

ЛЕГ–КАЛВЕ–ПЕРТЕСОВА БОЛЕСТ: ДИЈАГНОСТИКОВАЊЕ И САВРЕМЕНО ЛЕЧЕЊЕ

Зоран ВУКАШИНОВИЋ¹, Чедомир ВУЧЕТИЋ², Душко СПАСОВСКИ¹, Зорица ЖИВКОВИЋ³

¹Институт за ортопедско-хируршке болести „Бањица”, Београд;

²Институт за ортопедску хирургију и трауматологију, Клинички центар Србије, Београд;

³Клиничко-болнички центар „Др Драгиша Мишовић”, Београд

КРАТАК САДРЖАЈ

Лег–Калве–Пертесовом (*Legg–Calvé–Perthes*) болешћу се назива остеонекроза главе бутне кости у периоду раста детета, најчешће у узрасту од две године до четрнаест година. То је болест која се јавља код више чланова једне породице, и то чешће код дечака, а њена етиологија још није позната. У основи болести се налази аваскуларна некроза, која може настати услед промена у васкуларизацији проксималног фемура, трауме, поремећаја коагулације крви и ендокриних поремећаја. Болест се најчешће испољава храмањем са болом у куку и пројекцијом тог бола у бутину или колено. Ограничена абдукција, унутрашња ротација и блага флексиона контрактура од око 20 степени скоро увек се примењују у раној фази болести. Од допунских дијагностичких поступака најчешће се примењује радиографско испитивање, на основу којег се могу одредити развојна фаза болести, садржаност главе у ацетабулumu, угао покривености главе фемура и степен оштећења. Основни задатак у лечењу болести јесте да се постигне сферична подударност зглобних окрајака у куку. То се може постићи абдукционим ортозама, варизационом остеотомијом фемура и разним остеотомијама илијачне кости (некада се остеотомије фемура и илијачне кости могу и комбиновати). Деца млађа од четири године код које је дијагностиковано веома мало оштећење се не лече. Сви они код којих је оштећење израженије и узраст старији од четири године, а у абдукцији се може постићи садржаност и очекује се сферична ремоделација главе фемура, лече се алтернативно Салтеровом (*Salter*) остеотомијом карлице, комбинацијом Салтерове остеотомије карлице и скраћења фемура или троструком остеотомијом карлице. Болесници код којих се у абдукцији не може постићи садржаност због изражене екструзије и здробљења лече се Кјаријевом (*Chiari*) остеотомијом карлице.

Кључне речи: Лег–Калве–Пертесова (*Legg–Calvé–Perthes*) болест; етиопатогенеза; дијагноза; лечење

УВОД

Лег–Калве–Пертесова (*Legg–Calvé–Perthes*) болест (ЛКПБ) је синдром остеонекрозе главе бутне кости код детета које расте. Болест може да захвати и епифизну плочу раста и метафизу, доводећи и до секундарних промена ацетабулума. Први прави опис болести објављен је 1910. године, када су је истовремено описали Американац Лег (*Legg*), Француз Калве (*Calvé*) и Немац Пертес (*Perthes*). То је болест која се јавља код више чланова једне породице, и то пет пута чешће код дечака, углавном у узрасту од две до четрнаест година. У 15% случајева болест је обострана [1-6].

ЕТИОПАТОГЕНЕЗА

Етиологија аваскуларних промена у глави фемура код ЛКПБ још није позната. Настанку могу погодити промене васкуларизације проксималног фемура, траума, поремећај коагулације крви и ендокрини поремећаји. У основи патогенезе је аваскуларна некроза. Као резултат тога настаје привремени прекид раста епифизног костног језгра, док хрскавица, која се исхрањује из синовијске течности, наставља да расте. То је објашњење за прве радиолошке манифестације болести.

Реваскуларизација хрскавичавог дела главе фемура и успостављање енхондралне осификације почиње с

периферије и шири се ка центру. Депозиција незреле кости у хрскавичави модел, као и на мртве трабекуле у некротичном костном језгру, заслужна је за појачану густину језгра, односно појаву „главе у глави”. До тог тренутка поремећај је клинички „миран”, код детета се не јављају симптоми обољења, већ оно има само потенцијалну ЛКПБ. Током поновне осификације хрскавичавог модела главе фемура нова незрела кост постављена субхондрално је склона патолошком субхондралном прелому, који, будући да је болан, означава клинички почетак праве ЛКПБ.

У наставку процеса кост која је испод патолошког прелома се постепено ресорбује и замењује васкуларним фиброзним ткивом, које се пак замењује примарном спонгиозном кости, која се одликује тзв. биолошким пластичношћу, односно може се постепено моделирати у нормалан или ненормалан облик, у зависности од сила које на њу делују. Накнадно се ресорбује само онај део епифизе који лежи испод субхондралног прелома, што може бити корисно у постављању прогнозе болести. То значи да права ЛКПБ није проста аваскуларна некроза *per se*, већ пре компликација аваскуларне некрозе, а фактор који је компликује је субхондрални прелом којим почиње ресорпција кости.

Током ресорптивне и фазе замене некротичног ткива у току праве ЛКПБ једна појава синовијске реакције (или више њих) праћена мишићним спазмом и последичном контрактуром мишића (нарочито адук-

тора и илиопсоаса) може изазвати антеролатералну сублуксацију главе фемура и губитак покрета у куку. Тада долази до деловања јаких сила на оболелу главу фемура, развоја њеног спљоштења, па чак и седласте деформације, чиме се антеролатерална сублуксација још више погоршава. Пошто доток крви за плочу раста улази у њу с епифизне стране, упорна исхемија епифизе доводи и до аваскуларне некрозе епифизне плоче раста, што за последицу има прерано затварање плоче раста и престанак лонгитудиналног раста. Због тога врат фемура не расте у дужину, док велики трохантер наставља да расте из своје епифизне плоче раста. Врат остаје кратак (*coxa brevis*), док велики трохантер расте до изнад главе фемура. Иако се коледијафизни угао не мења и нема праве коксе варе (*coxa vara*), високо постављен велики трохантер доводи то тзв. функционалне коксе варе, која у комбинацији с кратким вратом фемура ствара неповољно биомеханичко стање за абдукторну мускулатуру, што доводи до гегања и позитивног Тренделенбурговог знака. Кратак врат такође може да доведе до неједнаке дужине доњих екстремитета, односно скраћења оболеле ноге. Развој функционалне коксе варе је део природног тока тежих облика ЛКПБ (са захваћеношћу више од половине главе фемура) и не настаје услед лечења [1-6].

ДИЈАГНОЗА

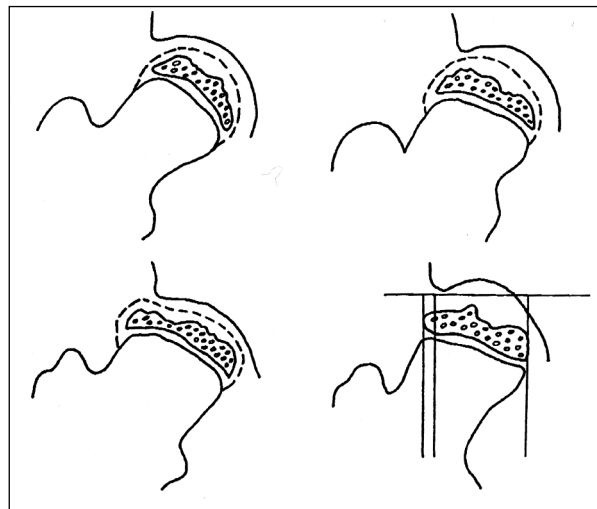
Болест се клинички најчешће испољава храмањем са болом у куку и пројекцијом тог бола у бутину или колено. С погоршањем процеса јављају се и гегање и скраћење ноге. Ограничена абдукција, унутрашња ротација и блага флексиона контрактура од око 20 степени скоро увек се уочавају у раној фази болести. С обзиром на то да се слична клиничка слика бележи и код акутног пролазног синовитиса кука и других патолошких стања кука, увек је неопходно урадити допунска дијагностичка испитивања. Најсигурнија, најпоузданија и најлакша за извођење и интерпретацију је класична радиографија. Снимци се праве у антеро-постериорном и жабљем латералном положају (*Lauenstein*).

На основу радиолошке слике направљено је и неколико метода за одређивање степена, односно фазе болести, као и неколико класификација за процену резултата лечења. Према процени почетног оштећења најзначајније је одређивање развојне фазе болести (синовитис, кондензација, фрагментација и реституција), садржаности главе у ацетабулуму (садржана, сублуксирана – покривена мање од 90%, и здробљена сублуксирана епифиза; Слика 1), одређивање *CE* угла по Вибергу (*Wiberg*), као и груписање по Катералу (*Catterall*) у четири категорије према екстензивности промена (Слика 2) и Салтер-Томпсону (*Salter-Thompson*) у две категорије. Иако свака Катералова група има свој ток, у обзир се морају узети и факто-

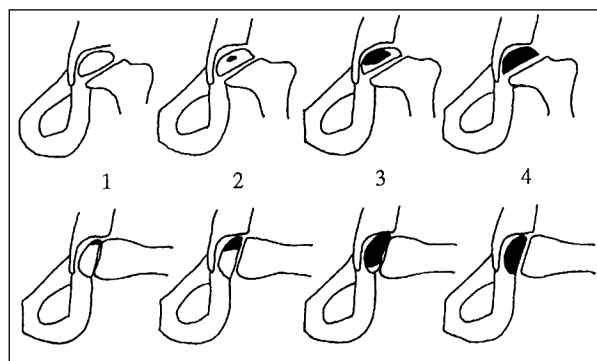
ри веће угрожености главе фемура (тзв. фактори ризика), у које се убрајају Гејцов (*Gage*) знак, калцификација латерално од епифизе, латерална сублуксација, хоризонтално постављена епифизна линија и дифузна метафизна реакција, односно клинички фактори угрожености, као што су гојазност детета, смањење обима покрета и адукторна контрактура. Уколико ови фактори ризика постоје, болест може имати лошији ток и крајњи резултат.

Стадијум синовитиса траје кратко (неколико недеља) и праћен је болом и контрактуром. На радиограму се види проширење зглобног простора, сцинтиграфски се потврђује мање накупљање, а налаз магнетне резонанције показује смањени сигнал. У фази кондензације некротични део главе фемура колабира и радиографски се приказује као мањи с повећаном густином. Овај период траје 6-12 месеци. У фази фрагментације, односно у фази оздрављења долази до ресорпције аваскуларне некротичне кости, која се на радиограму приказује у виду поља деосификације. Током овог периода, који траје од једне до две године, веома често се појављује и деформација главе. У фази реституције формира се нова кост; најчешће као последица настаје кокса магна (*coxa magna*).

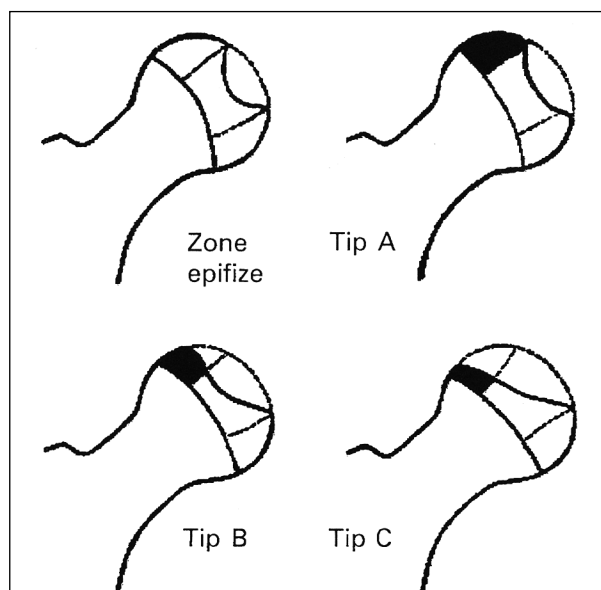
У последње време је веома популарна – а чини се и прогностички значајна – Херингова (*Herring*) класи-



СЛИКА 1. Одређивање садржаности проксималне епифизе фемура.
FIGURE 1. Femoral head containment.



СЛИКА 2. Класификација оштећења епифизе фемура према Катералу.
FIGURE 2. Femoral head damage classification according to Catterall.



СЛИКА 3. Класификација оштећења епифизе фемура према Херингу.
 FIGURE 3. Femoral head damage classification according to Herring.

фикација [7], која се заснива на процени висине латералног стуба епифизе захваћене болешћу (Слика 3). Она подразумева три типа: тип А означава очувану нормалну висину латералног стуба епифизе, тип Б значи да је очувано више од 50% висине латералног стуба епифизе, а тип Ц да је очувано мање од 50% висине латералног стуба епифизе. Процена се врши на антеро-постериорном радиограму, где је линијама демаркације одвојена зона централне секвестрације од преосталог дела епифизе.

Осим класичне радиографије, понекад се примењује и артрографија, која може да укаже на сублуксацију и разлог њеног настанка, као и стање артикуларне површине. У раној фази болести, док се класичном радиографијом још не виде промене на костима, извесну улогу може да одигра сцинтиграфија кости, која открива поремећаје у накупљању радиофармака. У дијагностиковању ЛКПБ могу се применити и магнетна резонанција, која даје јаснију слику артикуларне хрскавице и изражених деформитета, компјутеризована томографија, која може бити корисна у откривању остеохондритичних жаришта код дисекантног остеохондритиса, ретке и касне компликације ЛКПБ, и ултрасонографија, која може да помогне у раном дијагностиковању излива у зглобу, одређивању антеверзије врата и главе бутне кости и оријентационом одређивању конгруенције зглоба [8, 9].

У диференцијалној дијагнози, због манифестација и последица болести, у обзир долазе различита стања: Гошеова (*Gaucher*) болест, мултипла епифизна дисплазија, спондилоепифизна дисплазија, хемофилија, лупус еритематозус, септични артритис, остеомијелитис фемура, хипотиреоидизам, преломи врата фемура, епифизиолиза главе фемура, пролазни синовитис, лимфоми. Уколико се не лечи, дуготрајна прогноза ЛКПБ је лоша. Кокса магна и кокса плана (*coxa*

plana) могу да доведу до губитка конгруенције зглоба, што је предуслов за настанак артрозе кука.

ЛЕЧЕЊЕ

Основни задатак у лечењу ЛКПБ јесте да се сачува сферичност главе фемура. Прва фаза лечења је смиривање синовитиса и побољшање обима покрета. Следећи задатак је обезбеђење садржаности кука. То се може постићи абдукционим ортозама, варизационом остеотомијом фемура и остеотомијама илијачне кости (Салтерова, трострука код старије деце, Кјаријева код коксе плане и осталих случајева где се не може постићи сферична конгруенција зглоба). Некада је неопходно комбиновати остеотомију илијачне кости и фемура [1-6, 10-20].

За лечење абдукционим ортозама неопходна је добра сарадња деце и родитеља за дуготрајно лечење (12-18 месеци) и да је болест у фази фрагментације, када је довољно биолошки „пластична”. Резултати оваквог лечења се често компромитују развојем разних психосоцијалних проблема и недовољном истрајношћу. Варизационим остеотомијама фемура постиже се одличан анатомски резултат, али уз скраћење ноге, позитиван Тренделенбургов знак и гегање. Лечење остеотомијама карлице се показало као најбоље будући да пружа већу садржаност и да су и анатомски и функционални резултати добри.

ЗАКЉУЧАК

Препоруке за лечење деце оболеле од ЛКПБ:

- Болеснике млађе од четири године с веома малим оштећењем (до 25%, група I према класификацији Катерала) не треба лечити;
- Болеснике млађе од шест година код којих је оштећење до 50% (група II по Катералу) и нема фактора ризика треба лечити изолованом Салтеровом остеотомијом илијачне кости;
- Болеснике млађе од осам година код којих се бележе различити степен оштећења треба лечити Салтеровом остеотомијом карлице и евентуално теномијом адуктора;
- Болеснике старије од осам година код којих се у абдукцији може постићи садржаност треба лечити троструком остеотомијом карлице (алтернативно, комбинацијом Салтерове остеотомије карлице и скраћења фемура);
- Болеснике старије од осам година код којих су екструзија и здробљење тако изражени да у абдукцији не може да се постигне садржаност треба лечити Кјаријевом остеотомијом карлице.

Предлажемо да се варизационе остеотомије фемура не примењују због лоших функционалних резултата и јер су потпуно нефизиолошке. Такође, не видимо место веома скупом, мучном и дуготрајном ле-

чењу апаратима, поготово у нашој, још неразвијеној средини, где не можемо да очекујемо довољну сарадњу ни деце, ни родитеља.

Још једном наглашавамо да, будући да се не може прецизно одредити тренутак када је процес реституције и ремоделације главе фемура у ЛКПБ завршен и када треба прекинути лечење, најбоље је да се предузме оно где ремоделација може бескрајно да траје, омогућавајући напредак сталном садржанашћу. То може да пружи само хируршко лечење. Не треба се придржавати строго прописаних индикација и препорука разних аутора да се лечење предузима тек онда када дође до екструзије, односно сублуксације главе фемура, њене фрагментације или појаве других фактора угрожености, већ предложене смернице треба схватити као превенцију. Њима се код већине болесника могу спречити и сублуксација и здробљење, те на тај начин предупредити настанак тежих промена главе фемура и обезбедити бољи непосредни резултати лечења, чиме се, свакако, обезбеђују бољи облик главе и бољи зглобни односи, што је најважнији услов у превенцији ране секундарне артрозе кука.

ЛИТЕРАТУРА

- Vukašinić Z. Noviji pristup hirurškom lečenju Legg-Calvé-Perthesove bolesti [doktorska disertacija]. Beograd: Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu; 1993.
- Vukašinić Z. Legg-Calvé-Perthesova bolest. In: Vukašinić Z, editor. Oboljenja dečjeg kuka. Beograd: SOHB „Banjica”; 1994. p.159-89.
- Vukašinić Z. Oboljenja kuka – Legg-Calvé-Perthesova bolest. In: Vukašinić Z, editor. Dečja ortopedija. IOHB „Banjica”; 1999. p.299-302.
- Vukašinić Z. Afekcije epifiza – Legg-Calvé-Perthesova bolest. In: Vukašinić Z, editor. Opšta ortopedija. IOHB „Banjica”; 2002. p.232-5.
- Vukašinić Z, Baščarević Z. Oboljenja dečjeg kuka – Legg-Calvé-Perthesova bolest. In: Vukašinić Z, editor. Specijalna ortopedija. Beograd: IOHB „Banjica”; 2004. p.257-61.
- Vukašinić Z, Stojimirović D, Djorić I, Čobeljić G, Vučković V, Jovanović V. Savremeno shvatanje Legg-Calvé-Perthesove bolesti. Acta Orthop Jugosl 1994; 25:5-18.
- 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(10):2103-20.
- Vukašinić Z, Djorić I, Baščarević Z. Mogućnosti ultrazvuka u dijagnostici Legg-Calvé-Perthesove bolesti. Ultrazvuk 1995; 3:73-7.
- Vukašinić Z, Baščarević Z, Vukadin O. Ultrazvučna verifikacija Legg-Calvé-Perthesove bolesti. Acta Orthop Jugosl 1998; 29:33-6.
- Wang L, Bowen JR, Puniak MA, Gulle JT, Glutting J. An evaluation of various methods of treatment for Legg-Calvé-Perthes disease. Clin Orthop Relat Res 1995; (314):225-33.
- Grygorzewski A, Bowen JR, Guille JT, Glutting J. Treatment of the collapsed femoral head by containment in Legg-Calvé-Perthes disease. J Pediatr Orthop 2003; 23(1):15-9.
- Masilamani Annamalai SK, Buckingham R, Cashman J. Perthes disease: a survey of management amongst members of the British Society for Children's Orthopaedic Surgery (BSCOS). J Child Orthop 2007; 1(2):107-13.
- Hefti F, Clarke NMP. The management of Legg-Calvé-Perthes' disease: is there a consensus? J Clin Orthop 2007; 1:19-25.
- Vukašinić Z, Slavković S, Miličković S, Siqueca A. Combined Salter innominate osteotomy with femoral shortening versus other methods of treatment for Legg-Calvé-Perthes disease. J Ped Orthop B 2000; 9(7):28-33.
- Vukašinić Z, Djorić I, Čobeljić G, Vučković V. Long-term follow-up of patients with Legg-Calvé-Perthes disease (importance of Salter's innominate osteotomy combined with abbreviational femoral osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease). Magyar traumatologia, ortopedia, kezesbeszet, plastzikai sebeszet 1996; 5:442-52.
- Vukašinić Z, Čobeljić G, Slavković S, Djorić I, Vučković V. Osteotomia Saltera ze skroceniem kosci udowej w leczeniu choroby Perthesa. Chir Nary Ruchu Ortop Pol 1996; 61(Suppl A):197-205.
- Vukašinić Z, Stojimirović D, Aleksić V, Vukadin O. Salter's innominate osteotomy with femoral shortening in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Pohubove ustroji 1997; (3-4):43-55.
- Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-Perthes disease, Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. J Bone Joint Surg Am 2004; 86(10):2121-34.
- Sponseller PD, Desai SS, Millis MB. Comparison of femoral and innominate osteotomies for the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. J Bone Joint Surg Am 1988; 70(8):1131-9.
- O'Connor PA, Mulhall KJ, Kearns SR, Sheehan E, McCormack D. Triple pelvic osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease using a single anterolateral incision. J Pediatr Orthop B 2003; 12(6):387-9.

LEGG-CALVÉ-PERTHES DISEASE – DIAGNOSTICS AND CONTEMPORARY TREATMENT

Zoran VUKAŠINOVIĆ¹, Čedomir VUČETIĆ², Duško SPASOVSKI¹, Zorica ŽIVKOVIĆ³

¹Institute of Orthopaedic Surgery "Banjica", Belgrade;

²Institute of Orthopaedic Surgery and Traumatology, Clinical Centre of Serbia, Belgrade;

³Clinical Hospital Centre "Dr Dragiša Mišović", Belgrade

ABSTRACT

Legg-Calvé-Perthes disease represents avascular necrosis of the femoral head in a growing child. It commonly affects children aged 2-14 years, mostly boys, and has familiar pattern. The etiology of this disease is unknown. It is based on avascular necrosis due to variations of the femoral head vascular supply, trauma, coagulation of endocrine disturbances. The disease presents with limping and pain localized in the hip with projection to thigh and knee, frequently accompanied by the limitation of abduction and internal rotation, as well as slight limitation in flexion of about 20 degrees. Plain radiography is most informative additional diagnostic procedure, enabling assessment of the stage of disease, containment of the femoral head within the acetabulum, acetabular coverage and the extent of disease. Main treatment goal is obtaining the spherical congruity of the hip joint. This can be achieved by abduction bracing, varization femoral osteotomies and various innominate osteotomies (sometimes combined with femoral osteotomies).

Children younger than four years of age, with minimal femoral head involvement, do not need any treatment. These children with a larger involvement, older than four years of age, with possible containment in hip abduction, should be treated by one of the following procedures: Salter innominate osteotomy, Salter innominate osteotomy with femoral shortening, or triple pelvic osteotomy. The patients with containment of the hip is not possible in abduction (related to subluxation and femoral head crush), should be treated by Chiari pelvic osteotomy.

Key words: Legg-Calvé-Perthes disease; etiopathogenesis; diagnosis; treatment

Zoran VUKAŠINOVIĆ
Institut za ortopedsko-hirurške bolesti „Banjica“
Mihaila Avramovića 28, 11040 Beograd
Tel.: 011 2666 447
E-mail: zvukasin@beotel.net

* Рукопис је достављен Уредништву 1. 8. 2007. године.