

Enfermedad de Legg-Calve-Perthes ¿Una Entidad Constitucional?

Drs. Valentín Malagón Castro y Juan Manuel Malgón Santos.
Académico

Resumen

La Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (E.L.P.) u Osteocondritis juvenil de la cabeza del fémur, ha sido relacionada etiopatológicamente con una necrosis isquémica de la epífisis proximal del fémur, desde que Perthes y Phemister demostraron ese tipo de lesión en niños con esa enfermedad (1921).

Clásicamente se ha comprobado que a la etapa inicial de necrosis, sigue un período de revascularización y regeneración de la epífisis superior del fémur.

Sin embargo, y desde la descripción original de la enfermedad por Legg en 1909, los investigadores se han preguntado si la lesión de la cabeza femoral es el resultado de una deformidad congénita, de un trastorno del desarrollo o el resultado de una enfermedad constitucional.

En los últimos 20 años ha crecido una ola de especulación en ese sentido, como lo comprueba una amplia bibliografía al respecto.

Los autores participan de la hipótesis de que la lesión de la cabeza del fémur en la E.L.P es solo una manifestación localizada de una entidad generalizada. Para ayudar a sostener dicha hipótesis aportan en el trabajo una serie de pruebas clínicas y de laboratorio basadas en el análisis de 280 historias clínicas de niños con esa enfermedad. Al respecto se estudiaron los siguientes factores que fueron considerados de interés: raza, sexo, edad de los padres, paridad, peso y talla al nacimiento. Presentación. Estado socioeconómico, aspectos genéticos, edad de comienzo de la enfermedad. Factores constitucionales como peso, talla, maduración esquelética, asociación con otras afecciones del desarrollo, localización topográfica, osteocondritis de distribución múltiple. Trastornos inmunológicos. Enfermedades asociadas. Trastornos histoquímicos y ultraestructurales.

El resumen de sus encuentros fueron los siguientes:

- La incidencia de la E.L.P. es de 1 por 20.000 en la población general, y de 1 por 35 en el núcleo familiar de un paciente.

- Existe un modelo de herencia multifactorial, que en el estudio se manifestó con una incidencia familiar de 4.28%.
- Tanto el peso como la estatura al nacer, son normales en un alto porcentaje de los pacientes. La edad gestacional es igualmente normal.
- La edad de los padres parece ser ligeramente mayor que la de los niños normales (padre: 1.84 años más; madre: 0.19 años más).
- Es más frecuente en la raza blanca (51%) que en la mestiza (42%), la mulata (6%) y la negra (1%). La estructura vascular del extremo proximal del fémur permite explicar esta diferencia racial.
- Es definitivamente más frecuente en el niño que en la niña en una proporción sensiblemente constante que en nuestros casos fue un promedio de 4.83 a 1. Esta proporción sin embargo, varía de acuerdo con la edad de comienzo de la enfermedad. Es de 3.76 a 1 en menores de 5 años; de 5 a 1 entre los 5 y los 8 años y de 19 a 1 en los niños mayores de 8 años. Aparece entre los 2 y los 14 años con un promedio, en nuestros enfermos de 5.38 años. En la niña la enfermedad aparece más precozmente: (4.95 años) que en el varón: (5.47 años). Esta edad corresponde a la "máxima tranquilidad hormonal del niño" y a la mayor vulnerabilidad del sistema vascular de la cabeza del fémur.
- Existe un peso subnormal en estos niños, con percentiles promedio de 31 para el varón y de 35 para la niña. El 56% de los niños y el 42% de las niñas tienen un peso inferior al percentil 25.
- Su talla también es menor: Percentil 28 para el niño y 40 para la niña. Un 47% tienen percentil inferior a 25. Existe una aparente contradicción entre esta baja estatura y la alta concentración de somatomedina encontrada en estos pacientes entre los 3 y los 6 años de edad. Parece ser debido a una menor afinidad de los receptores celulares por esta hormona, en el cartilago de crecimiento.
- Además de la estatura baja, hay también un acorta-

miento desproporcionado de varios segmentos del cuerpo, especialmente piernas y pies lo que se ha tratado de explicar por un trastorno de el desarrollo, en una época muy definida y por una falla ambiental.

- Se observa un retraso en la maduración esquelética transitoria en el 80% de los casos, hecho especialmente notorio en el niño y en los casos bilaterales de la afección y que se pone de presente en la fase aguda de la enfermedad.
- Se la encuentra ligada a otras afecciones del desarrollo (13%).
- Se asocia con otros tipos de osteocondritis en el 2.85% de los casos. Suele observarse, igualmente la osteocondritis en parientes cercanos al niño enfermo.
- Se acompaña de enfermedades infecciosas en cuyos casos es posible encontrar un aumento en las inmunoglobulinas G.
- La distribución segmentaria es constante: 85% es unilateral y 15% bilateral. Los casos bilaterales tienen tendencia a aparecer en edades más tempranas. Hay igualmente, una tendencia a estar localizada en el mismo lado en los casos de hermanos comprometidos.
- Se aprecian alteraciones radiológicas en el extremo proximal del fémur contralateral al enfermo, en los casos unilaterales, con una frecuencia del 59%.
- Se observan trastornos histoquímicos y ultraestructurales en el cartilago epifisiario con aumento de proteoglicanos, disminución de las glicoproteínas y aumento de las fibras colágenas. Estas alteraciones, que ya habían sido descritas por varios investigadores, fueron confirmadas por los estudios realizados por Ernesto Pieschacón en varios de los casos del Hospital Infantil de Bogotá.

Conclusiones

Las características que se han enumerado, al hacer el resumen del presente trabajo, y que son constantes en la E.L.C.P., permiten a los autores reafirmar la hipótesis, ya muy aceptada en el ambiente científico-ortopédico, de que esta afección es una Entidad Constitucional, general, sistemática, que interesa especialmente los órganos derivados del mesodermo, y de un modo particular el cartilago epifisiario y que predispone a un trastorno isquémico de la epífisis proximal del fémur.

La causa de la enfermedad no está aún, bien definida. Se acepta, sin embargo, la influencia de factores genéticos

multifactoriales que si bien son de carácter recesivo, parecen ser relativamente constantes.

Igualmente se acepta y tal vez con un interés mayor, la influencia de factores ambientales, determinantes de la enfermedad, los cuales tampoco han sido aún bien precisados. Se han citado también los nutricionales, entre ellos, la deficiencia de Manganeso, 14, que alteraría la formación del cartilago, la matriz ósea y en especial la síntesis de condroitin sulfato. Igualmente la acción de agentes infecciosos o alérgicos, que harían desencadenar la enfermedad, como en los casos de afecciones autoagresivas. 12.

Los factores etiológicos, determinantes aparentemente obrarían durante una etapa crítica del desarrollo, que parece ser una época temprana de la vida postnatal, aproximadamente antes de los 2 años de edad con duración de 3 a 7 años, en ese período de reposo hormonal que señalan los endocrinólogos.

Estos factores producirían desórdenes generalizados de la maduración esquelética, anormalidades en la osificación y detención parcial, por aproximadamente 3 años, de la osteogénesis de determinados huesos, especialmente notorios en el Piramidal y en el Semilunar del carpo, 62.

La inmadurez esquelética afectará la epífisis femoral, disminuyendo su resistencia y haciéndola vulnerable a las cargas desproporcionadas del peso del cuerpo, dando lugar a fracturas de estrés.

Una vez que estas fracturas han ocurrido, el hueso epifisiario es particularmente sensible al infarto, debido a la pobre circulación de la epífisis a esta edad. 55.

La E.L.C.P. sería la expresión localizada y tardía de esta anormalidad.

Aceptada la hipótesis de que la osteocondritis deformante juvenil es una enfermedad constitucional, en la cual la necrosis de la cabeza del fémur es apenas un accidente localizado, es importante seguir investigando sobre la verdadera naturaleza de la enfermedad y su causa determinante.

Los métodos actuales de estudio y los adelantos a que han llegado los recientes procedimientos no invasivos, como por ejemplo la espectrometría por resonancia nuclear magnética, permitirá una evaluación de la actividad metabólica in vivo de los tejidos, y un análisis molecular de la estructura y fisiología de las células, todo lo cual logrará, a no dudarlo, definir con seguridad y precisión, la composición bioquímica de los diferentes órganos osteoarticulares, en general y del cartilago epifisiario en particular, aclarando las dudas que aún persisten sobre las lesiones estructurales de la E.L.C.P.

Comentario al trabajo

"Enfermedad de Legg- Calve - Perthes"

Presentado a la Academia Nacional de Medicina por los doctores Valentín Malagón, Juan Manuel Malagón y Ernesto Pieschacón. Agosto 30 de 1990.

Dr. Jaime Quintero Esguerra.
Académico

El importante trabajo científico que hemos escuchado esta noche y que he tenido la oportunidad de revisar cuidadosamente en la parte correspondiente a los doctores Valentín y Juan Manuel Malagón y de escuchar también la del doctor Ernesto Pieschacón, tiene una gran significación científica, por plantear muy afirmativamente la hipótesis ya esbozada en el trabajo de Legg de 1908, sugerida por Ponseti en 1956 y firmemente respaldada por este mismo autor en el destacado estudio de 1983, en el sentido que la enfermedad L. C. P. es una expresión localizada de una alteración mesenquimal generalizada, que modifica el mecanismo de la osificación indirecta, con claras alteraciones del crecimiento y la maduración ósea.

Los autores Valentín y Juan Manuel Malagón revisaron ampliamente en forma exhaustiva y técnica, las historias de 280 pacientes con Osteocondritis de la cabeza femoral (E. L. C. P), provenientes del Hospital Infantil, el Instituto Roosevelt y la consulta privada.

Obtuvieron interesantes cifras relacionadas con muchos aspectos de los pacientes afectados por esta enfermedad:

- Edad de los padres al nacimiento del niño.
- Alteraciones en el embarazo y el parto.
- Peso y talla al nacimiento.
- Edad de iniciación de la marcha.
- Antecedentes familiares relacionados con otras afecciones del aparato locomotor, encontrando un 8.92% de parientes cercanos con la misma afección (E. L. C. P.) y un 5.35% con la Luxación congénita de la cadera.
- Antecedentes traumáticos mediatos e inmediatos.
- Frecuencia según el sexo con predominio claro masculino de 4.83 a 1.
- La edad de iniciación de la enfermedad, con límites entre 2 y 13 años y con edad promedio de 5.38 años.

- Casos bilaterales en un 16.71%.

Los datos de peso, talla y edad ósea, son significativamente importantes para confirmar las conclusiones de los estudios histológicos e histoquímicos hechos por otros autores con Ponseti a la cabeza, en el sentido que, la Osteocondritis de la cabeza femoral o E. L. C. P. es la expresión localizada de una alteración generalizada mesenquimal en el tejido cartilaginoso, que al presentarse factores desencadenantes de diverso orden, marcarían la aparición de la enfermedad.

En este trabajo se estudiaron 76 carpogramas de niños con E. L. C. P. y encontraron retraso en la maduración ósea de más de un año en un 80% de los casos en un grupo hospitalizado (H. I.) y de más de 2 años en el 56% del grupo privado.

Estas cifras coinciden aproximadamente con las de otros autores y refuerzan la hipótesis de la alteración generalizada previa. En el trabajo se hace una revisión muy completa y ordenada, dentro de un estricto método científico de todos los aspectos de la enfermedad.

Presentan una recopilación muy completa de los aspectos básicos de los más importantes trabajos publicados a partir de las primeras publicaciones de Legg en 1908, Wldestron en 1909, Calve en 1910 y Perthes en 1910 y 1913.

La Bibliografía reúne 122 consultas ordenadas y escritas de acuerdo a las normas científicas internacionales. Revisaron todos los aspectos relacionados con la etiología, fisiología, fisiopatología factores epidemiológicos e implicaciones genéticas y familiares.

Los factores constitucionales relacionados con la talla, el peso y la maduración esquelética, las implicaciones hormonales y la importancia de la hormona somatomedina en la activación del desarrollo del cartilago epifisario, se relacionan muy claramente con las alteraciones histológicas e histoquímicas demostradas por Ponseti y reforzadas con la muy importante investigación del doctor Ernesto Pieschacón en nuestro medio.

Tenemos pues, bases muy firmes para demostrar la persistencia de una alteración generalizada sobre la cual aparece en un momento dado la E. L. C. P. La asociación relativamente frecuente de casos de esta enfermedad con otras Osteocondritis, respaldan también la anterior afirmación.

Considero oportuno hacer algunas breves consideraciones sobre este tema que ha sido muy bien estudiado y planteado por sus autores.

El aplanamiento femoral en los casos severos de la enfermedad, estaría determinado más por el estado de congro-

patía, con disminución de la consistencia del cartílago, que por el núcleo óseo necrótico y disminuido de tamaño. Si el cartílago epifisario estuviera normal, la revascularización del núcleo se haría dentro de un molde cartilaginoso firme y no se presentaría entonces aplanamiento y deformación de la cabeza.

Para la producción de la enfermedad sería primero la alteración del cartílago y después vendría la isquemia del núcleo epifisario, al interrumpirse el paso de numerosos capilares vasculares en su trayecto por un tejido cartilaginoso francamente alterado.

El acortamiento y varización del cuello femoral en estos casos, sería la consecuencia de las alteraciones del cartílago en la fisis y no de la necrosis del núcleo de la cabeza.

Al estudiar la condropatía y necrosis del núcleo epifisario en esta afección, vale la pena recordar una condición semejante que se ha presentado como complicación del tratamiento de la Luxación congénita de la cadera. En tal circunstancia la hiperpresión que se produce sobre el cartílago epifisario en las reducciones forzadas de la cadera, llevarían a un estado de condropatía con ablandamiento de este tejido y la subsecuente producción de la necrosis del núcleo de la cabeza.

Varios autores han encontrado que las alteraciones histológicas e histoquímicas encontradas en los casos de enfermedad de Schwerman se superponen bastante bien a las descritas en la E. L. C. P. Habría un estado de hiperpresión sobre los núcleos de osificación marginales de los cuerpos vertebrales por el angulamamiento intersegmentario en la curva cifótica.

He pensado que las alteraciones de postura con aumento de la lordosis lumbosacra y flexión (anteversión) de la pelvis, con acortamiento del iliopsoas, podrían en un momento dado considerarse como un factor desencadenante de E. L. C. P. por hiperpresión sobre la cabeza femoral con un cartílago epifisario ya alterado.

Sería de gran interés estudiar la postura de los niños con esta enfermedad y valorar los posibles grados de acortamiento del iliopsoas en una idea de completar el estudio de causas desencadenantes, con la dinámica de origen muscular.

También se podrían estudiar en otro grupo, las alteraciones de postura en niños de talla presumiblemente pequeña, complementados con estudios de edad ósea y valoración endocrina.

En caso de encontrar algo positivo en tales investigaciones, estaríamos acercándonos a lo que podría ser la iniciación de un intento de profilaxis de esta enfermedad.

Me permito sugerir a los autores, hacer estudios paralelos con radiografías, gammagrafías y estudios histoquímicos de algunos pacientes de L. C. C. complicados con necrosis del núcleo óseo de la cabeza del fémur. Así podríamos establecer las coincidencias y diferencias de estas semejantes condiciones patológicas.

El trabajo científico que he tenido el honor de comentar es excelente y representa un muy importante aporte en el estudio de esta enfermedad. Expreso mi felicitación muy entusiasta a los doctores Valentín y Juan Manuel Malagón, lo mismo que al doctor Ernesto Pieschacón.