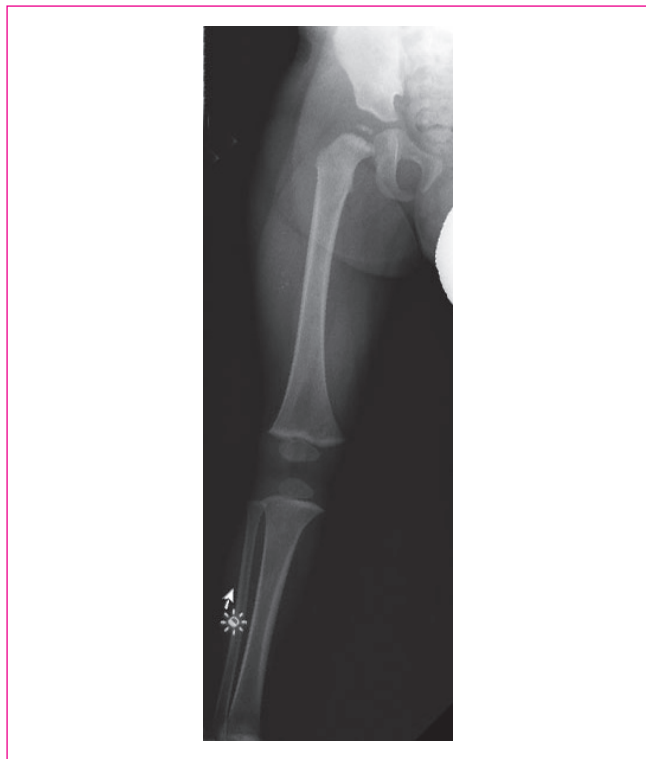


Figura 2. Radiografía anteroposterior de pelvis: fragmentación y disminución de altura del núcleo cefálico del fémur derecho.



Ante la clínica y la edad, se planteó la posibilidad de displasia de Meyer como primer diagnóstico y enfermedad de Perthes como segundo, solicitándose una gammagrafía ósea para realizar el diagnóstico diferencial entre ambas patologías. En la gammagrafía se evidenció una captación similar en ambas caderas y en la radiografía se observaba un retraso de osificación de núcleo femoral derecho, por lo que el diagnóstico que se estableció fue displasia de Meyer.

Se realizaron controles periódicos y ante la presencia de dos nuevos episodios de cojera no dolorosa se repitió la gammagrafía ósea a los 3 años y 3 meses de edad, observándose una menor captación del radiofármaco en la cadera derecha. Ante la modificación del resultado de la gammagrafía se llegó al diagnóstico definitivo de enfermedad de Perthes (Figura 3).

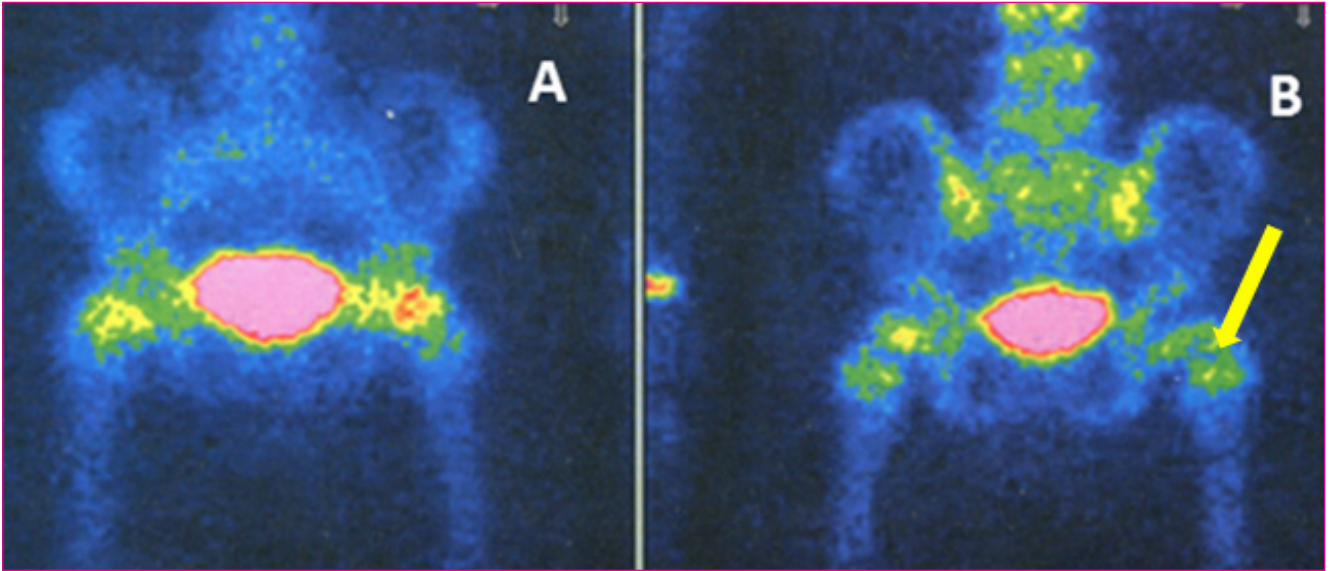
En el momento actual, con 4 años, el paciente se encuentra asintomático, con un leve acortamiento de la extremidad inferior derecha como único hallazgo clínico (Figura 4). Radiográficamente (aunque a simple vista nos parezca que es la peor de las radiografías que presentamos) se encuentra en fase de reosificación y, por lo tanto, una fase previa a la curación de la enfermedad (Figura 5).

DISCUSIÓN

Características de la displasia de Meyer

La displasia de Meyer (o displasia epifisaria femoral) es un retraso de osificación y fragmentación del núcleo de crecimiento de la cabeza femoral, sin alteración en la circulación y con un resultado final de congruencia articular normal. Su etiología es

Figura 3. Gammagrafía posteroanterior. Las imágenes precoces (A) no muestran diferencia en la vascularización entre ambas caderas. En las imágenes tardías (B) se observa un área hipocaptante en cabeza femoral derecha.



desconocida. Algunos autores la relacionan también con una edad ósea retrasada. Hay que descartar hipotiroidismo en estos pacientes.

Es una entidad asintomática en la mayoría de las ocasiones, su diagnóstico suele ser casual, con la obtención de radiografías realizadas por otras causas. En la radiografía se observa un centro de osificación granulado o múltiple con hasta seis centros de osificación separados. La fusión de estos centros comienza a ocurrir alrededor de los 5 o 6 años, lo que puede ocasionar que hasta entonces la cabeza femoral tenga un aspecto irregular. Habitualmente es bilateral y una diferencia con el Perthes bilateral es que en el caso de la displasia de Meyer las lesiones suelen ser simétricas y sincrónicas en el tiempo. Es lo

contrario de lo que ocurre en la enfermedad de Perthes, donde, en los casos de bilateralidad, ambas caderas se encuentran en un grado de alteración diferente, asíncrono.

La displasia de Meyer se puede confundir con otras patologías de la cadera, además de la enfermedad de Perthes como, por ejemplo, la osteomielitis³. Las enfermedades que pueden causar irregularidades de la cabeza femoral en los niños se recogen en la [Tabla 1](#).

Figura 4. Dismetría. Acortamiento de la extremidad inferior derecha.



Figura 5. Imagen de enfermedad de Perthes en la cadera derecha en fase de reosificación.



Tabla 1. **Enfermedades que causan fragmentación de la cabeza femoral⁴.**

| Habituales | Raras |
|--|--|
| Displasia del desarrollo de la cadera Enfermedad de Perthes | Condrodisplasia punctata Hipotiroidismo congénito Hemofilia Síndrome de Sticker Infecciones pre o postnatales Leucemia Mucopolisacaridosis Displasia de Meyer Síndrome de Schwartz Osteodistrofia renal Raquitismo Epifisiolisis de la cabeza femoral Trisomía 18 y 21 |

Características de la enfermedad de Perthes

La enfermedad de Perthes es una necrosis isquémica idiopática de la epífisis femoral en niños. Aparece en la primera década de la vida. Es tres veces más frecuente en niños que en niñas y, aunque la mayoría de las veces se presenta de forma unilateral, puede afectar a ambas caderas hasta en un 15% de los casos. Los niños presentan dolor de cadera, muslo o rodilla, acompañado de cojera de inicio insidioso. En la exploración física se suele encontrar una contractura de la musculatura aductora que se manifiesta como una limitación de la abducción de la cadera. Puede existir también, una contractura en flexo y una limitación de la rotación interna⁵. Las características principales del diagnóstico diferencial entre ambas entidades se recogen en la [Tabla 2](#).

Utilidad de la gammagrafía y la resonancia magnética en el diagnóstico de las afecciones de la cadera

La enfermedad de Perthes se caracteriza por un trastorno de la vascularización y una necrosis avascular de la cabeza femoral. Se han utilizado diferentes técnicas para valorar la circulación en dicha articulación. Las más utilizadas son la gammagrafía y la resonancia magnética con contraste de gadolinio. Se comenta a continuación la utilización de cada una de estas

técnicas en la enfermedad de Perthes y en otras afecciones de la cadera.

Gammagrafía ósea. Es una técnica útil para detectar la disminución de la vascularización en la fase inicial de la enfermedad⁷, así como la revascularización, cuando se produce la resolución de la enfermedad de Perthes^{8,9}. Tiene una sensibilidad del 98% y una especificidad del 95%. El valor predictivo positivo es de 96% y el valor predictivo negativo del 98,5%^{2,10}. Los hallazgos gammagráficos preceden a los radiológicos en 4-6 semanas. El patrón gammagráfico típico de la enfermedad de Perthes en la fase inicial es la ausencia o disminución de captación en la cabeza femoral. Si se realiza en la fase de revascularización, se observa un área hipocaptante con un halo de hipercaptación en la cabeza femoral con aumento de la captación en el cuello femoral y la metáfisis.

También puede servir para el diagnóstico diferencial entre la sinovitis de cadera y la enfermedad de Perthes. Los patrones gammagráficos que se observan en la sinovitis son en un 86% de los casos un patrón normal; en un 12% un aumento difuso de la captación, principalmente en fase precoz, con conservación de la morfología y los contornos; y en menos del 2% de los casos puede observarse una disminución global de la captación debido a la presencia de derrame articular y que podría hacer pensar en una enfermedad de Perthes².

Resonancia magnética nuclear (RMN) con gadolinio. La RMN sirve para el diagnóstico precoz, estadiaje y para diferenciar la enfermedad de Perthes de otras lesiones epifisiarias. Aunque existe una correlación entre la gammagrafía y la RMN, esta última da una mayor exactitud de la extensión de las lesiones. Cuando se realiza junto con contraste de gadolinio es particularmente útil para visualizar la perfusión a nivel de la epífisis femoral pudiéndose objetivar la hipoperfusión de la cabeza femoral facilitando un diagnóstico precoz de esta patología^{11,12}. Entre los inconvenientes de la RMN se encuentran su baja disponibilidad, alto coste y necesidad de sedación, según la edad del paciente.

Tabla 2. **Diagnóstico diferencial entre displasia de Meyer y enfermedad de Perthes.**

| | Displasia de Meyer ^{3,5} | Enfermedad de Perthes ^{1,6} |
|----------------------|---|--------------------------------------|
| Edad de presentación | 2,5 años (2-6 años) | 5,5 años (2-10 años) |
| Sexo | Niños >80% | Niños >60% |
| Bilateralidad | >50% | <15% |
| Clínica | Más leve. A veces asintomático | Clínica de dolor en cadera |
| Curación | Hacia los 6 años de vida (entre 2 y 4 años desde el inicio) | En ocasiones deja secuelas |

Proceso diagnóstico en nuestro caso

Considerando la edad, menor de 3 años, la buena evolución inicial y la normalidad de la gammagrafía inicial, se planteó como diagnóstico más probable la displasia de Meyer. Un 3-5%, según la literatura científica, de los casos diagnosticados inicialmente de Perthes tras una revisión de su evolución clínica satisfactoria se constata que son displasias de Meyer, como se sospechó en nuestro caso. La analítica realizada fue normal. La gammagrafía normal apoyaba también este diagnóstico.

En la evolución, los cuadros de cojera y de dolor en la cadera repetidos pusieron en duda el diagnóstico de displasia de Meyer, cuya sintomatología suele ser más leve o incluso estar ausente. Por este motivo se solicitó de nuevo una gammagrafía, con la que se constató la disminución de la circulación a nivel de la cabeza femoral.

Llama la atención que cuando se realizó la primera gammagrafía ya habían comenzado a observarse lesiones óseas y que esta prueba inicial fue normal. Este hecho es contrario a lo descrito en la literatura médica sobre su alta sensibilidad y especificidad.

Con este caso clínico queremos destacar dos aspectos:

- Una opción diagnóstica en niños pequeños en los que sospechamos la enfermedad de Perthes puede ser la displasia de Meyer.
- La gammagrafía o RMN con gadolinio pueden ayudar en el diagnóstico diferencial al dar información sobre la circulación a nivel de la cabeza femoral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Candás JI, Coto Fuentes M y Luna Blanco L. Cojera en la infancia. A propósito de un caso clínico de enfermedad de Legg-Perthes-Calvé. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2008;1:10-4.
2. Mitjavila M, Balsa MA, Roca I. Gammagrafía ósea en Pediatría. *Rev Esp Med Nucl*. 2004;23:298-302.
3. Harel L, Kornreich L, Ashkenazi S, Rachmel A, Karmazyn B, Amir J. Meyer dysplasia in the differential diagnosis of hip disease in young children. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1999;153:942-5.
4. Johnson KJ, Davies AM. Congenital and developmental abnormalities. En: Davies AM, Johnson KJ, Whitehouse RW (eds.). *Imaging of the hip & bony pelvis: techniques and applications*. Berlín: Springer; 2006. p. 93-102.
5. Rowe SM, Chung JY, Moon ES, Yoon TR, Jung ST, Kim SS. Dysplasia epiphysealis capitis femoris: Meyer dysplasia. *J PEDIATR ORTHOP*. 2005;25:18-21.
6. Salcedo Montejó M, González Moran G, Albiñana Cilveti J. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. *Rep Esp Cir Ortop Traumatol*. 2011;55:312-22.
7. Conway JJ. A scintigraphic classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *Semin Nucl Med* 1993;23:274-95.
8. Van Campenhout A, Moens P, Fabry G. Serial bone scintigraphy in Legg-Calvé-Perthes disease: correlation with the Catterall and Herring classification. *J Pediatr Orthop B*. 2006;15:6-10.
9. Van Campentout A, Moens P, Fabry G. Reliability of serial bone scintigraphy classification according to Conway in Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Orthop Belg*. 2007;73:196-9.
10. Balsa MA, Carcerant M. Medicina nuclear en Pediatría (I). *An Pediatr Contin*. 2009;7:165-72.
11. Dillman JR, Hernández RJ. MRI of Legg-Calvé-Perthes disease. *AJR*. 2009;193:1394-407.
12. De Sanctis N. Magnetic resonance imaging in Legg-Calvé-Perthes disease: review of literature. *J Pediatr Orthop*. 2011;31:S163-S167.

LECTURAS RECOMENDADAS

- Mitjavila M, Balsa MA, Roca I. Gammagrafía ósea en Pediatría. *Rev Esp Med Nucl*. 2004;23:298-302.
 - Balsa MA, Carcerant M. Medicina nuclear en Pediatría (I). *An Pediatr Contin*. 2009;7:165-72.
- Estos dos artículos, realizados por el mismo grupo de autores especialistas en medicina nuclear del Hospital Universitario de Getafe, analizan el valor de la gammagrafía en Pediatría, teniendo un apartado sobre la patología no infecciosa de cadera y específicamente sobre la enfermedad de Perthes.*