

BMJ Best Practice

Doença de Legg-Calvé-Perthes

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Prevenção	7
Prevenção secundária	7
Diagnóstico	8
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	9
Fatores de risco	11
Anamnese e exame físico	13
Exames diagnóstico	14
Diagnóstico diferencial	15
Critérios de diagnóstico	16
Tratamento	20
Abordagem passo a passo do tratamento	20
Visão geral do tratamento	22
Opções de tratamento	24
Acompanhamento	29
Recomendações	29
Complicações	29
Prognóstico	30
Referências	32
Imagens	38
Aviso legal	46

Resumo

- ◇ Os pacientes costumam ter um fenótipo característico de baixa estatura, idade óssea atrasada e hiperatividade.
- ◇ Embora várias etiologias tenham sido propostas, um envolvimento multifatorial é mais provável.
- ◇ Geralmente unilateral, o comprometimento bilateral está presente em 10% dos casos.
- ◇ Características clínicas incluem marcha claudicante e dor no quadril que frequentemente irradia para as coxas, joelhos, virilha ou nádegas. A dor é pior com a prática de atividades.
- ◇ O tratamento depende da idade. As opções incluem mobilização e monitoramento, contenção cirúrgica ou não cirúrgica ou procedimentos de recuperação.

Definição

Uma doença autolimitada da cabeça femoral que compreende necrose, colapso, reparo e remodelagem e se manifesta na primeira década de vida, sendo observada com mais frequência em meninos. Acredita-se que a causa seja decorrente de um ou vários eventos vasculares, seguidos por revascularização. Em idade mais avançada, o quadril pode se tornar doloroso e ter o funcionamento comprometido. A doença foi descrita pela primeira vez de forma independente por Jacques Calvé, Arthur T. Legg e Georg Perthes em 1910.

Epidemiologia

A incidência varia muito no mundo todo; ela pode ter diminuído em um período de 19 anos no Reino Unido entre as pessoas de baixo nível socioeconômico.[1] [2] [3] [4] Não se sabe ao certo se essa tendência também acontece fora do Reino Unido.

No mundo todo, raça e latitude parecem ter um peso independente na incidência da doença. A doença é bastante incomum em pessoas negras, embora não haja estudos válidos sobre a incidência. Estudos de incidência demonstram que os sul-asiáticos têm uma taxa 3 vezes maior que os asiáticos orientais, e que os caucasianos têm uma taxa 9 vezes maior que os asiáticos orientais. Latitudes mais ao norte parecem ter uma incidência maior da doença, independentemente da raça.[5]

Normalmente, a doença de Perthes manifesta-se entre os 4 e 8 anos com idade média de 7 anos, mas pode afetar crianças entre 2 e 12 anos. Ela é cerca de 4 a 5 vezes mais comum em homens que em mulheres. A doença de Perthes é bilateral em aproximadamente 10% a 12% dos casos.[6]

Etiologia

Acredita-se que a causa da doença de Legg-Calvé-Perthes (Perthes) envolva um ou vários eventos vasculares, seguidos por revascularização. Embora várias teorias tenham sido propostas ao longo dos anos, parece que a doença de Perthes é provavelmente multifatorial. Um estudo sugere que a idade de início corresponde a um padrão típico de doença infecciosa.[7] Nenhum padrão de hereditariedade foi identificado em pacientes afetados, e a frequência entre parentes é baixa.[8] [9]

A cabeça femoral depende dos vasos epifisários laterais para seu suprimento de sangue entre os 4 e 7 anos de idade. A causa do infarto da cabeça femoral é controversa e pode ter origem arterial ou ocorrer devido à trombose venosa.[10] [11] [12] O suprimento de sangue arterial no lado afetado pode ser atenuado, com uma obstrução associada nas artérias capsulares superiores ou na artéria circunflexa medial.[13] [14] Por outro lado, as veias da cabeça femoral têm calibre mediano, semelhantes às veias cutâneas ou cerebrais. Hipertensão venosa tem sido documentada nos pacientes afetados. No entanto, ainda não se sabe ao certo se a trombose é o evento primário ou se contribui para a doença junto com outras etiologias.[15] [16] [17] [18] [19] [20] A anatomia vascular única de meninos entre 4 e 8 anos os deixa particularmente vulneráveis na presença de estados hipercoaguláveis e outros fatores.[21] [22] [23] Um evento pró-trombótico no contexto de um estado hipercoagulável pode ocasionar trombose e infarto da cabeça femoral.

A trombose vascular é incomum na idade jovem, mas pode ocorrer devido a um defeito genético,[16] como resistência à proteína C ativada. A proteína C é uma proteína pró-trombótica dependente da vitamina K que causa diminuição das enzimas pró-coagulantes, fatores Xa e trombina, via fatores V e VIII.[24] O fator V de Leiden está envolvido no processo pró-trombótico em virtude de uma substituição que bloqueia a ligação da

proteína C ativada ao fator V.[25] [26] Não se sabe ao certo se a deficiência ocorre por causa da conversão ou resistência à forma ativada. No entanto, a deficiência de proteína C causa trombose em veias de calibre mediano que resulta em isquemia óssea e de cartilagem.[15] [16] [17] [18] [19] [27] [28]

Crianças com doença de Perthes apresentam calibre arterial pequeno e função reduzida, o que é independente da composição óssea.[29] Os vasos epifisários laterais passam nos retináculos e são suscetíveis a estiramento e pressão em caso de derrame.[21] [22] [23] A ligação causal entre a sinovite transitória e a doença de Perthes não foi estabelecida de maneira conclusiva. Basicamente, a sinovite transitória é uma doença benigna e, ocasionalmente, crianças com sintomas persistentes resistentes correm o risco de evoluir para a doença de Perthes.[30] [31] A doença de Perthes demonstrou criar uma sinovite de quadril crônica com uma elevação significativa da interleucina (IL)-6 no líquido sinovial.[32] Pode haver um aumento associado na pressão intra-articular, com um evento vascular concomitante.[18]

Um fenótipo específico que é predisposto inclui estatura baixa, idade óssea atrasada e parada esquelética pré-puberal. Isso tem levado à hipótese de que uma endocrinopatia subjacente possa estar presente. No entanto, essas crianças têm uma estatura normal entre 12 e 15 anos de idade.[8] [33] [34] Níveis elevados de somatomedina A ou fator de crescimento semelhante à insulina (IGF) 2 sugerem que a doença de Perthes possa ser uma doença de transição do crescimento.[35] [36] [37] Contudo, os níveis de somatomedina C (IGF-1) são normais nesses pacientes.[38] Um grande estudo transversal longitudinal de crianças clinicamente eutireoidianas com doença de Perthes encontrou níveis significativamente elevados de T4 livre e T3 em comparação com controles normais, especialmente em pacientes com uma extensão maior de comprometimento da cabeça femoral.[10] [39] Uma renovação óssea reduzida também é observada, embora não se saiba ao certo se isso é causa ou efeito.[40]

A doença de Perthes é mais comum em pacientes com displasias esqueléticas. Também existe uma associação entre a doença de Perthes e o transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH).[34] [41] Tabagismo passivo em um ambiente domiciliar e/ou tabagismo materno durante a gestação podem ser fatores contribuintes.[42] [15] [19] [43] [44] A doença de Perthes é uma condição não traumática, embora uma história de pequeno trauma possa ser observada.

Fisiopatologia

Entender a fisiopatologia da doença de Perthes tem sido um grande desafio desde sua primeira descrição. A doença passa por 4 estágios em 2 a 4 anos depois da primeira manifestação:

- Estágio 1, isquemia: um setor variável da cabeça do fêmur é envolvido dependendo da gravidade. A epífise femoral para de crescer durante esse período que dura de 6 a 12 meses. As radiografias podem parecer normais, mas a cartilagem articular continua crescendo e aumenta de espessura, causando alterações sutis. Isso é evidente como "sinal de Waldenstrom" (aumento do espaço da articulação e pseudossubluxação leve aparente) na radiografia.[28]
- Estágio 2, reabsorção, fragmentação, revascularização e reparo: uma fratura subcondral pode ser observada nos estágios iniciais na área afetada (sinal crescente, de Salter ou Caffrey). Fragmentos trabeculares mortos são reabsorvidos e substituídos por um tecido fibroso que pode se calcificar. A perda do apoio estrutural ocorre em decorrência da reabsorção do osso canceloso subjacente na epífise femoral proximal. Isso leva à deformação dessa epífise quando submetida a forças normais de sustentação de peso por meio da articulação do quadril.[45] O osso é revascularizado com novas lamelas depositadas nas trabéculas mortas resultando no núcleo ósseo necrótico que parece fragmentado.[45] A reabsorção geralmente é concluída depois de 12 a 18 meses. Cistos aparecem na

metáfise femoral proximal; o aumento da gravidade pode levar à osteólise da parte superolateral da cabeça femoral (sinal de Gage na radiografia).

- Estágio 3, reossificação e resolução: a reossificação tipicamente começa na margem epifisária (ossificação paraepifisária). Ocasionalmente, a reossificação por meio da matéria resulta em uma ponte óssea que leva à parada do crescimento no colo do fêmur. A resolução geralmente é concluída em 6 a 24 meses, resultando em cicatrização ou uma deformidade residual nos casos mais graves.^[46]
- Estágio 4, remodelagem: o colapso da cabeça do fêmur durante a remodelagem pode ocasionar achatamento e distorção da cabeça. Cinco classes de alterações estruturais da articulação do quadril, baseadas na esfericidade da cabeça do fêmur e na congruência acetabular associada, têm sido descritas.^[47] Essas classes estão intimamente ligadas ao prognóstico final das alterações degenerativas na articulação do quadril e demonstram que a esfericidade não é uma variável prognóstica tão importante quanto a congruência da articulação do quadril. Uma cabeça femoral asférica com uma boa congruência da articulação causará uma osteoartrite de quadril moderada, no pior caso. No entanto, uma articulação incongruente asférica geralmente provocará osteoartrite grave em uma idade mais jovem.

Classe	Descrição	Características	Prognóstico
I	Congruência esférica	Articulação do quadril completamente normal	Bom
II	Congruência esférica; menos de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral esférica com um círculo concêntrico nas radiografias anteroposterior e lateral em posição de rã, com 1 ou mais das seguintes anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Bom
III	Congruência asférica; mais de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral não esférica, mas não chata. Ovóide, cabeça em forma de cogumelo com 1 ou mais anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Artrite leve a moderada
IV	Congruência asférica	Cabeça do fêmur chata com cabeça do fêmur, colo e acetábulo anormais.	Artrite leve a moderada
V	Incongruência asférica	Cabeça do fêmur chata com colo do fêmur e acetábulo em formato normal.	Artrite precoce grave

Classificação de Stulberg e prognóstico de futura artrite do quadril

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

Prevenção secundária

É fundamental manter a amplitude total de movimento na articulação do quadril durante o processo da doença. Manter a congruência da articulação do quadril minimiza futuras complicações.

Caso clínico

Caso clínico #1

Um menino caucasiano de 5 anos é levado à clínica ortopédica pela mãe queixando-se de uma claudicação no lado direito sem nenhuma dor associada. Essa claudicação indolor teve início insidioso há 3 semanas e foi observada pela primeira vez pelo professor de educação física da escola. A mãe relata que houve piora recentemente. Ele é um de 3 filhos e mora com a mãe solteira. Ele tem uma irmã mais velha (do casamento anterior de sua mãe) e um irmão mais novo. O parceiro atual de sua mãe é um fumante compulsivo. A mãe lembra que, 1 ano antes, ele voltou da escola queixando-se de dor no joelho direito. Essa dor foi ignorada inicialmente por alguns dias, mas como continuou, ele foi levado ao clínico geral, que tranquilizou a mãe, mas não fez nenhum acompanhamento. Os sintomas reapareceram no mês seguinte quando ele foi levado ao pronto-socorro, mas os exames de sangue e as radiografias estavam normais.

Caso clínico #2

Uma menina de 7 anos apresenta-se com uma claudicação indolor, embora tenha feito tratamento para dor aguda no passado. Ela tem uma amplitude de movimento livre no quadril. Radiografias anteroposterior e lateral em posição de rã revelam doença de Legg-Calvé-Perthes no quadril direito. Ela é submetida ao rastreamento do quadril direito com um artrograma com anestesia geral para determinar a melhor posição de contenção da cabeça femoral direita na articulação do quadril. É realizada uma contenção cirúrgica através de uma osteotomia varizante em cunha de abertura lateral do fêmur proximal, fixada com uma placa AO (Arbeitsgemeinschaft für Osteosynthesefragen) pré-recortada de 3.5 mm e presa com parafusos AO de 3.5 mm. Ela não pode levantar peso depois do procedimento. Uma radiografia, 4 semanas depois, revela boa contenção da articulação do quadril, alinhamento satisfatório na osteotomia e formação de alguns calos iniciais em sentido medial. Uma nova radiografia feita 3 meses depois da operação mostra uma boa junção na osteotomia e boa contenção da articulação do quadril. Ela pode levantar peso e retomar as atividades normais gradativamente.

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

[Fig-5]

Outras apresentações

A idade típica de apresentação varia entre 4 e 8 anos, mas pode variar de 2 a 12 anos com alguns relatos de envolvimento em adolescentes. O fenótipo comum de uma criança com doença de Legg-Calvé-Perthes (Perthes) é uma pessoa com baixa estatura, idade óssea atrasada e uma criança hiperativa. Claudicação é a manifestação mais comum com uma grande proporção de comprometimentos unilaterais. Comprometimento bilateral é observado em até 10% a 12% dos casos. No entanto, os dois lados do quadril raramente estão no mesmo estágio da doença em qualquer dado

momento. A dor pode variar em termos de local, intensidade e padrões de irradiação. Ela pode ser irradiada para o joelho, coxa, virilha ou nádegas. A doença de Perthes é uma condição não traumática, embora uma história de pequeno trauma possa ser observada.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico exato da doença de Legg-Calvé-Perthes (Perthes) envolve uma história detalhada dos fatores de risco e do início dos sintomas, exame do quadril e da marcha e avaliação radiográfica. Investigações laboratoriais raramente são indicadas, a não ser que o paciente tenha uma exacerbação aguda.

História

O paciente geralmente apresenta-se com claudicação indolor e realiza atividades normais. Se houver dor, ela poderá ter uma irradiação variada de acordo com os diferentes nervos que inervam a articulação do quadril. Ela pode irradiar-se para a parte suprapatelar do joelho por meio do nervo femoral, para a parte mediana da coxa pelo nervo obturador ou para as nádegas pelo nervo ciático. Ocasionalmente, isso pode retardar o diagnóstico. Pode haver uma história associada de trauma na manifestação. A doença de Perthes é uma condição não traumática, embora uma história de pequeno trauma possa ser observada. Alguns estudos relatam a sinovite como o primeiro sintoma, mas isso não foi comprovado e a associação pode ser incidental.[30] [31]

Normalmente, a doença de Perthes afeta crianças de 4 e 8 anos, embora a faixa etária de início possa ser entre 2 e 12 anos e, raramente, também possa afetar os adolescentes. Ela é 4 a 5 vezes mais comum em homens que em mulheres. Quando meninas são afetadas, o comprometimento da cabeça femoral é mais grave em comparação com meninos da mesma idade. Quanto maior a idade de início, mais grave é o comprometimento porque há menos potencial de remodelagem, maior extensão da incongruência no final da história natural e um prognóstico pior. Mulheres também tendem a ter um comprometimento mais grave que os homens em uma idade mais avançada.

Normalmente, há uma história de baixa estatura em comparação com os colegas e, assim, a avaliação prévia do crescimento é importante. No entanto, as crianças com a doença de Perthes atingem a puberdade e uma altura final normal no meio da adolescência. Uma história sugestiva de alguma outra endocrinopatia também deve ser procurada.

Uma história de tabagismo passivo no ambiente ou de tabagismo materno durante a gestação ou primeira infância deve ser obtida. A história social também deve ser obtida porque existe uma ligação entre a doença de Perthes e uma baixa condição socioeconômica. A história familiar pode indicar a presença de displasias esqueléticas ou de uma doença trombótica.

O paciente também deve ser examinado para verificar a presença de transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH). Crianças com essa doença costumam ser hiperativas e praticar diversas atividades esportivas, a não ser que sejam sintomáticas. Em geral, costumam ter uma boa saúde.

Exame físico

O exame revela uma estatura que é menor que a dos colegas. A marcha é uma claudicação indolor que pode ser descrita como um balanço no meio do glúteo, embora possa ser antálgica durante episódios de dor aguda.

Perda de massa muscular do quadríceps e dos glúteos é comum e o teste de Trendelenburg é positivo. Para realizar o teste de Trendelenburg, o paciente deve ficar em pé apoiado em uma perna por 30 segundos sem inclinar para lado nenhum. O teste é normal quando a pelve permanece nivelada ou sobe enquanto o paciente fica em uma perna só. O teste de Trendelenburg é positivo quando a pelve cai no lado sem apoio ao sustentar o peso de modo unilateral.

Uma contratura de adução associada no quadril pode ser responsável por um aparente encurtamento do comprimento do membro. A amplitude de movimento na articulação do quadril na fase aguda é limitada devido ao espasmo muscular. Com a progressão da doença, a rotação interna e a abdução na extensão são limitadas por causa da forma da cabeça. O estágio mais avançado da doença pode ser caracterizado por uma redução global em todas as amplitudes de movimento com dor associada, indicativo de artrite.

Avaliação radiográfica

Estas são as principais formas de diagnóstico e acompanhamento do processo da doença em seus diversos estágios:

- Estágio 1, isquemia: inicialmente, pode parecer normal, mas a comparação cuidadosa com o lado oposto pode mostrar uma pseudossubluxação ou um aumento sutil do espaço da articulação (sinal de Waldenstrom), que ocorre devido ao sobrecrecimento relativo da cartilagem, especialmente nas fases posteriores deste estágio.
- Estágio 2; reabsorção, fragmentação, revascularização e reparo: uma fratura subcondral, se observada, pode constituir o primeiro achado da doença. No entanto, uma fratura subcondral é difícil de visualizar, requer imagens radiográficas de qualidade muito boa e é observada somente em 50% dos casos. Ela é conhecida como sinal de Salter, Caffrey ou crescente. Reabsorção do osso isquêmico aparece como uma fragmentação da área afetada da cabeça femoral proximal nas radiografias simples. Cistos metafisários e osteólise da parte superolateral da cabeça femoral (sinal de Gage) são observados durante as fases iniciais deste estágio. Reabsorção das trabéculas mortas e reposição com tecido reparador ocorre em um período de 12 a 18 meses. Durante esse estágio, a cabeça femoral amolecida é gradualmente deformada pelas forças da articulação. A verdadeira extensão da isquemia da cabeça do fêmur
[Fig-7]
- Estágio 3; reossificação e resolução: isso começa nas margens epifisárias (ossificação paraepifisária). A cabeça femoral é ossificada no formato deformado. Pontes ósseas na placa epifisária causam paradas de crescimento.
[Fig-8]
- Estágio 4, remodelagem: a idade da criança no início da manifestação é vital porque o potencial de remodelagem diminui com a idade. Alterações de remodelagem no acetábulo podem ocasionar um revestimento congruente com a cabeça esférica. No entanto, o potencial de remodelagem diminui gradualmente nas crianças mais velhas e a cabeça femoral esférica continua incongruente com o acetábulo. Isso pode causar osteoartrite grave em uma idade jovem. A congruência é um preditor mais importante de uma futura osteoartrite que a esfericidade da cabeça femoral.

Exames laboratoriais

Investigações laboratoriais são indicadas somente na presença de dor, algum sintoma agudo ou para ajudar a excluir outros diagnósticos. Hemograma completo costuma ser normal. Velocidade de

hemossedimentação (VHS) e outros marcadores inflamatórios, como a proteína C-reativa podem aumentar reativamente na fase sintomática da doença ou podem indicar uma patologia alternativa.

Outras investigações

A cintilografia óssea pode ser usada no Estágio 1 (isquemia) quando as radiografias parecerem normais. Isso detectará um "ponto frio" no quadril afetado, no início do processo da doença.

A ressonância nuclear magnética (RNM) também é um exame adjuvante útil nos estágios iniciais do diagnóstico. Essa investigação tem sido considerada uma modalidade sensível no diagnóstico da doença de Perthes.[58] Se for realizada 6 meses depois do início da doença, a RNM poderá demonstrar com precisão o grau do comprometimento epifisário.[59] Demonstrou-se que um índice de perfusão de ressonância magnética (RM) baixo é um preditor inicial em potencial de maior deformidade em 2 anos.[60] Além disso, um estudo preliminar usando RNM de perfusão precoce demonstrou ser preditivo de comprometimento pilar lateral eventual.[61] Após a reossificação, a RNM dos quadris também pode ser útil na avaliação da extensão do dano em um ou ambos os quadris.

[Fig-9]

[Fig-10]

Fatores de risco

Fortes

sexo masculino

- A doença de Perthes é cerca de 4 a 5 vezes mais comum em homens que em mulheres. A anatomia vascular única de meninos entre 4 e 8 anos os deixa particularmente vulneráveis na presença de estados hipercoaguláveis e outros fatores.[21] [22] [23]

idade entre 4 e 8 anos

- Normalmente, a doença de Perthes afeta crianças de 4 e 8 anos com idade média de 7 anos, mas pode afetar crianças entre 2 e 12 anos, além de adolescentes.

baixa condição socioeconômica

- A pobreza e o baixo nível social estão associados à doença de Perthes.

estados hipercoaguláveis

- A trombose vascular é incomum na idade jovem, mas pode ocorrer devido a um defeito genético,[16] como resistência à proteína C ativada. A proteína C é uma proteína pró-trombótica dependente da vitamina K que causa diminuição das enzimas pró-coagulantes, fatores Xa e trombina, via fatores V e VIII.[24] O fator V de Leiden está envolvido no processo pró-trombótico em virtude de uma substituição que bloqueia a ligação da proteína C ativada ao fator V.[25] [26] Não se sabe ao certo se a deficiência ocorre por causa da conversão ou resistência à forma ativada. No entanto, a deficiência de proteína C causa trombose em veias de calibre mediano que resulta em isquemia óssea e de cartilagem.[15] [16] [17] [18] [19] [27] [28]

Fracos

população urbana

- A incidência da doença de Perthes é maior em populações de ambiente urbano.[2] [3] [48] [49] [50] [51] [52] [53] [54] [55]

esquimós, japoneses e algumas raças da Europa Central

- A doença é mais comum em algumas populações como esquimós, japoneses e algumas raças da Europa Central. É muito menos comum em pessoas negras, nativos australianos, índios norte-americanos e raças polinésias. A incidência a cada 100,000 pessoas na África do Sul varia entre 10.8 em pessoas brancas, 1.7 em pessoas com ascendência mista e 0.45 em pessoas negras.

sinovite transitória do quadril

- Embora tenha sido relatada como o primeiro sintoma da doença de Perthes, isso não foi comprovado e a associação pode ser incidental.[30] [31] Pode haver um aumento associado na pressão intra-articular, com um evento vascular concomitante.[18]

derrame articular do quadril

- A cabeça femoral depende dos vasos epifisários laterais para seu suprimento de sangue entre os 4 e 7 anos de idade. Esses vasos passam nos retináculos e são suscetíveis a estiramento e pressão em caso de derrame.[21] [22] [23]

tabagismo passivo

- Tabagismo passivo em ambiente domiciliar e tabagismo materno durante a gestação podem ser fatores contribuintes.[15] [19] [42] [43] [44]

displasias esqueléticas

- A doença de Perthes é mais comum em pacientes com displasias esqueléticas.

anomalias congênitas

- Tem sido demonstrado que as anomalias inguinais e do trato geniturinário estão associadas à doença de Perthes.[56]

trissomia do cromossomo 21

- Esse genótipo tem uma incidência elevada de patologias simultâneas do quadril, incluindo a doença de Perthes e epifisiólise proximal do fêmur.[57]

distúrbios de comportamento

- Existe uma associação entre a doença de Perthes e os distúrbios de comportamento generalizados e o transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH).[34] [41] [56]

endocrinopatia

- Um fenótipo específico que está associado é uma criança com estatura baixa, idade óssea atrasada e parada esquelética pré-puberal, o que leva à hipótese de que uma endocrinopatia subjacente possa estar presente.
- Níveis elevados de somatomedina A ou fator de crescimento semelhante à insulina (IGF) 2 sugerem que a doença de Perthes possa ser uma doença de transição do crescimento.[35] [36] [37] Contudo, os níveis de somatomedina C (IGF-1) são normais nesses pacientes.[38]

- Um grande estudo transversal longitudinal de crianças clinicamente eutireoidianas com doença de Perthes encontrou níveis significativamente elevados de T4 livre e T3 em comparação com controles normais, especialmente em pacientes com uma extensão maior de comprometimento da cabeça femoral.[10] [39]
- Uma renovação óssea reduzida também é observada, embora não se saiba ao certo se isso é a causa ou o efeito.[40]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os fatores de risco incluem sexo masculino, idade de 4 a 8 anos, baixa condição socioeconômica e um estado hipercoagulável.
- Quando meninas são afetadas, o comprometimento da cabeça femoral é mais grave em comparação com meninos da mesma idade.
- A faixa etária pode variar de 2 a 12 anos e, raramente, também pode afetar os adolescentes. Quanto maior a idade de início, mais grave é o comprometimento porque há menos potencial de remodelagem, maior extensão da incongruência no final da história natural e um prognóstico pior. Mulheres também tendem a ter um comprometimento mais grave que os homens em uma idade mais avançada.

claudicação (comum)

- A marcha é uma claudicação indolor que pode ser descrita como um balanço no meio do glúteo, embora possa ser antálgica durante episódios de dor aguda.

amplitude de movimento limitada na articulação do quadril (comum)

- Existe uma deformidade de flexão do quadril nos casos agudos. Com a progressão da doença, a adução na flexão, rotação interna e abdução na extensão são limitadas por causa das lesões de pinçamento. O estágio mais avançado da doença pode ser caracterizado por uma redução global em todas as amplitudes de movimento com dor associada, indicativo de artrite.

Outros fatores de diagnóstico

baixa estatura (comum)

- A maioria das crianças é mais baixa que os colegas. No entanto, elas atingem a puberdade e uma altura final normal no meio da adolescência.

perda de massa muscular (comum)

- A perda dos músculos do glúteo e do quadríceps pode ser evidente.

hiperatividade (comum)

- Crianças com essa doença costumam ser hiperativas e praticar diversas atividades esportivas, a não ser que sejam sintomáticas.

sinal de Trendelenburg (comum)

- Pode ser positivo por causa da perda de massa muscular.

sinovite (comum)

- Alguns estudos relatam a sinovite como o primeiro sintoma, mas isso não foi comprovado e a associação pode ser incidental.[30] [31]

dor no joelho (incomum)

- A dor pode ter uma irradiação variada de acordo com os diferentes nervos que inervam a articulação do quadril; ela pode irradiar-se para a parte suprapatelar do joelho pelo nervo femoral. Isso pode ocasionar uma avaliação inadequada do joelho e retardar o diagnóstico.

dor na coxa (incomum)

- A dor pode ter uma irradiação variada de acordo com os diferentes nervos que inervam a articulação do quadril; ela pode irradiar-se para a parte mediana da coxa pelo nervo obturador. Isso pode retardar o diagnóstico.

dor na virilha/nádega (incomum)

- A dor pode ter uma irradiação variada de acordo com os diferentes nervos que inervam a articulação do quadril; ela pode irradiar-se para as nádegas pelo nervo ciático. Ocasionalmente, isso pode retardar o diagnóstico.

comprimento assimétrico do membro (incomum)

- A presença de uma contratura de adução pode ser responsável por uma aparente diminuição no comprimento do membro, embora também possa ocorrer um encurtamento real por causa da perda da altura da cabeça femoral conforme o colapso evolui.

pequeno trauma (incomum)

- Pode haver uma história associada de trauma na manifestação. A doença de Perthes é uma condição não traumática, embora uma história de pequeno trauma possa ser observada.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
radiografia do quadril bilateral <ul style="list-style-type: none"> Vistas anteroposterior e lateral em posição de rã devem ser obtidas. Ajuda a determinar o estágio do processo da doença. <p>[Fig-1]</p> <p>[Fig-2]</p>	colapso e fragmentação da cabeça femoral; fratura subcondral

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
Hemograma completo <ul style="list-style-type: none"> Considere na fase aguda para excluir outras doenças. 	normal

Exame	Resultado
velocidade de hemossedimentação (VHS) sérica <ul style="list-style-type: none"> • Considere na fase aguda para excluir outras doenças. 	<p>pode aumentar reativamente na fase sintomática da doença ou pode indicar uma patologia alternativa</p>
proteína C-reativa sérica <ul style="list-style-type: none"> • Considere na fase aguda para excluir outras doenças. 	<p>pode aumentar reativamente na fase sintomática da doença ou pode indicar uma patologia alternativa</p>
cintilografia óssea <ul style="list-style-type: none"> • Ajuda no diagnóstico durante o estágio isquêmico quando as radiografias parecem ser normais. 	<p>ponto frio no quadril afetado no início do processo da doença</p>
ressonância nuclear magnética (RNM) dos quadris <ul style="list-style-type: none"> • Deve ser considerada quando as radiografias parecerem normais. Também é um exame adjuvante útil nos estágios iniciais do diagnóstico e tem sido considerada uma modalidade sensível no diagnóstico da doença de Perthes.[58] Se for realizada 6 meses depois do início da doença, a RNM poderá demonstrar com precisão o grau do comprometimento epifisário.[59] Após a reossificação, a RNM dos quadris também pode ser útil na avaliação da extensão do dano em um ou ambos os quadris. <p>[Fig-9]</p> <p>[Fig-10]</p>	<p>colapso e fragmentação da cabeça femoral; previsão do desfecho final com índice de perfusão</p>

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Artrite séptica	<ul style="list-style-type: none"> • Início agudo. • Sintomas sistêmicos. • Comprometimento unilateral. • Dor aguda no quadril. • Restrição acentuada no movimento. 	<ul style="list-style-type: none"> • Contagem leucocitária elevada. • Hemoculturas positivas. • Radiografia mostra o espaço da articulação aumentado. • Derrame articular no exame de ultrassonografia. • Aspiração da articulação pode confirmar a infecção.

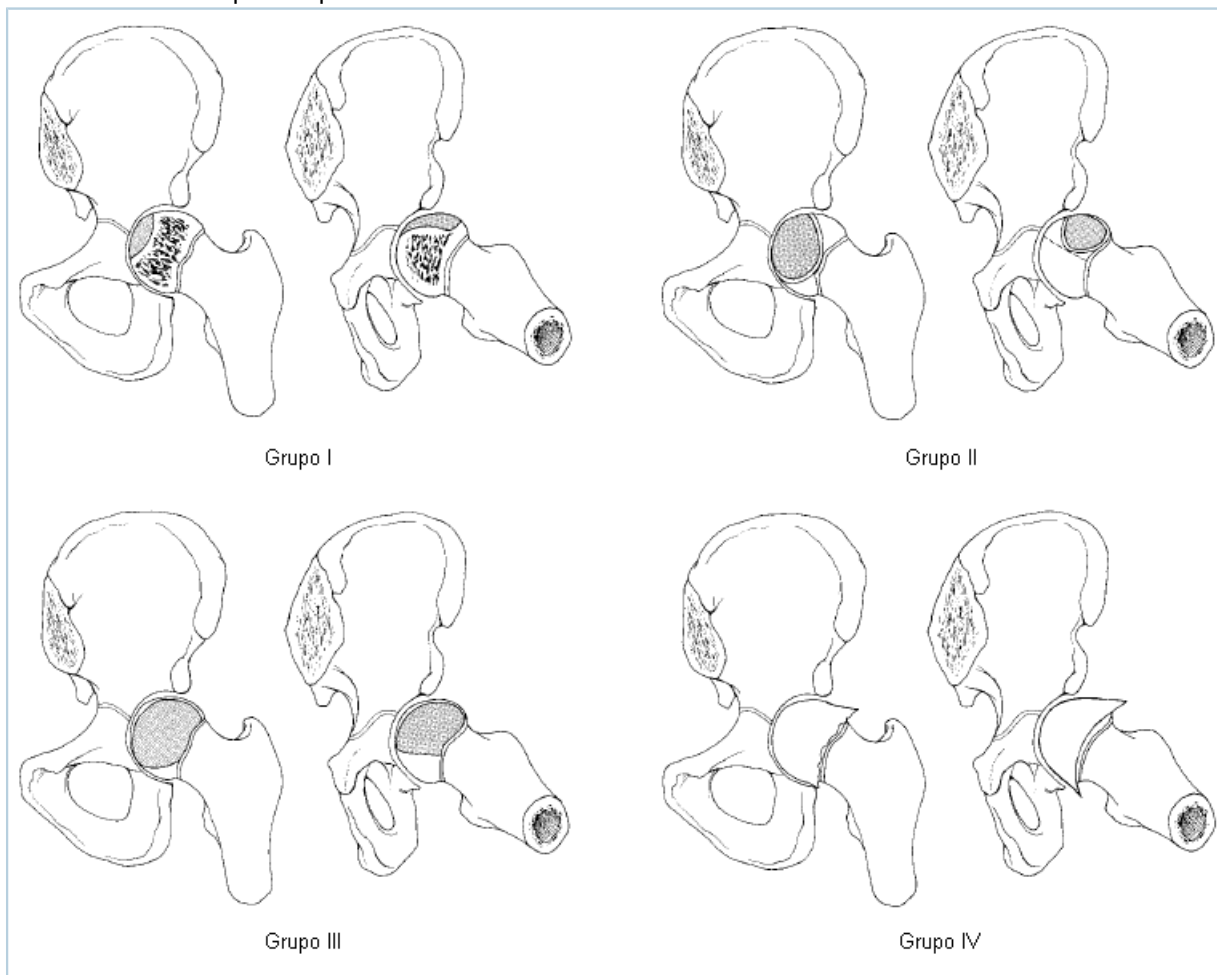
Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Sinovite transitória do quadril	<ul style="list-style-type: none"> • Início agudo. • História prévia de doença viral. • Características sistêmicas leves. • Comprometimento unilateral. • Movimento restrito com dor mínima. • Melhora espontânea em 24 a 48 horas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Contagem de leucócitos normal. • Hemoculturas negativas. • Radiografias normais. • O exame de ultrassonografia mostra derrame articular. • A aspiração da articulação é estéril.
Doença falciforme	<ul style="list-style-type: none"> • Dor abdominal aguda. • Sintomas sistêmicos. • Comprometimento unilateral com osteomielite do osso longo associada. 	<ul style="list-style-type: none"> • Teste de falcização positivo.
Artrite idiopática juvenil	<ul style="list-style-type: none"> • Manifestação aguda ou crônica. • Comprometimento de uma ou várias articulações. • Sintomas sistêmicos. • Derrame das articulações afetadas. • Recorrência de episódios agudos. 	<ul style="list-style-type: none"> • Leucocitose na fase aguda. • Fator reumatoide positivo. • O aspirado da articulação mostra leucócitos, sem cristais ou organismos. • Radiografia pode mostrar espaço da articulação reduzido.
Várias displasias epifisárias (doença de Meyer)	<ul style="list-style-type: none"> • Displasia epifisária bilateral com os dois quadris no mesmo estágio e com o mesmo grau de comprometimento. Embora a doença de Perthes possa ser bilateral, tem mais probabilidade de ser sequencial que simultânea. 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiografias sequenciais mostram igualdade da doença e comprometimento epifisário de outra articulação.
Displasia espondiloepifisária	<ul style="list-style-type: none"> • Doença de Perthes bilateral com comprometimento da coluna, conhecida como platisspondilia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Radiografias da coluna demonstram características de platisspondilia, que são uma forma achatada do corpo vertebral com distância reduzida entre as placas finais.

Critérios de diagnóstico

Classificação de Catterall: comprometimento epifisário e sinais de cabeça em risco[62]

Uma classificação radiográfica da gravidade com base no comprometimento epifisário nas radiografias anteroposterior e lateral. Esse sistema de classificação tem uma alta variação entre os observadores.[63] Existem 4 grupos de acordo com o comprometimento epifisário geométrico:

- I: menos de 25% da epífise envolvida sem alterações metafisárias e sem colapso da cabeça do fêmur
- II: menos de 50% de envolvimento epifisário com fragmentação do segmento envolvido; uma reação metafisária limitada, mas sem colapso da cabeça
- III: menos de 100% da cabeça envolvida com fragmentação e colapso extensos, com osteólise metafisária
- IV: envolvimento total da cabeça com colapso grave, alterações metafisárias avançadas e anormalidades na placa epifisária.



Classificação de Catterall: o Grupo I mostra o comprometimento da cabeça anterior (área incubada), sem sequestro, sem colapso da epífise. O Grupo II mostra o comprometimento da cabeça anterior com um sequestro claramente demarcado. O Grupo III mostra que somente uma pequena parte da epífise não está comprometida. O Grupo IV mostra um comprometimento total da cabeça

© 1996 American Academy of Orthopaedic Surgeons. Reimpresso de: J Am Acad Orthop Surg. 1996;4:9-16, com permissão

Sinais radiológicos de uma cabeça em risco também são descritos:

- Subluxação lateral: devido ao sobrecrecimento da cartilagem articular
- Calcificação lateral da epífise: calcificação na cartilagem sobrecrecida
- Osteólise na parte superolateral da metáfise femoral: sinal de Gage
- Fise horizontal
- Cistos metafisários.

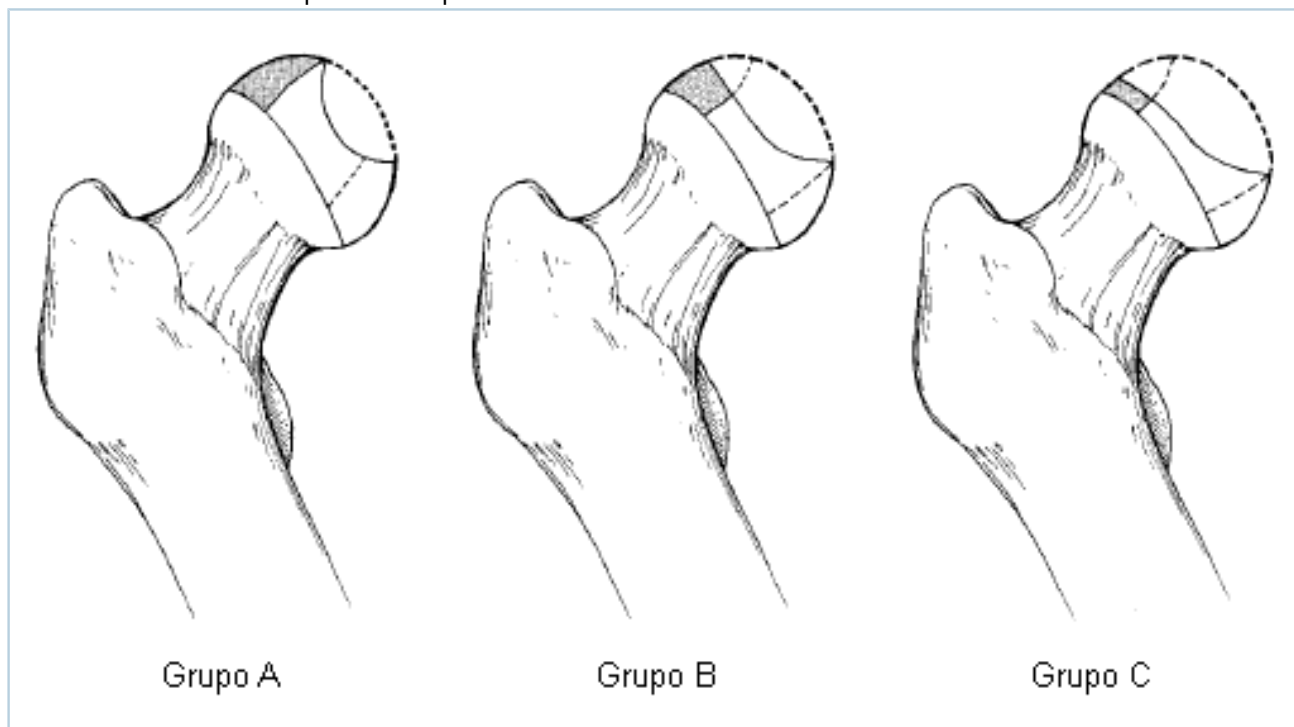
Critérios de Salter Thompson: extensão da fratura subcondral[64]

De acordo com a extensão da fratura subcondral, ela divide a doença de Legg-Calvé-Perthes (Perthes) em 2 grupos de gravidade, embora possa ser difícil visualizar a fratura com precisão:

- A, menos de 50%: corresponde aos grupos I e II de Catterall com menos de 50% de envolvimento da cabeça e uma linha de fratura subcondral que se estende em menos da metade da cabeça femoral.
- B, mais de 50%: corresponde aos grupos III e IV de Catterall, com 50% a 100% de envolvimento da cabeça correspondente à linha de fratura subcondral.

Subtipos de Herring: comparação de pilar lateral[65]

A cabeça femoral consiste em 3 pilares (medial 20% a 35%; central 50%; lateral 15% a 30%); o pilar lateral é um apoio importante de transmissão de peso. Esse sistema de classificação fornece critérios diagnósticos e prognósticos com base somente nas radiografias anteroposteriores. Ele compara o pilar lateral do lado afetado com o lado contralateral intacto. Os critérios são fáceis de definir e existe um consenso maior entre os observadores. Há 3 tipos de comprometimento.



Classificação original de Herring: Grupo A, sem envolvimento do pilar lateral que retém a altura original sem alterações de densidade; Grupo B, o pilar lateral mostra lucência e perda de altura, sem exceder 50% do original; Grupo C, caracteriza o pilar lateral com aumento da lucência e colapso de mais de 50% da altura original

© 1996 American Academy of Orthopaedic Surgeons. Reimpresso de: J Am Acad Orthop Surg 1996;4:9-16, com permissão

Posteriormente, Herring corrigiu a classificação original para incluir um grupo B/C em quem a quantidade de colapso da cabeça femoral era 50% da altura original.[66]

Estágios de Elizabethtown: história natural[67]

De acordo com a representação radiográfica da história natural do processo da doença, existem 4 estágios:

- Estágio I: fase inicial com condensação, compressão e um aumento da densidade da epífise com um espaço da articulação aumentado.
- Estágio II: fase reparadora com fragmentação da epífise.

- Estágio III: fase de cicatrização com fragmentação mais pronunciada, porém com amadurecimento do novo osso.
- Estágio IV: a reossificação é concluída com um padrão final definitivo da cabeça femoral, com ou sem deformidade.

Critérios de Stulberg: prognóstico^[47]

Os critérios baseiam-se na esfericidade da cabeça femoral e na congruência associada com o acetábulo na formação da articulação do quadril. Existem 5 classes descritas.

Classe	Descrição	Características	Prognóstico
I	Congruência esférica	Articulação do quadril completamente normal	Bom
II	Congruência esférica; menos de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral esférica com um círculo concêntrico nas radiografias anteroposterior e lateral em posição de rã, com 1 ou mais das seguintes anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Bom
III	Congruência asférica; mais de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral não esférica, mas não chata. Ovóide, cabeça em forma de cogumelo com 1 ou mais anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Artrite leve a moderada
IV	Congruência asférica	Cabeça do fêmur chata com cabeça do fêmur, colo e acetábulo anormais.	Artrite leve a moderada
V	Incongruência asférica	Cabeça do fêmur chata com colo do fêmur e acetábulo em formato normal.	Artrite precoce grave

Classificação de Stulberg e prognóstico de futura artrite do quadril

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento deve ser individualizado e basear-se na idade da manifestação, na extensão do envolvimento epifisário no momento do tratamento, na presença de extrusão epifisária lateral, no estágio da doença e na amplitude de movimento do quadril.[68] O principal objetivo do tratamento é manter a amplitude de movimento completa e sem dor na articulação do quadril durante toda a evolução da história natural da doença. Para atingir esse objetivo, a melhor maneira é permitir a realização de atividades e o uso total da articulação.

Dor aguda

Qualquer dor aguda deve ser tratada com anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) como ibuprofeno ou paracetamol. Um período curto de repouso é recomendado durante exacerbações agudas. Ele pode ser seguido por um período de atividades e/ou esportes limitados até a dor desaparecer e o movimento do quadril ser restaurado. A retomada total das atividades normais só é permitida depois disso. Um período curto e variável (até 6 semanas) com moldes de gesso em abdução talvez seja necessário caso os sintomas sejam graves.

Tratamento contínuo dependendo da idade do paciente

A idade da criança é a variável mais importante no planejamento do tratamento, pois o potencial de cicatrização está intimamente associado ao potencial de crescimento e remodelagem.

- Crianças menores de 5 anos de idade: o potencial de melhora é muito bom nessa idade e o desfecho é muito favorável. Uma amplitude de movimento total é mantida e a criança é monitorada. Se as radiografias sugerirem extrusão lateral, a contenção não cirúrgica será considerada.
- Crianças de 5 a 7 anos de idade: o principal fator desta faixa etária é a extensão do comprometimento epifisário.[62] [64] Se o comprometimento epifisário for inferior a 50%, além do tratamento sintomático para episódios agudos, a mobilização e a manutenção do movimento do quadril serão adequadas. Se o comprometimento epifisário for de 50% ou mais, um procedimento de contenção cirúrgica será o tratamento de primeira escolha. Em pacientes com menos de 6 anos, osteotomias pélvicas têm melhor desfecho radiológico que osteotomias femorais, enquanto que em pacientes com 6 anos ou mais, as osteotomias femoral e pélvica têm a mesma probabilidade de gerar uma cabeça congruente esférica.[69]
- Crianças com mais de 7 anos e até 12 anos: o potencial de remodelagem diminui nesta faixa etária e existem controvérsias sobre o benefício da intervenção cirúrgica. O fator essencial na decisão do tratamento neste grupo baseia-se nos achados clínicos e no estágio da doença de acordo com a classificação de Catterall.[62] Para os estágios inicial e de fragmentação (I e II), a contenção cirúrgica é a principal linha de tratamento.[70] É importante conter o quadril o quanto antes para permitir a remodelagem. Nos estágios posteriores da doença (III e IV), a contenção é contraindicada, e um procedimento de recuperação é realizado para aumentar a área de sustentação de peso.
- Crianças maiores de 12 anos de idade: o potencial de remodelagem limitado indica que a contenção não é uma opção nesta faixa etária. Procedimentos de recuperação podem ser considerados para melhorar a congruência dos quadris. Estima-se que 50% dos quadris não tratados desenvolvem artrite debilitante na sexta década de vida. Isso pode ser tratado com uma artroplastia de quadril.

Procedimentos de recuperação e contenção

A contenção coloca uma área maior da cartilagem articular da cabeça femoral sob a parte de sustentação de peso do acetábulo. Isso garante o contato máximo entre a cabeça femoral imatura e o acetábulo durante o período de crescimento. A contenção é garantida na presença de preditores de desfecho ruim como sinovite recorrente, subluxação lateral, mais de 50% de envolvimento da cabeça femoral e um pilar lateral em colapso. A posição de contenção ideal é determinada por um artrograma e pelo rastreamento do quadril afetado com anestesia geral. Isso pode ser feito com talas ou de forma cirúrgica.

- **Contenção não cirúrgica:** uma artrografia dinâmica de rastreamento permite avaliar a posição ideal em que o quadril deve ser contido. Essa posição é então mantida com uma imobilização em abdução, com uma tala ou cinta, ou uma combinação dos 3 na qual um gesso e tenotomia adutora é seguida por um período em uma cinta de abdução.[71] Como é fundamental manter o movimento durante a evolução do processo da doença, não é recomendado colocar gesso no quadril por um período prolongado. A cinta deve ser equilibrada com exercícios diários de amplitude de movimentos para minimizar a rigidez. Crianças de até 5 anos normalmente conseguem tolerar a contenção não cirúrgica. Os pacientes voltam gradualmente para as atividades normais assim que a reossificação epifisária lateral fica evidente.
- **Contenção cirúrgica:** a contenção cirúrgica coloca a superfície articular femoral sob a parte de sustentação de peso do acetábulo. Isso permite o desenvolvimento normal da articulação do quadril com crescimento. A posição ideal de contenção do quadril é avaliada pelo artrograma do quadril e pelo rastreamento com anestesia geral. A contenção cirúrgica é recomendada para crianças entre 5 e 7 anos com mais de 50% de envolvimento epifisário e em crianças entre 7 e 12 anos com a doença nos estágios I e II de Catterall. Osteotomia femoral proximal é um procedimento versátil para colocar o quadril em uma posição contida. Isso é feito com uma osteotomia varizante em cunha de abertura lateral.[72] Em alguns casos, quando o envolvimento da cabeça femoral excede 50%, mas a cabeça não está deformada, pode ser realizada uma osteotomia inominada.[73] Nos casos graves, pode ser considerada uma combinação desses procedimentos.

Procedimentos de recuperação são considerados em pacientes entre 7 e 12 anos com a doença nos estágios III e IV e em todas as crianças maiores de 12 anos de idade. As opções de recuperação envolvem o acetábulo para recriar ou aprofundar a cavidade, ou visam melhorar a congruência entre as áreas de sustentação de peso alterando a orientação da cabeça femoral com uma osteotomia de valgus femoral. Como o acetábulo é raso e malformado, o quadril recuperado não é revestido pela cartilagem articular e a parte lateral da cabeça femoral não é coberta. Nesses pacientes, a finalidade da cirurgia é criar uma base para a parte femoral de sustentação de peso. Artroplastia tipo shelf e a osteotomia de Chiari são os 2 procedimentos acetabulares mais comumente realizados para recuperar a articulação do quadril com ou sem a adição da osteotomia femoral. Osteotomia de Chiari é uma opção de recuperação adequada em crianças mais velhas com potencial de remodelagem muito pequeno. Artroplastia de shelf é empregada na doença grave para evitar uma subluxação e melhorar a cobertura acetabular, embora não existam evidências.[74]

A acetabuloplastia de shelf fornece um desfecho de Stulberg bom ou favorável quando realizada nos estágios iniciais de Perthes (estágios I e II) como uma cirurgia de contenção, mas desfechos menos favoráveis foram observados quando a cirurgia de shelf foi usada para fins reconstrutivos e de recuperação na doença de Perthes tardia (estágios III e IV). Deve-se tomar cuidado ao realizar o procedimento de shelf em crianças com mais de 10 ou 11 anos.[75]

[Fig-3]

Artroplastia de quadril

Cinquenta por cento dos quadris não tratados desenvolvem artrite debilitante na sexta década de vida. A mecânica de um quadril sintomático pode ser devidamente restaurada com uma artroplastia de quadril, com desfechos funcionais semelhantes àqueles em pacientes submetidos a artroplastia de quadril em decorrência de osteoartrite primária, embora o índice de revisão no acompanhamento em médio prazo seja discretamente maior. [76] Os fatores decisivos essenciais para uma artroplastia de quadril são a incapacidade e os sintomas, e esse procedimento só é realizado após a maturidade esquelética. As técnicas de artroplastia de quadril estão em constante evolução. Atualmente, são usados componentes cimentados ou não cimentados. As reposições de superfície não são adequadas devido à deformidade da cabeça femoral.

Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. (ver [Aviso legal](#))

Agudo (resumo)		
com dor aguda		
	1a	cuidados de suporte

Em curso (resumo)		
menores de 5 anos de idade		
	1a	mobilização e monitoramento
■ com extrusão lateral	mais	contenção não cirúrgica
5 a 7 anos de idade		
■ envolvimento epifisário inferior a 50%	1a	mobilização e monitoramento
■ envolvimento epifisário de 50% ou mais	1a	contenção cirúrgica
7 a 12 anos de idade		
■ estágios I ou II	1a	contenção cirúrgica
■ estágios III ou IV	1a	procedimento de recuperação
maiores de 12 anos de idade		
■ sem artrite	1a	procedimento de recuperação
■ com artrite	1a	artroplastia após a maturidade óssea

Opções de tratamento

Agudo

com dor aguda

1a cuidados de suporte

Opções primárias

» **paracetamol**: crianças com <12 anos de idade: 10-15 mg/kg oralmente a cada 4-6 horas quando necessário, máximo 75 mg/kg/dia; adultos: 500-1000 mg oralmente a cada 4-6 horas quando necessário, máximo 4000 mg/dia

OU

» **ibuprofeno**: crianças com <12 anos de idade: 10 mg/kg por via oral a cada 6-8 horas quando necessário, máximo de 40 mg/kg/dia; adultos: 300-400 mg por via oral a cada 6-8 horas quando necessário, máximo de 2400 mg/dia

» Qualquer dor aguda deve ser tratada com anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) ou paracetamol. Um período curto de repouso é recomendado durante exacerbações agudas. Ele pode ser seguido por um período de atividades e/ou esportes limitados até a dor desaparecer e o movimento do quadril ser restaurado. A retomada total das atividades normais só é permitida depois disso. Um período curto e variável (até 6 semanas) com moldes de gesso em abdução talvez seja necessário caso os sintomas sejam graves.

Em curso

menores de 5 anos de idade

menores de 5 anos de idade

1a mobilização e monitoramento

» O potencial de melhora é muito bom nessa idade e o desfecho é muito favorável. Uma amplitude de movimento total é mantida e a criança é monitorada.

■ com extrusão lateral

mais contenção não cirúrgica

» Se as radiografias sugerirem uma extrusão lateral, a contenção não cirúrgica é considerada, pois as crianças com até 5 anos de idade normalmente a toleram bem.

Em curso

» A contenção coloca uma área maior da cartilagem articular da cabeça femoral sob a parte de sustentação de peso do acetábulo. Isso garante o contato máximo entre a cabeça femoral imatura e o acetábulo durante o período de crescimento.

» Uma artrografia dinâmica de rastreamento permite avaliar a posição ideal em que o quadril deve ser contido. Essa posição é então mantida com uma imobilização em abdução, com uma tala ou cinta, ou uma combinação dos 3 na qual um gesso e tenotomia adutora é seguida por um período em uma cinta de abdução.[71] Como é fundamental manter o movimento durante a evolução do processo da doença, não é recomendado colocar gesso no quadril por um período prolongado. A cinta deve ser equilibrada com exercícios diários de amplitude de movimentos para minimizar a rigidez. Os pacientes voltam gradualmente para as atividades normais assim que a reossificação epifisária lateral fica evidente.

5 a 7 anos de idade

■ **envolvimento epifisário inferior a 50%**

1a

mobilização e monitoramento

» O potencial de melhora é muito bom nessa idade e o desfecho é muito favorável. Uma amplitude de movimento total é mantida e a criança é monitorada.

■ **envolvimento epifisário de 50% ou mais**

1a

contenção cirúrgica

» A contenção coloca uma área maior da cartilagem articular da cabeça femoral sob a parte de sustentação de peso do acetábulo. Isso garante o contato máximo entre a cabeça femoral imatura e o acetábulo durante o período de crescimento.

» Osteotomia femoral proximal é um procedimento versátil para colocar o quadril em uma posição contida. Isso é feito com uma osteotomia varizante em cunha de abertura lateral.

» Em alguns casos, quando o envolvimento da cabeça femoral excede 50%, mas a cabeça não está deformada, pode ser realizada uma osteotomia inominada. Nos casos graves, pode ser considerada uma combinação desses procedimentos.

» Em pacientes com menos de 6 anos, osteotomias pélvicas têm melhor desfecho radiológico que osteotomias femorais, enquanto

Em curso

que em pacientes com 6 anos ou mais, as osteotomias femoral e pélvica têm a mesma probabilidade de gerar uma cabeça congruente esférica.[69]

»

[Fig-3]

7 a 12 anos de idade

■ estágios I ou II

1a

contenção cirúrgica

» O potencial de remodelagem diminui nesta faixa etária e existem controvérsias sobre o benefício da intervenção cirúrgica. É importante conter o quadril o quanto antes para permitir a remodelagem.

» A contenção coloca uma área maior da cartilagem articular da cabeça femoral sob a parte de sustentação de peso do acetábulo. Isso garante o contato máximo entre a cabeça femoral imatura e o acetábulo durante o período de crescimento.

» Osteotomia femoral proximal é um procedimento versátil para colocar o quadril em uma posição contida. Isso é feito com uma osteotomia varizante em cunha de abertura lateral.

» Em alguns casos, quando o envolvimento da cabeça femoral excede 50%, mas a cabeça não está deformada, pode ser realizada uma osteotomia inominada. Nos casos graves, pode ser considerada uma combinação desses procedimentos.

» A acetabuloplastia de shelf fornece um desfecho de Stulberg bom ou favorável quando realizada nos estágios iniciais de Perthes (estágios I e II) como uma cirurgia de contenção; no entanto, deve-se ter cuidado ao realizar o procedimento de shelf em crianças acima de 10 ou 11 anos de idade.[75]

»

[Fig-3]

■ estágios III ou IV

1a

procedimento de recuperação

» A contenção é contraindicada e um procedimento de recuperação é realizado.

» As opções de recuperação envolvem o acetábulo para recriar ou aprofundar a cavidade, ou visam melhorar a congruência entre as áreas de sustentação de peso alterando a orientação

Em curso

da cabeça femoral com uma osteotomia de valgo femoral. Como o acetábulo é raso e malformado, o quadril recuperado não é revestido pela cartilagem articular e a parte lateral da cabeça femoral não é coberta. Nesses pacientes, a finalidade da cirurgia é criar uma base para a parte femoral de sustentação de peso.

» Artroplastia tipo shelf e a osteotomia de Chiari são os 2 procedimentos acetabulares mais comumente realizados para recuperar a articulação do quadril com ou sem a adição da osteotomia femoral. Osteotomia de Chiari é uma opção de recuperação adequada em crianças mais velhas com potencial de remodelagem muito pequeno. Artroplastia de shelf é empregada na doença grave para evitar uma subluxação e melhorar a cobertura acetabular, embora não existam evidências.[74] Uma osteotomia femoral valgizante proximal também é um procedimento de recuperação útil para redirecionar a cabeça femoral e melhorar a congruência entre duas superfícies malformadas.

» A acetabuloplastia de shelf está associada a desfechos menos favoráveis quando usada para fins reconstrutivos e de recuperação nos estágios avançados da doença de Perthes. Deve-se tomar cuidado ao realizar o procedimento de shelf em crianças com mais de 10 ou 11 anos.[75]

maiores de 12 anos de idade

■ sem artrite

1a

procedimento de recuperação

» O potencial de remodelagem limitado indica que a contenção não é uma opção nesta faixa etária. Procedimentos de recuperação podem ser considerados para melhorar a congruência dos quadris.

» As opções de recuperação envolvem o acetábulo para recriar ou aprofundar a cavidade, ou visam melhorar a congruência entre as áreas de sustentação de peso alterando a orientação da cabeça femoral com uma osteotomia de valgo femoral. Essas técnicas visam aumentar a área de sustentação de peso tentando melhorar a congruência. Como o acetábulo é raso e malformado, o quadril recuperado não é revestido pela cartilagem articular e a parte lateral da cabeça femoral não é coberta. Nesses pacientes, a finalidade da cirurgia é criar uma

Em curso

base para a parte femoral de sustentação de peso.

» Artroplastia tipo shelf e a osteotomia de Chiari são os 2 procedimentos acetabulares mais comumente realizados para recuperar a articulação do quadril com ou sem a adição da osteotomia femoral. Osteotomia de Chiari é uma opção de recuperação adequada em crianças mais velhas com potencial de remodelagem muito pequeno. Artroplastia de shelf é empregada na doença grave para evitar uma subluxação e melhorar a cobertura acetabular, embora não existam evidências.[74] Uma osteotomia femoral valgizante proximal também é um procedimento de recuperação útil para redirecionar a cabeça femoral e melhorar a congruência entre duas superfícies malformadas.

» A acetabuloplastia de shelf está associada a desfechos menos favoráveis quando usada para fins reconstrutivos e de recuperação nos estágios avançados da doença de Perthes. Deve-se tomar cuidado ao realizar o procedimento de shelf em crianças com mais de 10 ou 11 anos.[75]

■ com artrite

1a

artroplastia após a maturidade óssea

» Estima-se que 50% dos quadris não tratados desenvolvem artrite debilitante na sexta década de vida. A mecânica de um quadril sintomático pode ser devidamente restaurada com uma artroplastia de quadril, com desfechos funcionais semelhantes àqueles em pacientes submetidos a artroplastia de quadril em decorrência de osteoartrite primária, embora o índice de revisão no acompanhamento em médio prazo seja discretamente maior.[76] Os fatores decisivos essenciais para uma artroplastia de quadril são a incapacidade e os sintomas. Ela é realizada somente depois da maturidade esquelética. As técnicas de artroplastia de quadril estão em constante evolução. Atualmente, são usados componentes cimentados ou não cimentados. As reposições de superfície não são adequadas devido à deformidade da cabeça femoral.

Recomendações

Monitoramento

O acompanhamento tem o objetivo de monitorar a história natural da doença e a evolução da deformidade da cabeça femoral, visando a intervenção em um momento apropriado.

A avaliação clínica engloba a avaliação da dor do quadril e a medição da amplitude de movimento dos dois quadris.

A avaliação radiográfica envolve a avaliação das incidências anteroposterior e lateral em posição de rã dos dois quadris para monitorar o progresso.

Avaliações radiográfica e clínica são realizadas durante picos de crescimento e episódios de dor aguda e também são indicadas em intervalos regulares dependendo do estágio da doença.

Instruções ao paciente

Os pacientes/pais devem ser informados de que qualquer dor aguda deve ser tratada com anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) e paracetamol. Um período curto de repouso é recomendado durante exacerbações agudas. Ele pode ser seguido por um período de atividades e/ou esportes limitados até a dor desaparecer e o movimento do quadril ser restaurado. A retomada total das atividades normais só é permitida depois disso. Um período curto e variável (até 6 semanas) com moldes de gesso em abdução talvez seja necessário caso os sintomas sejam graves.

Pacientes submetidos à contenção cirúrgica devem ser informados de que a ferida deve ficar sempre seca e limpa até cicatrizar por completo. O membro operado não deve sustentar peso por 6 semanas ou até haver evidências de união. Os implantes talvez precisem ser removidos um ano após o procedimento.

Durante a fase de fragmentação e antes da reossificação, a cabeça fica vulnerável à deformidade com atividades de alto impacto. Para evitar força em excesso pela cabeça femoral mole, os pacientes são aconselhados a modificar as atividades para evitar quedas em velocidade ou de uma determinada altura sobre o quadril afetado. Assim que a evidência de reossificação for identificada nas radiografias, significa que a cicatrização começou, e as atividades de alto impacto podem ser reintroduzidas lentamente.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
osteoartrite	longo prazo	média
Contenção do quadril, esfericidade da cabeça femoral e congruência da articulação do quadril influenciam o desenvolvimento da artrite. As anormalidades articulares são decorrentes de uma combinação de biomecânica alterada e da injúria vascular inicial da cartilagem articular.		
desigualdade no comprimento do membro	longo prazo	média

Complicações	Período de execução	Probabilidade
Comprometimento da epífise femoral proximal e danos no suprimento de sangue da placa epifisária femoral proximal podem causar seu fechamento prematuro. Isso pode causar um modesto encurtamento no comprimento do membro no lado afetado.		
rigidez e perda de rotação	variável	alta
A posição em que o quadril é mantido durante o processo da doença determina o grau de rigidez e perda da rotação do quadril. Manutenção da mobilidade do quadril durante todo o processo da doença ajuda a evitar essa complicação. Danos setoriais da cabeça femoral podem contribuir para a perda da rotação.		

Prognóstico

As variáveis prognósticas incluem a esfericidade da cabeça femoral, congruência com o acetábulo, idade na manifestação e extensão geométrica do comprometimento da cabeça femoral. A congruência é um preditor mais importante de uma futura artrite que a esfericidade da cabeça femoral.

Quanto maior a idade de início, mais grave é o comprometimento, com menos potencial de remodelagem, maior extensão da incongruência no final da história natural e um prognóstico pior. Entretanto, desfecho desfavorável foi observado também em pacientes com menos de 6 anos de idade com uma grande área necrótica.[77] Em pacientes com doença bilateral, foi demonstrado que início sequencial, e não concomitante, está associado a desfechos mais desfavoráveis.[78] Em idade mais avançada, a doença de Legg-Calvé-Perthes (Perthes) faz com que o quadril doa e não funcione corretamente. Mais de 50% dos pacientes com doença de Perthes desenvolverão sinais de osteoartrite entre sua 4a e 5a década de vida.[79]

Quando meninas são afetadas, o comprometimento da cabeça femoral é mais grave em comparação com meninos da mesma idade. Mulheres também tendem a ter um comprometimento mais grave que os homens em uma idade mais avançada.

- Preditores de desfecho ruim incluem uma sinovite recorrente, subluxação lateral, mais de 50% de envolvimento da cabeça femoral e um pilar lateral em colapso.
- Preditores de um bom desfecho incluem o envolvimento da cabeça femoral classificado como grupo I ou II de Catterall, grupo A de Salter Thompson, subtipos A ou B de Herring e crianças com menos de 7 anos.

Artigos principais

- Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. J Bone Joint Surg Am. 1981;63:1095-1108.
- Catterall A. The natural history of Perthes' disease. J Bone Joint Surg Br. 1971;53:37-53.
- Salter RB, Thompson GH. Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. J Bone Joint Surg Am. 1984;66:479-489.
- Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, et al. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. J Pediatr Orthop. 1992;12:143-150.
- Canale ST, D'Anca AF, Cotler JM, et al. Innominate osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. J Bone Joint Surg Am. 1972;54:25-40.

Referências

1. Perry DC, Bruce CE, Pope D, et al. Legg-Calvé-Perthes disease in the UK: geographic and temporal trends in incidence reflecting differences in degree of deprivation in childhood. Arthritis Rheum. 2012;64:1673-1679.
2. Margetts BM, Perry CA, Taylor JF, et al. The incidence and distribution of Legg-Calvé-Perthes disease in Liverpool, 1982-95. Arch Dis Child. 2001;84:351-354.
3. Barker DJ, Dixon E, Taylor JF. Perthes' disease of the hip in three regions in England. J Bone Joint Surg Br. 1978;60-B:478-480.
4. Mullan CJ, Thompson LJ, Cosgrove AP. The declining incidence of Legg-Calvé-Perthes' disease in Northern Ireland: an epidemiological study. J Pediatr Orthop. 2017 Apr/May;37(3):e178-82.
5. Perry DC, Machin DM, Pope D, et al. Racial and geographic factors in the incidence of Legg-Calvé-Perthes' disease: a systematic review. Am J Epidemiol. 2012;175:159-166. [Texto completo](#)
6. Hall AJ, Barker DJ. The age distribution of Legg-Perthes disease. An analysis using Sartwell's incubation period model. Am J Epidemiol. 1984;120:531-536.
7. Perry DC, Skellorn PJ, Bruce CE. The lognormal age of onset distribution in Perthes' disease: an analysis from a large well-defined cohort. Bone Joint J. 2016;98-B:710-714.
8. Wynne-Davies R, Gormley J. The aetiology of Perthes' disease. Genetic, epidemiological and growth factors in 310 Edinburgh and Glasgow patients. J Bone Joint Surg Br. 1978;60:6-14.
9. Harper PS, Brotherton BJ, Cochin D. Genetic risks in Perthes' disease. Clin Genet. 1976;10:178-182.

10. Neidel J, Boddenberg B, Zander D, et al. Thyroid function in Legg-Calvé-Perthes disease: cross-sectional and longitudinal study. *J Pediatr Orthop*. 1993;13:592-597.
11. Kleinman RG, Bleck EE. Increased blood viscosity in patients with Legg-Perthes disease: a preliminary report. *J Pediatr Orthop*. 1981;1:131-136.
12. Gregosiewicz A, Okonski M, Stolecka D, et al. Ischemia of the femoral head in Perthes' disease: is the cause intra- or extravascular? *J Pediatr Orthop*. 1989;9:160-162.
13. Théron J. Angiography in Legg-Calvé-Perthes disease. *Radiology*. 1980;135:81-92.
14. de Camargo FP, de Godoy RM Jr, Tovo R. Angiography in Perthes' disease. *Clin Orthop Relat Res*. 1984;191:216-220.
15. Mehta JS, Conybeare ME, Hinves BL, et al. Protein C levels in patients with Legg-Calvé-Perthes disease: is it a true deficiency? *J Pediatr Orthop*. 2006;26:200-203.
16. Arruda VR, Belangero WD, Ozelo MC, et al. Inherited risk factors for thrombophilia among children with Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop*. 1999;19:84-87.
17. Grogan DP, Love SM, Ogden JA, et al. Chondro-osseous growth abnormalities after meningococemia. A clinical and histopathological study. *J Bone Joint Surg Am*. 1989;71:920-928.
18. Liu SL, Ho TC. The role of venous hypertension in the pathogenesis of Legg-Perthes disease. A clinical and experimental study. *J Bone Joint Surg Am*. 1991;73:194-200.
19. Glueck CJ, Freiberg RA, Crawford A, et al. Secondhand smoke, hypofibrinolysis, and Legg-Perthes disease. *Clin Orthop Relat Res*. 1998;352:159-167.
20. Suramo I, Puranen J, Heikkinen E, et al. Disturbed patterns of venous drainage of the femoral neck in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br*. 1974;56:448-453.
21. Chung SM. The arterial supply of the developing proximal end of the human femur. *J Bone Joint Surg Am*. 1976;58:961-970.
22. Trueta J. The normal vascular anatomy of the femoral head in adult man. 1953. *Clin Orthop Relat Res*. 1997;334:6-14.
23. Ferguson AB Jr. Segmental vascular changes in the femoral head in children and adults. *Clin Orthop Relat Res*. 1985;200:291-298.
24. Dahlback B, Stenflo J. A natural anticoagulant pathway: proteins C,S, C4b-binding protein and thrombomodulin. In: Bloom AL, Forbes CD, Thomas DP, et al. eds. *Haemostasis and thrombosis*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone; 1994:671-697.
25. Gruppo R, Glueck CJ, Wall E, et al. Legg-Perthes disease in three siblings, two heterozygous and one homozygous for the factor V Leiden mutation. *J Pediatr*. 1998;132:885-888.

26. Szepesi K, Pósán E, Hársfalvi J, et al. The most severe forms of Perthes' disease associated with the homozygous Factor V Leiden mutation. *J Bone Joint Surg Br.* 2004;86:426-429.
27. Glueck CJ, Glueck HI, Greenfield D, et al. Protein C and S deficiency, thrombophilia, and hypofibrinolysis: pathophysiologic causes of Legg-Perthes disease. *Pediatr Res.* 1994;35:383-388.
28. Zahir A, Freeman AR. Cartilage changes following a single episode of infarction of the capital femoral epiphysis in the dog. *J Bone Joint Surg Am.* 1972;54:125-136.
29. Perry DC, Green DJ, Bruce CE, et al. Abnormalities of vascular structure and function in children with Perthes disease. *Pediatrics.* 2012;130:e126-e131.
30. Kallio P, Ryoppy S, Kunnamo I. Transient synovitis and Perthes' disease. Is there an aetiological connection? *J Bone Joint Surg Br.* 1986;68:808-811.
31. Mukamel M, Litmanovitch M, Yosipovich Z, et al. Legg-Calvé-Perthes disease following transient synovitis. How often? *Clin Pediatr (Phila).* 1985;24:629-631.
32. Kamiya N, Yamaguchi R, Adapala NS, et al. Legg-Calvé-Perthes disease produces chronic hip synovitis and elevation of interleukin-6 in the synovial fluid. *J Bone Miner Res.* 2015;30:1009-1013.
33. Kealey DW, Lappin KJ, Leslie H, et al. Endocrine profile and physical stature of children with Perthes disease. *J Pediatr Orthop.* 2004;24:161-166.
34. Harrison MH, Turner MH, Jacobs P. Skeletal immaturity in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1976;58:37-40.
35. Burwell RG, Vernon CL, Dangerfield PH, et al. Raised somatomedin activity in the serum of young boys with Perthes' disease revealed by bioassay. A disease of growth transition? *Clin Orthop Rel Res.* 1986;209:129-138.
36. Tanaka H, Tanura K, Takano K, et al. Serum somatomedin A in Perthes' disease. *Acta Orthop Scand.* 1984;55:135-140.
37. Joseph B. Serum immunoglobulin in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1991;73:509-510. [Texto completo](#)
38. Kitsugi T, Kasahara Y, Seto Y, et al. Normal somatomedin-C activity measured by radioimmunoassay in Perthes' disease. *Clin Orthop Relat Res.* 1989;(244):217-221.
39. Katz JF. Protein-bound iodine in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am.* 1955;37:842-846.
40. Westhoff B, Krauspe R, Kalke AE, et al. Urinary excretion of deoxypyridinoline in Perthes' disease: a prospective, controlled comparative study in 83 children. *J Bone Joint Surg Br.* 2006;88:967-971.
41. Weiner DS, O'Dell HW. Legg-Calvé-Perthes disease. Observations on skeletal maturation. *Clin Orthop Relat Res.* 1970;68:44-49.

42. Gordon JE, Schoenecker PL, Osland JD, et al. Smoking and socio-economic status in the etiology and severity of Legg-Calvé-Perthes' disease. *J Pediatr Orthop B*. 2004;13:367-370.
43. Garcia Mata S, Ardanaz Aicua E, Hidalgo Overjero A, et al. Legg-Calvé-Perthes disease and passive smoking. *J Pediatr Orthop*. 2000;20:326-330.
44. Bahmanyar S, Montgomery SM, Weiss RJ, et al. Maternal smoking during pregnancy and other prenatal and perinatal factors and the risk of Legg-Calvé-Perthes disease. *Pediatrics*. 2008;122:459-464.
45. Adams JC, Hamblen D. *Outline of orthopaedics*. 12th ed. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone; 1995:312-316.
46. Joseph B. Morphological changes in the acetabulum in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br*. 1989;71:756-763. [Texto completo](#)
47. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am*. 1981;63:1095-1108.
48. Barker DJ, Hall AJ. The epidemiology of Perthes' disease. *Clin Orthop Relat Res*. 1986;209:89-94.
49. Kealey WD, Moore AJ, Cook S, et al. Deprivation, urbanisation and Perthes' disease in Northern Ireland. *J Bone Joint Surg Br*. 2000;82:167-171.
50. Wiig O, Terjesen T, Svenningsen S, et al. The epidemiology and etiology of Perthes' disease in Norway. A nationwide survey of 425 patients. *J Bone Joint Surg Br*. 2006;88:1217-1223.
51. Joseph B, Chacko V, Rao BS, et al. The epidemiology of Perthes' disease in south India. *Int J Epidemiol*. 1988;17:603-607.
52. Fisher RL. An epidemiological study of Legg-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am*. 1972;54:769-778.
53. Purry NA. The incidence of Perthes disease in three population groups in the Eastern Cape region of South Africa. *J Bone Joint Surg Br*. 1982;64:286-288.
54. Sharma S, Sibinski M, Sherlock DA. A profile of Perthes' disease in Greater Glasgow: is there an association with deprivation? *J Bone Joint Surg Br*. 2005;87:1536-1540.
55. Perry DC, Bruce CE, Pope D, et al. Perthes' disease of the hip: socioeconomic inequalities and the urban environment. *Arch Dis Child*. 2012;97:1053-1057.
56. Perry DC, Bruce CE, Pope D, et al. Comorbidities in Perthes' disease: a case control study using the General Practice Research database. *J Bone Joint Surg Br*. 2012;94:1684-1689.
57. Shaw ED, Beals RK. The hip joint in Trisomy 21. A study of its structure and associated disease. *Clin Orthop*. 1992;278:101-107.

58. Oshima M, Yoshihara Y, Ito K, et al. Initial stage of Legg-Calvé-Perthes' disease: comparison of three-phase scintigraphy and SPECT with MR imaging. *Eur J Radiol.* 1992;15:107-112.
59. Bos CF, Bloem JL, Bloem RM. Sequential magnetic resonance imaging in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1991;73:219-224. [Texto completo](#)
60. Du J, Lu A, Dempsey M, et al. MR perfusion index as a quantitative method of evaluating epiphyseal perfusion in Legg-Calvé-Perthes disease and correlation with short-term radiographic outcome: a preliminary study. *J Pediatr Orthop.* 2013;33:707-713.
61. Kim HK, Wiesman KD, Kulkarni V, et al. Perfusion MRI in early stage of Legg-Calvé-Perthes disease to predict lateral pillar involvement: a preliminary study. *J Bone Joint Surg Am.* 2014;96:1152-1160.
62. Catterall A. The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br.* 1971;53:37-53.
63. Huhnstock S, Svenningsen S, Merckoll E, et al. Radiographic classifications in Perthes disease. *Acta Orthop.* 2017 Oct;88(5):522-9. [Texto completo](#)
64. Salter RB, Thompson GH. Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:479-489.
65. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, et al. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop.* 1992;12:143-150.
66. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-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:2103-2120.
67. Canale ST, D'Anca AF, Cotler JM, et al. Innominat osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am.* 1972;54:25-40.
68. Sinigaglia R, Bundy A, Okoro T, et al. Is conservative treatment really effective for Legg-Calvé-Perthes disease? A critical review of the literature. *Chirurgia Narzadow Ruchu i Ortopedia Polska.* 2007;72:439-443.
69. Nguyen NA, Klein G, Dogbey G, et al. Operative versus nonoperative treatments for Legg-Calvé-Perthes disease: a meta-analysis. *J Pediatr Orthop.* 2012;32:697-705.
70. Saran N, Varghese R, Mulpuri K. Do femoral or salter innominat osteotomies improve femoral head sphericity in Legg-Calvé-Perthes disease? A meta-analysis. *Clin Orthop Relat Res.* 2012;470:2383-2393.
71. Rich MM, Schoenecker PL. Management of Legg-Calvé-Perthes disease using an A-frame orthosis and hip range of motion: a 25-year experience. *J Pediatr Orthop.* 2013;33:112-119.
72. Wiig O, Terjesen T, Svenningsen S. Prognostic factors and outcome of treatment in Perthes' disease: a prospective study of 368 patients with five-year follow-up. *J Bone Joint Surg Br.* 2008;90:1364-1371.

73. Jasiewicz B, Zarzycka M, Zarzycki D, et al. Salter osteotomy in Perthes' disease. Late radiological results. *Ortop Traumatol Rehabil.* 2004;6:733-739.
74. Hsu JE, Baldwin KD, Tannast M, et al. What is the evidence supporting the prevention of osteoarthritis and improved femoral coverage after shelf procedure for Legg-Calvé-Perthes disease? *Clin Orthop Relat Res.* 2012;470:2421-2430.
75. Kadhim M, Holmes L Jr, Bowen JR. The role of shelf acetabuloplasty in early and late stages of Perthes disease: a meta-analysis of observational studies. *J Child Orthop.* 2012;6:379-390.
76. Hanna SA, Sarraf KM, Ramachandran M, et al. Systematic review of the outcome of total hip arthroplasty in patients with sequelae of Legg-Calvé-Perthes disease. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2017 Aug;137(8):1149-54.
77. Nakamura J, Kamegaya M, Saisu T, et al. Outcome of patients with Legg-Calvé-Perthes onset before 6 years of age. *J Pediatr Orthop.* 2015;35:144-150.
78. Wiig O, Huhnstock S, Terjesen T, et al. The outcome and prognostic factors in children with bilateral Perthes' disease: a prospective study of 40 children with follow-up over five years. *Bone Joint J.* 2016;98-B:569-575.
79. Heesakkers N, van Kempen R, Feith R, et al. The long-term prognosis of Legg-Calvé-Perthes disease: a historical prospective study with a median follow-up of forty one years. *Int Orthop.* 2015;39:859-863.

Imagens



Figura 1: Radiografia anteroposterior (AP) de um paciente com doença de Perthes

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)



Figura 2: Radiografia lateral em posição de rã de um paciente com a doença de Perthes

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

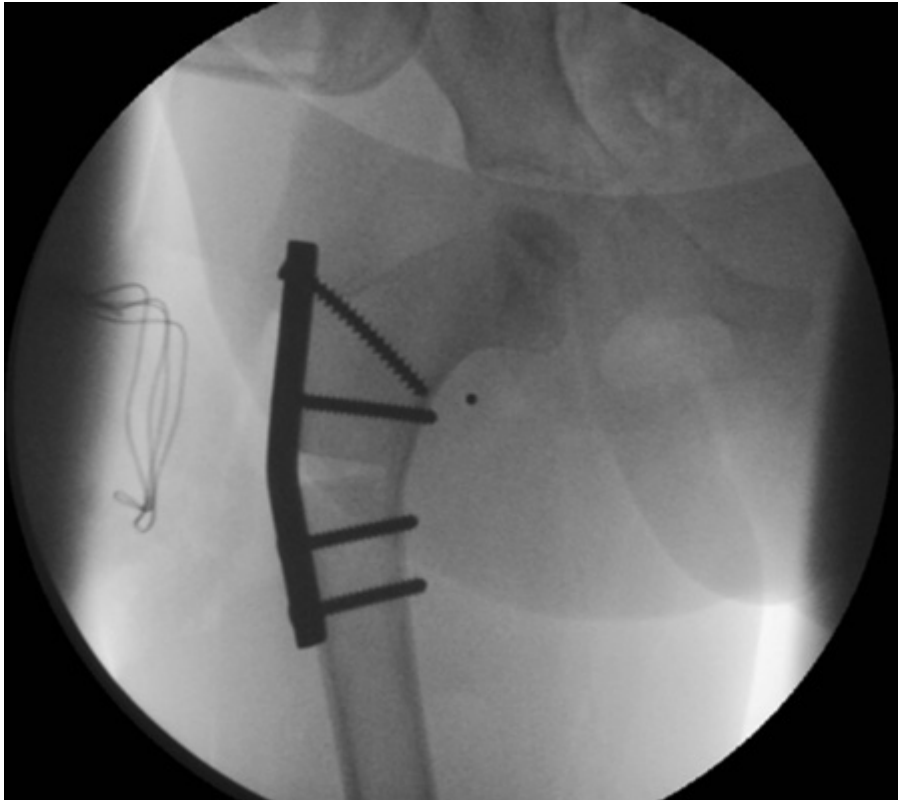


Figura 3: Contenção cirúrgica

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

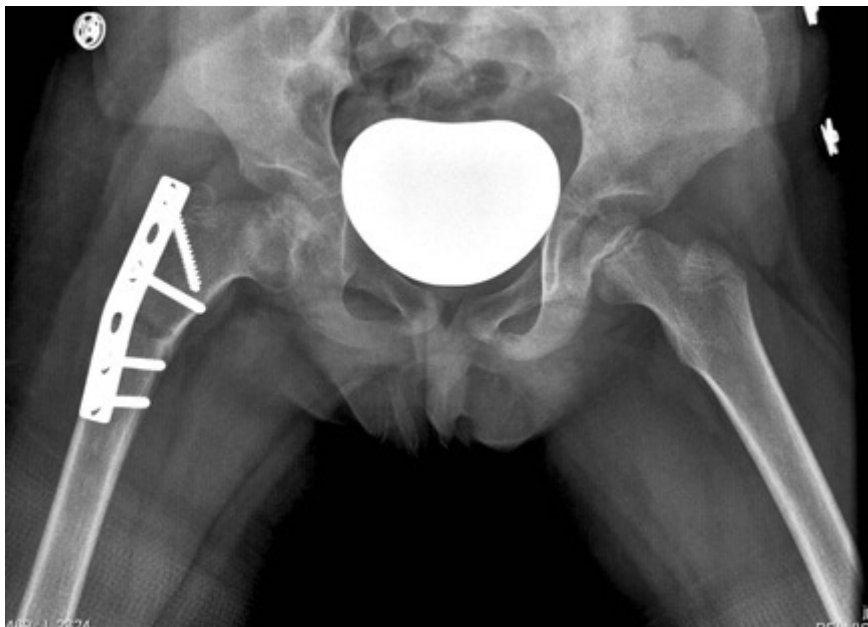


Figura 4: Radiografia pós-operatória em 4 semanas

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

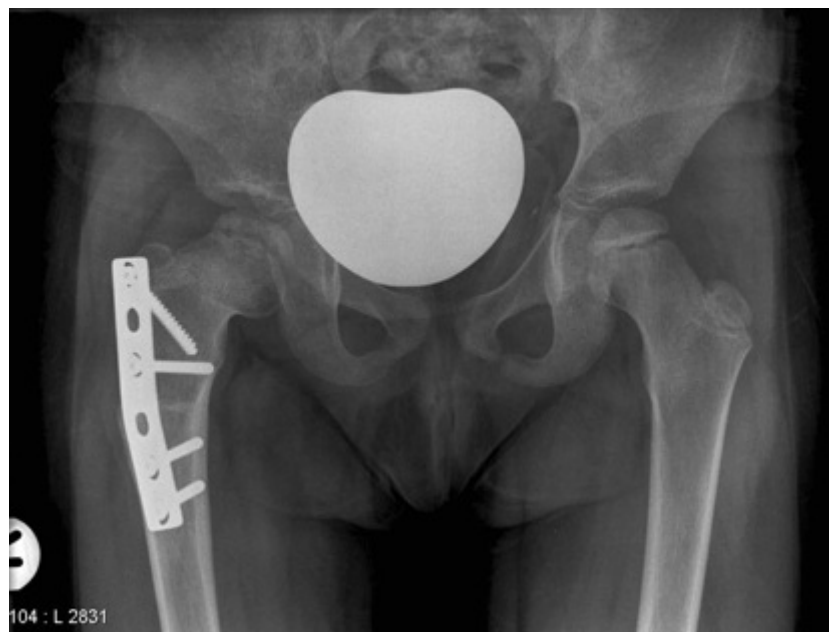


Figura 5: Radiografia pós-operatória em 3 meses

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

Classe	Descrição	Características	Prognóstico
I	Congruência esférica	Articulação do quadril completamente normal	Bom
II	Congruência esférica; menos de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral esférica com um círculo concêntrico nas radiografias anteroposterior e lateral em posição de rã, com 1 ou mais das seguintes anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Bom
III	Congruência asférica; mais de 2 mm de perda da forma da cabeça	Cabeça femoral não esférica, mas não chata. Ovóide, cabeça em forma de cogumelo com 1 ou mais anormalidades: <ul style="list-style-type: none"> • Coxa magna • Colo do fêmur curto • Acetábulo anormalmente íngreme 	Artrite leve a moderada
IV	Congruência asférica	Cabeça do fêmur chata com cabeça do fêmur, colo e acetábulo anormais.	Artrite leve a moderada
V	Incongruência asférica	Cabeça do fêmur chata com colo do fêmur e acetábulo em formato normal.	Artrite precoce grave

Figura 6: Classificação de Stulberg e prognóstico de futura artrite do quadril

Do acervo pessoal de Jwalant S. Mehta, MS (Orth), MCh (Orth), FRCS, FRCS (Orth)

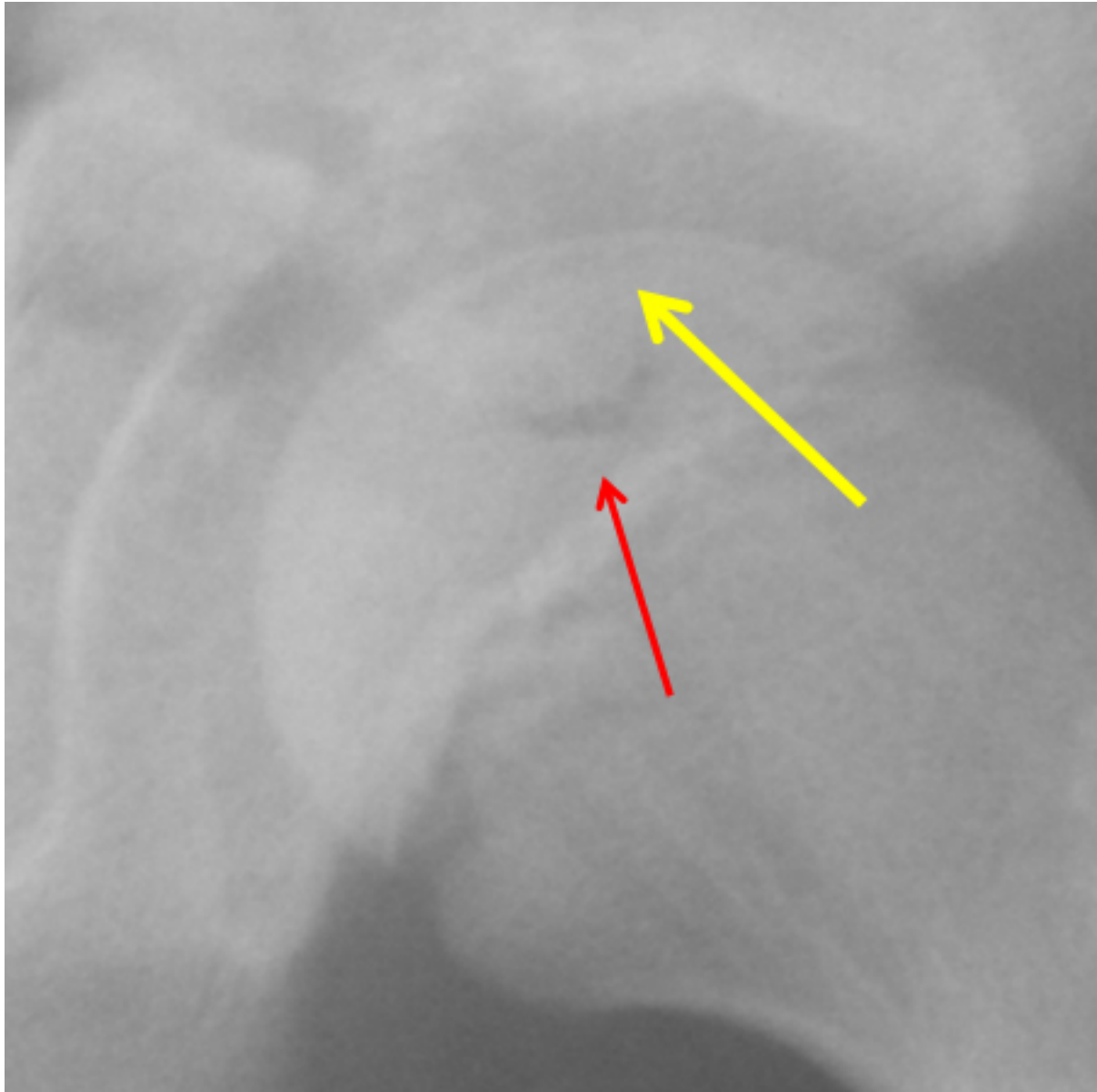


Figura 7: Radiografia do estágio 2 mostrando uma linha de fratura subcondral (seta amarela) e fragmentação (seta vermelha)

Do acervo pessoal de Dominique Knight

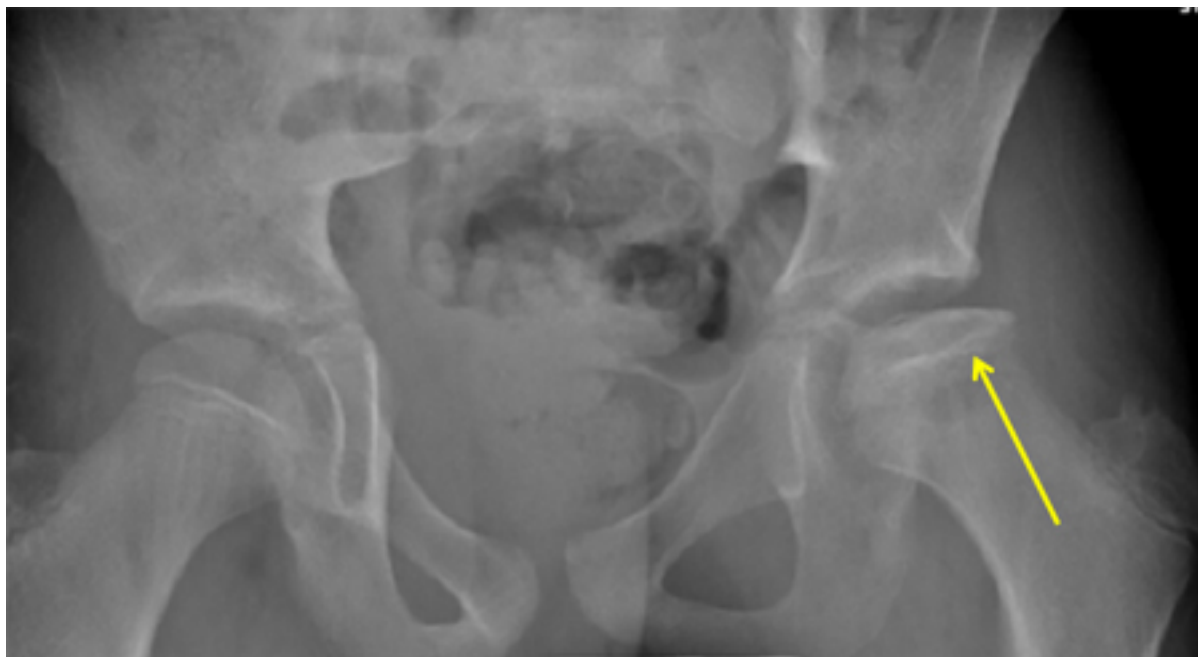


Figura 8: Radiografia do estágio 3 mostrando reossificação

Do acervo pessoal de Dominique Knight

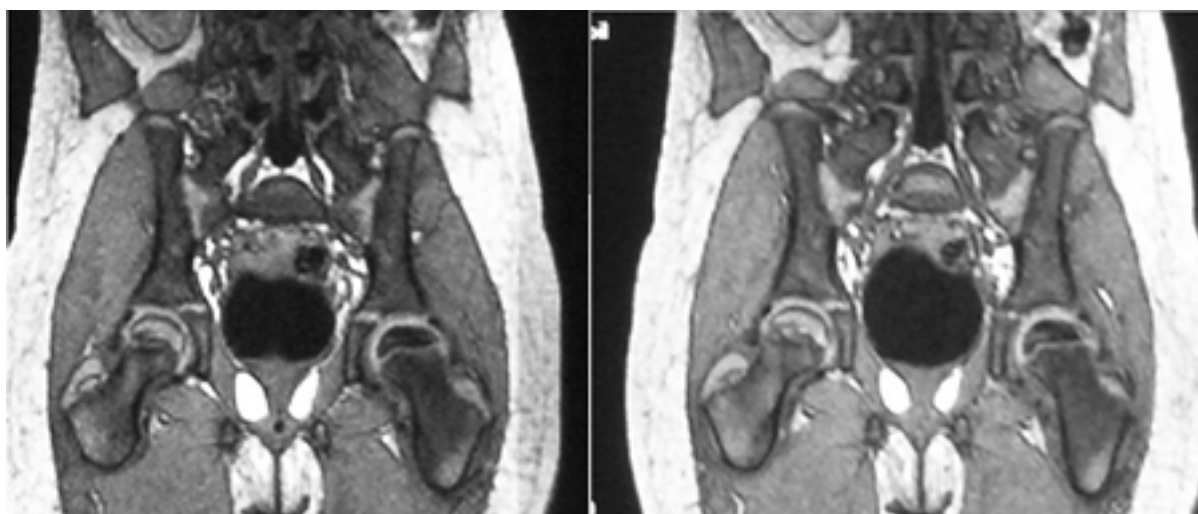


Figura 9: Ressonâncias nucleares magnéticas (RNMs) do mesmo paciente realizadas com 8 anos de diferença mostrando a doença de Perthes da epífise femoral esquerda e aumento proporcional na espessura da cartilagem em comparação com o lado direito. Exame posterior (lado direito) começando a mostrar captação

Do acervo pessoal de Dominique Knight



Figura 10: Ressonância nuclear magnética (RNM) mostrando colapso parcial da cabeça femoral esquerda com áreas de necrose

De BMJ Case Reports http://casereports.bmj.com/cgi/content/full/2009/jan08_1/bcr2007132811 Copyright © 2011 by BMJ Publishing Group Ltd

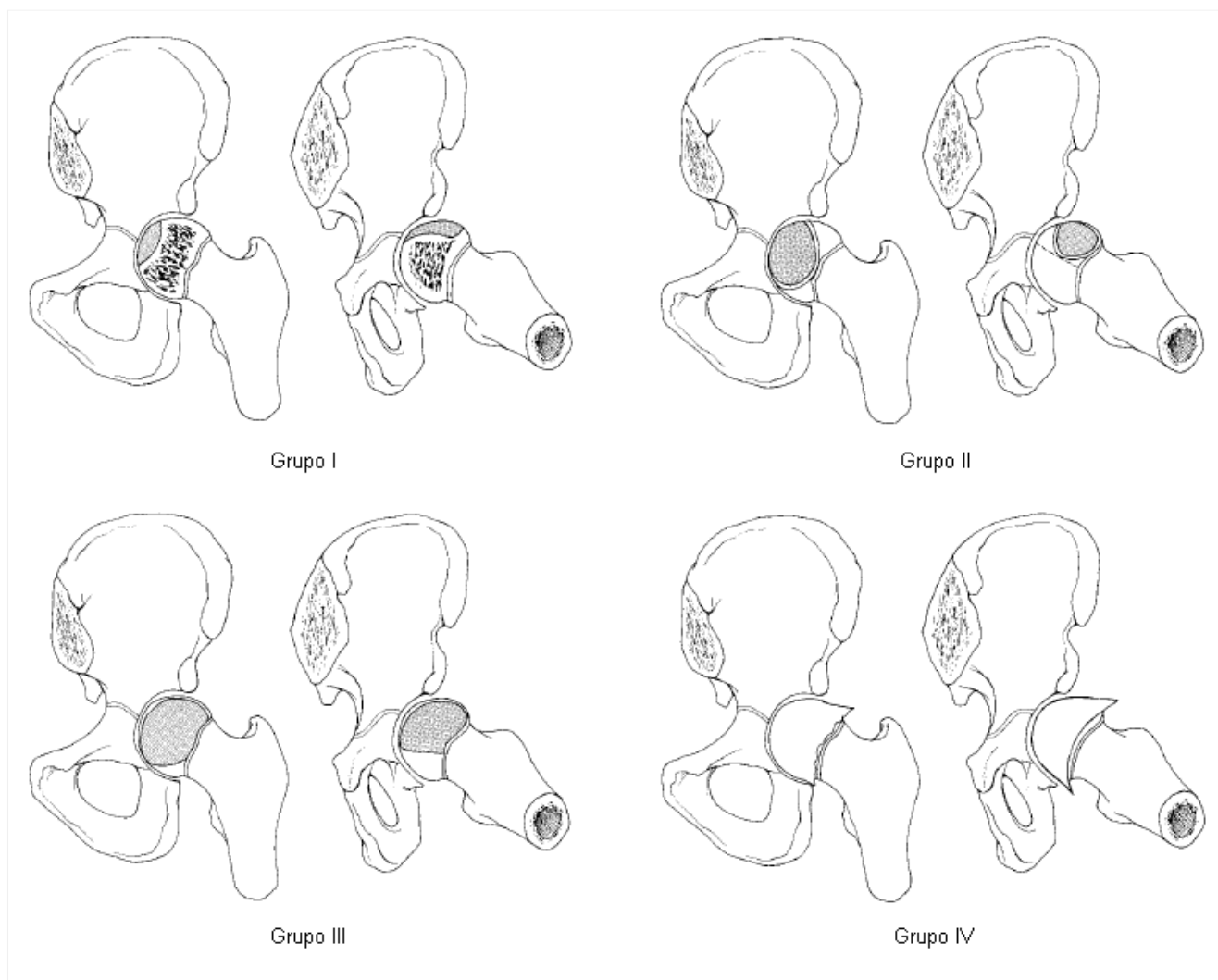


Figura 11: Classificação de Catterall: o Grupo I mostra o comprometimento da cabeça anterior (área incubada), sem sequestro, sem colapso da epífise. O Grupo II mostra o comprometimento da cabeça anterior com um sequestro claramente demarcado. O Grupo III mostra que somente uma pequena parte da epífise não está comprometida. O Grupo IV mostra um comprometimento total da cabeça

© 1996 American Academy of Orthopaedic Surgeons. Reimpresso de: J Am Acad Orthop Surg. 1996;4:9-16, com permissão

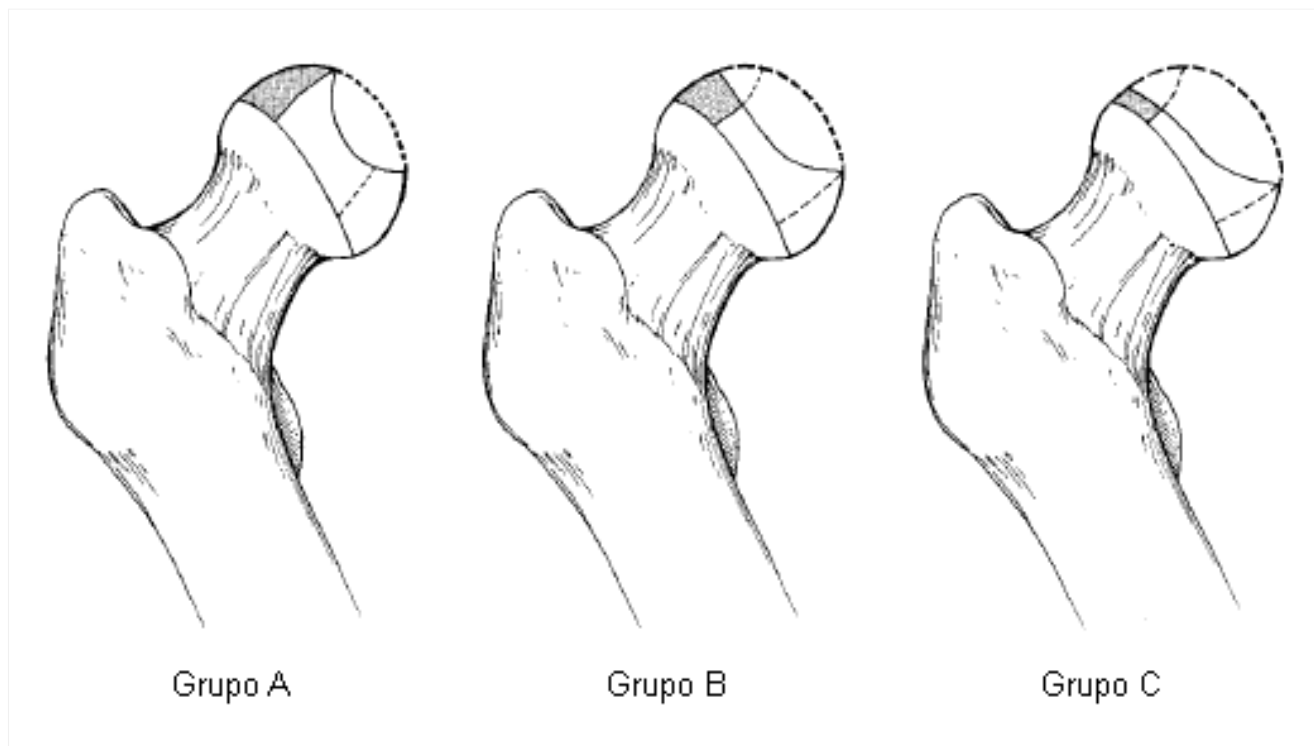


Figura 12: Classificação original de Herring: Grupo A, sem envolvimento do pilar lateral que retém a altura original sem alterações de densidade; Grupo B, o pilar lateral mostra lucência e perda de altura, sem exceder 50% do original; Grupo C, caracteriza o pilar lateral com aumento da lucência e colapso de mais de 50% da altura original

© 1996 American Academy of Orthopaedic Surgeons. Reimpresso de: J Am Acad Orthop Surg 1996;4:9-16, com permissão

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Andrew Wainwright, FRCS (Tr & Orth) Med

Consultant Orthopaedic Surgeon

Nuffield Orthopaedic Centre, Oxford, UK

DIVULGAÇÕES: AW declares that he has no competing interests.

Dominique Knight, BSc, MBBS, FRCS

Consultant Paediatric Orthopaedic Surgeon

Bristol Royal Children's Hospital, Bristol, UK

DIVULGAÇÕES: DK declares that she has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Andrew Wainwright and Dominique Knight would like to acknowledge Jwalant S. Mehta and Sandeep Hemmadi, who wrote the original monograph and whose work is largely reflected in the current version. JSM and SH declare that they have no competing interests.

// Colegas revisores:

Phillip Thomas, FRCS (Orth)

Consultant Orthopaedic and Paediatric Orthopaedic Surgeon

Llandough Hospital, Vale of Glamorgan, UK

DIVULGAÇÕES: PT declares that he has no competing interests.

Young-Jo Kim, MD, PhD

Associate Professor of Orthopaedic Surgery

Children's Hospital, Boston, MA

DIVULGAÇÕES: Not declared.