

# Cojera en la infancia. A propósito de un caso clínico de enfermedad de Legg-Perthes-Calvé

J. I. PÉREZ CANDÁS\*, M. COTO FUENTES\* Y L. LUNA BLANCO\*\*

\*Pediatra. Centro de Salud Magdalena-Carriona (Avilés, Asturias). \*\*Pediatra. Hospital San Agustín (Avilés, Asturias)

### PUNTOS CLAVE

- El dolor y/o la limitación de las rotaciones externa e interna son signos precoces de alteración de la cadera.
- Las infecciones osteoarticulares son importantes por las posibles secuelas que pueden dejar al no ser diagnosticadas y tratadas precozmente.
- Las sinovitis transitorias de cadera deben ser evaluadas periódicamente.
- La ecografía en la sinovitis transitoria muestra aumento de líquido articular y permite una diferenciación inicial con otras patologías más severas.
- En la enfermedad de Legg-Perthes-Calvé la evolución y el pronóstico funcional de la cadera son mejores cuanto menor sea la edad de inicio.

### MOTIVO DE CONSULTA

Niño de 3 años y 6 meses de edad que presenta cojera de la extremidad inferior derecha de 3 días de evolución. No refiere antecedente traumático. Cinco meses antes presentó un episodio de dolor en la misma extremidad, que se diagnosticó de sinovitis transitoria de cadera en el servicio de urgencias del hospital de referencia y se trató con ibuprofeno oral y reposo domiciliario. En los últimos meses la familia ha observado cojera ocasional.

**Antecedentes familiares:** madre, enfermedad de Crohn y rinitis alérgica. Primípara.

**Antecedentes personales:** hijo único. Producto de embarazo normal y parto eutócico.

**Exploración:** durante la marcha se observó una posición de abducción, rotación externa y flexión de la extremidad afectada. Asimismo, presentaba una limitación de la abducción de la extremidad. Ante la sospecha de sinovitis transitoria de cadera se trató con reposo e ibuprofeno. Una semana más tarde en la visita de control persistía la cojera.

### ¿Cuál es el diagnóstico diferencial, y qué exploraciones complementarias proceden en este paciente?

Para un diagnóstico adecuado deberemos:

#### 1. Empezar por la semiología:

- Cojera. Inicio y duración. Periodicidad: continua-intermitente. Posición de la extremidad en reposo. Tipo de marcha en todas las situaciones: deambulación, carrera, subir y bajar escaleras, etc. Ritmo circadiano: aumento progresivo a lo largo del día (probable componente mecánico), mayor intensidad por la mañana (probable componente inflamatorio).
- Dolor. Localización e irradiación: el dolor originado en la baja espalda se irradia a los glúteos y la parte externa del muslo, en cambio un problema de cadera puede localizarse o irradiar a la cara interna de muslo, ingle, o rodilla. No siempre la localización del dolor es la misma que la de la patología. Características: constante (relacionado con tumores e infecciones) o inconstante producido por la movilización de la articulación (relacionado con procesos inflamatorios).
- Sintomatología sistémica: fiebre, astenia, etc. que orienten hacia otro tipo de enfermedad (leucemia, afectación renal crónica, hiperparatiroidismo, etc.).
- Preguntar por antecedente traumático.

#### 2. Seguir con el examen físico:

- Inspección de piel y musculatura en busca de atrofas musculares o hipertrofias compensadoras, y signos locales inflamatorios. Observación del desgaste de las suelas de los zapatos.
- Valoración de la deambulación con el niño desnudo, analizando por separado pies, rodillas, pelvis y tronco, y también en situaciones especiales: marcha de puntillas, de talones y subida de escaleras.

**Tabla 1**  
**ARCOS DE MOVIMIENTOS DE LA ARTICULACIÓN DE LA CADERA**

| Movimiento       | Recién nacido       | 4 años | 8 años | 11 años |
|------------------|---------------------|--------|--------|---------|
| Flexión          | 130°                | 150°   | 150°   | 150°    |
| Extensión        | -30° (flexo fisio.) | 30°    | 30°    | 30°     |
| Abducción        | 80°+/-5°            | 55°    | 50°    | 45°     |
| Aducción         | 20°                 | 30°    | 30°    | 30°     |
| Rotación interna | 75°                 | 55°    | 55°    | 50°     |
| Rotación externa | 90°                 | 45°    | 45°    | 40°     |

Fuente: Delgado Martínez A, Marchal Corrales JA. Manual de anatomía funcional y exploración clínica del aparato locomotor. 2.ª ed., 2005. CaeAla, sección editorial<sup>1</sup>.

- Con el paciente sentado y en decúbito supino se deben explorar todas las articulaciones del miembro inferior afecto, comparándolas con el contralateral. Es de especial importancia la valoración de los arcos de movimiento de las articulaciones, que permitan apreciar el grado de laxitud o rigidez articular (tabla 1).

El dolor y/o la limitación de las rotaciones externa e interna, son los signos más precoces de alteración de la cadera. Para examinar mejor los movimientos de rotación interna es práctico colocar al enfermo en decúbito ventral.

- Comparación de la longitud de ambas extremidades inferiores, colocando al paciente de pie, con las piernas rectas, y midiendo con la mano la altura relativa de ambas espinas ilíacas.
  - Valoración neuromuscular, especialmente con la prueba de Trendelenburg, que se realiza colocando al paciente de pie y apoyado sobre la extremidad enferma durante 30 s: es positiva si se produce caída de la pelvis contralateral e indica afectación del músculo glúteo medio por alteraciones neurológicas o miopáticas, o porque esté acortado por luxación de cadera, coxa vara, etc.
3. Establecer posibles diagnósticos diferenciales para planificar los estudios complementarios si fuesen necesarios. Para ello es importante considerar las patologías prevalentes según la edad del paciente. En este caso y considerando el grupo etáreo de 3 a 10 años, serían:

Las **infecciones osteoarticulares**: son menos prevalentes que en los lactantes, pero importantes por las posibles secuelas. La sospecha clínica se puede realizar por el mal estado general, fiebre, irritabilidad,seudoparálisis y dolor a la movilización de la extremidad comprometida, especialmente en los movimientos de rotación, y su posición en semiflexión, abducción y rotación externa<sup>2</sup>. Los exámenes de laboratorio mostrarán leucocitosis con desviación izquierda, PCR (proteína C reactiva) y VSG (velocidad de sedimentación globular) elevadas. Los estudios de imagen apoyarán el diagnóstico.

Es evidente que la historia y la exploración de nuestro paciente descartan un cuadro infeccioso.

**Sinovitis aguda transitoria**: es un cuadro inflamatorio inespecífico que afecta más a varones con antecedente de infección respiratoria de vías altas o traumatismo local. Clínicamente, se caracteriza por impotencia funcional aguda, con disminución de la movilidad articular. En la exploración la cadera presenta limitación a la flexión, y sobre todo a la rotación externa. La ecografía muestra aumento de líquido articular y permite una diferenciación inicial con otras patologías más severas<sup>3</sup>. Se ha especulado sobre la relación de este proceso con la enfermedad de Perthes, si bien existen estudios que lo descartan<sup>4</sup>, autores como Dimeglio afirman: «sus similitudes con la osteocondritis primitiva de la cadera son difíciles de apreciar. Quizás no tiene la benignidad que se le atribuye». Por ello es necesario un control evolutivo de la enfermedad<sup>5</sup>.

*Nuestro paciente ha sido diagnosticado de sinovitis hace 5 meses.*

**Fracturas**: pueden existir «fracturas ocultas» de difícil detección radiológica inicial, por lo que si persistiese la clínica sería necesario un nuevo estudio a los 7 días para valorar signos indirectos como callo de fractura o reacción perióstica. Es importante descartar malos tratos.

*En nuestro paciente ni la historia ni la exploración física son sugestivas de fracturas ni de malos tratos.*

**Displasia del desarrollo de la cadera**: se deben valorar los cinco factores esenciales de riesgo: primiparidad, asociación de cesárea con presentación de nalgas, gemelaridad, feto grande y malformación del pie<sup>6</sup>. Antes de los 4-6 meses de edad el diagnóstico clínico se basa en las maniobras de Ortolani y Barlow, y en la limitación de la abducción y dismetría de extremidades en mayores de 6 meses. La asimetría de pliegues en glúteos y muslos es un signo sensible, pero inespecífico. Al comenzar la deambulación puede aparecer dolor y asimetría en la marcha. La confirmación diagnóstica se realiza con estudios de imagen, ecografía en menores de 4 meses y radiología en mayores de esa edad al desarrollarse los núcleos de osificación secundarios<sup>7</sup>.

*La historia de nuestro paciente tampoco parece sugestiva de esta patología.*

**Enfermedad de Legg-Perthes-Calvé**: para Dimeglio «es un accidente vascular de la cadera en crecimiento». Tiene una incidencia de 5/100.000 niños menores de 15 años de edad, con un rango de edad entre 2-10 años y un máximo alrededor de los 5,5 años. Predomina en varones (4/1) y presenta un componente racial, siendo más frecuente en japoneses, esquimales, mongoles y caucásicos, y poco frecuente en negros y chinos. Tiene mayor incidencia en zonas urbanas, en situaciones de pobreza<sup>8,9</sup> y en niños obesos. Predomina la afectación unilateral (85-90%).

Es un trastorno vascular que altera el crecimiento del extremo superior del fémur, probablemente desencadenado por isquemias sucesivas<sup>10,11</sup>. Estudios recientes lo relacionan con un estado de hipercoagulabilidad<sup>12</sup>. Un traumatismo (agudo o repetitivo) en la cadera de un niño predispuesto (con deficiencia en el sistema trombolítico de la coagulación, déficit de las proteínas C y S, y entre otras, la enfermedad de

Leiden) produce una trombosis del sistema venoso metafisario, que aumenta la presión en el cuello femoral, propagándose aquella a la cabeza femoral donde se produce un infarto. Con el tiempo, la repetición de dichos eventos vuelve la cabeza femoral radiodensa y produce los cambios asociados.

Clínicamente, se manifiesta con un inicio insidioso, cojera y limitación a la abducción; el dolor puede no estar presente y ocasionalmente puede localizarse en la rodilla. Es frecuente encontrar amiotrofia y contractura de aductores. Es clásico encontrar un retraso de la maduración ósea.

Radiología:

- El primer signo radiográfico es el menor tamaño del núcleo osificante de la cabeza femoral.
- El segundo, la línea de fractura subcondral en la cabeza femoral (signo de Caffey).
- El tercero, la mayor radioopacidad de la cabeza.

Otros estudios de imagen como ecografía, escintigrafía y muy especialmente la resonancia magnética completarán la valoración.

**Enfermedad de Osgood-Schlatter:** es un proceso común en niños a partir de los 8 años; se presenta sobre todo en adolescentes deportistas. La sintomatología se debe a microtraumatismos sobre el cartílago de crecimiento. Se trata de un dolor selectivo, «exquisito» según Dimeglio, sobre la tuberosidad anterior de la tibia. La sintomatología cede cuando la tuberosidad tibial se fusiona hacia los 14 a 16 años de edad; cuando existe una clara sospecha diagnóstica, no es necesario recurrir a exploraciones radiológicas por ser poco específicas.

*La edad de nuestro paciente descarta este proceso.*

**Enfermedad de Sever o apofisitis del calcáneo:** es una causa frecuente de dolor en el talón infantil, que puede cursar con impotencia funcional ocasional. Afecta a niños deportistas entre los 7 y 13 años de edad; se produce por «uso excesivo» y microtraumatismos sobre la inserción del tendón de Aquiles. Las manifestaciones radiológicas son variantes de la osificación normal del calcáneo.

**Enfermedad de Sinding-Larsen:** se produce por microtraumas sobre la rótula debido a hiperextensiones mal controladas de la rodilla; frecuente en deportistas que presentan dolor localizado en el polo inferior de la rótula.

**Condromalacia de la rótula:** se trata de pacientes que con inicio insidioso, frecuentemente tras un traumatismo, presentan dolores retrorrotulianos que aparecen al subir escaleras, después de una sedestación prolongada, o de andar en bicicleta. Presentan dolor al palpar el borde interno de la rótula.

**Luxación congénita de la rótula:** se descubre en los primeros 5 años de vida, frecuentemente en síndromes caracterizados por hiperlaxitud, más en la trisomía 21 y menos en el Síndrome de Marfan. La rótula se localiza en el borde externo de la rodilla, tiene una orientación externa del tendón rotuliano, una contractura severa del vasto externo y fibrosis importante entre la rótula y el tensor de la fascia lata.

*Ninguna de estas cuatro últimas patologías se corresponde con la clínica de nuestro paciente.*



**FIGURA 1.** Radiografías de cadera.

#### 4. ¿Y las pruebas complementarias?

- Estudios de imagen: la radiología simple (proyecciones anteroposterior y en posición de rana o de Lowenstein) permitirá una primera aproximación diagnóstica, debe abarcar un área mayor que la aparentemente afecta. La ecografía permitirá valorar la existencia de derrame articular, alteraciones de la sinovial, etc. La resonancia magnética y, en ocasiones, estudios con isótopos permitirán aclarar dudas.
- Estudios de laboratorio: fórmula sanguínea, reactantes de fase aguda (PCR, VSG), líquido sinovial, etc.

*En el caso que nos ocupa se realizó una radiografía de caderas. La enfermedad fue confirmada posteriormente con resonancia magnética (figuras 1 y 2).*

**Actitud a partir de ese momento:** se aconsejó reposo y se derivó al servicio de traumatología del hospital de referencia.

### ¿Qué información podemos dar a la familia sobre el curso de la enfermedad y su pronóstico?

La enfermedad evoluciona en las siguientes fases:

- Fase inicial: se subdivide en fase de inicio y de fragmentación (período en el que probablemente esté deforme la cabeza femoral).

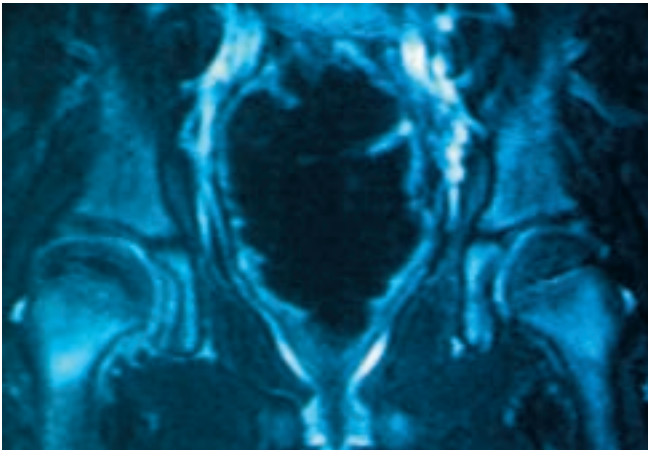


FIGURA 2. Imagen de resonancia magnética.

- Fase de curación: durante la cual ocurre la osificación de la cabeza biológicamente deformada (puede durar incluso 2 años).
- Período de crecimiento: en el cual se lleva a cabo la remodelación.
- Período definitivo: en el que la cadera puede quedar normal, o deformada, y tener grados diversos de artritis degenerativa.

La información clínica asociada a los hallazgos radiológicos nos permiten establecer un pronóstico. Es importante destacar que a menor edad de inicio de la enfermedad la evolución y el pronóstico funcional de la cadera son mejores (que es la situación de nuestro paciente).

En la universidad de Iowa un estudio de un grupo de pacientes reveló la buena evolución clínica de la enfermedad hasta los 40-50 años, empeorando el pronóstico a partir de esa edad<sup>13</sup>.

Catterall definió los signos radiológicos de mal pronóstico, que hoy día, para algunos, todavía tienen vigencia y son:

- Signo de Gage: radiolucencia lateral en epífisis y metáfisis.
- Calcificación lateral epifisaria: indica una osificación precoz de la cabeza deformada.
- Lesiones metafisarias: indican que hay alteración del crecimiento fisario.
- Subluxación lateral: indica que se está formando una coxa magna que el cotilo no va a poder cubrir adecuadamente. Probablemente el signo de más valor pronóstico.
- Platillo de crecimiento horizontal: indica deformidad de la cabeza femoral<sup>14</sup>.

Esta clasificación ha sido criticada por su subjetividad; por ello en años posteriores se desarrollaron otras que permitieron mayor precisión en lo referente al pronóstico, cuestión importante para las familias de estos niños, y por tanto, relevante en atención primaria para informar y, en la medida de lo posible, tranquilizar a las mismas. Por ello vamos a realizar una sucinta referencia a ellas.

Stulberg (1981) clasificó las caderas de estos niños según tres tipos de congruencia del acetábulo con la cabeza femoral, lo que constituyó un hito, al ser el primero en usar ese concepto tan importante para el pronóstico y la actitud terapéutica.

- Congruencia esférica: grados I y II de deformidad. No desarrollarán artrosis.
- Congruencia no esférica: grados III y IV de deformidad. Desarrollarán artrosis tardía en la edad adulta.
- Incongruencia no esférica: grado V de deformidad. Desarrollarán artrosis precoz en la edad adulta<sup>15</sup>.

Herring (1992) estableció una clasificación basada en los cambios radiológicos del segmento lateral de la cabeza femoral en fase de fragmentación. Definió tres grupos según la altura de dicho segmento, encontrando una correlación clara con el pronóstico de la enfermedad. Hoy en día es la clasificación más utilizada (figura 3):

- Grupo A: cambio de densidad sin pérdida de altura. Buen pronóstico.
- Grupo B: pérdida de altura <50% (el segmento central puede estar más hundido).
- Grupo C: colapso >50%. Mal pronóstico.

Cuando el niño ha llegado a la maduración ósea, no variará la forma de la cadera porque ha finalizado la fase de remodelación. La morfología de la cadera en ese momento determinará la probabilidad de desarrollar artrosis en la vida adulta<sup>17</sup>.

## ¿Y respecto a las opciones terapéuticas?

Hay poco consenso.

Una encuesta reciente realizada entre 150 cirujanos pediátricos europeos, miembros de la European Paediatric Orthopaedic Society, reveló que las indicaciones para el tratamiento de la enfermedad dependían más de la experiencia personal que de datos científicos<sup>18</sup>.

La Paediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA) propuso el siguiente protocolo de manejo terapéutico:

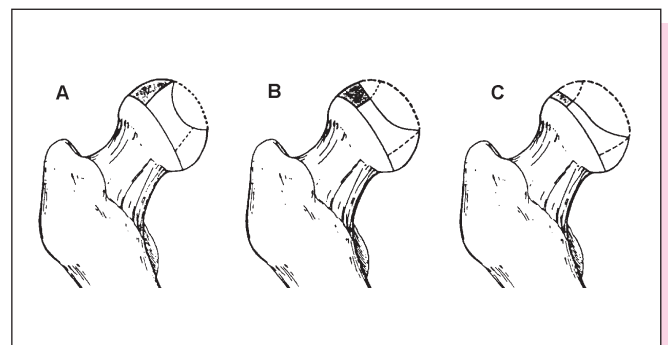


FIGURA 3. Clasificación del pilar lateral de Herring<sup>16</sup>.

- **Tratamiento sintomático: reposo en cama y tracción.** Los pacientes con clasificación grupo A de Herring y aquellos con clasificación B menores de 6 años de edad son tratados de forma sintomática, controlando el dolor con antiinflamatorios no esteroideos, períodos de reposo, o tracción para disminuir el dolor, sinovitis y espasmo muscular acompañante. Los pacientes mayores de 6 años de edad con afección B del pilar lateral, y los del grupo C, son tratados con cirugía para conseguir «contención» de la cabeza femoral por el acetábulo. Hay diversos dispositivos, Toronto, Birmingham, etc. de contención; pero la incomodidad, la necesidad de un uso prolongado, la dificultad para establecer el momento de inicio y el final del tratamiento, y el gran rechazo que existe por parte del paciente y sus familiares hacen que se utilicen en pocas ocasiones.
- **Opciones quirúrgicas:** generalmente la cirugía se reserva para las caderas con mayor grado de afectación y en pacientes mayores de 6 años de edad<sup>19</sup>.

Los dos procedimientos más comúnmente utilizados son:

- Osteotomía femoral proximal. Utilizada desde la década de 1960 para «contener» la cabeza femoral en el acetábulo.
- Osteotomías del ilíaco.

Los inconvenientes de la cirugía son los riesgos inherentes a la anestesia, las infecciones, la necesidad de reintervención para retirar material de osteosíntesis, etc. Lo que hace que se deba recurrir a ella en casos seleccionados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Delgado Martínez A, Marchal Corrales JA. Manual de anatomía funcional y exploración clínica del aparato locomotor, 2.ª ed., 2005. CaeAla, sección editorial.
2. Hernández BJC. Coxalgia en el niño: diagnóstico diferencial (citado 03/07/2008). *Rev Chil Pediatr.* 2004;75(2):177-80. Disponible en: <[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062004000200012&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062004000200012&lng=es&nrm=iso)>
3. Romero García JA, López Guevara F, Reyes Bauza F. Ultrasonido diagnóstico en cadera irritable. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología.* 2002;16(1-2).
4. Uziel Y, Butbul-Aviel Y, Barash J, Padeh S, Mukamel M, Gorodnitski N, et al. Recurrent transient sinusitis of the hip in childhood. Long-term outcome among 39 patients. *J Rheumatology.* 2006;33(4):810-1.
5. Dimeglio A. *Ortopedia infantil cotidiana.* 2.ª reimpresión. Masson, S.A., 1995.
6. Subcommittee on Developmental Dysplasia of the Hip American Academy of Pediatrics. Committee on Quality Improvement. Clinical Practice Guideline: early detection of developmental dysplasia of the hip. *Paediatrics.* 2000;105(4):896-905.

7. Marek Synder, Theodore Harcke H, Marcin Domzalski. Role of ultrasound in the diagnosis and management of developmental dysplasia of the hip: an international perspective orthopaedic clinics of North America. 2006;37(2):141-7.
8. Kealey WD, et al. Deprivation, urbanisation and Perthes' disease in Northern Ireland. *Journal of Bone and Joint Surgery.* 2000;82-B:167-71.
9. Margetts BM, et al. The incidence and distribution of Legg-Calvé-Perthes' disease in Liverpool, 1982-1995. *Archives of Diseases in Childhood.* 2001;84:351-4.
10. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Conceptos actuales (citado 10/06/2008). *Revista Mexicana Ortopedia Pediátrica.* 2003;5(1). Disponible en: [www.medigraphic.com/pdfs/opediatria/op-2003/op031b.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/opediatria/op-2003/op031b.pdf)
11. Alpaslan AM, Aksoy MC, Yazici M. Interruption of the blood supply of femoral head: an experimental study on the pathogenesis of Legg-Calvé-Perthes Disease. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2007;127(6):485-91.
12. Glueck CJ, Tracy T, Wang P. Legg-Calvé-Perthes disease, venous and arterial thrombi, and the factor V Leiden mutation in a four-generation kindred. Cholesterol Center, Jewish Hospital, Cincinnati. *J Paediatric Orthop.* 2007; 27(7):834-7.
13. McAndrew MP, Weinstein SL. A long-term follow-up of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg.* 1984;66-A:860.
14. Catterall A. The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1971;53:37-53.
15. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg.* 1981; 63-A:1095.
16. García Fontecha CG. Enfermedad de Perthes (citado 10/06/2008). Disponible en: <http://www.traumatologiainfantil.com/publicaciones/perthes%20largo.htm>
17. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop.* 1992;12: 143-50.
18. Hefti Fritz, Clarke NMP. The management of Legg-Calvé-Perthes disease: is there a consensus? A study of clinical practice preferred by members of the European Paediatric Orthopaedic Society. *J Child Ortho.* 2007;1:19-25.
19. Herring JA. Legg-Calvé-Perthes disease. In: Herring JA (ed.). *Tachdjian's Paediatric Orthopaedics*, 3.ª ed. 2002;1:655-709.

## LECTURAS RECOMENDADAS

- Manual de anatomía funcional y exploración clínica del aparato locomotor de Delgado Martínez AD, Marchal Corrales JA, 2.ª ed., 2005. CaeAla, sección editorial. Un buen manual para la exploración del aparato locomotor.
- Dimeglio A. *Ortopedia Infantil Cotidiana.* 2.ª reimpresión. Masson, S.A., 1995. Excelente. Un clásico.
- Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Conceptos actuales (citado 10/06/2008). *Revista Mexicana Ortopedia Pediátrica.* 2003;5(1). Disponible en: [www.medigraphic.com/pdfs/opediatria/op-2003/op031b.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/opediatria/op-2003/op031b.pdf)