

## COXALGIA Y CLAUDICACION DE LA MARCHA

Dras. María Rocío Rabosto Moleón\*, María Constanza Vallote\*\*

### CASO CLINICO

Niño de 4 años y 3 meses de edad que consulta por presentar coxalgia derecha y claudicación de la marcha luego de realizar actividades cotidianas. Sin antecedente de traumatismos previos.

Se trata del octavo hijo de una pareja sana y no consanguínea. La hermandad se completa con 6 hermanos sanos y una hermana con Síndrome de Poland. Sin otros antecedentes de relevancia en la familia.

Embarazo normal y controlado, sin exposición a teratógenos. Nacido por parto eutócico, de término, con peso y talla adecuados para edad gestacional.

Al examen físico se constata paciente en buen estado general, afebril, eutrófico con proporciones corporales conservadas, normocéfalo, sin asimetría de MMII. Ambas caderas móviles e indoloras. Adams negativo.

Datos antropométricos: Peso 17 kg (P50), Estatura 102 cm (P25-50), Perímetro cefálico 50 cm (P25), Estatura sentado 59 cm, Estatura sentada/ Estatura P25.

### ■ ¿Qué estudios le solicitaría a este niño en primera instancia?

- Hemograma, VSG y PCR
- Rx de ambas caderas frente

\* Servicio de Crecimiento y Desarrollo.

\*\* Servicio de Genética.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

### ■ ¿Cuál es su aproximación diagnóstica?

Ante un paciente que consulta con coxalgia es importante plantearse los siguientes diagnósticos diferenciales. (Tabla 1)

TABLA 1: CAUSAS DE COXALGIA. EDADES DE PRESENTACION.

Categoría	Trastorno	Edad
Inflamatorio	Sinovitis transitoria Artropatía Juvenil Crónica Fiebre Reumática	3-10 años
Infecioso	Artritis séptica (Bacteriana) Osteomielitis TBC articular	Cualquier edad
Postrumático	Fracturas de pelvis o cadera Desprendimiento epifisarios Abuso físico	Cualquier edad
Neoplásicos	Osteoma osteoide Osteosarcoma Neuroblastoma Leucemia Metástasis	Adolescentes Adolescentes Lactantes Cualquier edad Cualquier edad
Congénito	Anormalidades congénitas de las extremidades (coxa vara congénita)	Presente al nacer con diagnóstico tardío.
Específicas	Enf. Legg-Calvé-Perthes Epifisiolisis Displasias esqueléticas	4-9 años 10-16 años
Hematológicas	Anemia falciforme Hemofilia	Cualquier edad
Metabólicas	Hipotiroidismo Enfermedades renales Raquitismo	

La sinovitis transitoria es la causa más frecuente de dolor agudo de cadera, cojera y limitación de la movilidad, especialmente entre los 3 y los 10 años de edad, predominantemente en varones. La etiopatogenia es incierta y al diagnóstico se llega en ocasiones, por exclusión. Cerca del 70% de los niños presenta 7 a 14 días previos a la aparición de los síntomas, una infección inespecífica del tracto respiratorio superior. Las pruebas complementarias muestran valores de laboratorio normales en la mayoría de los casos, pero en ocasiones puede observarse una ligera elevación de la velocidad de sedimentación globular. La exploración radiológica suele ser normal y la ecografía muestra aumento del líquido articular.

El primer diagnóstico diferencial a descartar es la artritis séptica, ya que el retraso terapéutico puede causar una incapacidad permanente. Es más frecuente en lactantes y niños pequeños, y se sospechará ante un paciente con fiebre, intenso dolor que impide el apoyo de la extremidad afectada y limitación a la movilización de la cadera, la cual se encuentra en posición antálgica de semiflexión, rotación externa y abducción. El recuento y fórmula leucocitaria, la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva suelen estar elevadas. Sus valores normales durante los primeros días de la infección no excluyen el diagnóstico. Las radiografías pueden mostrar ensanchamiento de la cápsula articular y edema de partes blandas. La ecografía es útil para detectar derrame articular y acumulación de líquido en partes blandas. La aspiración de la articulación para una tinción de Gram y cultivo es la técnica diagnóstica definitiva. Las características del líquido sinovial pueden sugerir una infección pero no son suficientemente específicas para descartarla.

Se recibe Hemograma, VSG y PCR normales; Rx ambas caderas frente: ambas epífisis femorales fragmentadas con mayor aplanamiento del lado derecho (Figura 1).

En el caso de nuestro paciente, las causas infecciosas e inflamatorias más frecuentes fueron descartadas, al igual que las traumáticas.

Como se observa en la Figura 1, el paciente presenta compromiso bilateral de caderas por lo que se debe pensar en los siguientes diagnósticos: hipotiroidismo, enfermedad de Perthes bilateral y displasias esqueléticas con afectación epifisaria. (displasia epifisaria múltiple, displasia de Meyer y displasia espondiloepifisaria).

#### ■ ¿Qué otros estudios complementarios solicitaría?

- Rx de cráneo, columna completa, rodillas: Normales.
- Rx de mano con edad ósea: Normal.



**Figura 1:** Rx de ambas caderas frente: compromiso de epífisis femorales bilateral de forma asimétrica, ambas epífisis fragmentadas con mayor aplanamiento del lado derecho.

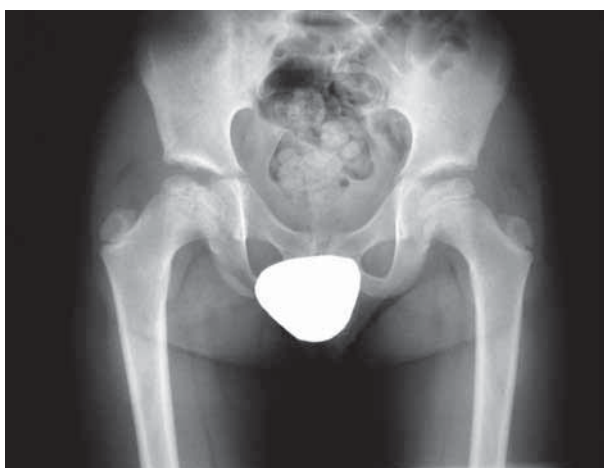
- Función renal, metabolismo fosfocálcico y perfil tiroideo: Normales.

- Fondo de ojo y audiometría: Normales.

Se le indicó tratamiento analgésico-antiinflamatorio y reposo relativo presentando mejoría clínica y buen manejo del dolor.

Se realiza seguimiento evolutivo con controles anuales.

A los 7 años de edad se actualizan las radiografías observándose mejoría en el compromiso de caderas, con epífisis femorales aplanadas de contorno irregular con mayor afectación derecha (Figura 2). Presenta Rx de mano con edad ósea acorde a edad cronológica.



**Figura 2:** Rx de ambas caderas frente: epífisis femorales aplanadas de contorno irregular con mayor afectación derecha.

Es revalorado a los 8 años y medio presentando discreta limitación en la abducción de cadera derecha, sin referir dolor. Las nuevas Rx de caderas muestran marcada mejoría del compromiso epifisario. (Figura 3).



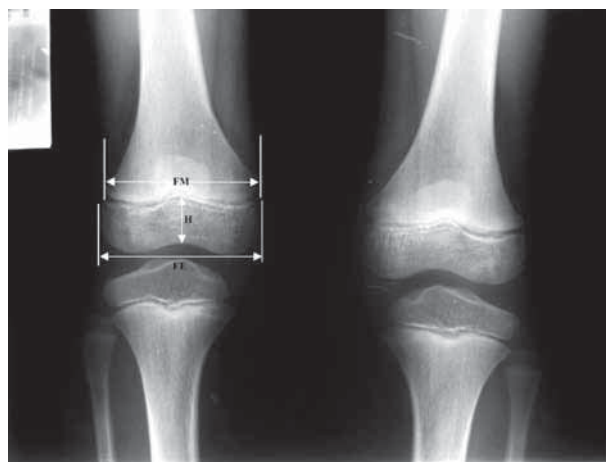
**Figura 3:** Rx de ambas caderas frente: epífisis femorales de contornos conservados con discreto aplanamiento derecho.

Ante un paciente que presenta afectación de ambas caderas, con recurrencia o prolongación de la sintomatología y tendencia a la curación, debe sospecharse la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. El síntoma de presentación más frecuente es la cojera, el dolor, en caso de estar presente, suele estar relacionado con la actividad y puede localizarse en la ingle o referido a la parte anteromedial del muslo o la rodilla. La claudicación de la marcha es de origen antálgico o bien por la diferencia de longitud de los miembros, dada por la necrosis del núcleo de osificación.

Es importante aclarar que en aquellos casos donde el compromiso sea bilateral, es necesario descartar las displasias esqueléticas, de las cuales se destaca la displasia epifisaria múltiple (DEM), que se caracteriza por retraso e irregularidad en la osificación de las epífisis y osteoartrosis de inicio temprano.

Frente a la sospecha de enfermedad de Perthes versus displasia epifisaria múltiple se solicita Rx

de rodillas para descartar la afectación de otras epífisis. Se realiza medición de altura epifisaria (H), ancho epifisario (FE) y ancho metafisario (FM) de fémur distal, obteniéndose una relación normal, lo que indica ausencia de compromiso epifisario a este nivel. (Figura 4, Tabla 2).



**Figura 4:** Rx de ambas rodillas frente: sin compromiso epifisario.

**TABLA 2: RELACION ALTURA/ANCHO EPIFISARIO.**

Rodilla derecha	Rodilla izquierda
FM/H= - 1DS	FE/H= - 1.75 DS
FE/H= - 1DS	FE/H= - 1.75DS

Fuente: Schlesinger MD. Distal femoral Epiphysis: Normal Standards for Thickness and Application to Bone Dysplasias. Radiology 1986; 159:515 - 519.

Es probable que las formas leves de DEM o bien no se diagnostican, o son mal diagnosticadas como enfermedad de Perthes bilateral. El seguimiento evolutivo en estos pacientes es la clave fundamental para el diagnóstico certero.

## ENFERMEDAD DE LEGG-CALVE-PERTHES

Trastorno de la cadera de evolución limitada; causada por isquemia y grados diversos de necrosis de la cabeza femoral. Si bien, la fisiopatología no está aún definida, se postula que presenta un período asintomático en el cual la enfermedad es potencial, caracterizado por la avascularidad y necrosis de la cabeza femoral. La fractura por fatiga subcondral del hueso necrótico desencadena el cuadro clínico de la enfermedad. En ausencia de fractura subcondral la necrosis aséptica de la cabeza del fémur mostrará resolución sin resorción del hueso, subluxación ni deformación.

Es difícil conocer la incidencia exacta, debido a que algunos casos no son diagnosticados. Se advierten variaciones regionales y la cifra es mayor en zonas urbanas. Predomina en el varón, con una proporción de 4:1, con respecto a la mujer.

La edad de inicio en el 80% de los casos es entre cuatro y nueve años, con un promedio de 6 años y límites de dos a trece años. En la mujer el comienzo es más temprano. En el 10% de los casos el compromiso puede ser bilateral, siendo el diagnóstico de estos casos más difícil por plantear diagnóstico diferencial con otros procesos que pueden comprometer ambas caderas, como hipotiroidismo o displasias óseas.

No existe un patrón genético de herencia.

Los niños con esta condición tienen estatura menor a la estatura promedio y pueden presentar retraso de la maduración esquelética, que se normaliza e iguala a la edad cronológica después que se cura la enfermedad.

Los síntomas iniciales son cojera y dolor de semanas a meses de duración, con comienzo insidioso. En el 25% de los casos es posible identificar el antecedente de traumatismo con inicio agudo de los síntomas.

El dolor suele ser leve e irradia a rodilla, cara anterointerna del muslo e ingle, y sigue la distribución sensitiva del nervio obturador. Suele aumentar con la actividad y aliviar con el reposo. En algunos casos puede no haber dolor o ser mínimo.

La cojera antálgica se acompaña de limitación del movimiento de la cadera, especialmente la abducción y rotación interna. Puede haber contractura en flexión-aducción de la cadera afectada, atrofia de los músculos del muslo y acortamiento del miembro inferior afectado. En la fase de sinovitis aguda puede haber dolor a la palpación profunda de la porción anterior de la articulación de la cadera.

Existen varias formas de clasificar esta enfermedad. Actualmente se consideran como más precisas las del pilar lateral modificada y la de Stulberg. La primera se basa en evaluar la densidad, altura y ancho del pilar lateral de la cabeza femoral a fin de determinar pronóstico y conducta terapéutica (Tabla 3). La clasificación de Stulberg consiste en evaluar la forma de la cabeza femoral y su congruencia con la cavidad acetabular.

Como se puede observar en la Tabla 3, cuanto más afectado está el pilar lateral y mayor es la edad de inicio, peor será el pronóstico.

**TABLA 3. CLASIFICACION DEL PILAR LATERAL MODIFICADA PARA EVALUAR ENFERMEDAD DE LEGG-CALVE-PERTHES.**

Tipo	Características	Tratamiento	Pronóstico
A	Pilar lateral intacto	sintomático	Bueno
B	Pilar lateral $\geq$ 50% ancho y bien osificado	$\leq$ 8 años sintomático $\geq$ 8 años quirúrgico	Bueno - Regular
BC	Pilar $\geq$ 50% angosto o con escasa osificación o con depresión central	$\leq$ 8 años sintomático $\geq$ 8 años quirúrgico	Bueno - Regular
C	Pilar lateral $\leq$ 50%	quirúrgico	Malo

La gammagrafía ósea con  $^{99m}\text{Tc}$  permite diagnosticar la enfermedad con alta especificidad y sensibilidad meses antes de que surjan los cambios radiográficos. Los sitios de necrosis presentan defectos en la captación del radionúclido; con la revascularización aumenta la actividad marginal, hay decremento progresivo del tamaño de los defectos localizados, y revascularización completa de la cabeza femoral.

En casos de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes bilateral, la afección es asimétrica y cada cabeza femoral se encuentra en una fase distinta de reparación. Los cambios quísticos en la metafisis, la imagen casi normal de los acetábulos y huesos pélvicos y la columna vertebral normal la diferencian de las displasias esqueléticas; con excepción de la poco frecuente enfermedad Perthes de incidencia familiar, en la cual se ha detectado alteración del colágeno II.

En la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes los intentos terapéuticos se orientan a restaurar y conservar la movilidad completa de la cabeza del fémur dentro del acetábulo para evitar o disminuir el descubrimiento y la extrusión anterolaterales, y la reanudación de la bipedestación con descarga de peso en miembros inferiores y la actividad completa lo más pronto posible. El reposo duradero en cama no es conveniente, en cambio hay que permitir al niño caminar y realizar actividades de la vida diaria de la forma más normal posible y con mínimas molestias.

### **Displasia Epifisaria Múltiple**

Se caracteriza por retraso e irregularidad en la osificación de las epífisis de huesos largos y osteoartrosis de comienzo precoz.

El síntoma de presentación en la niñez suele ser el dolor y el cansancio luego del ejercicio en caderas y/o rodillas, limitación al movimiento de grandes articulaciones y marcha de pato. La talla adulta se encuentra en percentil 3 o ligeramente por debajo. La inteligencia es normal.

A nivel radiológico se observan epífisis pequeñas, planas, fragmentadas o con contornos irregulares. Por definición la columna es normal, sin embargo en algunos casos puede haber compromiso de cuerpos vertebrales.

La deformidad articular lleva a una osteoartrosis precoz y progresiva.

DEM es relativamente frecuente, con una prevalencia de 1 en 10.000 individuos. Presenta herencia autosómica dominante con expresión variable y menos frecuentemente es autosómica recesiva. Además, esta entidad presenta heterogeneidad genética debido a que hay al menos 5 genes involucrados, lo que amerita la consulta con un especialista en genética médica.

### **Agradecimientos**

- Dr. Horacio Miscione, por la revisión crítica del manuscrito.
- Paula Adamo, por su colaboración en la realización de las imágenes.

### **LECTURA RECOMENDADA**

- Jones PA, Wastell C. Superior Mesenteric artery syndrome. Postgrad Med J (1983);59:376-379.
- J. A. Herring. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 4th Edition, Elsevier, Philadelphia, 2008; volume 1, section II, Legg-Calve-Perthes Disease 17: 771-826.
- J. W. Spranger, P. W. Brill, G. Nishimura, A. Superti-Furga, S. Unger. Bone Dysplasia. 3° ed, Oxford University Press, New York, 2012, Multiple Epiphyseal Dysplasias, 13: 146-63.
- Harry K.W. Kim, MD, MS, FRCSC. Pathophysiology and New Strategies for the Treatment of Legg-Calvé-Perthes Disease. J Bone Joint Surg Am, 2012; 94(7):659-669.
- Andreas Zankl. Preselection of cases through expert clinical and radiological review significantly increases mutation detection rate in multiple epiphyseal dysplasia. Eur J Hum Genet. 2007; 15(2): 150-154.
- Gail C. Jackson, Pseudoachondroplasia and Multiple Epiphyseal Dysplasia: A 7-Year Comprehensive Analysis of the Known Disease Genes Identify Novel and Recurrent Mutations and Provides an Accurate Assessment of Their Relative Contribution. Human mutation. 2012; 3(1): 144-157.
- Herring J.A. Legg-Calve-Perthes disease. Part I: Classification of radiographs with use of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. J Bone Joint Surg Am. 2004; 86-A(10):2103-20.
- Herring JA. Legg-Calve-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. J Bone Joint Surg Am. 2004; 86-A(10):2121-34.
- Schlesinger MD. Distal femoral Epiphysis: Normal Standards for Thickness and Application to Bone Dysplasias. Radiology 1986; 159:515 - 519.