

CAPÍTULO 117

CADERA EN EL NIÑO: ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES

Autoras: Nerea Aranda Palomo, Eva Durá Mota

Coordinador: Manuel Montero Acebal
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital Universitario de Torrevieja, Alicante

1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (ELCP) es una necrosis avascular (NA) de la cabeza femoral pediátrica. A diferencia de la NA del adulto, la ELCP se distingue por un proceso de revascularización y remodelación ósea que, aunque regenerativo, resulta en artrosis precoz en la mitad de los casos.

Fue descrita simultáneamente a principios del siglo XX por Legg, Calvé y Perthes. Afecta predominantemente a varones (4-5:1) entre los 4 y 8 años. La incidencia varía geográficamente, en España es 1/10.000 niños, mayor prevalencia en raza caucásica en el norte de Europa⁽¹⁾.

2. PATOGENIA E HISTORIA NATURAL

La ELCP es una **osteonecrosis** idiopática, pero se postula que es resultado de una interrupción transitoria o repetitiva de la vascularización condicionando una **necrosis avascular**.

Se han propuesto diferentes mecanismos patogénicos: alteraciones **vasculares** que provoquen microtrombos epifisarios⁽²⁾; alteraciones en la **coagulación**, pues hay mayor prevalencia en trombofilias (deficiencias proteína C y S y factor V de Leyden)^(3,4); y factores **genéticos** y epigenéticos⁽⁴⁾. La ELCP se asocia a bajo peso al nacimiento, tabaquismo pasivo, bajo nivel socioeconómico y trastorno de déficit de atención e hiperactividad, no obstante, la causalidad no se ha conseguido establecer. Waldenström describió las fases de la enfermedad en 1922, atribuyendo la causa a la tuberculosis. Su clasificación ha sido ampliamente empleada⁽⁵⁾:

2.1. Fase de necrosis (inicial o isquémica): dura 6 meses

Se caracteriza por disminución de la densidad del núcleo de osificación epifisario. El cartílago articular se mantiene viable inicialmente. Radiográficamente hay aumento del espacio articular (signo de Waldenström), esclerosis del núcleo de osificación, rarefacción metafisaria. La fractura subcondral ("signo de la media luna") es un hallazgo temprano.

2.2. Fase de fragmentación (resorción ósea): dura de 7 a 12 meses

Resorción del hueso necrótico e inicio de revascularización. La cabeza femoral es blanda y susceptible a la deformidad (Figura 1).



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4

Figura 1. Cadereza izquierda con enfermedad de Perthes en fase de fragmentación. En la epífisis se aprecian zonas esclerosas y zonas radiolucentes. **Figura 2.** Osteotomía femoral varizante. Se puede observar una adecuada contención cefálica. **Figura 3.** Osteotomía valguizante femoral proximal, indicada en la fase de secuelas para la corrección de caderas en bisagra. **Figura 4.** Fase final residual Stulberg IV y Catterall IV. Congruencia anesférica aplanada sin subluxación lateral.

Radiográficamente se observan áreas de radiolucencia y otras de esclerosis, dando un aspecto fragmentado. Suele aparecer una zona central más densa que separa las porciones medial y lateral de la epífisis⁽⁴⁾.

2.3. Fase de reosificación (reconstructiva): dura 1 a 3 años (60 meses)

Formación de hueso nuevo y consolidación progresiva de la epífisis. La densidad radiográfica aumenta y la cabeza femoral se remodela, se determina forma final de la cabeza: aplanada o esférica.

2.4. Fase de remodelación-curación (residual)

Radiográficamente no hay cambios en la densidad de la cabeza. Puede haber un sobrecrecimiento relativo del cuello y trocánter mayor respecto al tamaño de la cabeza (Figura 4).

3. CLÍNICA

La presentación suele ser insidiosa y variable, lo que retrasa el diagnóstico.

- **Cojera:** síntoma inicial más frecuente, **indolora** o con dolor leve. Puede presentarse con marcha en Trendelenburg.
- **Dolor:** clásicamente en la ingle, pero puede irradiarse al muslo o a la rodilla.
- **Limitación de la movilidad:** signo característico. La limitación más precoz es de la rotación interna y la abducción. En fases avanzadas, también puede limitarse la flexión-extensión.
- **Atrofia muscular:** muslo y glúteos.
- **Dimetría:** en fases avanzadas, por acortamiento debido a la deformidad de la cabeza femoral y el cuello.
- **Antecedentes:** aproximadamente el 18% de los niños con LCPD han tenido sinovitis transitoria de cadera previamente⁽⁵⁾.

4. DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

El diagnóstico se basa en la clínica y hallazgos radiológicos⁽⁴⁾.

4.1. Radiografía simple

Proyecciones AP de la pelvis y axial en "rana" de ambas caderas.

Signos radiológicos de mal pronóstico descritos por Catterall:

- **Clase I:** normal, igual a radiografía de cadera contralateral.
- **Clase II:** cabeza esférica de mayor tamaño, cuello corto o acetábulo anormal.
- **Clase III:** cabeza ovoidea.
- **Clase IV:** cabeza con aplanamiento mayor de 1 cm en zona de carga de la cabeza con acetábulo aplanado. Congruencia anesférica.
- **Clase V:** cabeza aplanada dentro de un acetábulo esférico. Incongruencia anesférica.

4.2. Resonancia magnética (RM)

Es el método diagnóstico de elección, detecta isquemia antes de que haya cambios radiográficos. La **RM dinámica con contraste** permite evaluar el flujo sanguíneo a la cabeza femoral, lo que determina el grado de isquemia y revascularización. La RM ordinaria puede mostrar edema de la médula ósea en la cabeza femoral, que se manifiesta como hipointensidad en secuencias T1 e hipointensidad en T2 o con supresión grasa.

La RM permite evaluar el grosor y la integridad del cartílago articular, además de valorar la forma de la cabeza y el acetábulo. La **artroresonancia** evalúa mejor la congruencia articular y cobertura de la cabeza: por ejemplo, la abducción en bisagra (subluxación lateral de la cadera con la abducción); útil en la planificación preoperatoria. Una de las principales desventajas de la RM es la necesidad de sedación en niños pequeños.

4.3. Artrografía

Uso intraoperatorio. Sirve para valorar la cadera en bisagra y/o grado de subluxación.

4.4. Gammagrafía ósea

Detecta áreas de hipocaptación en la epífisis femoral en fases tempranas. En la fase de revascularización hay un aumento de la captación.

5. CLASIFICACIONES MÁS FRECUENTES

5.1. Clasificación de Catterall (1971)

Clasificación pronóstica basada en la cantidad de afectación de la cabeza femoral en la radiografía AP.

- **Grupo I:** afectación <25% de la epífisis anterior de la cabeza femoral. Buen pronóstico.
- **Grupo II:** afectación de 25-50% de la cabeza. Es común el "Signo de la media luna" que sugiere fractura subcondral.

- **Grupo III:** afectación 50-75% de la cabeza con pérdida extensa del pilar lateral.
- **Grupo IV:** afectación del 100% de la epífisis. Los grupos III y IV necesitan tratamiento y tienen peor pronóstico ⁽⁶⁾.

5.2. Clasificación de Herring o del pilar lateral (1992, 2004)

Es la clasificación pronóstica más utilizada actualmente. Basada en la altura del pilar lateral de la epífisis femoral en la radiografía AP durante la fase de fragmentación ^(7,8).

- **Tipo A:** altura del pilar lateral mantenida o ligeramente disminuida. Buen pronóstico.
- **Tipo B:** pérdida de altura del pilar lateral <50%. Pronóstico intermedio.
- **Tipo B/C:** pérdida de altura <50% pero con un pilar lateral estrecho (2-3 mm) o con pérdida de la densidad ósea, o pérdida del 50% de la altura lateral sin hundimiento central.
- **Tipo C:** altura del pilar lateral reducida >50% o colapso completo. Muy mal pronóstico y alto riesgo de deformidad.

5.3. Clasificación de Stulberg (1981)

Predice el resultado final de la cabeza femoral y el riesgo de artrosis en el adulto ⁽⁸⁾. Basada en la esfericidad y congruencia articular en la radiografía AP en la madurez esquelética.

- **Clase I:** cadera normal, esférica y congruente.
- **Clase II:** cadera esférica, congruencia modificada (ej. coxa magna, coxa plana o cuello corto).
- **Clase III:** cadera anesférica, forma ovoidea pero congruente con el acetábulo.
- **Clase IV:** cadera anesférica congruente, aplanamiento de la cabeza femoral (Figura 4).
- **Clase V:** cadera anesférica e incongruente con aplanamiento severo y/o subluxación.

Las clases I y II presentan buen pronóstico y bajo riesgo de artrosis. Las clases III, IV y V tienen un resultado pobre y alto riesgo de artrosis temprana.

6. PRONÓSTICO

Los factores pronósticos más importantes son la edad de inicio y el grado de deformidad final. Los niños menores de 6 años, independientemente del tratamiento, tienen mejor pronóstico por mayor potencial de remodelación

ósea ⁽⁵⁾. El pronóstico a partir de los 8 años es pobre. Los niños mayores de 8 años al comienzo de la enfermedad con un estadio B o B/C de Herring evolucionan mejor con tratamiento quirúrgico. Los niños con grupo C de Herring evolucionan mal independientemente de la edad y el tratamiento. Mantener un buen rango de movimiento es un factor de buen pronóstico y debe ser el objetivo del tratamiento. El pronóstico es peor en las niñas, ya que maduran esqueléticamente antes que los niños ⁽⁵⁾. La obesidad y la contractura en aducción son factores de mal pronóstico.

El factor pronóstico más desfavorable es la severidad de la incongruencia articular residual y la deformidad de la cabeza femoral, correspondiente a las clases III, IV y V de Stulberg. A largo plazo, el principal riesgo es el desarrollo de coxartrosis precoz, siendo su prevalencia 10 veces mayor que en la población general.

7. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En cualquier niño con cojera y/o dolor de cadera o rodilla debe establecerse el diagnóstico diferencial con:

- **Sinovitis transitoria de cadera:** inicio más agudo y doloroso con resolución espontánea en 7-10 días. Las radiografías no presentan alteración del núcleo de osificación.
- **Artritis séptica de cadera:** dolor severo abrupto, fiebre, incapacidad para apoyar con contractura en flexión, rotación externa y abducción de cadera. Cursa con leucocitosis y aumento de la PCR.
- **Artritis idiopática juvenil (AIJ):** a diferencia de la ELCP, hay afectación de varias articulaciones, en la radiografía el núcleo de osificación está aumentado y la VSG está aumentada.
- **Displasia epifisaria múltiple** (displasia de Meyer si afecta solo a la cabeza femoral): la afectación es simétrica y no progresiva.
- **Hipotiroidismo:** aparece un retraso en la osificación de la cabeza femoral bilateral junto con una alteración del perfil analítico tiroideo.

8. TRATAMIENTO CONSERVADOR Y QUIRÚRGICO

El objetivo del tratamiento es mantener la esfericidad y contención de la cabeza femoral, así como preservar el rango de movimiento.

La elección depende de la edad, extensión de la afectación (Herring), subluxación lateral y etapa de la enfermedad. No existe un consenso universal y la evidencia de alta calidad es limitada.

El **tratamiento conservador** está indicado en el grupo A de Herring y en menores de 6 años del grupo B de Herring⁽⁵⁾. Consiste en observación, tratamiento sintomático (limitar actividad de alto impacto, AINES, reducción de la carga con muletas, etc.) y fisioterapia para mantener y restaurar el rango articular (abducción y rotación interna). La contención con ortesis de abducción no ha demostrado aportar un beneficio adicional y está en desuso. Estudios recientes sugieren una mejora con el uso de terapias antiresortivas con bifosfonatos, pero su evidencia es aún limitada. El 60% de los pacientes evolucionan bien sin tratamiento (niños <6 años o con mínima afectación), por lo que hay que evitar el sobretatamiento. Se recomiendan controles clínico-radiológicos trimestrales para vigilar el remodelado de la cabeza femoral.

El **tratamiento quirúrgico** de contención se considera especialmente en niños >6 años con Herring B/C y en Herring C. Está indicada en fases tempranas con potencial de remodelación (necrosis y fragmentación temprana).

La **osteotomía femoral proximal varizante** (Figura 2) mejora la cobertura epifisaria lateral con una varización femoral de 10-20°. Es la más frecuentemente indicada en menores de 8 años siempre que no exista cadera en bisagra. Su mayor inconveniente es el acortamiento de la extremidad entre 5-10 mm.

Las **osteotomías pélvicas (osteotomía innominada de Salter, osteotomías triples o cuádruples)** consisten en reorientar el acetábulo para mejorar la cobertura anterolateral sin provocar acortamiento. Más complejas, reservadas en niños <8 años donde la osteotomía femoral no es suficiente, siempre y cuando mantengan una cabeza esférica y articulaciones congruentes.

Acetabuloplastia de soporte labral (tipo Shelf). Mejora la cobertura creando un incremento acetabular con autoinjerto óseo. Se propone en niños mayores de 8 años y están contraindicados en cadera en bisagra.

Osteotomías de reducción de la cabeza femoral (FHRO - Femoral Head Reduction Osteotomy). Se reseca la porción lateral deformada de la cabeza femoral para mejorar su esfericidad y congruencia. Ha supuesto un avance en el manejo de caderas en bisagra y deformidades severas (Stulberg III-V)^(9,10).

Su mayor inconveniente es el riesgo de necrosis avascular de la cabeza femoral, por lo que su uso es debatido

y sus resultados a largo plazo se encuentran en investigación.

En los casos con secuelas establecidas sin posibilidad de remodelación existen procedimientos de rescate. El objetivo es mejorar la forma y la función para mejorar síntomas y demorar la aparición de cambios degenerativos.

La **osteotomía valguizante** (Figura 3) está indicada en caderas "en bisagra". La **queilectomía** consiste en la resección artroscópica de la deformidad de la cabeza femoral que pueda provocar *impingement* con el labrum. Como opción final, la **artroplastia de cadera** se plantea en casos de artrosis avanzada en la edad adulta para alivio del dolor y restauración de la función.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shabaldin NA, Shabaldin AV. Molecular foundations of the etiology and pathogenesis of Legg-Calve-Perthes disease and prospects for targeted therapy: A literature review. *Pediatr Traumatol Orthop Reconstruct Surg*. 2022;10(3):295-307.
2. Fan F, Tian Y, Li R, Liu D, Tang S, Zheng X, *et al*. Progress in understanding Legg-Calvé-Perthes disease etiology from a molecular and cellular biology perspective. *Front Physiol*. 2024;15:1514302.
3. Sleem B, Kim HKW. Genetics and Epigenetics of Legg-Calvé-Perthes Disease. *JBSJ Rev*. 2025 Mar 25;13(3).
4. Ruiz Sanz J, Delgado Martínez AD, Abril Martín JC. Cadera dolorosa en el niño. *Cirugía Ortopédica y Traumatología*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2012.
5. Kim HKW, Herring JA. *Legg-Calvé-Perthes Disease*. StatPearls Publishing; 2023 Jul 10.
6. Catterall A. The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br*. 1971;53-B(1):37-53.
7. Herring JA, Neustadt JB. The lateral pillar classification of Legg-Calve-Perthes. *J Pediatr Orthop*. 1992;12:143-50.
8. Herring JA. Legg-Calve-Perthes disease. Classification of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. *J Bone Joint Surg Am*. 2004;86-A:2103-20.
9. Millis MB. Surgical dislocation and femoral head reduction osteotomy for severe Perthes disease. *Clin Orthop Relat Res*. 2009;467(3):614-22.
10. Siebenrock KA, Tannast M, Mamisch TC, Schwab JM, Ganz R. Femoral head reduction osteotomy for aspherical femoral head deformities. *J Bone Joint Surg Am*. 2009;91 Suppl 2:270-84.