

Modelamiento matemático de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

Mathematical modeling of Legg-Calvé-Perthes disease

Alejandro Gamboa Márquez,^I Diego Alexander Garzón-Alvarado^{II}

^IIngeniero Químico. Estudiante de Maestría en Ingeniería Biomédica. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

^{II}Ingeniero Mecánico. PhD. Profesor Asociado. Departamento de Ingeniería Mecánica y Mecatrónica. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia

RESUMEN

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es un desorden caracterizado por la necrosis avascular de la cabeza femoral del esqueleto en desarrollo. Aunque la enfermedad fue descrita hace un siglo, aún existe gran controversia respecto a su etiología y al tratamiento que se le debe dar. Tanto la etiología como el tratamiento tienen una fuerte relación con eventos biológicos y mecánicos. Un entendimiento de dichos eventos y de su acción combinada, podría dar lugar a una mejor comprensión y manejo de la enfermedad. Este trabajo propone un acercamiento a esta comprensión mediante el uso del modelamiento computacional, el cual debe tener en cuenta, entre otros factores, la patogénesis de la enfermedad y los diferentes resultados en dependencia de la edad a la cual esta se manifieste en el niño.

Palabras clave: Coxa plana, enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, osificación endocondral, osificación intramembranosa, mecanobiología.

ABSTRACT

The Legg-Calvé-Perthes disease is a disorder characterized by the avascular necrosis of femoral head of developing skeleton. Although this disease was described a century ago still there is a significant controversy on its etiology and its treatment. Between etiology and treatment there is a close relation with biological and mechanical events. The knowledge of such events and of its combined action,

could give rise to a better understanding and management of this disease. Present paper proposes a approach to this understanding by means of the use of a computer modeling, which must to has into account among other factors, the disease pathogenesis and the different results depending on age of appearance in the child.

Key words: Coxa plana, Legg-Calvé-Perthes disease, endochondral ossification, intramembranous ossification, mechanobiology.

INTRODUCCIÓN

La '*coxa plana*', conocida también como enfermedad de Legg-Calvé-Perthes o simplemente enfermedad de Perthes, es un desorden del crecimiento óseo que consiste en la necrosis de la cabeza del fémur producida por una interrupción en la vascularización. El origen de esta interrupción permanece incierto pero hay consenso en que la causa primaria de la enfermedad son episodios sucesivos de isquemia.

La enfermedad avanza en tres etapas principales: Una etapa inicial, donde parte de la cabeza del fémur se vuelve necrótica a causa del suministro sanguíneo interrumpido. Esta región pierde sus propiedades mecánicas, lo cual da lugar a un aplanamiento de la epífisis femoral. Posteriormente, como inicio de la recuperación de la lesión, el hueso colapsado y en estado de necrosis se fragmenta en varias partes que posteriormente coalescerán en la etapa de reparación durante la cual la cabeza del fémur se soldará nuevamente con una forma que puede variar de prácticamente normal a bastante deformada. La enfermedad tiene una duración media de 4 años y 4 meses con un promedio de duración de la etapa de inicial de 5,6 meses, 10,8 meses para la etapa de fragmentación y 32 meses para la etapa de reparación ([tabla 1](#)).¹

Tabla 1. Etapas en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

Etapa	Duración (días)
I Esclerótica	220
II Fragmentación	240
III Recuperación	550
IV Recuperado	

Casi un siglo después de la descripción de la enfermedad, aún existe gran controversia acerca de las causas de esta y la mejor manera de tratarla, puesto que hay una elevada incertidumbre respecto al resultado final del tratamiento. Por otra parte, algunos pacientes que son tratados necesitan algún tipo de intervención en una etapa posterior de su vida como, por ejemplo, un reemplazo de cadera.²

Los principales retos que presenta la enfermedad de Perthes es la impredecibilidad que se tiene sobre la forma final que va a tener la cabeza del fémur, así como la

diversidad de enfoques para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento. Si bien parte de esto se debe a las limitaciones de algunos estudios realizados, también se tiene que aunque los procedimientos de evaluación y tratamiento han sido propuestos sobre bases lógicas, gran parte de estos han sido guiados por la intuición y la subjetividad. El uso de un modelo computacional, podría además de predecir el curso de la enfermedad, dar ideas más apropiadas para la intervención terapéutica, así como posibles indicios que sirvan como apoyo a un diagnóstico más temprano.

MÉTODOS

La enfermedad de Perthes se presenta principalmente en hombres con una relación 4:1 respecto a su incidencia en mujeres y ocurre principalmente en edades entre 5 y 10 años, aunque también puede aparecer desde los 2,5 años hasta 13.² Es el segundo desorden que afecta la articulación de la cadera en los niños después de la displasia con una incidencia general de 0,1 % a 1 %.³ Aun en estos datos, los estudios no arrojan resultados unificados, ya que otros reportan que la incidencia de la enfermedad es de 1,5 a 4 casos por cada 100 000 habitantes, con una prevalencia en hombres de 6:1 y una incidencia bilateral en el 25 % de los casos, la cual no ocurre simultáneamente.¹ La diferencia de resultados puede atribuirse, sin embargo, a las características propias de las poblaciones tenidas en cuenta por cada estudio como, por ejemplo, población urbana o rural o la etnia a la que pertenecen.

ETIOLOGÍA

Se reconoce actualmente que la necrosis avascular de la cabeza del fémur, que desencadena los procesos propios de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, se debe a dos o más episodios sucesivos de infarto, separados por cierto intervalo de tiempo.^{1,4} Los estudios histológicos realizados a pacientes con la enfermedad y la inducción en animales de un desorden semejante al de Perthes, provocando un infarto en la cabeza del fémur de estos, y repitiendo el procedimiento algunas semanas más tarde corroboran dicha hipótesis. No obstante, los factores que dan origen a dichos infartos permanecen desconocidos.

Factores de predisposición

Dentro del avance hacia una mejor comprensión de la enfermedad, diversos autores han tratado de correlacionar la ocurrencia de la enfermedad con factores de predisposición.

Patrones de crecimiento

Una observación relativa al crecimiento óseo sugiere que los pacientes sufren una desaceleración de su crecimiento óseo antes de desatarse la enfermedad,² lo que causaría que los afectados tuvieran una edad ósea retrasada respecto a su edad cronológica. De este modo, la enfermedad de Perthes podría ser consecuencia de un desorden generalizado que se manifestaría en la cadera debido a las condiciones de carga propias de esta articulación.

Además de una edad ósea retrasada respecto a la cronológica se ha formulado también como factores de susceptibilidad la presencia de cantidades reducidas de

factores de crecimiento como somatomedinas. También se ha encontrado que aunque no se presente bilateralidad en la enfermedad, la cadera contralateral presenta anormalidades, lo que soporta esta teoría de un desorden generalizado.¹

Factores genéticos

La herencia no ha sido identificada inequívocamente como un factor determinante en la etiología de la enfermedad de Perthes.¹ Los estudios genéticos realizados no han logrado establecer un patrón que determine la relación entre la ocurrencia de la enfermedad y la herencia. Sin embargo, Glueck sostiene que la necrosis sucede por ciertos defectos en la coagulación que podrían producir pequeños trombos que taponarían los pequeños vasos que irrigan el centro secundario de osificación y que estos defectos de la coagulación tendrían un vínculo con el genotipo del individuo.²

Entorno

Los factores asociados al entorno tienen que ver más con la condición socioeconómica del afectado. Algunos estudios han correlacionado una mayor incidencia de la enfermedad en poblaciones en condiciones de pobreza.¹

Trauma

El trauma localizado o repetitivo fue considerado una de las principales causas de la enfermedad entre las teorías propuestas hasta la década de 1950. Sin embargo, no hay evidencia que soporte este punto.¹

Trombosis y fibrinólisis

Una mayor cantidad de proteína C y deficiencia de proteína S, ambas condiciones causa de trombofilia, fueron encontradas en pacientes con la enfermedad al compararlos con controles. Otra relación que se ha encontrado entre afectados es la condición de fumador pasivo, pues fumar pasivamente puede disminuir la concentración de activador de plasminógeno en los tejidos o producir una estatura menor y edad ósea retrasada. Otros investigadores han encontrado una mayor viscosidad de la sangre e hipertensión venosa intraósea. No obstante, otros estudios muestran que no existen diferencias significativas y la complejidad asociada al estudio de los patrones de coagulación hace más complicado establecer conclusiones.¹

PATOGÉNESIS

El curso de la enfermedad se describe sobre la base de las observaciones radiológicas, pero su correlación con los signos clínicos es difícil de establecer. En algunos casos los síntomas se presentan cuando los cambios desde el punto de vista radiográfico son apenas notorios, mientras que en otros puede observarse una marcha anormal o limitación en el movimiento de la articulación de la cadera cuando radiológicamente la enfermedad ya está en su fase de recuperación.¹ Los síntomas clínicos de la enfermedad suelen ser incomodidad del niño en la región de la cadera, la ingle o la rodilla y cojera persistente.⁴

Como consecuencia de la necrosis avascular se producen irregularidades en el crecimiento y el proceso de osificación a nivel del centro secundario de osificación y la placa epifisaria, las cuales desembocan en un aplanamiento de la cabeza del

fémur y posterior fragmentación, estado en el cual se encuentra generalmente la enfermedad en el momento en que se realiza el diagnóstico. La cabeza del fémur siempre se repara pero la forma final de esta puede variar notablemente: puede ser prácticamente normal o con serias deformidades (*coxa magna*) que pueden conllevar posteriormente a artritis degenerativa.

De los aspectos patológicos no se tiene mucha información, tal vez porque no se trata de una enfermedad letal. Lo que se conoce con certeza es que hay un engrosamiento del cartílago articular (epifisario). La epífisis ósea, así como las capas profundas de cartílago epifisario se ven afectadas por isquemia y episodios de infarto, mientras que las capas superficiales del cartílago articular tienen su soporte nutritivo en el líquido sinovial. Cuando la enfermedad es severa, las columnas de la placa de crecimiento se desalinean formando columnas de células y cartílago irregulares. El signo radiológico que denota una fisis afectada es la presencia de quistes metafisarios. La fragmentación de la epífisis ósea es el comienzo del proceso de reparación durante el cual las estructuras dañadas son reabsorbidas previamente al proceso de osificación.¹

En seguimiento de 40 años a pacientes que padecieron la enfermedad de Perthes, se encontró que un 40 % necesitó un reemplazo de cadera y 10 % tuvo artritis incapacitante. En seguimientos durante lapsos menores (20 a 40 años) se encontró que funcionalmente los afectados no presentaban ninguna incomodidad ni dolor a pesar de presentarse anomalías en las imágenes radiográficas.²

DIAGNÓSTICO Y PROGNOSIS

El principal elemento de diagnóstico y seguimiento de la enfermedad sigue siendo el examen de rayos X a la cadera, desde las vistas anteroposterior y lateral. Sobre las imágenes así obtenidas, los radiólogos han tratado de proponer sistemas que permitan una valoración más precisa de la cadera.

Para clasificar la gravedad de la enfermedad se utilizan actualmente tres sistemas. Estos buscan determinar principalmente el porcentaje de la cabeza femoral que se encuentra afectado, ya que si este es menor de 50 % se cree que la parte sana sirve como matriz que guía el proceso de reparación, pero en casos donde dicho porcentaje es mayor, se tiene mayor incertidumbre sobre la forma final de la cabeza del fémur.²

El primer sistema de clasificación es el de Salter y Thompson, el cual es bastante útil en las primeras etapas de la enfermedad, pues concentra su atención en el grado de la fractura subcondral durante la etapa esclerótica. Sin embargo, la fractura subcondral solo se observa en el 40 % de los casos y se requieren tomas frecuentes de rayos-X para apreciarla en toda su extensión.¹

El sistema de clasificación del pilar lateral, desarrollado por Herring, clasifica las cabezas femorales en tres grupos de acuerdo con el grado de mantenimiento de la altura del pilar lateral comparado con el del hueso contralateral. Si bien este sistema es fácil de entender y aplicar, la medida definitiva se debe hacer en la etapa de mayor grado de fragmentación, tiempo para el cual ya ha pasado el momento óptimo de intervención.²

El sistema más antiguo y aún difundido es el de Caterall, quien lo propuso en 1971. Caterall dividió las observaciones en cuatro grupos de acuerdo con el grado de

necrosis de la cabeza del fémur. De manera sencilla, el grupo I comprende cabezas femorales con una necrosis menor al 25 %, el grupo II corresponde a las cabezas femorales con necrosis de entre el 25 % y 50 %, el grupo III a necrosis entre 50 % y 75 %, y por último el grupo IV lo conforman cabezas femorales con un grado de necrosis mayor al 75 %. Al igual que el sistema de Herring, el de Caterall tiene la desventaja de que su evaluación más precisa se da durante la etapa de fragmentación. Una desventaja adicional es que dicha clasificación es algo compleja de utilizar y la repetibilidad de las observaciones intraobservador e interobservador es reducida.²

Además de la clasificación anterior, Caterall también llamó la atención sobre los signos de riesgo que indicaban un peor pronóstico y que por lo tanto eran señal de la necesidad de una intervención temprana. Él empleó no solamente signos radiológicos, sino también clínicos, lo que aporta a un enfoque más completo para el tratamiento ([tabla 2](#)).

Tabla 2. Signos de riesgo

Signos radiológicos	Signos clínicos
Signo de Gage	Edad de diagnóstico mayor de 8 años
Calcificación lateral hacia la epífisis	Peso elevado
Subluxación	Pérdida progresiva del movimiento
Coxa valga	Contractura de aducción
Reacción metafisaria difusa	Flexión con aducción

Desde el punto de vista radiológico, se ha tomado como norma general que la presencia de dos o más signos de riesgo son indicadores de un pronóstico más pobre. Por otra parte, los peores pronósticos se dan a edades más avanzadas de comienzo de la enfermedad, debido a que el niño ha perdido parte de su capacidad regenerativa y a la forma irregular que pueda tener la cabeza del fémur en la madurez.²

MANEJO DE LA ENFERMEDAD

Disminución de la carga: Ha sido uno de los primeros enfoques utilizados para el tratamiento de la enfermedad de Perthes, basado en la filosofía de evitar compresión sobre la cabeza del fémur, la cual por su estado necrótico estaría más propensa a sufrir deformaciones.⁵ Los primeros procedimientos consisten en prescribir reposo en cama, el cual puede durar varios años y estar acompañado o no de un marco de abducción. Otro método consiste en utilizar "la benda" de Snyder, la cual mantiene la pierna afectada en la posición de John Silver.

Contenimiento: El fundamento de esta teoría es lograr una cabeza del fémur redondeada y una articulación con un buen grado de movimiento, mediante la contención del hueso en la cavidad acetabular, permitiendo la movilidad de la articulación. En la práctica la contención de la cabeza del fémur en el acetábulo se logra con ortesis que se extiendan por debajo de la rodilla, de modo que la contención sea efectiva. Sin embargo, la movilidad puede estar restringida a un solo plano y el uso de ortesis por tiempo prolongado tiene consecuencias psicológicas, lo que hace que el método moderno de contención sea mediante cirugía.

El *contenimiento quirúrgico* consiste en operar el fémur proximal, la pelvis o ambos. Un procedimiento simple y efectivo es la osteotomía del fémur proximal, pero puede causar una disminución en la longitud del miembro afectado. Por esta razón, la cirugía acetabular ha ganado progresivamente una mayor acogida, ya que puede ser llevada a cabo sin complicaciones y su efectividad es similar. Se debe tener en cuenta que la preservación de la movilidad de la cadera es fundamental para evitar complicaciones a largo plazo, de modo que los procedimientos más empleados no requieran una inmovilización posoperatoria extensiva ni prolongada. Otro punto crucial es el momento en que se realiza la intervención. Una vez tomada la decisión de realizar una intervención, esta debe realizarse cuanto antes. Esto aceleraría el curso natural de la enfermedad, evitando la etapa de fragmentación y el colapso de la cabeza femoral, permitiendo obtener una forma final más esférica.

Sumado a los tratamientos orientados a lograr una cabeza del fémur redondeada, existen los tratamientos aplicados cuando esta ya ha alcanzado una forma final anormal y causa complicaciones como dolor, limitación del movimiento y modificación de la marcha. Dentro de estos se encuentran la osteotomía y la quilectomía, las cuales buscan remover la parte de hueso adicional que causa las molestias. Algunas veces, debido al remodelamiento, la cabeza del fémur adquiere una forma más normal. Debido a que no siempre es completa la reparación del hueso, se puede dar lugar a cuerpos sueltos, en cuyo caso es bastante efectiva una intervención artroscópica. Es de tener en cuenta, sin embargo, que en algunos casos el cuerpo suelto no lo está en realidad y su remoción por artroscopia resulta bastante complicada.

Puesto que el objetivo del tratamiento es reducir al máximo el número de secuelas, la efectividad de este es mejor determinada en el largo plazo, ya que un tratamiento será exitoso si el paciente no necesita ningún tipo de tratamiento posterior antes de los 40 años. Stulberg y otros⁶ propusieron una clasificación basada en la forma que la articulación de la cadera adoptaba una vez finalizada la enfermedad. Su clasificación divide las caderas afectadas en cinco clases:⁶

- Clase I: Articulaciones normales.
- Clase II: Cabeza femoral esférica pero con algún tipo de deformación de la articulación como un cuello femoral más corto, *coxa magna*, acetábulo con un ángulo más vertical a lo normal.
- Clase III: Forma no esférica, pero tampoco aplanada (elipsoide, forma de hongo), además de signos de deformidad como en II.
- Clase IV: Cabeza femoral plana y signos de deformidad como en II.
- Clase V: Cabeza femoral plana sin signos de deformidad.

Stulberg y su grupo encontraron, al hacer seguimiento a pacientes clasificados dentro alguno de los 5 grupos anteriormente descritos, que las deformaciones del acetábulo y el fémur no eran necesariamente negativas para la funcionalidad de la articulación ni para la propensión del paciente a desarrollar artritis. Dichas deformidades serían, por el contrario, positivas, al promover la congruencia de la articulación, la cual fue establecida como el factor determinante del riesgo de desarrollar artritis antes de los 40 años.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shapiro F. Legg-Calve-Perthes' disease. In: Pediatric Orthopedic Deformities. Boston: Elsevier-Academic Press; 2002. p. 272-375.
2. Hunter JB. Legg-Calvé-Perthes' disease. Current Orthopaedics. 2004;18:273-83.
3. Szendrői M, Bellyei Á, Lakatos J. Hip disorders. In: Orthopedics. Budapest: Semmelweis Publisher; 2008. p. 342-47.
4. Salter RB. The present status of surgical treatment for Legg Perthes' disease. J Bone Joint Surg Am. 1984;66:961-66.
5. Martínez Lozano AG. Enfermedad de Legg-Calve-Perthes. Conceptos actuales. Revista Mexicana de Ortopedia Pediátrica. 2003;5:5-11.
6. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R. The natural history of Legg-Calve-Perthes' disease. J Bone Joint Surg Am. 1981;63:1095-108.

Recibido: 9 de julio de 2010.

Aprobado: 22 de julio de 2010.

Ing. *Alejandro Gamboa Márquez*: Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.