

Gradu Amaierako Lana / Trabajo Fin de Grado

Medikuntzako Gradua / Grado en Medicina

Valoración de la calidad de vida, actividad física y patrones de comportamiento en pacientes con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en el Hospital Universitario Cruces

Egilea /Autor/a:

Enara Piris Valor

Zuzendaria / Director/a:

Eva López Vinagre

Agradecimientos

A Silvia Pérez Fernández, colaboradora de bioestadística de Biocruces

Al equipo de Traumatología Infantil del Hospital Universitario Cruces

RESUMEN

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es una de las causas más frecuentes de cadera dolorosa en el niño. Se trata de una osteonecrosis idiopática de la cabeza femoral que ocurre en niños entre 3-12 años. Suele presentarse como un dolor referido en el muslo o la rodilla y una cojera insidiosa.

El objetivo de este estudio es realizar un análisis de la funcionalidad en pacientes diagnosticados de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en Traumatología Infantil del Hospital Universitario Cruces (OSI Ezkerraldea-Enkarterri-Cruces) en los últimos 5 años y comparar los resultados dependiendo del tipo de tratamiento recibido (conservador/quirúrgico).

En total, se han registrado 21 caderas de 18 pacientes, de las cuales 7 han precisado tratamiento quirúrgico (33%). Las variables a estudio se han obtenido de las Historias Clínicas almacenadas en Osabide Global y de una encuesta telefónica basada en EQ-5D-3L (calidad de vida relacionada con la salud), IPAQ (actividad física) y ASRS v1.1 (patrones de comportamiento de hiperactividad e inatención).

Hemos obtenido resultados significativos respecto a la influencia de la clasificación de Herring ($p=0.006$) y al número de signos de “cabeza en riesgo” de Catterall ($p=0.022$) según el tratamiento recibido. Por otro lado, se ha visto que en el grupo conservador predomina la afectación de la cadera derecha, mientras que en el grupo quirúrgico lo hace la izquierda ($p=0.014$).

En cuanto a los resultados de las encuestas, las diferencias no han sido estadísticamente significativas entre el grupo conservador y el grupo quirúrgico, posiblemente por el pequeño número de pacientes incluidos en el estudio.

Sin embargo, el hecho de que las respuestas hayan sido similares en ambos grupos es un resultado esperanzador que refleja y apoya, tal y como describe la bibliografía publicada hasta la fecha, que un gran porcentaje de pacientes diagnosticados de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes recuperan la funcionalidad articular sin grandes secuelas funcionales.

ÍNDICE

1.	INTRODUCCIÓN.....	1
1.1.	DEFINICIÓN.....	1
1.2.	EPIDEMIOLOGÍA.....	1
1.3.	FACTORES PREDISponentES.....	1
1.4.	ETIOLOGÍA.....	2
1.4.1.	Hipótesis clásica.....	2
1.4.2.	Hipótesis actual.....	2
1.4.3.	Otras teorías.....	2
1.5.	PATOGENIA.....	3
1.6.	MORFOHISTOLOGÍA.....	3
1.6.1.	Fase inicial.....	3
1.6.2.	Fase de fragmentación.....	3
1.6.3.	Fase de curación o reosificación.....	4
1.6.4.	Fase residual.....	4
1.7.	SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA.....	4
1.8.	PRUEBAS DE IMAGEN.....	5
1.8.1.	Ecografía.....	5
1.8.2.	Radiología simple.....	6
1.8.3.	Gammagrafía.....	6
1.8.4.	Resonancia Magnética.....	7
1.8.5.	Artrografía.....	7
1.9.	CLASIFICACIÓN.....	8
1.9.1.	Clasificación de Waldeström.....	8
1.9.1.1.	Fase inicial o de necrosis.....	8

1.9.1.2.	Fase de fragmentación	8
1.9.1.3.	Fase de reosificación.....	9
1.9.1.4.	Fase de remodelación.....	10
1.9.2.	Clasificación de Herring o del Pilar Externo	10
1.9.2.1.	Grupo A	11
1.9.2.2.	Grupo B.....	11
1.9.2.3.	Grupo B/C.....	12
1.9.2.4.	Grupo C.....	13
1.9.3.	Clasificación de Catterall	13
1.9.3.1.	Grupo I.....	14
1.9.3.2.	Grupo II.....	14
1.9.3.3.	Grupo III	14
1.9.3.4.	Grupo IV	14
1.9.3.5.	Signos de “cabeza en riesgo”	14
1.10.	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	15
1.11.	TRATAMIENTO.....	17
1.11.1.	Tratamiento conservador.....	18
1.11.2.	Tratamiento quirúrgico.....	19
1.12.	PRONÓSTICO	20
1.12.1.	Clasificación de Stulberg	21
1.12.1.1.	Clase I	21
1.12.1.2.	Clase II.....	22
1.12.1.3.	Clase III.....	22
1.12.1.4.	Clase IV	22
1.12.1.5.	Clase V.....	22

2.	OBJETIVOS	23
3.	MATERIAL Y MÉTODOS	24
4.	RESULTADOS	28
5.	DISCUSIÓN	33
6.	CONCLUSIONES	36
7.	BIBLIOGRAFÍA	37
8.	ANEXO: DOCUMENTO DE APROBACIÓN ÉTICA DEL CEI OSI EZKERRALDEA-ENKARTERRI-CRUCES	40

ÍNDICE DE IMÁGENES

Figura 1. Signo de Trendelenburg.....	5
Figura 2. Test de Faber en la extremidad inferior derecha	5
Figura 3. Signos gammagráficos por captación de Tc ^{99m} en paciente con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de cadera izquierda.....	6
Figura 4. RMN en paciente con cadera izquierda afecta por enfermedad de Legg-Calvé-Perthes	7
Figura 5. Fase inicial o de necrosis de la clasificación de Waldeström.....	8
Figura 6. Línea de fractura subcondral en cabeza femoral derecha.....	9
Figura 7. Fase de reosificación de la clasificación de Waldeström	9
Figura 8. Fase de remodelación de la clasificación de Waldeström	10
Figura 9. Clasificación del Pilar Externo de Herring en 3 grupos	11
Figura 10. Grupo A de Herring.....	11
Figura 11. Grupo B de Herring	12
Figura 12. Subtipos del grupo B/C de Herring	12
Figura 13. Grupo C de Herring	13
Figura 14. Clasificación de Catterall en cuatro grupos según el grado de extensión de la necrosis.....	13
Figura 15. Signos de “cabeza en riesgo” de Catterall	15
Figura 16. Ortesis de cadera de tipo <i>Atlanta Scottish Rite</i>	18
Figura 17. Osteotomía pélvica de Salter	19
Figura 18. A. Enfermedad de Perthes con aplastamiento del pilar externo y extrusión. B. Osteotomía pélvica de Salter. C. Osteotomía varizante subtrocantérica	20
Figura 19. Clasificación de Stulberg	22

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la enfermedad de Perthes	16
Tabla 2. Análisis descriptivo por grupos de tratamiento.....	28

1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es una de las causas más frecuentes de cadera dolorosa en el niño¹. Fue descrita por primera vez en 1897 por un médico austriaco llamado Karel Maydl. En 1909, Henning Waldenström señaló un trastorno similar en la cadera de 10 niños y lo relacionó con la tuberculosis, dado que todos los pacientes mostraron positividad a la prueba cutánea de la tuberculina. Finalmente, en 1910, tres investigadores llegaron simultáneamente a la conclusión de que se trataba de una enfermedad independiente, sin relación alguna con la tuberculosis: fueron Arthur Legg en EEUU, Jacques Calvé en Francia y Georg Perthes en Alemania².

1.1. DEFINICIÓN

Se trata de una osteonecrosis idiopática de la cabeza femoral inmadura. A diferencia de la osteonecrosis del adulto, tiene gran potencial de curación y remodelación¹.

1.2. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia es aproximadamente de 1/1.200 niños en edad de riesgo entre los 3-12 años, aunque el 80% de los casos suceden entre los 4-9 años³. Es más frecuente en varones (4:1-5:1) y en zonas urbanas. En el 10-20% de los casos la afectación es bilateral, aunque suele ser asíncrona¹.

1.3. FACTORES PREDISPONENTES

Se encuentra una historia familiar en un 1,6-20% de los casos. Se ha relacionado con diversos factores constitucionales como el retraso de la edad ósea, bajo peso neonatal y baja estatura. Se asocia con mayor frecuencia a hernias abdominales, malformaciones genitourinarias, TDAH, fumadores pasivos y nivel socioeconómico bajo¹.

Un tema interesante es la vía del factor de crecimiento similar a la insulina en la discusión de la enfermedad de Perthes. Neidel et al.⁴ y Matsumoto et al.⁵ encontraron niveles más bajos de IGF-1 circulante en pacientes al inicio de la enfermedad, que se normalizaron en unos 2 años durante el curso de la misma. El IGF-1 juega un papel

importante en el crecimiento de muchos tejidos durante la infancia y podría explicar el retraso en la maduración esquelética, el comportamiento hiperactivo⁶ y, posiblemente, también las anomalías vasculares observadas⁷.

1.4. ETIOLOGÍA

La causa de la enfermedad es desconocida, aunque existen varias hipótesis¹.

1.4.1. Hipótesis clásica

La hipótesis clásica defiende que es consecuencia de una oclusión vascular producida por una sinovitis transitoria de cadera (STC). Se ha observado que un 1,5-18% de los pacientes tienen previamente una STC¹.

1.4.2. Hipótesis actual

La hipótesis actual defiende que podría deberse a la combinación de una alteración de la función vascular y una alteración de la coagulación. Una o varias lesiones vasculares sucesivas bloquean el riego sanguíneo epifisario, dando lugar a una necrosis y posterior revascularización. Se ha observado un menor calibre global y menor función de pequeñas arterias independientemente de lo activa que esté la enfermedad. De esta forma, los pacientes afectados de enfermedad de Perthes presentan mayor riesgo de sucesos cardiovasculares, trombofilias y/o coagulopatías por concentraciones elevadas de factor VIII, déficit de proteína S o mutaciones del factor V de Leiden y de la protrombina¹.

1.4.3. Otras teorías

Otros estudios han relacionado la enfermedad con mutaciones del colágeno tipo II¹.

Ponseti sugiere que podría ser la manifestación transitoria de un trastorno generalizado que afecta al cartílago epifisario, teoría que ha sido apoyada por estudios epidemiológicos de niños con enfermedad de Perthes que presentan talla baja y signos de inmadurez esquelética³.

1.5. PATOGENIA

Repetidos episodios de isquemia y las consiguientes fracturas patológicas producen sinovitis, aumento del cartílago articular y necrosis ósea, concluyendo en un aplastamiento y ensanchamiento de la cabeza femoral. Si la necrosis es muy amplia, se pierde el apoyo del pilar lateral de la cabeza, se produce un colapso, una subluxación lateral y el borde acetabular forma una muesca en la cabeza femoral. Durante la curación, el hueso necrosado es sustituido por hueso nuevo¹.

1.6. MORFOHISTOLOGÍA

Los cambios morfológicos e histológicos de la enfermedad se describen mediante las fases radiológicas de Waldeström modificadas¹.

1.6.1. Fase inicial

Tiene una duración de 6-12 meses y corresponde a la fase inicial de Catterall. Los signos radiológicos aparecen a los 6 meses de media de iniciarse la enfermedad. En esta fase se puede visualizar una lateralización de la cabeza femoral, un núcleo de osificación de la cabeza femoral ligeramente más pequeño por la menor vascularización, leve aumento del espacio articular debido a una sinovitis y/o hipertrofia del cartílago articular, rarefacción metafisaria con quistes radiolucientes y el signo de Waldeström (línea de fractura subcondral, con apreciación óptima en proyección axial de la radiografía de cadera)¹.

1.6.2. Fase de fragmentación

Tiene una duración de 2-3 años y corresponde a la fase de reabsorción ósea de Catterall. En esta fase se observan signos de radiolucencia en el núcleo de osificación. Suele aparecer una zona central más densa que separa las porciones medial y lateral del núcleo de osificación. Al final de esta fase se observan áreas escleróticas de hueso subcondral nuevo¹.

1.6.3. Fase de curación o reosificación

Tiene una duración de 1-2 años y corresponde a la fase de formación ósea de Catterall. Se pueden visualizar áreas de hueso nuevo subcondral en el centro de la cabeza, extendiéndose de medial a lateral. Concluye cuando la cabeza se ha reosificado completamente. En esta fase es donde aparecen las deformidades de la cabeza femoral¹.

1.6.4. Fase residual

En esta fase no se observan cambios radiológicos respecto a la densidad de la cabeza femoral. La forma residual de la cabeza femoral puede variar desde totalmente normal hasta totalmente aplanada. La deformidad puede ir evolucionando hasta la madurez esquelética. Si se ha afectado la fisis se va a producir un sobrecrecimiento relativo del trocánter mayor¹.

1.7. SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

La forma de presentación más frecuente de la enfermedad de Perthes es la cojera indolora de comienzo insidioso¹. Sin embargo, en ocasiones se presenta con cojera y dolor inguinal o referido al muslo o la rodilla³.

La rigidez articular suele manifestarse en fases iniciales con limitación de la abducción y rotación interna³. A medida que progresa, es frecuente ver una marcha tipo Trendelenburg (**Figura 1**) por debilidad de los músculos abductores⁷, que puede perpetuarse incluso después de la resolución de la necrosis avascular. El acortamiento de la extremidad, debido a los trastornos del crecimiento de la porción proximal, puede acentuar la cojera³.

La “figura de 4” o test de Faber (**Figura 2**) suele ser positiva en la cadera afectada; sin embargo, en ocasiones este signo puede ser sutil⁷.

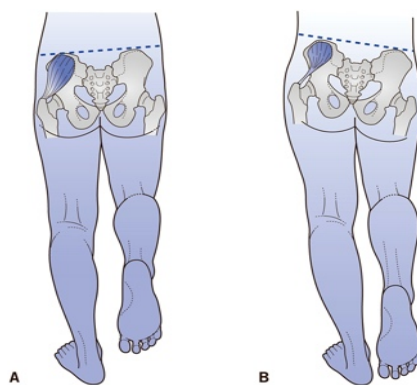


Figura 1. Signo de Trendelenburg. A. Función abductora normal en la extremidad inferior izquierda, de manera que el lado izquierdo de la pelvis desciende y el derecho asciende. B. Función abductora deficiente de la extremidad inferior izquierda, de manera que el lado izquierdo de la pelvis asciende y el derecho desciende².

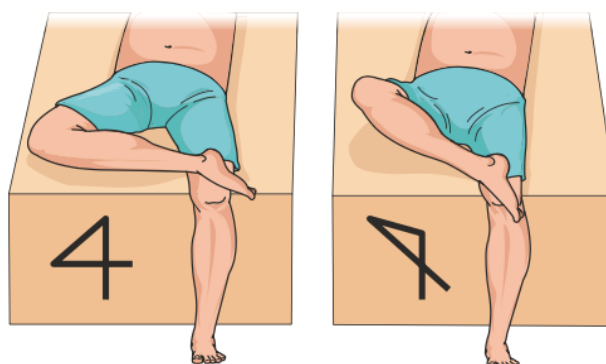


Figura 2. Test de Faber en la extremidad inferior derecha. Es positivo en la segunda imagen, ya que no logra dibujar un 4 por limitación de la rotación externa⁷.

1.8. PRUEBAS DE IMAGEN

1.8.1. Ecografía

La ecografía puede detectar derrame articular en etapas tempranas. En estas situaciones, los marcadores analíticos sanguíneos como la proteína de fase aguda (proteína c reactiva) y la tasa de sedimentación globular (VSG) pueden descartar una artritis séptica como diagnóstico diferencial⁷.

1.8.2. Radiología simple

Es la base para el diagnóstico, clasificación y pronóstico de la enfermedad³. La proyección anteroposterior y axial en posición de “rana” son las fundamentales. Aunque la resonancia magnética, la tomografía computarizada y la gammagrafía son útiles para definir mejor la enfermedad de Perthes, su valor clínico para la clasificación y la predicción del resultado final aún no ha sido validado¹.

1.8.3. Gammagrafía

Hoy en día esta prueba se encuentra en desuso debido a la mayor accesibilidad de la resonancia magnética. No obstante, es útil en fases precoces de la enfermedad³, en las que se pueden visualizar zonas hipocaptantes antes de que aparezcan cambios radiográficos (sensibilidad del 98% y especificidad del 95%). Los signos gammagráficos tempranos de cabeza en riesgo son el déficit de revascularización de la columna lateral y la disminución de la actividad de la fisis femoral¹.

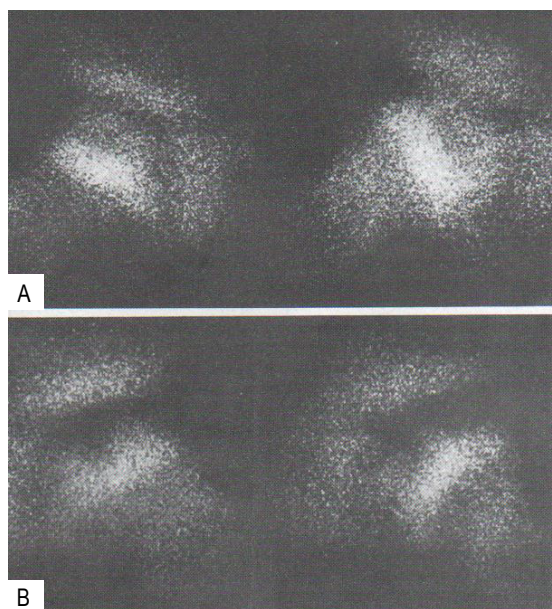


Figura 3. Signos gammagráficos por captación de Tc^{99m} en paciente con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de cadera izquierda. A. Gammagrafía de cadera derecha normal, con captación adecuada del núcleo. B. Gammagrafía de cadera izquierda patológica, con disminución de la captación del núcleo. La captación es normal en la fisis de la cabeza femoral².

1.8.4. Resonancia Magnética

Es muy útil también en las fases precoces y proporciona una imagen nítida de la superficie articular³. Kim et al.⁸ recomiendan realizar una resonancia magnética con gadolinio para detectar la isquemia temprana y proporcionar información sobre el flujo sanguíneo en la epífisis de la cabeza femoral. La ventaja de esta técnica en comparación con la resonancia magnética sin contraste es que permite determinar la extensión completa de la osteonecrosis de la epífisis y, por lo tanto, la afectación del pilar lateral antes de su colapso⁹.



Figura 4. RMN en paciente con cadera izquierda afecta por enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Se observa baja intensidad de señal en la cadera izquierda indicativo de necrosis².

1.8.5. Artrografía

Detecta la mejor forma de contener la cabeza para realizar la técnica quirúrgica más adecuada¹, valorando el grado de subluxación, la esfericidad de la cabeza y el grado de varización necesario para obtener una adecuada cobertura³.

1.9. CLASIFICACIÓN

1.9.1. Clasificación de Waldeström

Se emplea para determinar la fase cronológica de la enfermedad en la que se encuentra el paciente. Es de especial utilidad para poder informar sobre la duración del proceso y decidir la opción terapéutica más adecuada³.

1.9.1.1. Fase inicial o de necrosis

Al principio los signos radiológicos son muy sutiles. La cabeza femoral del lado afecto es discretamente más pequeña y el espacio articular se visualiza levemente ensanchado. Posteriormente, se observa un aumento de la densidad de la cabeza como signo de esclerosis. Durante toda esta fase el niño se encuentra asintomático, pero una fractura subcondral es la que va a provocar el comienzo de la sintomatología³.



Figura 5. Fase inicial o de necrosis de la clasificación de Waldeström. Se puede observar un discreto aumento del espacio articular en el lado derecho. La cabeza femoral derecha es más pequeña y la densidad de la misma es ligeramente superior a la contralateral.

1.9.1.2. Fase de fragmentación

El hueso de alrededor de la fractura se reabsorbe y la cabeza se deforma. Cuanto mayor sea la fractura subcondral, mayor necrosis y mayor deformidad habrá³.



Figura 6. Línea de fractura subcondral en cabeza femoral derecha.

1.9.1.3. Fase de reosificación

Se empieza a sustituir la zona necrosada por hueso nuevo. Comienza a desaparecer el hueso escleroso necrosado y va recuperando su consistencia habitual, pero sin la posibilidad de recuperar la forma previa, a no ser que la cabeza esté bien contenida dentro del acetábulo³.



Figura 7. Fase de reosificación de la clasificación de Waldeström. Se observa el proceso de formación de hueso nuevo en la cabeza femoral derecha.

1.9.1.4. Fase de remodelación

Una vez finalizada la reosificación y hasta alcanzar la madurez esquelética, la cabeza femoral va creciendo y adaptándose con o sin secuelas que le originó la enfermedad. Cuando cura sin ellas, se observa una cabeza normal o *coxa magna* pero perfectamente esférica. Cuando la cabeza se ha deformado, puede observarse una *coxa* plana o una cadera “en bisagra” con una congruencia esférica o anesférica (*Clasificación de Stulberg*, descrita posteriormente) durante los siguientes 5 años. Además, si el cartílago de crecimiento se lesiona, puede dar lugar a una *coxa brevis* y a un hipercrecimiento relativo del trocánter mayor³.



Figura 8. Fase de remodelación de la clasificación de Waldeström. *Coxa magna* derecha, esférica y congruente.

1.9.2. Clasificación de Herring o del Pilar Externo

Es la más utilizada actualmente¹. Está basada en el grado de afectación del pilar externo o lateral de la cabeza femoral en la radiografía anteroposterior³, realizada durante la fase de fragmentación¹. En esta fase suele aparecer la separación de la cabeza en tres “pilares” medial, central y lateral. La indemnidad del pilar lateral protege del colapso al pilar central de la cabeza¹.

Existe una fuerte correlación entre el tipo de Herring y el pronóstico de la enfermedad, siendo el del tipo A bueno, el del tipo B intermedio y el del tipo C muy malo¹.



Figura 9. Clasificación del Pilar Externo de Herring en 3 grupos. Grupo A: el pilar externo conserva la altura. Grupo B: conserva al menos el 50% de la altura. Grupo C: pérdida de más del 50% de la altura¹⁰.

1.9.2.1. Grupo A

Se producen mínimos cambios en la densidad del pilar externo sin pérdida de altura¹.



Figura 10. Grupo A de Herring. Afectación de la cadera derecha.

1.9.2.2. Grupo B

El pilar externo presenta cierta radiolucencia, manteniéndose la densidad ósea³. Se observa pérdida de altura en el pilar lateral, pero se mantiene al menos el 50% de la misma¹.



Figura 11. Grupo B de Herring. Afectación de la cadera derecha.

1.9.2.3. Grupo B/C

Se encuentra a medio camino entre los grupos B y C; se mantiene al menos el 50% de la altura del pilar lateral y, además, tiene uno de los siguientes factores¹:

- Subgrupo I: la anchura del pilar lateral disminuye¹ (2-3 mm de ancho³).
- Subgrupo II: presenta menor densidad ósea¹.
- Subgrupo III: tiene menor altura con respecto al pilar central¹.

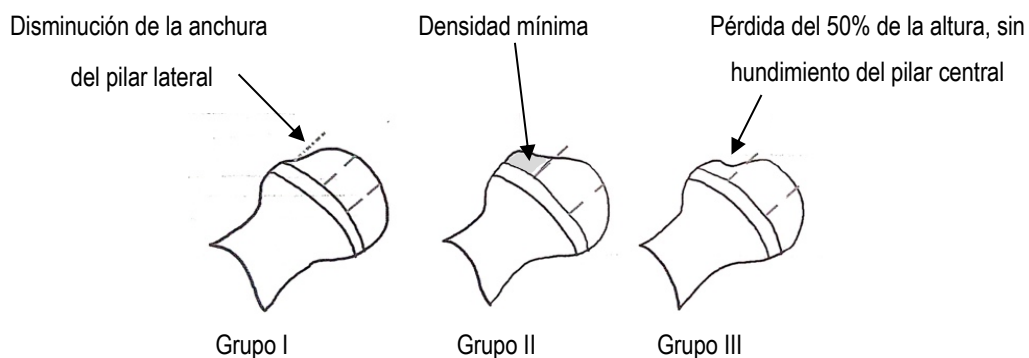


Figura 12. Subtipos del grupo B/C de Herring¹.

1.9.2.4. Grupo C

El pilar lateral pierde más del 50% de su altura original¹ y se observa mayor radiolucencia³. Además, no existe o es mínima la separación entre los pilares lateral y central¹.



Figura 13. Grupo C de Herring. Afectación de la cadera izquierda.

1.9.3. Clasificación de Catterall

La cadera afecta según el grado de extensión o afectación de la epífisis femoral en la fase de fragmentación se clasifica en uno de los cuatro grupos³ (**Figura 14**).

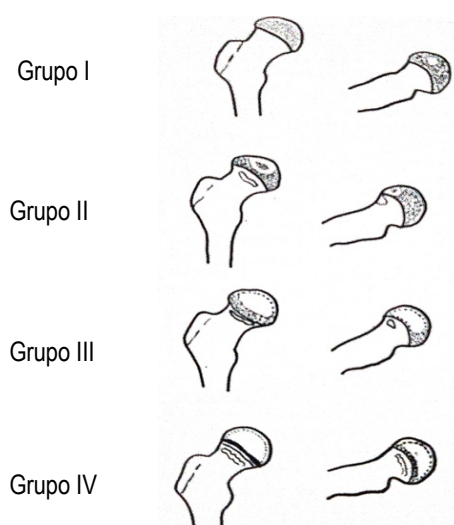


Figura 14. Clasificación de Catterall en cuatro grupos según el grado de extensión de la necrosis³.

1.9.3.1. Grupo I

Afecta aproximadamente al 25% de la cabeza, en la región antero-central. No suele acompañarse de fractura subcondral ni reacción metafisaria³.

1.9.3.2. Grupo II

Afecta a casi al 50% de la cabeza, a nivel de la región antero-lateral³. Se visualiza fractura subcondral¹.

1.9.3.3. Grupo III

Afecta al 75% de la extensión de la cabeza³. Se pierde el pilar lateral¹.

1.9.3.4. Grupo IV

Afectación completa de la cabeza³.

1.9.3.5. Signos de “cabeza en riesgo”

En este centro se utilizan los signos de “cabeza en riesgo” de Catterall para determinar si los pacientes podrían beneficiarse de un tratamiento quirúrgico. Son los siguientes¹:

- Subluxación lateral de la cabeza femoral.
- Signo de Gage: quiste en la parte lateral de la epífisis.
- Calcificación lateral en la epífisis.
- Horizontalización de la línea fisaria.
- Rarefacción y quistes metafisarios.

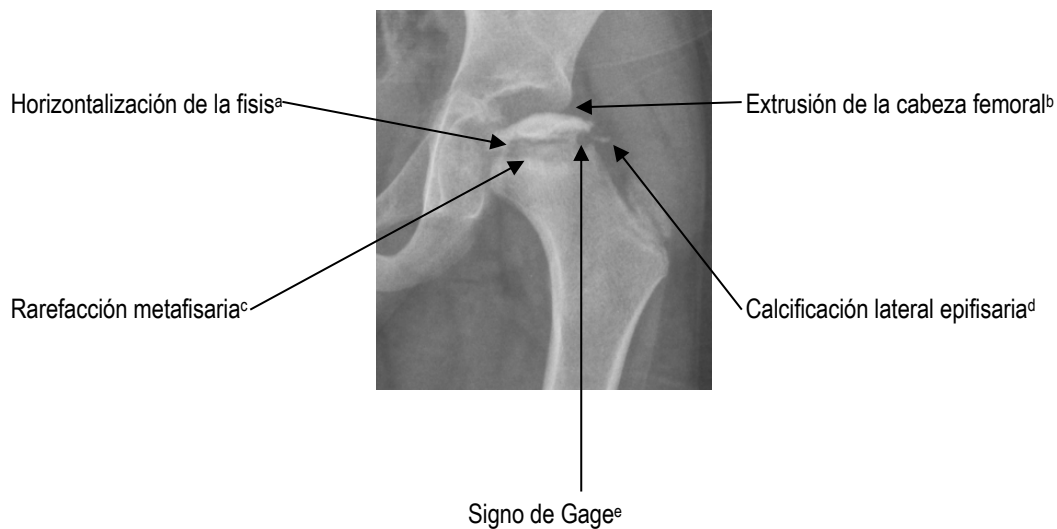


Figura 15. Signos de “cabeza en riesgo” de Catterall³.

- a. La orientación de la fisis se horizontaliza.
- b. Se observa subluxación de la cabeza femoral respecto al acetábulo.
- c. Aparecen quistes en la zona metafisaria.
- d. Se conforman nuevos núcleos de osificación epifisarios laterales.
- e. Hace referencia a la aparición de un quiste lateral epifisario en forma de “mordida”.

1.10. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Son muchas las enfermedades que pueden plantearnos problemas diagnósticos con la enfermedad de Perthes³, siendo tanto afecciones unilaterales (sinovitis transitoria de cadera, artritis séptica, artritis crónica juvenil o tuberculosis) como bilaterales (displasia de Meyer, displasia epifisaria múltiple, hipotiroidismo, enfermedad de Gaucher³, o corticoterapia crónica a altas dosis¹¹). En la **Tabla 1** se muestran las características de los procesos más habituales para el diagnóstico diferencial.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la enfermedad de Perthes³.

	ENFERMEDAD DE PERTHES	DISPLASIA DE MEYER	ARTRITIS SÉPTICA	SINOVITIS TRANSITORIA	TUBERCULOSIS	ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL	EPIFISIOLISIS FEMORAL ¹³
EDAD	3-12 años	< 4 años	3-6 años ¹²	3-8 años ¹²	3-12 años	1-3 años	12-13.5 años
BILATERALIDAD	10-20% ¹²	50%	10%	5% ¹²	Unilateral	Oligoarticular	20-40%
ETIOLOGÍA	Necrosis ósea avascular	Desconocida	Estafilococo, estreptococo, <i>Kingella kingae</i>	Viral	Contacto familiar cercano	Autoinmune	Obesidad, cambios inflamatorios-hormonales, predisposición genética, irradiación
CLÍNICA	Dolor y cojera	Asintomático	Fiebre 38-39°C	Dolor sin fiebre	Dolor, dificultad funcional, inflamación fría	Dolor, limitación articular, inflamación	Dolor con posible irradiación a rodilla y cojera
DIAGNÓSTICO	Radiografía según fase evolutiva: normal, fragmentación, condensación, fractura subcondral	Radiografía: retraso de osificación epifisaria femoral inicial	Ecografía: derrame y aumento de del espacio capsular anterior > 2 mm Analítica: aumento de VSG y PCR, leucocitosis	Ecografía: engrosamiento e inflamación de la cápsula anterior	Radiografía: osteopenia, osteolisis y pinzamiento articular Laboratorio Biopsia	Analítica: aumento de VSG, PCR y ferritina, leucocitosis	Radiografía axial: desplazamiento posterior de la epífisis femoral
TRATAMIENTO	Médico o quirúrgico	Observación	Lavado articular Antibióterapia	Médico (AINEs)	Médico (antibióterapia) Inmovilización Quirúrgico	Médico (AINEs, FAMEs, corticoides) Fisioterapia	Estabilización quirúrgica

1.11. TRATAMIENTO

El tratamiento de la enfermedad de Perthes es un tema controvertido, debido a que la gravedad de la misma puede variar sustancialmente de unos pacientes a otros. El 60% de los pacientes no precisan tratamiento, pero todos requieren seguimiento clínico y radiológico¹.

Los objetivos del tratamiento son la prevención de la deformidad de la cabeza, de alteraciones del crecimiento y de la coxartrosis³.

Los principios del tratamiento, independientemente del método empleado son dos³:

- **Restaurar la movilidad articular:** inicialmente, la restricción de la movilidad en estos pacientes es debida a la sinovitis de la cadera que ocasiona contractura de los músculos aductores y psoas. Existen muchos métodos para mantener una buena movilidad articular como son el reposo en cama, la tracción o la fisioterapia. Si estas medidas, tras 10-15 días de instaurarse, no son efectivas, ocasionalmente se pueden tratar las contracturas por medio de infiltraciones de toxina botulínica o tenotomías³.

La restauración de la movilidad debe ser considerada como primordial, pues va a permitir abducir las caderas y colocar la porción anterolateral de la cabeza femoral en el acetábulo, en posición de contención. Esto debe conseguirse antes de instaurar cualquier tratamiento, sea quirúrgico u ortopédico. Si no es así, se provocará o facilitará la deformidad de la cabeza femoral o la cadera “en bisagra” con la abducción³.

- **Contener la cabeza femoral en la cavidad acetabular:** a pesar de que la cabeza femoral es vulnerable a la deformidad mientras dura el proceso de regeneración, su adecuada contención ayuda a que sea más esférica y congruente³.

Para que el tratamiento sea efectivo debe iniciarse precozmente, en la fase de necrosis o estadios iniciales de la fase de fragmentación, que es cuando la cabeza tiene aún gran capacidad plástica³.

1.11.1. Tratamiento conservador

Está indicado en el grupo A de Herring y en menores de 6 años del grupo B. Los dos objetivos principales son el control del dolor y la realización de fisioterapia para aumentar el rango de movilidad¹.

El control del dolor se consigue mediante reducción la actividad, toma de AINEs y períodos de reposo en cama (con o sin tracción) si la intensidad del dolor es mayor¹. En las sesiones de fisioterapia se deben trabajar, sobre todo, los músculos aductores y el psoas³.

La contención no quirúrgica se puede realizar mediante ortesis, siendo tradicionalmente la más utilizada la *Atlanta Scottish Rite*¹ (**Figura 14**), que realiza una contención en abducción, permitiendo la deambulación y la movilidad de las caderas, así como el control del resto de las articulaciones³. Sin embargo, no se debe colocar una ortesis si no se consigue previamente la movilidad completa de la cadera con fisioterapia¹.

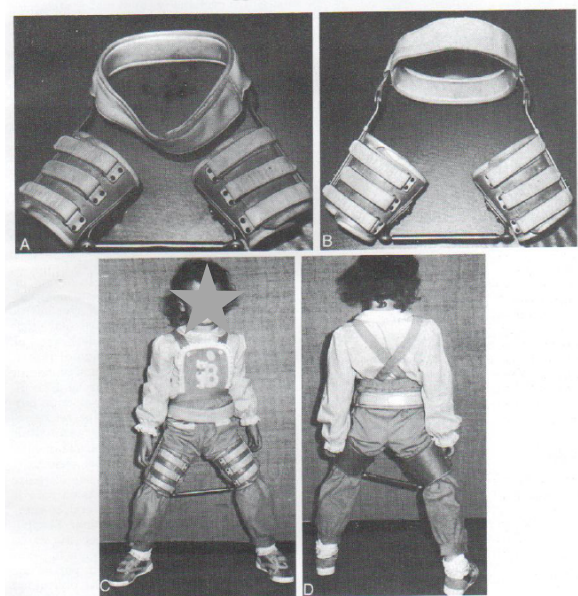


Figura 16. Ortesis de cadera de tipo *Atlanta Scottish Rite*. Vistas anteroposterior (A, C) y posteroanterior (B, D)².

Recientes artículos han demostrado que este sistema no consigue una adecuada cobertura de la porción anterolateral de la cabeza y que, además, no alteran favorablemente la evolución natural de la enfermedad³.

En consecuencia, aunque durante una época los tratamientos conservadores tuvieron mucha aceptación, empleándose en todo tipo de caderas con enfermedad de Perthes³, cada vez son menos empleadas en la práctica clínica.

1.11.2. Tratamiento quirúrgico

Está indicado en niños mayores de 6 años de los grupos B y B/C de Herring y en todos los pacientes del grupo C¹.

El objetivo es que la reorientación de la porción proximal del fémur, del acetábulo o de ambos permita que la cabeza femoral esté centrada en el acetábulo, para que se consiga la mayor esfericidad posible durante la fase de reosificación. Una vez que la osteotomía consolide, entre la 6ª y la 10ª semana, se podrá realizar una vida relativamente normal, sin férulas ni yesos³.

La técnica más utilizada es la osteotomía pélvica de Salter, que consigue mantener la esfericidad de la cabeza femoral en todos los tipos B y en tipos C menores de 8 años de edad¹.



Figura 17. Osteotomía pélvica de Salter. Se observan dos agujas de Kirschner como fijación de la cuña de refuerzo del techo acetabular.

Los niños mayores de 9 años en los estadios B, B/C y C pueden beneficiarse de un tratamiento quirúrgico combinando osteotomías femorales varizantes y pélvicas, pero la tasa de éxito es impredecible¹.

En el caso de la cadera “en bisagra”, la técnica de elección es la osteotomía femoral valguizante¹.

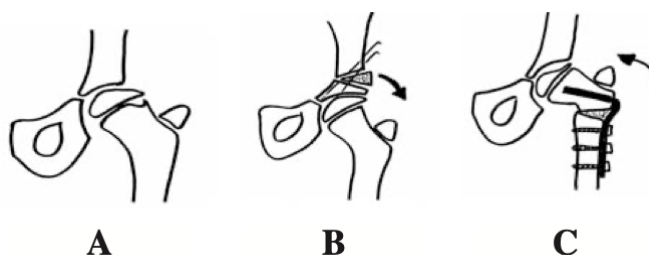


Figura 18. A. Enfermedad de Perthes con aplastamiento del pilar externo y extrusión. B. Osteotomía pélvica de Salter. C. Osteotomía varizante subtrocantérica¹⁰.

1.12. PRONÓSTICO

Los factores pronósticos más importantes son la edad y la pérdida persistente del movimiento articular¹.

Existen diferencias pronósticas entre el niño pequeño y el niño mayor. Mientras que en el niño pequeño la remodelación tiende a ser congruente con el acetábulo y el pronóstico es relativamente bueno, en el niño mayor la capacidad de remodelación es limitada, aumentando el riesgo de incongruencia articular y artrosis en la edad adulta¹.

De este modo, los niños que tienen menos de 6 años de edad ósea al comienzo del proceso suelen tener muy buen pronóstico, independientemente del tratamiento¹. Una posible explicación de esto podría ser que en niños más pequeños existe más tiempo para la remodelación de cualquier deformidad de la cabeza femoral. Además, se ha comprobado que la remodelación acetabular ocurre en los 8 primeros años de vida³. Por lo tanto, los niños que tienen más de 8 años al comienzo del proceso y un estadio B o B/C de Herring tienden a evolucionar mejor con tratamiento quirúrgico, mientras

que los niños del grupo C suelen evolucionar peor independientemente de la edad y del tratamiento¹.

La rigidez o pérdida persistente de la movilidad articular es un factor de mal pronóstico³ porque impide la remodelación de la cabeza femoral dentro del acetábulo¹. A esto se debe que el principal objetivo del tratamiento sea recuperar la movilidad de la cadera¹.

También son de importancia pronóstica el grado de Herring, los signos de “cabeza en riesgo” de Catterall (sobre todo la subluxación¹ y el signo de Gage³), el tiempo transcurrido hasta la contención, el género (peor en las niñas), la obesidad, la afectación del labrum y del cartílago acetabular y el acortamiento del cuello y de la cabeza femoral¹.

Una vez concluida la fase aguda de la enfermedad, el dolor suele desaparecer y generalmente se recupera la capacidad para la actividad física, aunque la cabeza femoral haya perdido la perfecta esfericidad³.

Estudios retrospectivos publicados muestran que el 80% de las caderas afectas con enfermedad de Perthes presentan buenos resultados funcionales hasta la cuarta década de la vida. Sin embargo, la mitad de los pacientes con un seguimiento medio de 50 años precisaron la colocación de una prótesis total de cadera³.

Stulberg et al. fueron los primeros en sugerir que la esfericidad radiológica de la cabeza femoral en el momento de la madurez esquelética predice la aparición de fenómenos degenerativos de la articulación afecta³. De esta forma, la clasificación de Stulberg predice el resultado final de la enfermedad¹.

1.12.1. Clasificación de Stulberg

1.12.1.1. Clase I

Articulación completamente normal, indistinguible de la contralateral¹. No desarrolla artrosis³.

1.12.1.2. Clase II

Cabeza femoral esférica, pero puede asociar *coxa magna*, cuello corto o verticalización anormal del acetábulo. No desarrolla artrosis a los 30 años y solamente un 18% lo hace a los 40 años³.

1.12.1.3. Clase III

Cabeza ovoidea (forma de champiñón o paraguas)¹. El 58% de los casos desarrolla artrosis después de los 40 años³.

1.12.1.4. Clase IV

Cabeza con aplastamiento mayor de 1 cm en zona de carga con acetábulo plano (congruencia anesférica)¹. El 40% desarrollan artrosis a los 30 años de seguimiento y el 75% a los 40 años³.

1.12.1.5. Clase V

Cabeza con colapso central dentro de un acetábulo esférico (incongruencia anesférica)¹. La práctica totalidad de los casos desarrollan artrosis³.



Figura 19. Clasificación de Stulberg²². A. Clase I. B. Clase II. C. Clase III. D. Clase IV. E. Clase V.

2. OBJETIVOS

El objetivo de este estudio es realizar un análisis de la funcionalidad en pacientes diagnosticados de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en Traumatología Infantil del Hospital Universitario Cruces (OSI Ezkerraldea-Enkarterri-Cruces) en los últimos 5 años y comparar los resultados entre los que han recibido tratamiento quirúrgico y los que han seguido tratamiento conservador.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Se han seleccionado 21 caderas de 18 pacientes que padecen enfermedad de Legg-Calvé-Perthes entre los que han realizado un seguimiento en las consultas externas de Traumatología Infantil del Hospital Universitario Cruces (OSI Ezkerraldea-Enkarterri-Cruces) en los últimos 5 años.

La investigadora principal, tras recibir el informe favorable del Comité de Ética de la Investigación (CEI) OSI Ezkerraldea-Enkarterri-Cruces (**Anexo**), procedió a entrar a las Historias Clínicas para la obtención de los números de teléfono de contacto de los/as pacientes. El acceso a las mismas se realizó desde los ordenadores de Consultas Externas de Traumatología Infantil, que presentan claves de acceso restringido.

De esta forma, informó telefónicamente a los padres/tutores de los pacientes sobre el estudio y solicitó el consentimiento para el acceso a los datos clínicos recogidos en la Historia Clínica y para la realización de la encuesta telefónica.

En caso de que los padres/tutores de los/as pacientes otorgasen el consentimiento para la participación en el estudio, la investigadora principal los incluyó en la primera base de datos (BD 1), que la conformaban los datos de carácter personal como el nombre y el CIC. Una vez terminada la BD 1, la investigadora principal obtuvo una segunda base de datos (BD 2), creando identificadores numéricos para el manejo de las variables a estudio, omitiendo la inclusión de los datos de carácter personal. En esta segunda base de datos, se incluyeron las variables recogidas en la Historia Clínica y las variables de la encuesta telefónica.

Mediante la lectura de las Historias Clínicas en el programa informático Osabide Global, se recogieron los datos sobre la exploración física de cada paciente, la sintomatología actual y las imágenes radiográficas al diagnóstico y en los controles posteriores. De este modo, se obtuvieron las siguientes variables:

- Sexo: varón o mujer.
- Edad al diagnóstico: ≤ 6 o > 6 años.
- Lateralidad: izquierda, derecha o bilateral.
- Grupo de Herring al diagnóstico: A, B, B/C o C.
- Número de signos de “cabeza de riesgo” de Catterall: de 0 a 5.

- Dolor: sí o no.
- Cojera: sí o no.
- Dismetría: sí o no.
- Funcionalidad: completa o limitada.
- Tratamiento recibido: quirúrgico o conservador.

Por otra parte, la investigadora principal realizó una encuesta telefónica a los padres/tutores (por ser menores de edad) basada en las escalas EQ-5D-3L (calidad de vida relacionada con la salud), IPAQ (actividad física) y ASRS v1.1 (patrones de comportamiento de hiperactividad e inatención). Fueron utilizadas en el artículo “*Legg-Calvé-Perthes disease: quality of life, physical activity, and behavior pattern*”¹⁴ de Yasmin D. Hailer, Anna C. Hagg y Olof Nilsson, publicado en el *Journal of Pediatric Orthopaedics* en el año 2014.

La encuesta telefónica definitiva se adjunta a continuación:

PARTE 1: EQ-5D-3L

MOVILIDAD

- No tengo problemas para caminar*
- Tengo algunos problemas para caminar*
- Estoy confinado a la cama*

AUTOCUIDADO

- No tengo problemas con el cuidado personal*
- Tengo algunos problemas para lavarme o vestirme*
- No puedo lavarme o vestirme solo*

ACTIVIDADES HABITUALES (por ejemplo, trabajo, estudio, tareas domésticas, actividades familiares o de ocio)

- No tengo problemas para realizar mis actividades habituales*
- Tengo algunos problemas para realizar mis actividades habituales*
- No puedo realizar mis actividades habituales*

DOLOR / MALESTAR

- No tengo dolor ni malestar*
- Tengo dolor o malestar moderado*
- Tengo dolor o malestar extremo*

ANSIEDAD / DEPRESIÓN

- No estoy ansioso ni deprimido*
- Estoy moderadamente ansioso o deprimido*
- Estoy extremadamente ansioso o deprimido*

PARTE 2: ASRS-v1.1

	<i>Nunca</i>	<i>Casi nunca</i>	<i>A veces</i>	<i>A menudo</i>	<i>Muy a menudo</i>
<i>¿Con qué frecuencia tiene problemas para concluir los detalles finales de un proyecto?</i>					
<i>¿Con qué frecuencia tiene dificultades para poner las cosas en orden cuando tiene que realizar una tarea que requiere organización?</i>					
<i>¿Con qué frecuencia tiene problemas para recordar citas u obligaciones?</i>					
<i>Cuándo tiene una tarea que requiere mucha reflexión, ¿con qué frecuencia evita o retrasa su puesta en marcha?</i>					
<i>¿Con qué frecuencia se mueve o se retuerce con las manos o los pies cuando tiene que sentarse durante mucho tiempo?</i>					
<i>¿Con qué frecuencia se siente demasiado activo y obligado a hacer cosas, como si lo condujera un motor?</i>					

Las encuestas utilizadas tienen en cuenta patrones de comportamiento de hiperactividad e inatención porque diversos estudios han planteado la hipótesis de que la hiperactividad puede inducir estrés mecánico y/o daño vascular en una articulación frágil¹⁵. Por tanto, hoy en día el TDHA se plantea como posible factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad de Perthes^{16,17} y, por este motivo, lo hemos incluido en nuestro estudio.

PARTE 3: IPAQ

1. ¿Suele realizar actividades físicas vigorosas como levantar objetos pesados, hacer ejercicios aeróbicos o andar en bicicleta rápido habitualmente?

- Sí*
- No actividades físicas vigorosas*

2. *¿Suele realizar actividades físicas moderadas como llevar cargas ligeras, andar en bicicleta a un ritmo regular o tenis a dobles habitualmente (no incluye caminar)?*

- Sí*
- No actividades físicas moderadas*

3. *¿Suele caminar durante al menos 10 minutos seguidos? Esto incluye en el colegio y en casa, caminar para viajar de un lugar a otro y cualquier otra caminata que haya realizado únicamente por motivos de recreación, deporte, ejercicio u ocio.*

- Sí*
- No*

4. *¿Cuánto tiempo pasa sentado en un día de la semana?*

- > 6 horas/día*
- ≤ 6 horas/día*

Las respuestas obtenidas en la encuesta fueron incluidas como variables junto con las recogidas en las Historias Clínicas de Osabide Global mencionadas anteriormente.

Tras la verificación de que los datos fueron recogidos correctamente, se procedió a la anonimización, destruyendo total y permanentemente la BD 1. De este modo, los identificadores numéricos dejaron de tener vínculo con el nombre, el número de Historia Clínica y el CIC para garantizar la protección de datos de carácter personal.

Finalmente, se analizaron los resultados en función del tratamiento aplicado (quirúrgico/conservador), mediante el programa estadístico R¹⁸.

4. RESULTADOS

Tabla 2. Análisis descriptivo por grupos de tratamiento.

	conservador N=14	quirúrgico N=7	p.overall
SEXO, N (%):			0.280
mujer	2 (14.3%)	3 (42.9%)	
varón	12 (85.7%)	4 (57.1%)	
EDAD AL DIAGNÓSTICO, N (%):			0.156
≤ 6 años	11 (78.6%)	3 (42.9%)	
> 6 años	3 (21.4%)	4 (57.1%)	
LATERALIDAD, N (%):			0.014
bilateral derecha	1 (7.14%)	2 (28.6%)	
bilateral izquierda	3 (21.4%)	0 (0.00%)	
derecha	9 (64.3%)	1 (14.3%)	
izquierda	1 (7.14%)	4 (57.1%)	
HERRING, N (%):			0.006
A	3 (21.4%)	0 (0.00%)	
B	6 (42.9%)	0 (0.00%)	
B/C	2 (14.3%)	0 (0.00%)	
C	3 (21.4%)	7 (100%)	
SIGNOS DE RIESGO DE CATTERALL, Mediana [25th;75th]:	1.00 [0.00;2.00]	3.00 [3.00;3.50]	0.022
DOLOR, N (%)	6 (42.9%)	2 (28.6%)	0.656
COJERA, N (%):	9 (64.3%)	4 (57.1%)	1.000

	conservador	quirúrgico	p.overall
	N=14	N=7	
DISMETRÍA, N (%):	9 (64.3%)	6 (85.7%)	0.613
FUNCIONALIDAD, N (%):			0.613
completa	9 (64.3%)	6 (85.7%)	
limitada	5 (35.7%)	1 (14.3%)	
MOVILIDAD, N (%):			1.000
algunos problemas	2 (15.4%)	1 (16.7%)	
no tiene problemas	11 (84.6%)	5 (83.3%)	
AUTOCUIDADO, N (%):			1.000
algunos problemas	1 (7.69%)	1 (16.7%)	
no tiene problemas	12 (92.3%)	5 (83.3%)	
ACTIVIDADES HABITUALES, N (%):			0.605
algunos problemas	5 (38.5%)	1 (16.7%)	
no tiene problemas	8 (61.5%)	5 (83.3%)	
DOLOR O MALESTAR, N (%)	6 (46.2%)	2 (33.3%)	1.000
ANSIEDAD O DEPRESIÓN, N (%)	4 (30.8%)	0 (0.00%)	0.255
PARTE 2.1, N (%):			0.072
a menudo	0 (0.00%)	1 (16.7%)	
a veces	0 (0.00%)	2 (33.3%)	
casi nunca	3 (23.1%)	1 (16.7%)	
muy a menudo	1 (7.69%)	0 (0.00%)	
nunca	9 (69.2%)	2 (33.3%)	
PARTE 2.2, N (%):			0.375

	conservador	quirúrgico	p.overall
	N=14	N=7	
a menudo	0 (0.00%)	1 (16.7%)	
a veces	1 (7.69%)	0 (0.00%)	
casi nunca	3 (23.1%)	1 (16.7%)	
muy a menudo	0 (0.00%)	1 (16.7%)	
nunca	9 (69.2%)	3 (50.0%)	
PARTE 2.3, N (%):			0.737
a veces	2 (15.4%)	0 (0.00%)	
casi nunca	2 (15.4%)	2 (33.3%)	
muy a menudo	1 (7.69%)	0 (0.00%)	
nunca	8 (61.5%)	4 (66.7%)	
PARTE 2.4, N (%):			0.904
a menudo	2 (15.4%)	1 (16.7%)	
a veces	3 (23.1%)	0 (0.00%)	
casi nunca	2 (15.4%)	1 (16.7%)	
muy a menudo	2 (15.4%)	2 (33.3%)	
nunca	4 (30.8%)	2 (33.3%)	
PARTE 2.5, N (%):			1.000
a veces	6 (46.2%)	2 (33.3%)	
casi nunca	1 (7.69%)	1 (16.7%)	
muy a menudo	2 (15.4%)	1 (16.7%)	
nunca	4 (30.8%)	2 (33.3%)	
PARTE 2.6, N (%):			0.437

	conservador	quirúrgico	p.overall
	N=14	N=7	
a menudo	4 (30.8%)	1 (16.7%)	
a veces	2 (15.4%)	3 (50.0%)	
casi nunca	3 (23.1%)	0 (0.00%)	
muy a menudo	2 (15.4%)	0 (0.00%)	
nunca	2 (15.4%)	2 (33.3%)	
Actividad vigorosa, N (%)	10 (76.9%)	4 (66.7%)	1.000
Actividad moderada, N (%)	13 (100%)	5 (83.3%)	0.316
Caminar 10 min, N (%): sí	13 (100%)	6 (100%)	.
Sentado, N (%):			0.046
≤ 6 h	11 (84.6%)	2 (33.3%)	
> 6 h	2 (15.4%)	4 (66.7%)	
Estado de salud 0-100, Mediana [25th;75th]	90.0 [70.0;100]	90.0 [82.5;90.0]	0.928

Las variables a estudio han sido analizadas por grupos de tratamiento, dependiendo de si han recibido tratamiento quirúrgico (osteotomía pélvica de Salter) o si han seguido tratamiento conservador. En total, hemos registrado 21 caderas diagnosticadas de enfermedad de Perthes, de las cuales 7 han precisado tratamiento quirúrgico (**33%**).

En la **Tabla 2** se puede observar que el sexo varón es más frecuente en ambos grupos, siendo un 85.7% en el grupo conservador y un 57.1% en el grupo quirúrgico, por lo que el sexo no influye significativamente en el tipo de tratamiento que reciben los pacientes ($p=0.280$).

Respecto a la edad al diagnóstico, hemos visto que un 78.6% en el grupo conservador y un 42.9% en el grupo quirúrgico fueron diagnosticados con menos o igual a 6 años ($p=0.156$).

En el grupo conservador se ha visto una clara dominancia con respecto a la afectación de la cadera derecha (64.3%), mientras que en el grupo quirúrgico ha sido la izquierda (57.1%), siendo este resultado estadísticamente significativo (**p=0.014**).

Las imágenes radiográficas al diagnóstico se han clasificado según Herring, perteneciendo al tipo C un 21.4% en el grupo conservador y un 100% en el grupo quirúrgico (**p=0.006**). Este resultado es compatible con la mayoría de artículos publicados hasta la fecha^{19,20,21}, ya que los casos de mayor gravedad según la clasificación de Herring son los de peor pronóstico y, por tanto, los que más frecuentemente suelen precisar tratamiento quirúrgico.

Asimismo, cuantos más criterios de mal pronóstico de Catterall estén presentes, se ha objetivado un aumento de la necesidad de plantear un tratamiento quirúrgico (**p=0.022**).

En nuestro estudio no se observan diferencias significativas respecto al dolor, la cojera, la disimetría, la funcionalidad y la movilidad de la extremidad afecta. Tampoco se observan diferencias significativas en cuanto a la limitación de las actividades de la vida diaria como el autocuidado y la realización de actividades habituales como el colegio u ocio.

En la parte 2.1 del cuestionario, en la que se refleja la capacidad de concluir los proyectos que se han comenzado, han obtenido mejores resultados los del grupo conservador, es decir, a mayor gravedad de la enfermedad, peores resultados, con una p próxima a la significación (**p=0.07**). El resto de cuestiones relacionadas con los patrones de comportamiento no han mostrado diferencias significativas entre ambos grupos.

Por último, se ha analizado la actividad física. Un 76.9% realiza actividad física vigorosa en el grupo conservador, mientras que un 66.7% lo hace en el grupo quirúrgico. La actividad física moderada aumenta hasta un 100% en el grupo conservador y un 83.3% en el grupo quirúrgico. El 100% de los pacientes de ambos grupos camina durante más de 10 minutos seguidos al día; sin embargo, se ha visto que los pacientes del grupo conservador pasan sentados menos horas al día que los del grupo quirúrgico (**p=0.046**).

5. DISCUSIÓN

Con los datos referidos en el apartado de Resultados, podemos realizar varias observaciones. En primer lugar, los niños con un diagnóstico posterior a los 6 años, sexo femenino, bilateralidad, presencia de mayor número de signos de “cabeza en riesgo” de Catterall y clasificación de Herring B/C y C predominan en el grupo quirúrgico. Esto podría reflejar la tendencia a una mayor severidad, tal y como mencionan Rampal et al.¹⁹, Salcedo Montejo et al.²², Herring²¹ y Catterall²³.

El hecho de que la edad temprana al diagnóstico se asocie a un mejor pronóstico se debe a que la articulación de la cadera es más inmadura y, por tanto, dispone de más tiempo y de mayor capacidad para su remodelación. Asimismo, la bibliografía publicada hasta el momento sostiene que el sexo femenino tiene peor pronóstico porque alcanzan antes la madurez esquelética y tienen menos tiempo de remodelación^{1,3}.

Tras haber revisado artículos publicados sobre el pronóstico de la enfermedad de Perthes, nuestros datos no se alejan de los resultados que se obtienen en los mismos. En concreto, en nuestro estudio hemos obtenido resultados significativos respecto a la influencia de la clasificación de Herring ($p=0.006$) y al número de signos de “cabeza en riesgo” de Catterall ($p=0.022$) en el tipo de tratamiento recibido.

Tal y como observa Herring²¹ en el estudio multicéntrico publicado en 2011, el tratamiento quirúrgico se asocia a mejores resultados de Stulberg en comparación con el tratamiento no quirúrgico, en aquellos pacientes diagnosticados después de los 8 años y que tienen afectación del pilar lateral tipo B o tipo B/C. Por este motivo, el tratamiento quirúrgico podría ser el más indicado en este grupo de pacientes. Sin embargo, las caderas con afectación del pilar lateral tipo B en niños menores de 8 años al diagnóstico resultan tener buen pronóstico, sin tendencia a la mejoría con niveles más altos de tratamiento. En consecuencia, en este grupo de pacientes se podría evitar el sobretratamiento.

Respecto a los tratamientos aplicados en el Hospital Universitario Cruces, en el 100% de los niños que han precisado tratamiento quirúrgico se ha realizado una osteotomía

pélvica tipo Salter, que aporta contención sin acortamiento del miembro, tal y como ocurre en la osteotomía varizante.

Con relación a esta técnica, al menos tres estudios prospectivos a largo plazo^{24,25,26} concluyen que es un método efectivo que logra la contención y la esfericidad normales de la cabeza femoral en un gran porcentaje de pacientes.

Por otro lado, cabe destacar que en nuestro estudio observamos una dominancia significativa respecto a la lateralidad en cada uno de los grupos. En el grupo conservador predomina la afectación de la cadera derecha, mientras que en el grupo quirúrgico lo hace la izquierda (**p=0.014**). Tras realizar una revisión bibliográfica, no se encuentra que este dato tenga significación patológica en ninguno de los estudios publicados hasta la fecha^{19,20,21,23}. Por tanto, podría ser fruto de la casualidad o un punto de partida para analizar como factor pronóstico en futuros estudios.

En cambio, una vez analizados los resultados funcionales y del comportamiento obtenidos en las encuestas telefónicas, no hemos visto diferencias significativas entre los grupos de tratamiento. Esta observación también se registra en las escalas de calidad de vida (EQ-5D-3L) utilizadas por otros autores¹⁶.

A su vez, en el estudio en el que nos hemos basado para realizar las encuestas, los grupos que se comparan son los pacientes diagnosticados de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes con la población general sueca, habiendo observado una peor calidad de vida en el grupo diagnosticado de Perthes. Vieron que la tendencia hacia un patrón de comportamiento hiperactivo y un alto nivel de actividad física puede estar presente incluso en la infancia y podría contribuir a la etiología de la enfermedad¹⁶. En nuestro caso, esta relación entre la enfermedad de Perthes y el patrón de comportamiento hiperactivo no ha resultado ser estadísticamente significativa.

A pesar de los resultados descritos, este estudio tiene sus limitaciones. A la hora de seleccionar los pacientes, no hemos descrito criterios de inclusión y exclusión claros y el tamaño muestral es pequeño, ya que ha sido dependiente de la cantidad de pacientes que han realizado seguimiento en las consultas externas de Traumatología Infantil en los últimos 5 años. Además, la evolución clínica es corta (máximo 4 años), por lo que pueden existir complicaciones que no se hayan desarrollado aún. Estudios publicados sugieren que podría ser interesante analizar la evolución a largo plazo por

las repercusiones clínicas que la enfermedad podría tener, tales como el desarrollo de osteoartritis²⁴.

Por otra parte, nuestro estudio es de tipo ambispectivo, habiéndose recogido datos de las Historias Clínicas de Osabide Global (retrospectivo) y de las encuestas telefónicas realizadas (en la actualidad). De esta forma, pueden haber surgido sesgos debidos a la falta de datos en los evolutivos y a la interpretación subjetiva de las preguntas de las encuestas telefónicas. Además, en uno de los casos no se pudo realizar dicha encuesta, a pesar de haber contactado previamente con el familiar del paciente a la hora de solicitar el consentimiento para la participación y el acceso a los datos clínicos almacenados en Osabide Global.

Finalmente, tomando como base esta revisión, en un futuro se podrían diseñar estudios aumentando el tamaño muestral (incluso a nivel multicéntrico) y prolongando el tiempo de seguimiento de los pacientes, con el objetivo de obtener conclusiones más significativas que puedan extrapolarse al resto de la población, aumentando así la validez externa del estudio.

6. CONCLUSIONES

Nuestro objetivo ha sido valorar la calidad de vida, la actividad física y los patrones de comportamiento en los pacientes diagnosticados de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en Traumatología Infantil del Hospital Universitario Cruces (OSI Ezkerraldea-Enkarterri-Cruces) en los últimos 5 años.

En este estudio, hemos objetivado que a peor clasificación de Herring y mayor número de signos de “cabeza en riesgo” de Catterall, se ha indicado con mayor frecuencia un tratamiento quirúrgico.

Respecto a los resultados de las encuestas, hemos observado que las diferencias no son estadísticamente significativas entre el grupo conservador y el grupo quirúrgico, posiblemente por el pequeño número de pacientes incluidos en nuestro estudio.

Sin embargo, el hecho de que las respuestas hayan sido similares en ambos grupos es un resultado esperanzador que refleja y apoya, tal y como describe la bibliografía revisada, que un gran porcentaje de pacientes diagnosticados de Legg-Calvé-Perthes recuperan la funcionalidad articular sin grandes secuelas funcionales.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. FJ Downey Carmona, AD Delgado Martínez, DM Farrington Rueda. Cadera dolorosa en el niño. En: Cirugía Ortopédica y Traumatología. Panamericana: 2019:582-586.
2. Tachdjian. Ortopedia Pediátrica. Nueva Editorial Interamericana, S.A.; México 1994;(2):1007.
3. J de Pablos, J Duart. SEOP. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En: Ortopedia Infantil para Residentes: 2019:167-179.
4. J Neidel, E Schonau, D Zander, J Rutt, MH Hackenbroch. Normal plasma levels of IGF binding protein in Perthes' disease. Follow-up of previous report. Acta Orthop Scand: 1993;64(5):540-2.
5. T Matsumoto, H Enomoto, K Takahashi, S Motokawa. Decreased levels of IGF binding protein-3 in serum from children with Perthes' disease. Acta Orthop Scand: 1998;69(2):125-8.
6. HKW Kim. Legg-Calve-Perthes disease: etiology, pathogenesis, and biology. J Pediatr Orthop: 2011;31(2 Supl):S141-6.
7. Legg-Calvé-Perthes Disease. A Comprehensive Clinical Guide. DS Feldman, D Paley. Springer Science+Business Media, LLC, part of Springer Nature: 2020.
8. HKW Kim, S Kaste, M Dempsey, D Wilkes. A comparison of non-contrast and contrast-enhanced MRI in the initial stage of Legg-Calve-Perthes disease. Pediatr Radiol: 2013;43(9):1166-73.
9. HKW Kim, KD Wiesman, V Kulkarni, J Burgess, E Chen, C Brabham, et al. Perfusion MRI in early stage of Legg-Calve-Perthes disease to predict lateral pillar involvement: a preliminary study. J Bone Joint Surg Am: 2014;96(14):1152-60.
10. Sogacot. Acta Ortop Gallega: 2007;3(2):61-68.

11. SEEN y SED. Endocrinología y Nutrición: 2013;60(7):416-418.
12. PA Nigrovic. Approach to hip pain in childhood. UpToDate [Internet]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/approach-to-hip-pain-in-childhood#!>
13. AJ Kienstra, CG Macias. Evaluation and management of slipped capital femoral epiphysis (SCFE). UpToDate [Internet]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/evaluation-and-management-of-slipped-capital-femoral-epiphysis-scfe?search=evaluation-and-management-of-slipped-capital-femoral-epiphysis-&source=search_result&selectedTitle=1~42&usage_type=default&display_rank=1
14. YD Hailer, AC Hagg, O Nilsson. Legg-Calvé-perthes disease: quality of life, physical activity, and behavior pattern. J Pediatr Orthop: 2014;34(5):514-521.
15. J Berman, A Aran, T Berenstein-Weyel, E Lebel. Exploring the Association between Legg-Calvé-Perthes Disease and Attention Deficit Hyperactivity Disorder in Children. Isr Med Assoc J: 2016;18(11):652-654.
16. YD Hailer, O Nilsson. Legg-Calvé-Perthes disease and the risk of ADHD, depression, and mortality. Acta Orthop: 2014;85(5):501-5.
17. RT Loder, EM Schwartz, RN Hensinger. Behavioral characteristics of children with Legg-Calvé-Perthes disease. J Pediatr Orthop: 1993;13(5):598-601.
18. R (version 4.1.2): A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria.
19. V Rampal, JL Clément, F Solla. Legg-Calvé-Perthes disease: classifications and prognostic factors. Clin Cases Miner Bone Metab: 2017;14(1):74-82.
20. GH Thompson, CT Price, D Roy, PL Meehan y BS Richards. Conceptos actuales sobre la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En: AAOS y SECOT. J

- Albiñana y E Sink. Problemas de cadera en ortopedia infantil. Panamericana: 2010;(1):13.
21. JA Herring. Legg-Calvé-Perthes disease at 100: a review of evidence-based treatment. *J Pediatr Orthop*: 2011;31(2 Suppl):S137-40.
 22. M Salcedo Montejo, G González Morán, J Albiñana Cilveti. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. *Revista Española de Ortopedia Infantil. SECOT*: 2011;55(4):312-322.
 23. A Catterall. Legg-Calvé-Perthes syndrome. *Clin Orthop Relat Res*: 1981;(158):41-52.
 24. Y Beer, Y Smorgick, A Oron, Y Mirovsky, D Weigl, G Agar, R Shitrit, L Copeliovitch. Long-term results of proximal femoral osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop*: 2008;28(8):819-24.
 25. KS Parks, KJ Cho, HY Yang, KE Eshnazarov, TR Yoon. Long-term Results of Modified Salter Innominate Osteotomy for Legg-Calvé-Perthes Disease. *Clin Orthop Surg*: 2017; 9(4):397-404.
 26. NK Palmen, C Zilkens, D Rosenthal, R Krauspe, H Hefter, B Westhoff. Post-operative quality of life in children with severe perthes disease: differences to matched controls and correlation with clinical function. *Orthopedic reviews*: 2014;6(4):5567.