

## Relato de Caso: Doença de Legg-Calvé-Perthes e o impacto de uma abordagem multidisciplinar.

**AUTORES**

**GONÇALVES, Sabrina Longarini<sup>1</sup>**

**NORA, Pedro Toledo<sup>2</sup>**

**NORA, Thaís Toledo<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Discente da União das Faculdades dos Grandes Lagos – UNILAGO (São José do Rio Preto – SP).

<sup>2</sup>Discente da Universidade do Vale do Sapucaí – UNIVÁS (Pouso Alegre – MG).

<sup>3</sup>Discente da Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais – CMMG (Belo Horizonte – MG).

**NORA, Luana Xavier Guirado<sup>4</sup>**

**NORA, Gustavo Resende<sup>5</sup>**

<sup>4</sup>Médica Pediatra graduada pela Universidade Regional de Blumenau (FURB), com residência médica pelo Hospital Infantil Joana de Gusmão (Florianópolis – SC).

<sup>5</sup>Médico graduado pela Universidade Regional de Blumenau (FURB).

**RESUMO**

A Doença de Legg-Calvé-Perthes (DLCP), uma rara doença ortopédica pediátrica, é caracterizada pela interrupção do suprimento sanguíneo que leva a uma necrose avascular da cabeça femoral. O quadro clínico é manifestado por dor, claudicação e limitação da amplitude articular. O caso relatado foi de um paciente masculino, que aos 5 anos e 6 meses, inicia com queixa de dor em membro inferior esquerdo, irradiando da região genicular para a região proximal do membro. Ao exame físico, foram identificadas claudicação, encurtamento do membro inferior esquerdo e dor à rotação interna, flexão e abdução da coxa. Radiografia e ecografia de quadril apontaram redução das dimensões da epífise femoral proximal esquerda, chegando ao diagnóstico de DLCP. Por estar em estágio inicial, e sem complicações, a doença foi tratada de forma conservadora e multidisciplinar, baseada em fortalecimento muscular livre de impacto, por meio de natação sob supervisão de educador físico; atendimentos fisioterapêuticos, nutricionais e psicológicos também foram fundamentais para o atendimento integral do paciente. O caso relatado é compatível com os dados epidemiológicos mais comuns encontrados na literatura, por se tratar de um paciente do sexo masculino, de cor branca, com idade de 5 anos e 6 meses no momento do diagnóstico. A DLCP, por causar grande impacto na qualidade de vida do paciente pediátrico, é de difícil manejo, especialmente nos primeiros anos de evolução. Requer atenção especial de uma equipe multidisciplinar, sendo também necessária a intensa mobilização dos pais para que o quadro permaneça estável, diminuindo a chance de complicações na vida adulta.

**PALAVRAS - CHAVE**

Doença de Legg-Calvé-Perthes; Multidisciplinaridade; Pediatria; Ortopedia; Necrose da cabeça do fêmur.

## **ABSTRACT:**

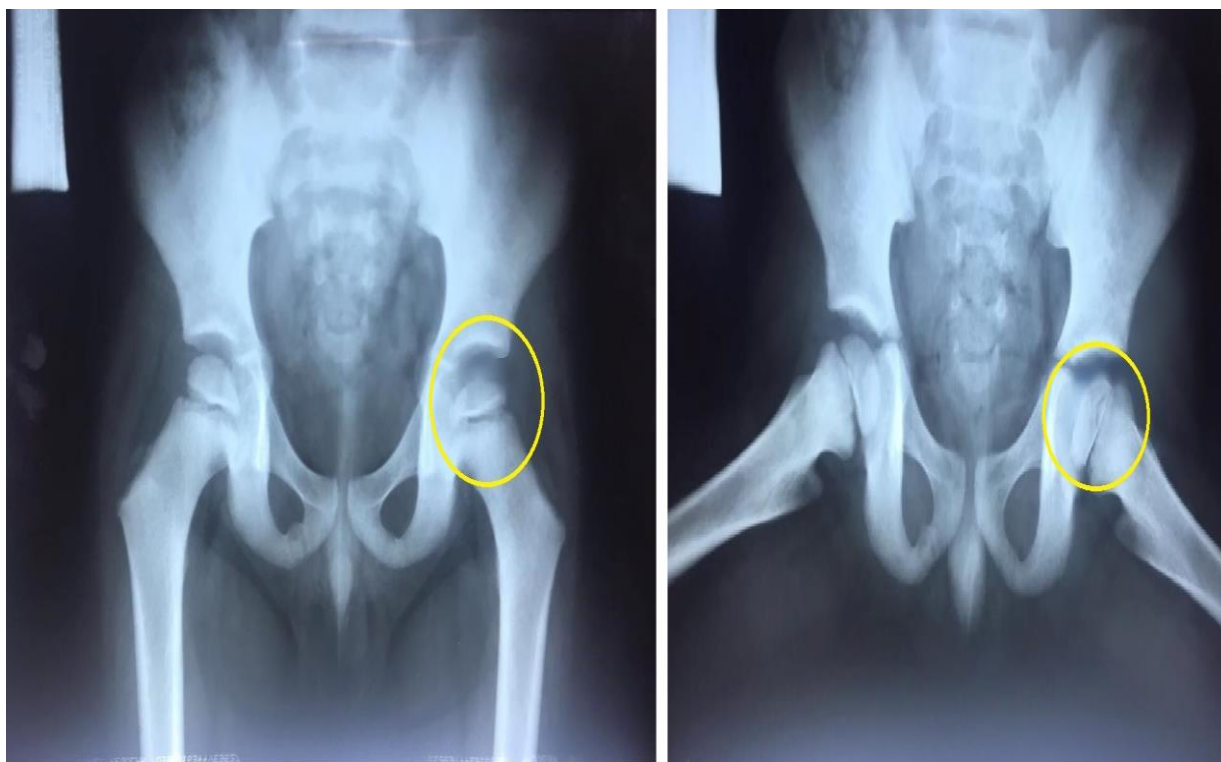
Legg-Calvé-Perthes Disease (LCPD), a rare pediatric orthopedic disease, is characterized by the interruption of the blood supply that leads to avascular necrosis of the femoral head. Clinically, it is manifested by pain, lameness and limited range of articulation. The case reported was of a male patient, aged 5 years and 6 months, that started complaining of pain in the left lower limb, radiating from the genicular region to the proximal region of the limb. After clinical, laboratory and radiological investigations, the diagnosis of LCPD was reached. On physical examination, lameness, shortening of the left lower limb and pain on internal rotation, flexion and abduction of the thigh were identified. X-ray and ultrasound of the hip showed a reduction in the dimensions of the left proximal femoral epiphysis. As it was diagnosed at an early stage, without the concomitance of complications, the disease was treated in a conservative and multidisciplinary way, based on muscle strengthening free of impact, through swimming under the supervision of a physical educator; Physiotherapeutic, nutritional and psychological treatments were also fundamental for the integral care of the patient, that had huge impact for therapeutic success, free of sequelae in adult life. The reported case is compatible with the most common epidemiological data found in the literature, as it is a male patient, white, aged 5 years and 6 months at the time of diagnosis. Legg-Calvé-Perthes disease has a potentially great impact on the quality of life of pediatric patients, making it difficult to manage, especially in the first years of evolution. It requires special attention from a multidisciplinary team, and the intense mobilization of the parents is also necessary for the condition to remain stable, decreasing the chance of complications in adulthood.

## **1. INTRODUÇÃO**

A Doença de Legg-Calvé-Perthes (DCLP), inicialmente descrita no início do século XX, em 1910, por Arthur Legg, Jacques Calvé e Georg Perthes (NEVELOS, 1986), é uma rara doença ortopédica pediátrica causada por um distúrbio de perfusão da cabeça do fêmur, levando a uma necrose avascular e deformidades ósseas da cabeça femoral (ZIEBARTH; SLONGO; SIEBENROCK, 2013). Sua incidência é de, aproximadamente, 15 casos por 100.000 crianças, sendo mais comum no sexo masculino, na proporção de 5:1 (GUARNIERO, 2011), e em caucasianos (PERRY et al, 2012). O pico de incidência da doença ocorre entre os 4 e 8 anos de idade (LODER; SKOPELJA, 2011). A etiologia da DLCP permanece obscura, embora muitas hipóteses, como trauma, distúrbios de coagulação e fatores genéticos tenham sido apresentadas na literatura (KIM, 2011). O quadro clínico é caracterizado por dor, claudicação, limitação da amplitude de movimento articular principalmente da flexão, abdução e rotação medial do quadril. Embora o acometimento seja na região proximal do membro, a dor normalmente é referida na porção medial da coxa ou em região genicular (GUARNIERO; ANDRUSAITIS; BRECH, 2005). O diagnóstico é clínico, confirmado por meio de exame radiológico, sendo o raio X simples o exame mais recomendado (MEDEIROS et al, 2009). Em estágios iniciais, a ecografia surge como um meio complementar acurado para detecção de deformidades da cabeça do fêmur (REBELO, 2015). A efetividade do tratamento é diretamente proporcional à precocidade do diagnóstico, sendo mais eficaz em indivíduos com idade inferior a 6 anos (ARAÚJO, 2010). A escolha terapêutica depende do estágio em que a doença será diagnosticada, sendo conservadora na maioria dos casos e cirúrgico apenas em situações específicas e bem fundamentadas (SANTILI; BRAGA; AKKARI, 2016).

## 2. RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 5 anos e 6 meses de idade, branco, em maio de 1999, chega para atendimento pediátrico com queixa de dor acentuada em membro inferior esquerdo ao deambular, impedindo com que realizasse atividades do cotidiano, como frequentar a escola. O sintoma era relatado no joelho, com irradiação para a região proximal da coxa. Ao exame físico, o paciente apresentava sobrepeso (IMC 17,02 kg/m<sup>2</sup>), de acordo com as diretrizes da OMS de 2007. Aos testes, exibia marcha claudicante com enorme dificuldade em apoiar o peso corporal sobre o membro afetado, dor à rotação interna, flexão e abdução da coxa, além de discreto encurtamento do membro inferior esquerdo (1,3 cm menor que o membro contralateral). As circunferências das coxas eram de 26,7 cm à esquerda e 29,1 cm à direita, ambas medidas 12 cm acima da base da patela. Como antecedente pessoal relevante, havia apenas o fato de o paciente ter sido tratado e curado de amigdalite há 2 semanas, levando à suspeita clínica de febre reumática. O paciente e os pais negavam história de trauma recente ou qualquer manifestação clínica similar no passado. Como investigação inicial, foram solicitados radiografia simples do quadril, nas incidências ântero-posterior e Lowenstein (figura 1), e exames laboratoriais (tabela 1). As análises séricas afastaram a hipótese diagnóstica de febre reumática. O exame de imagem revelou discreto achatamento da epífise proximal do fêmur esquerdo e alargamento do espaço articular, levando ao diagnóstico da Doença de Legg-Calvé-Perthes. A precocidade no diagnóstico fez com que a terapia conservadora fosse optada, baseada nas seguintes medidas: orientação aos pais com relação à doença e seus cuidados; restrição de exercícios que envolvessem impacto do membro; analgesia com anti-inflamatório oral e tópico por uma semana; calor local com bolsas de água quente; natação sob supervisão de um educador físico; fortalecimento muscular por meio de atendimentos fisioterapêuticos; acompanhamento nutricional para adequada perda ponderal.



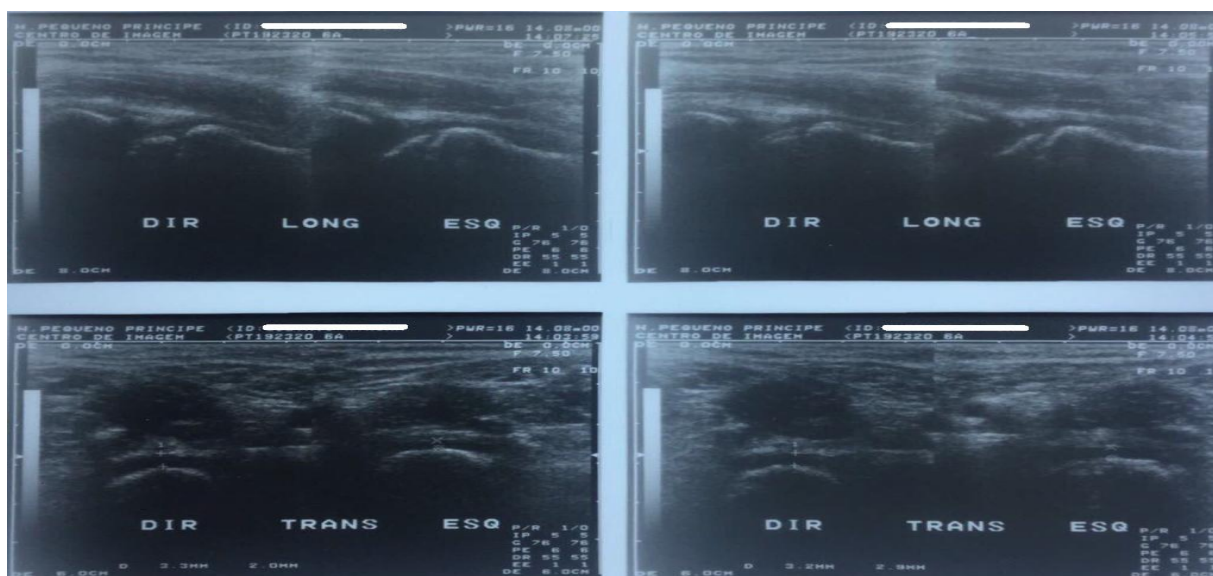
**Figura 1:** Radiografia de quadril (maio/1999) nas incidências ântero-posterior e Lowenstein exibindo discreto achatamento da epífise proximal do fêmur esquerdo e alargamento do espaço articular (destacados em amarelo).

**Tabela 1:** Investigação Laboratorial Inicial.

Exames	Resultados	Valores de Referência	Data da Coleta
ASLO	124 IV/mL	Abaixo de 200 IV/mL	04.05.1999
VHS	18,0 mm	Entre 0-20 mm	04.05.1999
Hb	12,7 g/dL	Acima de 11 g/dL	04.05.1999
Ht	39,6%	Entre 33,4% - 44,5%	04.05.1999
Leucócitos	9.100/uL	Entre 4.500-13.500/uL	04.05.1999
Plaquetas	351.000 k/uL	Entre 150.000-450.000 k/uL	04.05.1999

No primeiro retorno após o diagnóstico, em agosto de 1999, o paciente ainda exibia as limitações ao exame físico, porém a amplitude articular já não estava tão limitada pela dor, a marcha, embora ainda claudicante, não se encontrava tão prejudicada quanto na consulta prévia; e o acompanhamento nutricional resultou em perda ponderal de 1.740g em 3 meses. Os pais relataram que, embora os sintomas ainda fossem evidentes, depois que o paciente passou a frequentar a fisioterapia e a natação, a melhora era notável. O fato mais marcante do encontro foi a queixa dos pais com relação ao estado emocional do paciente, que estava com o humor bastante entristecido por conta das restrições que o impediam de participar de muitas atividades com seus amigos, impactando em seu desempenho escolar. As condutas, portanto, foram mantidas, e o paciente foi encaminhado para acompanhamento psicológico.

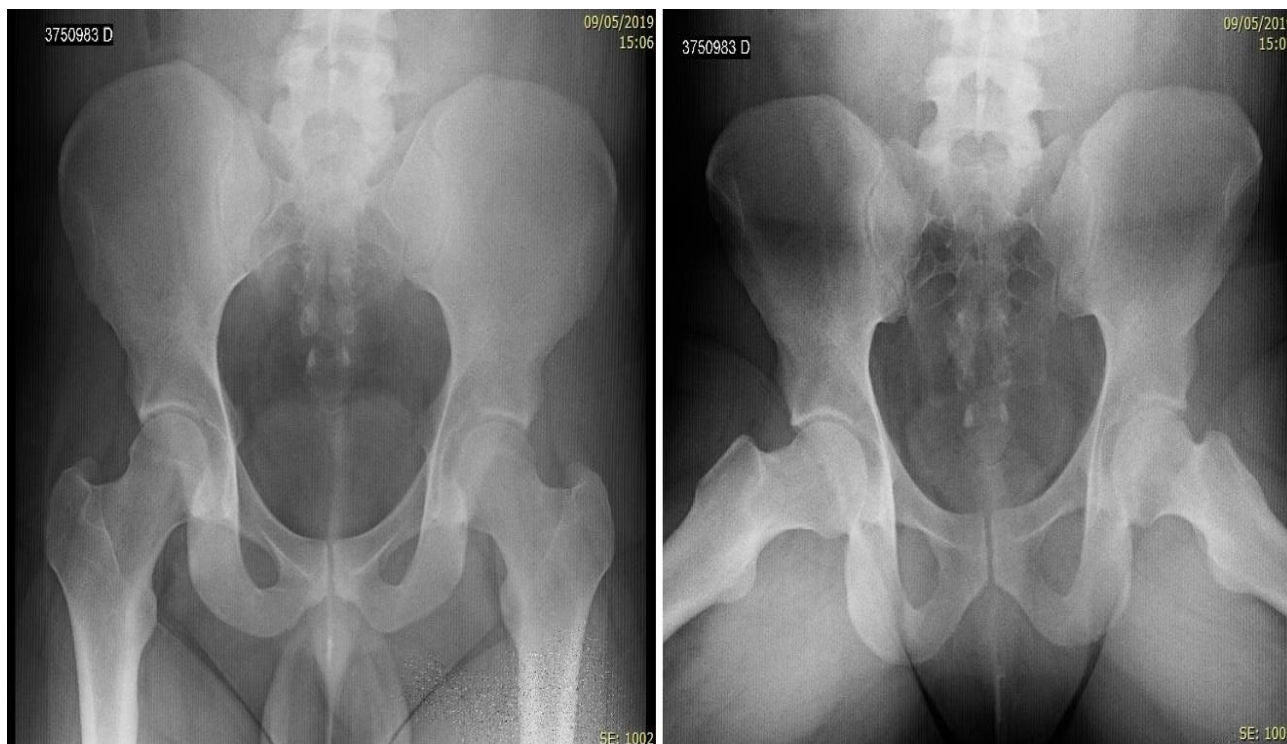
A melhora foi gradual nos 12 meses seguintes, inclusive no âmbito psicológico, com as condutas sendo mantidas nos atendimentos durante este intervalo. No entanto, em agosto do ano 2000, quando o paciente já estava praticamente assintomático, tornou a se queixar de dor na região proximal da coxa esquerda. A hipótese clínica de sinovite foi afastada pela ecografia de quadril (figura 2), devido à ausência de líquido no interior das articulações coxofemorais; o exame também evidenciou espaço articular esquerdo (2,9 mm) discretamente reduzido comparativamente ao direito (3,2 mm) e sinais sugestivos de redução das dimensões da epífise femoral proximal do fêmur esquerdo. Novamente, foi prescrito o uso de anti-inflamatórios oral e tópico por uma semana, com melhora completa da dor ao término do esquema terapêutico.



**Figura 2:** Ecografia de quadril (agosto/2000) com ausência de líquido no interior das articulações coxofemorais, espaço articular esquerdo discretamente reduzido e sinais sugestivos de redução das dimensões da epífise femoral proximal do fêmur esquerdo.

O paciente permaneceu assintomático até a consulta seguinte, em fevereiro de 2001, recebendo então alta ambulatorial, com orientação para prosseguir com as atividades aquáticas, de menor impacto, e retomar suas atividades normais, sem restrições, de maneira gradual.

Atualmente, o paciente está com 26 anos de idade, é economicamente ativo, com ensino superior completo, e não apresenta nenhuma sequela física, radiológica (figura 3), ou psicológica. Ao exame físico, não há limitações da amplitude articular ou alterações de marcha. O único achado remanescente é o discreto encurtamento do membro inferior esquerdo (1,2 cm menor que o membro contralateral), porém não traz nenhuma repercussão ao paciente.



**Figura 3:** radiografia de quadril (maio/2019) nas incidências ântero-posterior e Lowenstein exibindo estruturas ósseas de aspecto radiológico usual e espaços articulares conservados.

### 3. DISCUSSÃO

O caso relatado é compatível com os dados epidemiológicos mais comuns encontrados na literatura, já que se trata de um paciente do sexo masculino, caucasiano, com 5 anos e 6 meses de idade no momento do diagnóstico. Dentre a série de fatores que colaboraram para o prognóstico e evolução favoráveis da doença, a precocidade do diagnóstico foi uma delas; a eficácia do tratamento é maior quando realizado em pacientes com idade inferior a 6 anos (ARAÚJO, 2010).

A multidisciplinaridade, fundamental para o sucesso terapêutico, é essencial em qualquer conduta médica. A restrição de uma avaliação a aspectos físicos ou radiográficos traz sérias limitações do entendimento do contexto pluridimensional e complexo pelo qual passa o indivíduo assistido (ASSUMPÇÃO, 2000). Já está bem estabelecido que qualquer limitação funcional ou motora, além das questões psicossociais, impacta diretamente no desempenho escolar, nas atividades cotidianas e na formação da personalidade (DE ASSIS et al, 2008).

Todos os pilares do atendimento integral ao paciente, por meio das diferentes especialidades da área da saúde que participaram deste processo (Medicina, Fisioterapia, Educação Física, Nutrição e Psicologia), além da

intensa mobilização e apoio dos pais, tiveram impacto na qualidade de vida do paciente e continuarão trazendo benefícios futuros. A complicação tardia mais comum da DLCP é a osteoartrose de quadril na vida adulta. A classificação de Stulberg (tabela 2) é usada como método de avaliação de prognóstico de artrose futura, baseando-se no aspecto morfológico do quadril na radiografia simples obtida após o fechamento das placas de crescimento do fêmur proximal (STULBERG, 1981).

**Tabela 2:** Classificação de Stulberg.

<b>Classe</b>	<b>Congruência</b>	<b>Descrição</b>	<b>Prognóstico</b>
<b>I</b>	Esférica	Normal.	Bom
<b>II</b>	Esférica	Menos de 2mm de perda de congruência ou com 1 ou mais das seguintes anormalidades: 1) coxa magna; 2) colo curto; 3) alteração adaptativa do acetábulo.	Bom
<b>III</b>	Não Esférica	Cabeça não esférica, mas não é achatada. Ovoide ou em forma de cogumelo, com 1 ou mais das seguintes anormalidades: 1) coxa magna; 2) colo curto; 3) alterações adaptativas do acetábulo.	Regular (artrose no adulto)
<b>IV</b>	Não Esférica	Cabeça achatada com alteração do colo e do acetábulo.	Regular (artrose no adulto)
<b>V</b>	Incongruência Não Esférica	Cabeça achatada com colo e acetábulo normais.	Artrose precoce (<50 anos)

#### 4. CONCLUSÃO

A Doença de Legg-Calvé-Perthes pode evoluir de maneira desfavorável, e o longo período de silêncio clínico não deve permitir com que o seu potencial degenerativo, especialmente através da osteoartrose, seja esquecido (LECUIRE, 2002). O paciente em questão, por apresentar na radiografia de quadril uma congruência esférica e sem particularidades, é classificado, de acordo com Stulberg, como classe I, que reflete em um bom prognóstico e reduz substancialmente a chance de desenvolver sequelas da doença na vida adulta, evidenciando a importância da adesão ao tratamento e o sucesso terapêutico através da abordagem multidisciplinar. Além do tratamento baseado na atenção de diversas especialidades, a intensa mobilização dos pais é de fundamental importância para atingir resultados satisfatórios, uma vez que o paciente pediátrico precisa ser continuamente alertado e incentivado com relação à sua condição para que a adesão ao tratamento seja garantida, aumentando consideravelmente a chance do sucesso terapêutico e reduzindo os riscos de complicações na vida adulta.

## 5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARAÚJO, Heitor FC. Efetividade do tratamento fisioterapêutico na doença de Legg-Calvé-Perthes. **Rev CEPPG**, v. 23, p. 83-92, 2010.
2. ASSUMPÇÃO, Francisco B. et al. Escala de avaliação de qualidade de vida. **Arq neuropsiquiatr**, v. 58, n. 1, p. 119-127, 2000.
3. DE ASSIS, Taísa R. Simões et al. Quality of life of children with cerebral palsy treated with botulinum toxin. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 66, n. 3-B, p. 652-658, 2008.
4. GUARNIERO, Roberto; ANDRUSAITIS, Félix Ricardo; BRECH, Guilherme Carlos. Classificação e tratamento fisioterapêutico da doença de Legg-Calvé-Perthes: uma revisão. **Fisioterapia e Pesquisa**, v. 12, n. 2, p. 51-57, 2005.
5. GUARNIERO, Roberto. Doença de Legg-Calvé-Perthes: 100 anos. **Revista Brasileira de Ortopedia**, v. 46, n. 1, p. 0-0, 2011
6. KIM, Harry KW. Legg-Calve-Perthes disease: etiology, pathogenesis, and biology. 2011.
7. LECUIRE, F. The long-term outcome of primary osteochondritis of the hip (Legg-Calvé-Perthes' disease). **The Journal of bone and joint surgery. British volume**, v. 84, n. 5, p. 636-640, 2002.
8. LODER, Randall T.; SKOPELJA, Elaine N. The epidemiology and demographics of legg-calvé-perthes' disease. **ISRN orthopedics**, v. 2011, 2011.
9. MEDEIROS et al. Doença de Legg-Calvé-Perthes. **Acta Radiológica Portuguesa**. v. 21, 2009.
10. NEVELÖS, A. B. Perthes' disease. The family tree. 1986.
11. PERRY, Daniel C. et al. Racial and geographic factors in the incidence of Legg-Calvé-Perthes' disease: a systematic review. **American journal of epidemiology**, v. 175, n. 3, p. 159-166, 2012.
12. REBELO, Carla Sofia Teixeira Guedes Pereira. Conhecimentos actuais sobre a doença de Legg-Calve-Perthes-Artigo de revisão bibliográfica. 2015.
13. SANTILI, Claudio; BRAGA, Susana; AKKARI, Miguel. Doença de Legg-Calvé-Perthes. In: HEBERT, Sizinio K. et al. **Ortopedia e Traumatologia:- Principios e Prática**. Artmed Editora, 2016.
14. STULBERG, S. David et al. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. **J Bone Joint Surg Am**, v. 63, n. 7, p. 1095-108, 1981.
15. ZIEBARTH, Kai; SLONGO, Theddy; SIEBENROCK, Klaus A. Residual Perthes deformity and surgical reduction of the size of the femoral head. **Operative Techniques in Orthopaedics**, v. 23, n. 3, p. 134-139, 2013.