

# SÍNDROME DE LEGG-CALVÉ-PERTHES BILATERAL

Dr. Claudio Santili  
CRM-SP 33.929

Dra. Marina Juliana Pita  
Sassioto Silveira de Figueiredo  
CRM-MS 4.936



Capa: direito de uso de imagem concedido à BioMarin.

Apoio:



Realização:

B:OMARIN

Organização:



# SÍNDROME DE LEGG-CALVÉ-PERTHES BILATERAL



Dr. Claudio Santili | CRM-SP 33.929

Ortopedista e traumatologista pediátrico. Doutor em Medicina. Ex-presidente da Sociedade Brasileira de Ortopedia (SBOP) e da Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia (SBOT).



Dra. Marina Juliana Pita Sassioto Silveira de Figueiredo | CRM-MS 4.936

Ortopedista e traumatologista pediátrica. Mestre em Ciências da Saúde.

## Conceito

A doença de Legg-Calvé-Perthes (DLCP) é uma afecção autolimitada de origem idiopática, decorrente da interrupção do suprimento sanguíneo arterial para a epífise femoral proximal e que resulta em uma área de necrose óssea.<sup>1-3</sup>

## Etiologia

A DLCP foi descrita em 1910 por quatro médicos, como doenças distintas: Arthur Legg, nos Estados Unidos da América; Jacques Calvé, na França; Georg Perthes, na Alemanha; e Henning Waldenström, na Suécia. A etiologia é desconhecida, provavelmente possui múltiplas causas: mutação da cadeia alfa 1 do colágeno tipo II, microtrauma, suscetibilidade da criança, coagulopatias, colagenopatia tipo II, displasias esqueléticas, erros inatos do metabolismo (mucopolissacaridose e doença de Gaucher), fumo passivo, endocrinopatias ou sequelas de sinovites.<sup>4,8</sup>

## Epidemiologia

A DLCP pode ser vista em qualquer criança e/ou adolescente com menos de 15 anos, porém é mais comum entre quatro e oito anos. Além disso, é até cinco vezes mais comum nos meninos.

O acometimento bilateral pode ser concomitante ou em um lado seguido do outro, o que ocorre em cerca de 10 a 13% das crianças. A concomitância incide em 74% das crianças com acometimento bilateral; naquelas com a doença sequencial, o tempo médio entre o aparecimento das alterações radiográficas no lado contralateral é de cerca de 1,9 ano.<sup>4,8</sup>

## Diagnóstico clínico

A suspeita diagnóstica é feita pela história clínica e confirmada com os exames de imagem. A criança apresenta claudicação, geralmente dolorosa, e melhora ao repouso; a dor pode ser no quadril, na face lateral da coxa ou no joelho (pela irradiação do nervo obturatório), e o antecedente de queda ou trauma direto é comum no relato dos pais. Quando bilateral, deve-se interrogar sobre antecedentes na família.<sup>1-9</sup>

No exame físico, há claudicação, diminuição do movimento do quadril, especialmente rotação interna e abdução, e hipotrofia da musculatura da coxa e da nádega do lado acometido. Pode haver, ainda, encurtamento do membro no final da doença.<sup>1,9</sup>

## Diagnóstico por exames subsidiários

No geral, a radiografia simples, em duas incidências, é suficiente para o diagnóstico da DLCP. Nos casos iniciais, com radiografias pouco conclusivas, a ressonância magnética e a cintilografia podem ajudar.

Pela radiografia, é possível a diferenciação das fases da doença (Figura 1): necrose, fragmentação, reossificação e seqüela. Pelas radiografias, podem-se realizar a classificação da doença, o prognóstico de acordo com a altura do pilar lateral da epífise e a porcentagem de seu comprometimento.<sup>1-9</sup>

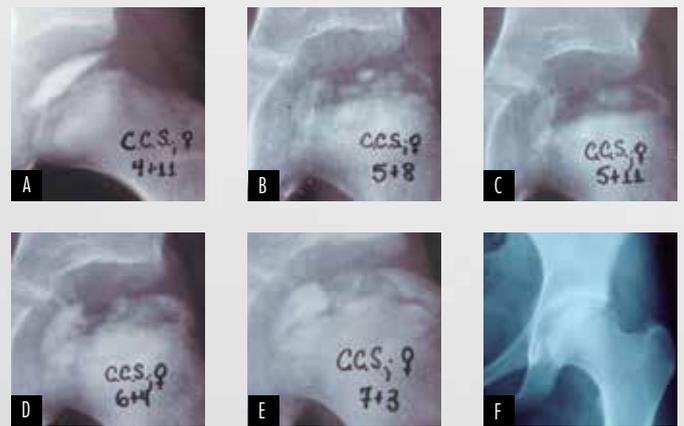


Figura 1: Fases da DLCP. A: necrose; B, C: fragmentação; D, E: reossificação; F: seqüela

“ A criança apresenta claudicação, geralmente dolorosa, e melhora ao repouso; a dor pode ser no quadril, na face lateral da coxa ou no joelho (pela irradiação do nervo obturatório), e o antecedente de queda ou trauma direto é comum no relato dos pais. ”

## Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial deve ser feito com várias outras doenças. É de extrema importância a investigação da causa da necrose, pois algumas doenças, como a mucopolissacaridose, apresentam melhora do prognóstico e da qualidade de vida com tratamento medicamentoso específico, chamado de terapia de reposição enzimática.

Nos casos unilaterais, é preciso descartar hemoglobinopatias (anemia falciforme, talassemia), leucemia mieloide crônica, linfoma, púrpura trombocitopênica idiopática, hemofilia, uso de corticoides, seqüela de fratura do colo do fêmur ou luxação do quadril, seqüela de artrite séptica ou de outros tratamentos, como a displasia do quadril, e, nos casos bilaterais, hipotireoidismo, doença de Meyer, displasias epifisárias e espondiloepifisárias e mucopolissacaridose do tipo IV.<sup>1,4,6,9-13</sup>

A mucopolissacaridose tipo IV, ou doença de Morquio, é causada por uma deficiência enzimática (sulfatase N-acetilgalactosamina-6-sulfato) e apresenta várias alterações musculoesqueléticas, entre elas a irregularidade das epífises femorais, de aparecimento concomitante e geralmente simétrico (Figura 2).<sup>10-12</sup>

## Conduta

Ao realizar o diagnóstico de DLCP, é importante orientar que não há tratamento medicamentoso para essa afecção. O tratamento não cirúrgico geralmente se faz por meio da descarga do peso com uso de cadeira de rodas, muletas ou imobilizações temporárias.<sup>1,2,14</sup> O tratamento cirúrgico deve ser reservado a situações específicas e bem fundamentadas. Nos casos de etiologia conhecida (não Perthes), o tratamento clínico da doença de base, se existente, deve estar associado ao procedimento ortopédico (biomecânico).<sup>1,2</sup>



Figura 2: L.G.A., 20 anos, MPS tipo IV, radiografias da bacia nas incidências de frente (A) e Lauenstein (B). A.A.T.G., 14 anos, MPS tipo IV, radiografias da bacia nas incidências de frente (C) e Lauenstein (D)

Nos casos de mucopolissacaridose tipo IVA, ou outra doença de depósito, a terapêutica específica oferece importante ganho funcional e sintomático aos pacientes, implicando melhor qualidade de vida.

## Prognóstico

A DLCP geralmente tem um bom prognóstico, com sequelas que não comprometem a função do quadril e não obrigam intervenções cirúrgicas. As crianças com acometimento bilateral sequencial apresentam pior prognóstico, assim como o início da doença nas crianças com idade mais avançada. É de extrema importância realizar o diagnóstico precoce e identificar o fator etiológico da síndrome, já que algumas doenças possuem terapias específicas. ●



## Referências bibliográficas

1. Santili C. Doença de Legg-Calvé-Perthes. In: Hebert S, Xavier R, Pardini Jr AG, Barros Filho TEP, organizadores. Ortopedia e traumatologia: princípios e prática. 3. ed. Porto Alegre: Artmed; 2003. p. 305-20.
2. Ishida A, Kuwajima SS. Doença de Legg-Calvé-Perthes. Porto Alegre: Artmed Panamericana; 2004. p. 9-43.
3. Santili C, Braga SR, Akkari M. Doença de Legg-Calvé-Perthes. In: Hebert S, Barros Filho TEP, Xavier R, Pardini Jr. AG e col.. (Org.). Ortopedia e Traumatologia: Princípios e Prática. 4. ed. Porto Alegre: Artmed Editora, 2009; 13(5):338-52.
4. Hresko MT, McDougall PA, Gorlin JB, Vamvakas EC, Kasser JR, Neufeld EJ. Prospective reevaluation of the association between thrombotic diathesis and Legg-Perthes disease. J Bone Joint Surg Am. 2002;84:1613.
5. Gallistl S, Reitingger T, Linhart W, Muntean W. The role of inherited thrombotic disorders in the etiology of Legg-Calvé-Perthes disease. J Ped Orthop. 1999;19(1):82-3.
6. Arruda V, Belangero W, Ozelo MC, Oliveira GB, Pagnano RG, Volpon JB et al. Inherited risk factors for thrombophilia among children with Legg-Calvé-Perthes disease. J Ped Orthop. 1999;19(1):84-7.
7. Santili C, Prado JCL, Akkari M, Waisberg G, Braga SR, Lino Junior W. Doença de Legg-Calvé-Perthes. In: Avanzi O, Camargo OPA, Mercadante MT, Miyazaki NA, organizadores. Ortopedia e traumatologia: conceitos básicos, diagnóstico e tratamento. 2. ed. São Paulo: Roca; 2009. p. 241-6.
8. Santili C, Braga SR, Carvalho DE. Doença de Perthes. In: Barros Filho TEP, Kojima KE, Fernandes TD, organizadores. Casos clínicos em ortopedia e traumatologia: guia prático para formação e atualização em ortopedia. São Paulo: Manole; 2009. p. 273-7.
9. Wittig O, Huhnstock S, Terjesen T, Pripp AH, Svenningsen S. The outcome and prognostic factors in children with bilateral Perthes' disease: a prospective study of 40 children with follow-up over five years. J Bone Joint Surg. 2016;98-B:569-75.
10. Fang-Kircher SG, Böck A, Fertschak W, Schwägerl W, Paschke E. Morquio disease in a patient diagnosed as having Perthes disease for 38 years. J Inher Metab Dis. 1995;18(1):94-5.
11. Hecht JT, Scott CI, Smith TK, Williams JC. Mild manifestations of the Morquio syndrome. Am J Med Genet. 1984;18(2):369-71.
12. Kanazawa T, Yasunaga Y, Ikuta Y, Harada A, Kusano O, Sukegawa K. Femoral head dysplasia in Morquio disease type A: bilateral varus osteotomy of the femur. Acta Orthop Scand. 2001;72(1):18-21.
13. Muzaffar N, Song HR, Devmurai K, Modi H. Meyer's dysplasia: delayed ossification of the femoral head as a differential diagnosis in Perthes' disease. Acta Orthop Belg. 2010;76(5):608-12.
14. Santili C, Alves MW. Análise a longo prazo do tratamento conservador na doença de Legg-Calvé-Perthes. Acta Ortop Bras. 2005;13:238-44.

B:OMARIN®