

CARACTERIZACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN TRES HOSPITALES DE BOGOTÁ DC, COLOMBIA

Víctor Alejandro Vargas MD*, José Fernando Galván MD**, Fabio Alexander Díaz Otero MD***

Resumen

Estudio observacional, descriptivo longitudinal (nivel III). *Objetivo:* describir las características clínicas, demográficas y posibles factores de riesgo en pacientes con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (LCP) en tres hospitales de Bogotá DC, Colombia entre 2003 y 2013. *Materiales y métodos:* historias clínicas ortopédicas de pacientes con LCP en rangos de edad entre 4 y 14 años. *Resultados:* el total de la población fue de 83 pacientes con 89 caderas comprometidas; 88% fueron hombres. Los factores de riesgo encontrados fueron: en 24 casos (29%) trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH), 23 (28%) evidenciaron exposición pasiva a humo de cigarrillo de la madre durante el embarazo y 4.8% tenían discrasias sanguíneas. *Conclusiones:* teniendo en cuenta los resultados no se demostró que la enfermedad de LCP en pacientes pediátricos tuviera relación con madres añosas (>35 años) al momento del parto; 29% cursó con TDAH y 28% con exposición pasiva a humo de cigarrillo durante el embarazo.

Palabras clave: ortopedia infantil, enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, escolares, estudio descriptivo.

Abreviaturas: LCP, Legg-Calvé-Perthes; TDAH, trastorno de déficit de atención e hiperactividad.

CHARACTERIZATION OF LEGG-CALVÉ-PERTHES DISEASE IN THE PEDIATRIC POPULATION OF THREE HOSPITALS IN BOGOTÁ DC, COLOMBIA

Abstract

Longitudinal, observational, descriptive (level III) study. *Objective:* to describe the clinical features, demographics and possible risk factors of Legg-Calvé-Perthes disease (LCPD) in patients of three hospitals in Bogotá DC, Colombia between 2003 and 2013. *Materials and Methods:* review of orthopedic clinical records of patients with LCPD aged 4 to 14 years. *Results:* a total population of 83 patients with 89 compromised hips were included, 88% were males. Risk factors found were: attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in 24 cases (29%), passive exposure to cigarette smoke of the mother during pregnancy in 23 (28%) and coagulation disorders in 4.8%. *Conclusions:* the results did not demonstrate that LCPD in pediatric patients had relation to advanced maternal age (>35 years) at delivery; 29% were associated to ADHD and 28% with passive exposure to cigarette smoke of the mother during pregnancy.

Key words: child orthopedics, Legg-Calvé-Perthes disease, school child, descriptive study.

Fecha recibido: enero 26 de 2015 - Fecha aceptado: marzo 19 de 2015

* Ortopedista Infantil, Hospital Infantil Universitario de San José. Instructor Asistente, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud Bogotá DC, Colombia.

** Ortopedista Infantil, Hospital de San José, Hospital de La Misericordia, Profesor Asociado Universidad Nacional de Colombia, Instructor

Asistente, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

*** Residente IV de Ortopedia y Traumatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá DC, Colombia.

Asesor metodológico: César Piñeros Instructor Asistente División de Investigaciones. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

Introducción

La enfermedad de LCP es una de las causas de deformidad permanente de la cabeza femoral generando coxartrosis en la edad adulta, siendo frecuente en niños menores de diez años.^{1,2} Está descrito que en la presentación clínica antes de los seis años son mejores el pronóstico y los resultados con el tratamiento médico oportuno. Los mayores de ocho años cursan con mal pronóstico y la mayoría requieren tratamiento quirúrgico; entre el 40 y 60% tienen óptimos resultados con la intervención quirúrgica.³⁻⁶

En nuestro país se desconocen las características que identifican a los pacientes con esta afección debido a la falta de datos estadísticos. Es necesario realizar estudios complementarios. La LCP es la necrosis avascular de la cabeza femoral secundaria a múltiples microinfartos, ocasiona una pérdida de la resistencia mecánica de la epífisis femoral con colapso de la misma y en algunos casos deformidad e incongruencia en la cadera. Esta última causa artrosis temprana hasta en 64% de los pacientes afectados.⁷⁻¹⁰

La LCP fue descrita por primera vez en 1910 en forma simultánea por tres investigadores de Estados Unidos, Francia y Alemania. Es autolimitada y afecta uno de cada 10.000 niños, siendo más frecuente en varones con una proporción de 5:1. Es bilateral en 10% de los casos.¹¹⁻¹³ Las causas de los múltiples infartos y del proceso isquémico se desconocen. Se han descrito como posibles los siguientes eventos: émbolos sépticos, hipercoagulabilidad, factores que alteran la fibrinólisis (como la proteína S y el factor V de Leidig) y microtrauma. Se ha documentado un trastorno sistémico de crecimiento fisiario y epifisiario asociado con alteraciones en el patrón arterial del cuello y la epífisis femorales, que han llevado a algunos autores a hablar del “síndrome de Perthes”.¹⁴ También se ha relacionado con el diagnóstico de hiperactividad psicomotora hasta en 33% de la población con diagnóstico de LCP.^{3,15,16}

Gordon y col.⁴ refieren que pocos temas han generado tanta controversia en los últimos 30 años en la ortopedia pediátrica como lo ha hecho la LCP

y tanto los trastornos de la coagulación como la hipercoagulabilidad han sido incluidos y negados como causa de la necrosis isquémica de la cabeza del fémur.¹¹ La viscosidad de la sangre, la hipertensión venosa y el aumento de la presión hidrostática dentro de la articulación de la cadera son teorías de su fisiopatología. Las tasas de crecimiento aumentadas o disminuidas, la edad ósea retrasada o cambios hormonales sistémicos también han sido implicados. Factores genéticos e inmunológicos han sido cuestionados y algunas etiologías mecánicas también se han propuesto.¹⁷ El bajo nivel socioeconómico, la vida urbana y la alta exposición pasiva al humo de cigarrillo, se reportan hasta en un 76% de los casos.⁵ Esta última se informa hasta del 28% durante la gestación.¹⁸ Todas estas características tienen bajo grado de asociación y no se ha comprobado relación directa única con el inicio y evolución de la enfermedad, lo cual sugiere que el compromiso es multifactorial.

La detección de la alteración en las fases tempranas lleva a un mejor desenlace con el manejo adecuado. La movilidad de la cadera y su respuesta al tratamiento es un indicador sensible de la gravedad de la enfermedad. La presencia de extrusión y aplanamiento de la cabeza, asociados con mala movilidad indican mal pronóstico. La respuesta global al tratamiento con respecto a la presencia de dolor, movilidad y la progresión radiológica de la enfermedad determinan la gravedad de la misma.^{13,19-21}

Debido a las características multifactoriales requerimos estudios descriptivos y determinantes en el sistema de salud local para lograr diagnósticos tempranos e identificar los posibles factores de riesgo asociados. Es necesario avanzar en el enfoque del tratamiento con base en su fisiopatología. Está basado en dos objetivos claros que son movilidad y ausencia de dolor en la cadera afectada, motivo por el cual según el estadio en que se encuentra se requieren de diversos manejos quirúrgicos como osteotomías pélvicas para lograr una adecuada relación articular coxofemoral, debido a las deformidades adquiridas en la fase de reosificación.²²

Materiales y métodos

Esta es una investigación con enfoque cuantitativo de tipo descriptivo de corte transversal que tiene como población estudio toda la casuística de LCP en la consulta correspondiente a ortopedia infantil en los tres hospitales del estudio (San José, Infantil Universitario San José y La Misericordia) desde enero primero hasta diciembre 31 de 2013. Se tomaron en cuenta las historias clínicas generales y ortopédicas de pacientes con diagnóstico de esta enfermedad en rangos de edad entre 4 y 14 años que hubieran asistido a la consulta y fueran de nacionalidad colombiana. Se tuvo en cuenta que el diagnóstico de la enfermedad se hizo a través de criterios clínicos del examen físico y del radiológico manifestado por la clasificación de Catterall de enfermedad de Perthes.

La recolección de datos se realizó mediante la página de internet www.ortopediainfantilcolombia.org y en base de datos llamada factores de riesgo de enfermedad de LCP la cual permite exportar la información en formato *excel*®. El análisis de datos se realizó en *stata 10*. Este proyecto de investigación se efectuó teniendo en cuenta los principios éticos para las investigaciones en seres humanos de la declaración de Helsinki, el código de Núremberg, el informe Belmont y las consideraciones éticas de la resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud de la República de Colombia, donde se establece en su artículo 11: “*investigación de riesgo mínimo*” por las características de este proyecto, y fue aprobado en el comité de ética de investigación de la Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud y en los tres hospitales mencionados.

Resultados

El total de la población estudiada fue de 83 pacientes que corresponden a 89 caderas comprometidas, de estos el 88% fueron hombres con relación 7:1. El promedio de edad fue de doce años con desviación estándar de 4.36 años. En relación con las características sociodemográficas el 94% viven en el área urbana y la mayoría son de estratos socioeconómicos 1 y 2 (**Figura 1**). Dentro de las características clínicas evaluadas el 92% de los pacientes presentaron com-

promiso unilateral, y seis (8%) bilateral. Fue derecho en 42 casos (50%) e izquierdo en 35 pacientes (42%) (**Figura 2**).

En cuanto a los factores de riesgo 24 pacientes (29%) tuvieron diagnóstico asociado de déficit de atención e hiperactividad por historia clínica (**Figura 3**), y 23 (28%) con evidencia de exposición pasiva al humo del cigarrillo de la madre durante el embarazo (**Figura 4**); solo el 4.8% tiene asociación con discrasias sanguíneas. En más de la mitad la madre es mayor de 30 años al momento de nacer (58%). La edad de inicio de los síntomas se considera uno de los mayores predictores de complejidad del estado de la enfermedad y en nuestra población tiene dos picos, a los cuatro años (22%) y a los seis (16%), siendo el rango entre tres y quince (**Figura 5**).

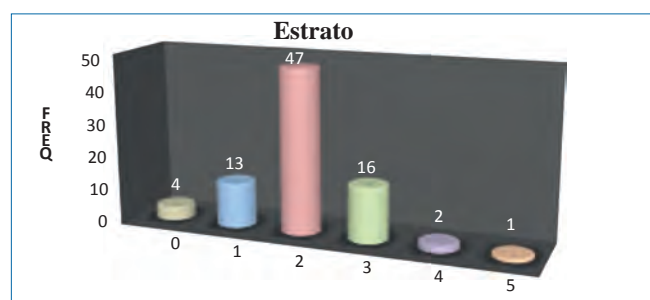
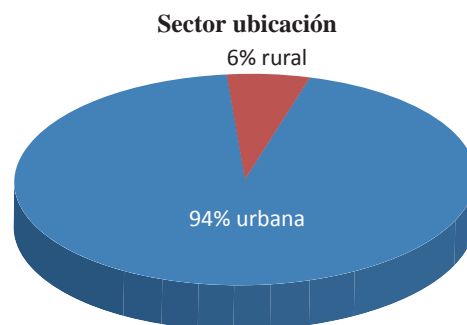


Figura 1. Sector de ubicación y estrato socioeconómico.

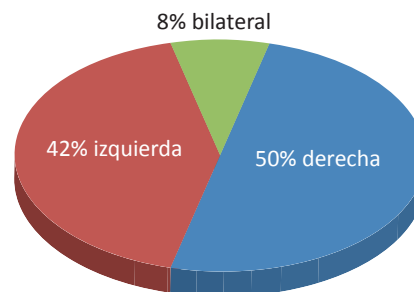


Figura 2. Lateralidad comprometida.

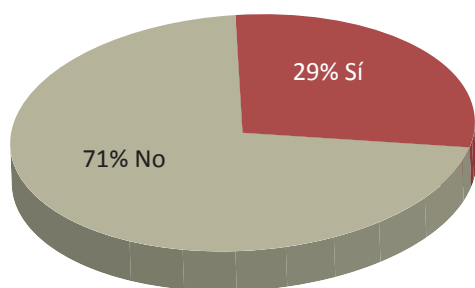


Figura 3. Frecuencia de déficit de atención e hiperactividad.

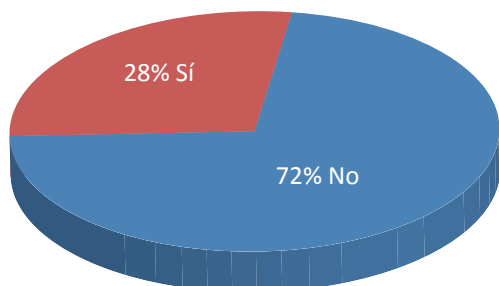


Figura 4. Exposición pasiva al humo de cigarrillo.

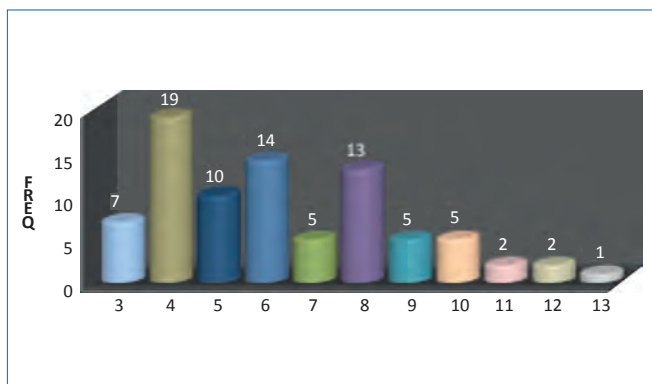


Figura 5. Edad de inicio de los síntomas.

La limitación funcional presentada en arcos de movilidad evaluados son en mayor medida la abducción y la rotación interna y externa. El 73% de los pacientes logra la abducción solo hasta 40° y el 86% a 20° de rotación interna, lo cual indica que existe una marcada limitación funcional. Es necesario destacar que el 40% de los pacientes no presentaron acortamiento en la extremidad afectada. La herencia familiar se presentó en cuatro pacientes (5%) y las discrasias sanguíneas en 3%.

Discusión

La etiología y la fisiopatología de la enfermedad de LCP han sido materia de especulación y controversia a nivel mundial. Existen en la literatura colombiana estudios de investigación que mencionan las características asociadas con este tipo de pacientes como lo hace el Dr. Valentín Malagón²³ en el año 1991, con algunos factores de riesgo que hoy son aún vigentes. La edad de inicio de los síntomas se encuentra entre cuatro y seis años, por ello Harry K. W. Kim en el 2010¹⁶ menciona la importancia de la radiografía de manera temprana para identificar los casos en estadios iniciales.^{19,21} El estrato socioeconómico en estos pacientes es uno y dos, similar a lo reportado en la literatura mundial, sin olvidar que la mayoría de la población que asiste a estos hospitales corresponde a dichos niveles.

Daniel Perry y Daniel Pope²⁴ mencionan el TDAH como uno de los factores de riesgo más frecuentes en los pacientes con enfermedad de LEC, con un OR de 2.7, anotando que en este estudio encontramos una prevalencia de 28.9%, en comparación con el realizado en escolares de 3 a 14 años (5.7%)²⁵, notando un aumento de la prevalencia en este grupo poblacional.²⁵ Los pacientes con este tipo de patologías cursan con limitaciones en los arcos de movilidad dependiendo del estadio en que se encuentren, siendo el más comprometido el de la abducción donde ocurre una coxa magna y a menudo deformidad en silla de montar. La exposición al humo de cigarrillo durante el embarazo fue de 28%, en contraste con la literatura mundial que es de 15%.

Una de las características clínicas principales de esta enfermedad es la pérdida de arcos de movilidad como son la abducción y la flexión como se reporta en este estudio, teniendo en cuenta que el 73% solo tiene la capacidad de abducción hasta los 40° igual a lo reportado por Herring en 2004.²⁶ El 5% de los pacientes tienen asociación con herencia familiar de enfermedad de LCP en primer grado de consanguinidad. Se evidencia también que el 3% lo presentó con coagulopatías, lo que muestra semejanza con el reporte realizado por el Dr. Mariano López-Franco²⁷, donde menciona que hay una relación en igual medida con esta enfermedad. Es

indiscutible que aun hacen falta más estudios sobre la etiopatogenia y así y evitar secuelas tan limitantes.

Conclusiones

La población pediátrica colombiana con patologías como la enfermedad de LCP son poco estudiadas debido a que no son frecuentes, pero generan gran limitación funcional en los niños afectados. Este estudio busca factores de riesgo asociados ya que no se conoce con claridad el origen de esta afección. Existe una hipótesis que aún no ha sido comprobada en donde se menciona que los pacientes con hiperactividad podrían presentar más microtraumas en la cabeza femoral. A los pacientes diagnosticados con enfermedad de Perthes debería realizarse valoración psicológica para determinar si tiene o no TDAH asociado, así como evaluar la posibilidad de ser fumadores pasivos.

Referencias

- Kim HK. Legg-Calvé-Perthes disease. *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2010;18(11):676-86.
- Pillai A, Atiya S, Costigan PS. The incidence of Perthes' disease in Southwest Scotland. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 2005;87(11):1531-5. Epub 2005/11/02.
- Vosmaer A, Pereira RR, Koenderman JS, Rosendaal FR, Cannegieter SC. Coagulation abnormalities in Legg-Calvé-Perthes disease. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 2010;92(1):121-8. Epub 2010/01/06.
- Gordon JE, Schoenecker PL, Osland JD, Dobbs MB, Szymanski DA, Luhmann SJ. Smoking and socio-economic status in the etiology and severity of Legg-Calvé-Perthes' disease. *Journal of pediatric orthopedics Part B*. 2004;13(6):367-70. Epub 2004/12/16.
- Kim HK, Randall TS, Bian H, Jenkins J, Garces A, Bauss F. Ibandronate for prevention of femoral head deformity after ischemic necrosis of the capital femoral epiphysis in immature pigs. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 2005;87(3):550-7. Epub 2005/03/03.
- Vukasinovic Z, Slavkovic S, Milickovic S, Siqeca A. Combined salter innominate osteotomy with femoral shortening versus other methods of treatment for Legg-Calvé-Perthes disease. *Journal of pediatric orthopedics Part B*. 2000;9(1):28-33. Epub 2000/01/27.
- Eldridge J, Dilley A, Austin H, M EL-J, Wolstein L, Doris J, et al. The role of protein C, protein S, and resistance to activated protein C in Legg-Perthes disease. *Pediatrics*. 2001;107(6):1329-34. Epub 2001/06/05.
- Sharma S, Sibinski M, Sherlock DA. A profile of Perthes' disease in Greater Glasgow: is there an association with deprivation? *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 2005;87(11):1536-40. Epub 2005/11/02.
- Cheng JC, Lam TP, Ng BK. Prognosis and prognostic factors of Legg-Calvé-Perthes disease. *Journal of pediatric orthopedics*. 2011;31(2 Suppl):S147-51. Epub 2011/09/01.
- Hardesty CK, Liu RW, Thompson GH. The role of bracing in Legg-Calvé-Perthes disease. *Journal of pediatric orthopedics*. 2011;31(2 Suppl):S178-81. Epub 2011/09/01.
- Wall EJ. Legg-Calvé-Perthes' disease. *Current Opinion in Orthopaedics*. 2000;11(2).
- Rosselli Cock P. *Ortopedia infantil*. Bogotá, D.C., Colombia: Editorial Médica Internacional; 2005.
- Herring JA. Legg-Calvé-Perthes disease at 100: a review of evidence-based treatment. *Journal of pediatric orthopedics*. 2011;31(2 Suppl):S137-40. Epub 2011/09/01.
- Koo KH, Song HR, Ha YC, Kim JR, Kim SJ, Kim KI, et al. Role of thrombotic and fibrinolytic disorders in the etiology of Perthes' disease. *Clinical orthopaedics and related research*. 2002(399):162-7. Epub 2002/05/16.
- Terjesen T, Wiig O, Svenningsen S. The natural history of Perthes' disease. *Acta orthopaedica*. 2010;81(6):708-14. Epub 2010/11/12.
- Kim HK. Legg-Calvé-Perthes disease: etiology, pathogenesis, and biology. *Journal of pediatric orthopedics*. 2011;31(2 Suppl):S141-6. Epub 2011/09/01.
- Thompson GH, Choi IH. Legg-Calvé-Perthes disease centenary. *Journal of pediatric orthopedics*. 2011;31(2 Suppl):S129. Epub 2011/09/01.
- García Mata S, Ardanaz Aicua E, Hidalgo Ovejero A, Martínez Grande M. Legg-Calvé-Perthes disease and passive smoking. *Journal of pediatric orthopedics*. 2000;20(3):326-30. Epub 2000/05/24.
- Lappin K, Kealey D, Cosgrove A. Herring classification: how useful is the initial radiograph? *Journal of pediatric orthopedics*. 2002;22(4):479-82. Epub 2002/07/20.
- Rodríguez Ramirez A, Rueda Fonseca LE, Herrera Ortiz G, Ramírez Cabrales V. Evaluación radiológica de las osteotomías acetabulares en la enfermedad de Perthes. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt (IOIR) - 1984 a 2004. Radiographic evaluation of acetabular osteotomy in Perthes disease. Orthopedic Institute of Child Roosevelt (IOIR) - 1984 to 2004. *Rev colomb ortop traumatol*. 2005;19(2):61-70.
- Wiig O, Terjesen T, Svenningsen S. Prognostic factors and outcome of treatment in Perthes' disease: a prospective study of 368 patients with five-year follow-up. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 2008;90(10):1364-71. Epub 2008/10/02.
- Zarzycka M, Zarzycki D, Kacki W, Jasiewicz B, Ridan T. Long-term results of conservative treatment in Perthes' disease. *Ortopedia, traumatologia, rehabilitacja*. 2004;6(5):595-603. Epub 2007/07/10.
- Malagon V, Malagon J. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes ¿Una entidad constitucional? *Revista SCCOT*. 1991;5(2):91-115.
- Perry DC, Machin DM, Pope D, Bruce CE, Dangerfield P, Platt MJ, et al. Racial and geographic factors in the incidence of Legg-Calvé-Perthes' disease: a systematic review. *American journal of epidemiology*. 2012;175(3):159-66. Epub 2012/01/10.
- Vélez van Meerbeke A, Talero Gutiérrez C, González Reyes R, Ibáñez Pinilla M. Prevalencia de trastorno por déficit de atención con hiperactividad en estudiantes de escuelas de Bogotá, Colombia. Attention deficit hyperactivity disorder prevalence of school students in Bogotá-Colombia. *Acta neurol colomb*. 2008;24(1):6-12.
- Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 2004;86-A(10):2121-34. Epub 2004/10/07.
- Lopez-Franco M, Gonzalez-Moran G, De Lucas JC, Jr., Llamas P, de Velasco JF, Vivancos JC, et al. Legg-perthes disease and heritable thrombophilia. *Journal of pediatric orthopedics*. 2005;25(4):456-9. Epub 2005/06/17.