

Legg-Calve-Perthes Hastalığı

M. Cemalettin Aksoy*, Muharrem Yazıcı**, Mümtaz Alpaslan**

Legg-Calve Perthes hastalığı 1900'lü yılların başında ABD (Legg), Fransa (Calve) ve Almanya'da (Perthes) birbirinden bağımsız ve eşzamanlı olarak tanımlanmış bir hastalıktır. Etyolojisi ve ideal tedavi yöntemi halen bilinmezlerle dolu bu hastalık, 100 yıllık geçmişe rağmen pediatrik ortopedinin en sıcak tartışma konularından biri olmaya devam etmektedir.

Hastalık, basitçe femur başının avasküler nekrozu olarak tanımlansa da, patolojik süreç proksimal femur kanlanmasını bozan diğer hastalıklardan (travma, enfeksiyon, gelişimsel kalça displazisi tedavisinde komplikasyon ve depo hastalıkları) çok farklıdır. Femur başında bir yandan iskeminin neden olduğu nekroz ve çökme (collapse) gözlenirken, eş zamanlı olarak rezorpsiyon ve tamir devam eder. Bir bölgede iskeminin neden olduğu sorunlar giderilmeye çalışılırken, komşu bir alanda yeni bir iskemi atağı ortaya çıkabilir.

Çocukluk dönemi ağırlı patolojileri arasında önemli bir yeri olan Perthes kendini sınırlayan (self-limited) bir hastalıktır. İki ila 12 yaş arasındaki çocukların hastalıktan etkilenebileceği bilinse de, en sık görüldüğü yaş aralığı 4-9'dur. Erkek çocuklarında 4-10 kez daha fazla görülür ve çocukların %10'unda ikinci kalça da sonraki bir dönemde hastalığa maruz kalır.

Etyoloji

Hastalığın etyolojisi henüz tam anlamıyla aydınlatılamamıştır. Bazı çocukların bu hastalığa daha yatkın olduğunun bilinmesi araştırmaları yönlendirmiştir. Dört-dokuz yaşlar arası erkek çocuklar; kemik yaşı takvim yaşından geri olanlar hastalığa daha yatkındırlar. İnguinal hernili çocuklarda hastalık 9 kat daha fazladır.⁽¹⁾ Yine renal anomalilerin varlığı riski arttırır. Bazı ırksal ve coğrafi farklılıklar öne sürülmüşse de, bu bulgular diğer çalışmalarla desteklenememiştir. Perthes'li hastalarda

*: Doç. Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji A.D., Ankara.

** : Prof. Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji A.D., Ankara.

Somatomedin C düzeyinin azalması ilginç bir bulgu olmakla birlikte, etyolojik soruları cevaplandırmaktan uzaktır.⁽²⁾ Kemik yaşındaki geriliğin akut dönem sona erdikten sonra ortadan kalkması, hastalıkla ilgili izaha muhtaç noktalardan bir diğerini oluşturmaktadır.

Bazı yazarlar, Perthes'li çocukların belirgin olarak hiperaktif oldukları yönünde bir gözleme sahiptirler. Kemik gelişimi yaşına göre geri kalmış bu çocuklarda, hiperaktivite nedeniyle artan yüklenmenin büyük bölümü kıkırdaktan oluşan femur başındaki patolojik değişikliklere zemin hazırlayabileceği fikri, kanıtlanamamış bir spekülasyon olarak literatürde yer almıştır.⁽³⁾

Sık kullanılan deneysel Perthes modellerinden biri olan spontan hipertansif ratlarda, osteonekroz gelişmeden önce bazı kıkırdak değişikliklerinin ortaya çıkması ve bu değişikliklerin nekroza zemin hazırlaması dikkatleri başka bir noktaya yönlendirmiştir. Bu hayvanlarda hastalığın ortaya çıkışından önceki dönemde, pitüiter büyümeye kondrosit yanıtında aracılık eden insülin benzeri büyüme faktörü-I (IGF-I) salınımında sorun olduğu gösterilmiştir.⁽⁴⁾ IGF-I salınımındaki aksama, hipertrofiye kondrositlerin mineralizasyonundan sorumlu Tip X kollajen salınımında gecikmeye neden olmakta, bu da epifizleri mekanik güçlere karşı hassaslaştırarak nekroza yatkınlığı artırmaktadır. Mekanik ve santral kontrol teorilerini birleştiren bu deneysel bulgunun insanlar için geçerliliği henüz tam anlamıyla sorgulanmamıştır.^(4,5)

Yine Perthes hastalarında, klinik ötiroidiye rağmen, serumda serbest tiroksin ve triiyodotironin düzeylerinin normalden yüksek bulunuşu, insülin benzeri büyüme faktörü I düzeyinin hastalığın erken evrelerinde azalmış bulunması, bulguları kalça eklemiyle sınırlı olsa da, hastalığın sistemik bazı değişikliklerin parçası olduğu veya santral kontrol mekanizmalarından etkilendiği iddialarını güçlendirmektedir. Ancak bu iddialar, bugün için yanıtız sorulardan öte geçememektedir.

Bazı ailelerde birden çok bireyde hastalığa rast-

lanması nedeniyle genetik boyut etraflıca araştırılmış, fakat tipik bir geçiş şekli gösterilememiştir. Genetikle ilişkili güncel bir tartışma, pıhtılaşma mekanizmasındaki bazı bozuklukların hastalığın nedeni olabileceği iddiasıyla ile yeniden canlılık kazanmıştır.⁽⁶⁾ Glueck ve ark. Protein C ve S düzeylerinin Perthes'li hastalarda daha düşük olduğunu söyleyerek, kalıtsal trombofilinin etyolojide önemli bir rolü olabileceğini ileri sürmüşlerdir. Bu çalışmalara göre trombofili ve hipofibrinolizis venöz tıkanmaya neden olarak femur başı içindeki basıncı arttırmakta ve nekroza neden olmaktadır.^(7,8) Bu bulguların bazı başka yazarlarca doğrulanamaması, konunun önemini azaltmamış, aksine yeni araştırmaları teşvik etmiştir. Pıhtılaşma faktörlerini kontrol eden trombofilik mutasyonunun (Faktör 5 Leiden ve protrombin) Perthes'li hastalarda daha yüksek oranda saptanması etyoloji araştırmalarına yeni bir boyut kazandırmıştır. Ancak bu konuda da araştırmacılar arasında söz birliği sağlanamamış, bazı çalışmalarda mutasyon oranlarının normal toplumdan farklı olmadığı sonucuna varılmıştır.

Ayrıca ülkemizde yapılan iki ayrı çalışmada LCP hastalığı bulunan çocuklarda benzer cinsiyet ve yaş özelliğine sahip normal çocuklarla karşılaştırıldığında artmış trombolitik aktivite tespit edilmiştir. Bu çalışmalar hastalarda hipofibrinolizis değil aksine, tromboza karşı şiddetli bir cevabın varlığını göstermektedir.^(9,10)

Etki mekanizması açık olmasa da, Perthes'li çocuklar arasındaki pasif sigara içicisi olma oranının, sağlıklı bireylere oranla 5 kat daha fazla saptanması, dikkatleri sigaranın etyolojik rolü üzerinde yoğunlaştırmıştır.⁽¹¹⁾ Sigara dumanı solumanın uyarılmış doku plasminojen aktivatörü'nün etkinliğini azalttığı, bunun da hipofibrinolizise neden olarak femur başındaki venöz tıkanmaya zemin hazırladığı düşünülmektedir.^(11,12)

Perthes hastalığında femur başının antero-laterali en sık etkilenen bölgedir. Bu bölge, medial sirkümfleks arterin lateral assendan dalı tarafından beslenmektedir. Bu bölgedeki arteriyel dolaşımın 3-9 yaş arası çocuklarda, özellikle erkek çocuklarında, yeterince oluşmadığı bilinmektedir. Bu bilgi hastalığın sık görüldüğü yaş dönemiyle örtüşmektedir. Deneysel olarak arterin bir kez infarktıyla, tipik Perthes bulguları oluşturulamamakta, hemen daima ikinci bir atak gerekli olmaktadır.⁽¹³⁾

Epidemiyolojik çalışmalar, Perthes'li çocukların

genellikle düşük sosyo-ekonomik sınıflara ait olduklarını göstermiştir. Bu bulgu, diyet alışkanlıkları ve beslenme yetersizliklerinin etyolojik rolünün sorgulanmasına neden olmuş, ancak kesin bir kanıt ulaşılamamıştır.⁽¹⁴⁾

Her olguda klinik tabloya eşlik eden sinovit tablosunun varlığı, genel olarak iskemiye ikincil bir gelişme olarak değerlendirilse de, hastalığın sinovitle başladığı, artan intrakapsüler basıncın dolaşım bozukluğunu tetiklediği iddiası da literatürde taraftar bulmuştur.⁽¹⁵⁾

Etyolojiyi aydınlatmaya yönelik olarak yapılmış bunca çalışmaya rağmen, kesin bir neden söylemek mümkün değildir. Muhtemelen, travma, pıhtılaşma değişiklikleri, kıkırdak gelişim evrelerinden birinde bozukluk, beslenme yetersizlikleri gibi faktörlerin hepsi hastalığın ortaya çıkışını bir aşamada kolaylaştırmaktadır. Ancak ilk tetiği çeken faktörün hangisi olduğu veya tüm hastalarda etyolojik nedeninin aynı olup olmadığı, soruları halen cevapsizdir.

Patogenez

Perthes hastalığının patogenezi ile ilgili bilgilerimiz, halen büyük ölçüde Catterall tarafından yıllar önce yapılmış otopsi çalışmalarına dayanmaktadır.⁽¹⁶⁾ Deneysel Perthes modellerinden elde edilen veriler, son yıllarda MRG bulgular ile birleştirilerek süreç hakkında çok önemli verilere ulaşılmıştır.

Erken deneysel çalışmalarda sirkümfleks arter tıkanarak, femur başı kanlanması bozulmuş, ancak Perthes benzeri klinik ve radyolojik değişiklikler oluşturulamamıştır.⁽¹³⁾ Yine intrakapsüler basıncı artırarak femur başında nekroz oluşturmak mümkünse de, bu nekroz Perthes hastalığına benzemektedir. Köpeklerde tekrarlayan sirkümfleks arter tıkanmaları sonrası Perthes'e çok benzeyen patolojik değişiklikler oluşturulabilmiş, bu bilgi otopsi spesmenlerindeki bulgularla birleştirildiğinde, tipik femur başı değişikliklerinin oluşabilmesi için değişik zamanlarda multiple iskemik atakların oluşması gerektiği sonucuna varılmıştır.⁽¹³⁾

Catterall'in bulgularına göre patolojik süreç esasen üç evrede tamamlanmaktadır: Başlangıç evresinde, fizisten subkondral bölgeye uzanan bir nekroz dikkati çeker. Femur başı ossifikasyonu duraklar, ancak eklem kıkırdağı sinovyal sıvıdan beslenmeye devam ettiği için büyümeye devam eder. Dolayısıyla radyolojik olarak ossifik nükleusta

küçülme ve kırıkta kalınlaşma (artmış eklem mesafesi) ortaya çıkar. İkinci evrede, bir yandan nekrotik kemik rezorbe olurken eş zamanlı olarak vasküler bağ dokusu rezorpsiyon bölgelerine doğru ilerler (creeping substitution). Nekroz nedeniyle küçülmüş ve dansitesi artmış ossifik nükleus, bu vasküler ağ tarafından parçalanarak rezorbe edilir. Bu aşamanın radyolojik görüntüsü nükleus fragmentasyonudur. Bu evre genellikle 1 ila 3 yıllık bir dönemi kapsar. Üçüncü evrede ise osteoblastlar görünür hale gelir, yeni kemik oluşumu ile iyileşme tamamlanır.

Nekrotik kemik mekanik direncini yitirmiş, üzerine binen yüklere karşı bütünlüğünü korumada yetersiz kemiktir. Pelvifemoral kas aktivitesi ve vücut ağırlığı nedeniyle subkondral kırıklar ortaya çıkar. Genel olarak kırık oluşana kadar kalça hareketlerinin ağrısız olduğu, kırık sonrası ortaya çıkan sinovitin semptomlardan sorumlu olduğu kabul edilmiştir. Ancak, vakaların yaklaşık %77'sinde subkondral kırığa rastlanılmaması, son yıllarda yapılan MRG çalışmalarında nekroz yerleşmeden önce de sinovitin saptanmış olması bu kanıtı doğrulamıştır.^(13,15,17) Ağrı ve hareket kısıtlılığının önemli nedeni olan sinovit kırıkla alevlense de, intraosseöz patolojiye koşut daha erken dönemde ortaya çıkar. Hatta son yıllarda sinovitin boyutu ile prognoz arasında ilişki kurmaya çalışan çalışmalar yayımlanmış ve anlamlı bulgular rapor edilmiştir.^(15,17)

Subkondral kırık femur başının yuvarlak şeklinin bozulmasına ve başta düzleşmeye neden olur. Kırıkta devamlılığı korunduğu için, kırıkta bu yeni duruma uyum sağlar ve baş düzleşmiş ve deforme olarak büyümeye devam eder.

Perthes'li kalçalarda fizisin normale göre daha horizontal olduğu dikkati çeker. Horizontalleşme derecesi arttıkça femur başının deforme olma olasılığı artmakta, bu da prognozu olumsuz yönde etkilemektedir. Bu açısal değişikliğin en önemli nedeni kalça eklemindeki adduksiyon kontraktürüdür. Proksimal femur epifizinin lateralinde büyüme duraklarken, medial büyümenin göreceli olarak korunmuş olması, (asimetrik fizyel büyüme) bu açısal değişikliğin nedeni olarak düşünülmüşse de çok fazla taraftar bulamamıştır. Catterall tek taraflı olguların, diğer femur proksimal fizislerinin de incelendiğini ve eklem kırıkdağın kalınlaştığını göstererek, Perthes hastalığına yatkınlık ile ilgili iddiaları desteklemiştir. Bu bulgulardan ilhamla yapılan çalış-

malarda, Perthesli çocukların hasta taraftaki fizis eğim açılarını (physeal slope angle) normal kalçalarındaki ve sağlam çocukların açılarıyla karşılaştırılmış, ancak arada anlamlı bir fark bulunmamıştır.⁽¹⁸⁾ Ancak bu ölçümler kalça hareketlerinin görece serbest olduğu, kontraktürlerin gelişmediği hastalığın erken dönemlerinde yapılmıştır.

Perthes esasen bir epifiz hastalığı olsa da, hastaların büyük çoğunluğunda metafiz değişiklikleri de dikkati çeker. Radyololusen vasıftaki bu görüntüler, sıvı içeriği gösterilememiş olsa da başlangıçta kist olarak adlandırılmıştır. Metafizdeki lezyonun büyüklüğü hastalığın şiddetiyle doğrudan ilişkilidir. MRG çalışmalarında, daha önceden kist olarak adlandırılan bu lezyonların sıvı içermediği, bilakis kırıkta yapıda olduğu gösterilmiş, metafiz içindeki radyolusen alanların fizisin metafize doğru çökmesiyle ortaya çıktığı, hatta bazı olgularda kırıkta parçacıkların fizisten ayrılarak ektoptik adacıklar şeklinde yerleştiği gözlenmiştir. Oluş mekanizması ile ilgili tartışmalar sürse de, metafiz içinde radyolusen alanların görülüyor olması, fizisin olaydan etkilendiği dolayısıyla hastalık prognozunun kötü olacağı şeklinde yorumlanmalıdır.

Femur başının kanlanmasıyla ilgili bir sorun olan bu hastalıkta zaman zaman asetabulumun da olaydan etkilendiğini görmek şaşırtıcıdır. Asetabular çatıda osteoporoz, konturlarda düzensizlik, Y kırıktağında erken kapanma, asetabular kırıkta kalınlaşma gözlenebilir. Bu bulgular özellikle büyük çocuklarda, başın yandan fazlasının tutulduğu hallerde belirgindir.⁽¹⁹⁾

Ball-and-socket şeklinde bir eklem olan kalçada, normal şartlarda başın yaklaşık %65'i asetabulum tarafından örtülür. Nötral pozisyonda asetabulum dışında kalan baş bölgelerinden lateral kısım abduksiyonda, anterior kısım ise fleksiyonda tümüyle asetabulumla yönelir. Gerek kontraktür, gerekse nekroza yanıt olarak femur başı boyutlarında meydana gelen artış eklem ilişkisini bozar. Asetabulum femur başını kapsayamaz hale gelir. Asetabulumun geniş yüzeyi yerine, sivri köşesiyle temas etmek zorunda kalan femur başı bölgeleri (antero-lateral), yeterli mekanik güce sahip olmadıkları için sferik konturlarını muhafaza edemezler. Vücudun herhangi bir bölgesindeki nekrozun tamiri esnasında kalsifikasyon görülmesi doğaldır. Femur başı lateralinde kalsifikasyon görülmesi, nekrozun bu bölgeyi de etkilediğinin bir göstergesi

olarak kabul edilmelidir. Mekanik direnç ve eklem konturlarının korunabilmesi açısından en önemli bölge olan femur başı lateralinin nekrotik olması kötü prognozun habercisidir. Ya da bir başka deyişle, lezyonun lateral kolonu etkileme derecesi nihai sonuç üzerinde belirleyici olacaktır.

Klinik Bulgular

Çocuklar genellikle 1-2 hafta önce başlamış topallama şikayeti ile hekime getirilirler. Topallama başlangıçta ağrısızdır. Ağrının başlangıcı pek çok hastada hafif bir travmayı takip eder, Ağrı çoğu kez kasıkta lokalize olsa da, diz veya gluteal kaslar üzerinde de hissedilebilir. Bu farklılık kalça çevresini innerve eden üç ayrı sinirden (femoral, obturator ve siyatik) hangisinin daha çok irrite olduğuyla alakalıdır. Ağrının kalça dışı lokalizasyonu nedeniyle tanı gecikmeleri yaşanabilir. Kalça hareketleri arasında ilk ve en fazla etkilenenler iç rotasyon ve abduksiyondur. İç rotasyondaki kısıtlılık en iyi kalça ekstansiyondayken test edilir. Hareket kısıtlılığının nedeni erken evrelerde sinovit ve kas kontraktürü, geç dönemde ise eklem deformitesidir. LCPH'li çocuklarda fleksiyon hareketi genellikle kısıtlanmaz. Ancak bazı çocuklarda, kalça fleksiyona getirilirken spontan abduksiyon oluştuğu görülür. Oldukça tipik olan bu bulgu, nekrozun femur başı anteriorunu da etkilediğini, başın öne doğru büyüyerek asetabulumdan taşıdığını gösterir. Yürüyüş antalgiktir. İlerleyen günlerde kuadriseps atrofisi ve Trendelenburg testinde pozitiflik saptanabilir. Etkilenen taraftaki ekstremitenin daha kısa olduğu algısı yanıltıcıdır. Akut dönemdeki bu kısa görünüm, kemikler arası uzunluk farkına değil adduksiyon kontraktürüne bağlıdır, İleri derecede deformasyon gelişir ve koksa vara ortaya çıkarsa, gerçek kısalık oluşabilir.

Radyolojik Bulgular ve Hastalığın Evrelendirilmesi

Direkt radyolojik incelemeler hastalığın çok erken dönemleri hariç tanı koydurucudur. Sadece ön-arka ve kurbağa pozisyonunda grafiler çoğu kez yeterlidir.

Waldenström, radyolojik bulguları hastalığın patolojik seyrine göre gruplandırmıştır.⁽⁶⁾ Buna göre başlangıç (nekroz) evresinde proksimal epifiz çekirdiği normalden küçük ve dens olarak izlenir, Eklem mesafesinde artış ve uygun dozda çekilmiş grafi-

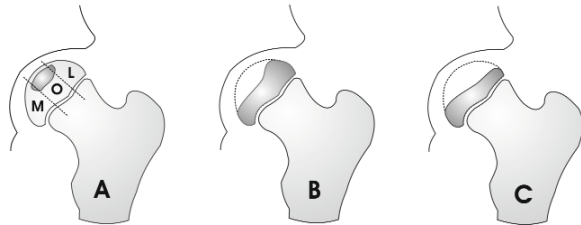
lerde kapsül şişkinliği diğer bulgulardır. Subkondral kırık sonrası fragmantasyon evresi başlar. Ancak subkondral kırığın hastaların büyük çoğunluğunda radyolojik olarak saptanamadığı hatırdan çıkartılmamalıdır. Creeping substitution ile birlikte rezorpsiyon başlar ve nekrotik epifiz çekirdeği fragmante olarak görünür hale gelir. Reossifikasyonun başlaması ile dansite normale döner. İyileşme evresiyle birlikte residüel deformite de daha belirginleşir. Waldenström sınıflandırması hastalığın evresini gösterir, prognoz hakkında fikir vermez.

Perthes hastalığını evrelendirmek için günümüzde üç farklı sistem kullanılmaktadır. Bunlardan tarihsel olarak en eski olanı ve şimdiye kadar en çok kullanılan Catterall sınıflandırma sistemidir.⁽²⁰⁾ Femur başındaki tutulma miktarına göre hastalar gruplara ayrılır. Femur başının sadece anterior-santral bölgesinin tutulduğu, metafizyel reaksiyonun görülmediği hastalar Grup I, antero-lateral %50'lik bölümün etkilendiği, lateral kolonun salim kaldığı hastalar Grup II, başın %75'inde tutulumu olan ve ciddi metafizyel reaksiyonu olan hastalar Grup III, tüm baş tutulumu olanlar Grup IV olarak adlandırılır. Ön-arka ve kurbağa grafiler Catterall grubunu tayin etmek için yeterlidir. Bu sınıflandırma sistemi ile prognoz hakkında fikir sahibi olmak mümkündür. Grup numarası büyüdükçe prognoz kötüleşir. Hastalığın seyri boyunca grup değişmez, yani başlangıçtaki tutulum miktarının zamanla artması beklenmez. Ancak sistemin en önemli dezavantajı, hastalığın başlangıç evresinde, tablo henüz yerleşmeden, fragmantasyon aşamasına geçilmeden, hastanın hangi grupta olduğuna karar vermek zordur. Sınıflandırma sistemi ile ilgili güvenilirlik ve tekrarlanabilirlik testleri yapılmış, ancak çok güvenli olmadığı görülmüştür.

Perthes hastalığını tanımlamak için kullanılan bir diğer sistem, Salter ve Thompson tarafından geliştirilmiştir.⁽²¹⁾ Sistem, hastalığı subkondral kırık varlığına ve kırığın boyutlarına bakarak sınıflandırır. Grup A' da kırık başın yansından daha azını, grup B' de ise daha fazlasını içermektedir. Ancak femur başındaki nekrozun boyutlarını gösteren hilal işareti (crescent sign), hastalığın erken evresinde görülebilen, 2 ila 9 ay süreyle izlenebilen geçici bir bulgudur. Bu bulgu sırasında çocuklar genellikle asemptomatiktir. Kırık oluştuktan ve femur başı çöktükten sonra bu işareti gözleyebilmek, dolayısıyla hastaları Salter- Thompson sistemiyle gruplandır-

mak mümkün olamamaktadır. Retrospektif bir çalışmada %77 hastada hilal işaretini gözlemek mümkün olmamıştır.⁽²¹⁾ Ancak hilal işaretinin gözlenebildiği durumlarda prognoz hakkında fikir edinilebilmektedir.

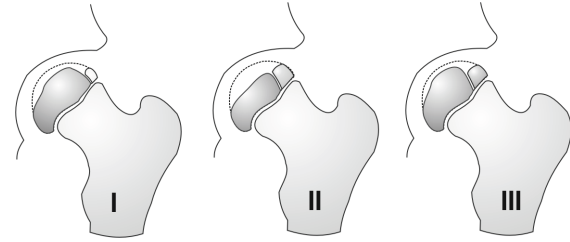
Herring, femur başını ön arka planda izafi üç eşit kolona ayırdıktan sonra, lateral kolon yüksekliğinin ne ölçüde korunduğuna bakarak hastaları 3 gruba ayırmıştır.⁽²²⁾ Erken fragmantasyon evresinde, lateral kolonda herhangi bir çökme yoksa grup A, kolon yüksekliğinin %50'si korunmuşsa grup B, %50'den fazla çökme varsa grup C olarak adlandırır (Şekil 1). Asetabulum köşesi ile temas eden ve femur başı yuvarlaklığının korunmasında hayati önem taşıyan lateral kolondaki tutulumun saptanması prognoz hakkında çok değerli bilgiler verir. Yöntemin en temel sorunu, hastalığın erken döneminde kullanılamıyor oluşu ve gerçek Herring evresinin başlangıçtan ancak ortalama 7 aylık bir dönem sonunda saptanabilmesidir. Femur başının büyük kısmının kırık yapıda olduğu çok küçük çocuklarda ve iki taraflı tutulumu olanlarda değerlendirme ile ilgili sorunlar yaşanabilir. 3 evreli Herring sınıflandırmasının farklı araştırmacılar ve farklı zamanlarda yapılan ölçümler açısından güvenilirliği klinik kullanım için yeterli görülmesine rağmen, yakın yıllarda yapılan çalışmalarda, çökme derecesi %50 ye yakın hastalar özel olarak değerlendirildiğinde güvenilirliğin kritik düzeylere gerilediği görülmüş ve yeni alt gruplandırılmaların yapılması zorunluluğu ortaya çıkmıştır.^(23,24,25) Herring ve ark. yaptıkları çalışmada eski lateral kolon sınıflamasını geliştirmiş ve bu yeni sınıflamaya göre tedavi sonuçlarını yayımlamışlardır ancak bu yeni sınıflama ve sonuçları henüz başka araştırmacılar tarafından yapılan çalışmalarda değerlendirilmemiştir.^(23, 24) Bu prospektif çalışma sonucunda araştırmacılar daha önceki lateral kolon sınıflamasında olmayan ve prognozu lateral kolon grup B hastalara göre daha kötü olan 'lateral kolon B/C sınır grubu' tanımlamışlardır. Buna



Şekil 1: Herring sınıflaması.(L: Lateral kolon, O:Orta kolon, M: Medial kolon)

göre aşağıdaki kriterlere sahip kalçalar bu gruba dahil edilmiştir:

- 1- çok dar lateral kolona sahip (2-3 mm) ve orijinal yüksekliğinin %50'nden fazlasını kaybetmiş kalçalar;
- 2- yüksekliğinin en az %50 si korunmuş ve çok az ossifikasyon gösteren lateral kolona sahip kalçalar;
- 3- santral kolona göre yüksekliğinin tam %50 sini kaybeden kalçalar⁽²³⁾ (Şekil 2).



Şekil 2: Herring sınıflamasında B/C grubuna giren kalçaların alt grupları. I: 2-3mm'lik bir lateral kolon var, yüksekliği %50'den az, ossifikasyon çok az.; II: Küçük ancak en az %50 yüksekliği olan lateral kolon, minimal dansitesi var; III: Lateral kolon orta kolona göre daha deprese ancak %50 yükseklik korunmuş, orta kolon normal yüksekliğe yakın. (Herring JA, Kim HT, Browne R: Legg-Calve-Perthes disease. Part I: Classification of radiographs with use of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. J Bone Joint Surg 2004, 86-A(10):2103-20'daki verilere göre çizilmiştir.)

Diğer Görüntüleme Yöntemleri

Sintigrafi

Hastalığın radyolojik bulguların netleşmediği erken dönemde teşhis edilebilmesi için sintigrafi kullanılabilir. Sintigrafik bulgulara dayanan sınıflandırma yöntemleri tanımlanmış ve yöntemlerin prognozu göstermede etkin olduğu iddia edilmişse de, rutin uygulamada çok fazla taraftar bulamamıştır.

Artrografi

Bu yaş grubunda femur başının önemli bir kısmı hala kırık yapıda olduğu için direkt filmlerle baş konturları hakkında yeterli bilgi edinilemez. Gerek başın gerçek şeklini görebilmek gerekse değişik kalça pozisyonlarında eklem uyumunu görüntüleyebilmek amacıyla sıklıkla artrografiye başvurulur. Artrografi ile kalça anatomisini dinamik olarak ve mükemmel şekilde görüntülemek mümkün olsa da, testin anestezi gerektirmesi, eklem içine madde enjeksiyonu ve radyasyon gibi dezavantajları sık kullanımı kısıtlar.

Manyetik Rezonans Görüntüleme

MRG'nin tıp pratiğine girmesiyle pekçok hastalıkta biyolojik dokuların ayrıntılı görüntülenmesi mümkün olmuştur. Perthes hastalığında MRG ile hastalık erken dönemde tanınabilmekte, epifiz ve metafiz değişikliklerinin boyutları kesin olarak saptanabilmekte ve dolayısıyla prognoz hakkında tahminlerde bulunulabilmektedir. Multiplanar inceleme olanağı yöntemin bir diğer önemli avantajıdır. Açık MR sistemlerinin geliştirilmesi ile dinamik inceleme olanağı doğmuş, MRG'nin artrografiye alternatif olarak da kullanılabilmesi mümkün olmuştur. MRG sırasında kalçanın değişik pozisyonlara getirilerek incelemenin tekrarı ile artrografinin sunduğu bilgilerin büyük çoğunluğuna ulaşılabilir.⁽²⁶⁾

Ayrııcı Tanı

Tek taraflı olgularda çok ciddi tanınal güçlük yaşanmaz. %10-20 vakada Perthes hastalığı her iki kalçayı da etkiler. Ancak, iki tarafın farklı radyolojik evrelerde olması çok önemli bir bulgudur. Spondiloeipfizyel displazi, multipl epifizyel displazi, tüberküloz artrit, hipotiroidi, Gaucher hastalığı, trikorinofalangeal sendrom, ve steroid kullanım öyküsü ayrııcı tanıda düşünülmelidir.

Literatürde nüks Perthes vakaları az sayıda olsa da bildirilmiştir.⁽⁵⁾ Daha önce gelişimsel kalça displazisi nedeniyle tedavi edilmiş ve değişik derecelerde avasküler nekroz gelişmiş bir hastada tipik Perthes bulgularıyla karşılaşmak şaşırtıcı olsa da imkansız değildir.

Doğal Seyir

Perthes hastalığının doğal seyrine ilişkin bilgilerimiz retrospektif çalışmalara dayanmaktadır. Kontrollü çalışmalar kurgulamak etik olarak mümkün olamayacağı için, yaş, cins ve hastalık şiddeti açısından eşleştirilmemiş gruplar arasındaki retrospektif karşılaştırmaları bir miktar ihtiyat payı ile değerlendirmek şarttır. Ancak çocuklukta Catterall II-IV Perthes hastalığı geçirmiş orta yaşlı bireylerin %70-90'ının ciddi radyolojik deformiteye rağmen aktif ve ağrısız bir hayat sürdürebildikleri görülmüştür.^(27,28)

Iowa grubu, 36 Perthes hastasını semptomların başlangıcından ortalama 36 ve 46 yıl sonra (ortalama 45 ve 55 yaşlarında) yeniden inceleyerek literatüre çok önemli bir katkıda bulunmuştur.⁽²⁷⁾ Hastalardan, cerrahi dışı yöntemle (non-contain-

ment) ile tedavi edilen 30 tanesinin ilk değerlendirilmesinde (ortalama 36. yıl) sadece %8 hastanın total kalça protezi operasyonu geçirdiği ve kalça skorlarının iyi düzeyde olduğu gözlenirken, 10 yıl sonraki değerlendirmede kalça skorunun hızla 40'lar civarına düştüğü, total kalça protez oranının ise %40'a çıktığı görülmüştür. Containment tedavisi yapılmış hastalara ait bu tarz bir çalışma yoktur. Buna rağmen, Perthes hastalığında ortaya çıkan radyolojik anormalliklerin, uzun yıllar fonksiyonel kapasiteyi olumsuz yönde etkilemediği, hastaların orta yaşlara kadar semptomsuz kalabildikleri, gerek bu çalışmalar gerekse münferit gözlemler tarafından doğrulanmıştır.

Hiçbir tedavi uygulanmamış hastaların akıbeti ile ilgili uzun takip sonuçlarına ise ne yazık ki sahip değiliz. Stulberg ve ark. değişik hastanelerde, farklı yöntemlerle tedavi edilmiş 156 hastayı (171 kalça) 30-40 yıl sonra kalça osteoartriti açısından değerlendirdikleri çalışmada, nihai sonuç açısından en önemli parametrenin hastalığın aktif dönemi sonrasındaki rezidüel femur başı şekli ve asetabulum-femur başı ilişkisi olduğunu bulmuşlardır.⁽²⁸⁾ Bu araştırmacılara göre Perthes geçirmiş kalçaları 5 grupta toplamak mümkündür. Sferik uyumun olduğu I. ve II. gruplar osteoartrit açısından fazladan risk taşımazlar. Uyumun asferik olduğu veya hem baş yuvarlaklığının yitirilip hem de uyumsuzluk gelişen gruplarda ise orta yaşlarda osteoartrit gelişiminin kaçınılmaz olduğu görülmüştür. Bu çalışma bulguları, aktif dönem sonrası radyolojik bulgulara bakarak akıbet hakkında fikir yürütmeyi kolaylaştırmış, ancak tedavi yöntemlerinin doğal seyir üzerindeki etkisi ile ilgili soruları yanıtızsız bırakmıştır. Bu özelliği ile, Stulberg ve ark.'nın çalışması doğal seyri aydınlatmaktan çok prognoz hakkında yol gösterici olmuştur.

Prognoz

Catterall ve bir çok araştırmacı, yeterli takibi olan hastaların radyogramlarını retrospektif olarak yeniden gözden geçirmiş ve bazı prognostik kriterler tanımlamıştır.⁽⁵⁾ Buna göre, lateral epifizde kalsifiye odakların görülmesi, femur başının laterale doğru subluksasyonu, fizisin horizontal hal alması, metafizde kistlerin görülmesi ve epifiz lateralinde V şeklinde radyolusen bir bölgenin görünmesi (Gage işareti) prognozun kötü olacağını gösterir. Bu noktada patogenezele ilgili bilgiler tekrar hatırlanacak olursa, başın lateralizasyonu ve lateralde nekroz varlığı

mekanik direnci azaltarak femur başı yuvarlaklığının korunmasını olanaksızlaştıracak, deforme baş ise eklem fonksiyonlarında orta dönemde kayba neden olacaktır. Bazı yazarlar tarafından şekli bozulmuş ve mantarsılaşmış epifizin metafiz üzerine düşen gölgesi olarak açıklanmaya çalışılmış metafizdeki lusen alanlarla (kistler?) ilgili tartışma radyolojik değerlendirme bölümünde yer almıştır. Gerek Catterall'in otopsi bulguları gerekse daha sonraki yıllarda yapılan MRG çalışmalarıyla kırıldak adacıkları olarak tanımlanan bu alanların varlığı ve boyutlarının büyüklüğü fizis tutulumunun ve hasarının şiddeti ile doğru orantılıdır. Dolaylı olarak hastalıktan etkilenen baş miktarını ve remodeling kapasitesinin etkilenme derecesini gösterdiği için, kötü prognoz kriterleri arasında yer alması doğaldır.

Bu radyolojik kriterlere ek olarak, kalça hareketlerindeki kısıtlılık derecesi ve hasta yaşı da prognozu olumsuz yönde etkiler. Erken evredeki hareket kısıtlılığı esasen sinovite bağlıdır ve kısıtlılığın şiddeti sinovitin, dolayısıyla tutulumun şiddetini gösterir. Genel olarak 9 yaş üstü çocuklarda, prognozun kötü olduğu kabul edilir. Remodeling kapasitesinin yaşla azaldığı, 9-10 yaşındaki bir kalçanın büyük ölçüde olgunlaştığı hatırlanacak olursa, yaşın prognoz üzerindeki etkisini anlamak kolaylaşır. Yine kız çocuklarında prognozun daha kötü oluşu, kızların daha erken maturiteye ulaşmaları, dolayısıyla remodeling için daha az zaman oluşuyla açıklanabilir.

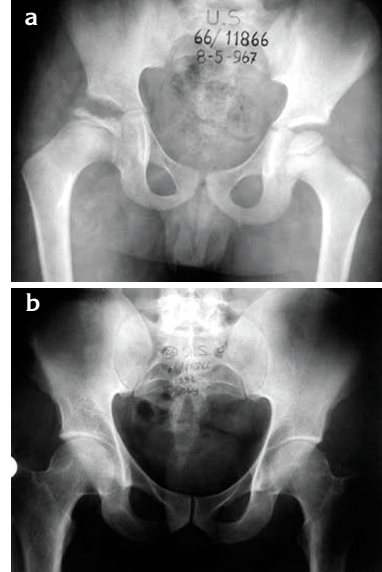
Son yıllarda Herring tarafından tanımlanan lateral kolon yüksekliğinin, prognoz tayininde kullanılmaya başlaması, yeni bir bulgu değil, daha önceki radyolojik kriterlerin tamamını daha objektif olarak değerlendirebilme imkanı vermesi nedeniyledir.

Tedavi

LCPH'da hastaların önemli bir bölümü herhangi bir tedaviye ihtiyaç duymadan iyi veya mükemmel sonuç ile iyileşebilmektedirler. Ancak tedaviye ihtiyaç duyan hastalarda durum daha karışık bir hale gelmekte ve bu konuda oluşmuş bilgi havuzu da bu karmaşayı artırmaktadır. Ayrıca günümüzde bilgi kaynağını oluşturan gerek doğal seyir, gerekse de tedavi metodlarını değerlendiren çalışmaların büyük bölümü heterojen hasta grupları içermekte ve temel olarak bir yöntemin etkinliğini ortaya koymakta yetersiz kalmaktadır. Ancak genel prensipler çerçevesinde hastalığın doğal seyrini değiştirmek

için bir çok tedavi metodu tartışılabilir.

Genel olarak LCPH'da tedavi yaklaşımları 2 temel gruba ayrılabilir. Bunlar izlem ve aktif girişimler olarak tanımlanabilir. Bu noktada en önemli hatırlanması gereken prensip tedavi yönteminden bağımsız olarak bu hastalarda sağlanması gereken bir takım koşullar olduğudur. LCPH'da yöntem izlem veya aktif tedavi olmasından bağımsız olarak kalça hareket genişliğinin kazanılması temel hedeftir. Bu amaçla yatak istirahati, anti-inflamatuvar ilaçlar, cilt veya iskelet traksiyonu kullanılabilir. Bu yöntemlerin başarısız olduğu durumlarda hareket genişliğinin kazanılması amacı ile abduksiyon genişliğini arttırıcı alçı uygulamaları gerekirse adduktor tenotomi ve medial kapsulotomi işlemleri uygulanabilir. Aktif fizyoterapinin bu işlemler esnasında önemli yeri vardır. Unutulmamalıdır ki, hastalığın aktif dönemlerinde tam kalça eklem hareket genişliğini elde etmek her zaman mümkün değildir ancak normale yakın bir hareket genişliğinin kazanılması temel hedeftir. Kalça eklem hareket genişliği kazanıldıktan sonra hastaya uygulanacak tedavi metodu izlem veya aktif girişimler şeklinde değerlendirilebilir.(Şekil 3)



Şekil 3a,b: 6 yaşında tek taraflı tutulumu olan ve herhangi bir tedavi almayan LCP hastası. a: Tanı anında; b: 30 yıl sonra ön-arka pelvis grafisi. Sonuç Stulberg II olarak değerlendirilmiştir.

LCPH'da tanımlanmış klinik ve radyolojik risk faktörleri de tedaviyi yönlendirmede önem kazanabilirler. Bu faktörler içerisinde en fazla önem taşıyanı hastanın yaşıdır. Genel olarak LCPH'da kemik yaşı kronolojik yaşa göre daha geri olsa da, sık olarak kullanılan hastaların kronolojik yaşıdır ve değerlendirmeler buna göre yapılmalıdır. Bunun

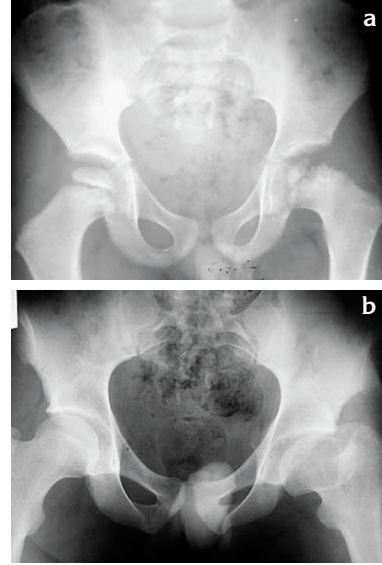
dışında prognoz ile arasında ilişkisi gösterilebilmiş diğer önemli bir faktör lateral subluksasyondur ve diğer risk faktörlerine göre daha değerli olarak kabul edilmelidir.⁽²⁹⁾

Aktif tedavi girişimlerini 3 temel başlık altında toplamak mümkündür. Bunlar başın örtünmesini sağlamaya yönelik "containment" girişimleri, kalça eklem uyumluluğunu artırıcı girişimler ve artrodiastazistir. LCPH'da containment tedavisi klinik olarak faydası gösterilmiş ve günümüzde halen hastalığın tedavisinde önemli yer tutan yaklaşımların başında gelmektedir. Containment tedavisinde temel düşünce femur başının asetabulum tarafından biyolojik olarak şekillendirilmesidir. Her ne kadar kalça eklemine anatomik özellikleri dolayısı ile sürekli olarak hastalıklı bölgenin örtünmesini sağlamak olanaksız görünmekte ise de bu düşünceye bilimsel olarak ispat edilmiş bir alternatif yaklaşım mevcut değildir. Containment, ortozlarla, femoral veya asetabular osteotomiler ile sağlanabilir. Bu yöntemlerin her birinin kendine ait avantajları ve problemleri mevcuttur.

Aktif tedavi uygulanacak hastalarda kalça eklemine uyumluluğunun değerlendirilmesi de önemli basamaklardan biridir. Artrografi bu amaçla günümüzde halen altın standart olarak yerini korumaktadır. Artrografi ile baş şeklinin, femur başı ve asetabulum uyumunun dinamik olarak değerlendirilmesi mümkündür. Özellikle containment tedavisi planlanan hastalarda uyumun değerlendirilmesi ve tedavi yöntemi ile örtünme yanında uyumun da sağlanması anahtar noktalardan birisidir. Artrografiye alternatif olarak MRG önemli bir değerlendirme aracı olarak kullanılabilir.⁽²⁶⁾ Ancak MRG halen artrografi kadar standart bir yöntem haline gelmemiştir.

Ortoz tedavisi

Ortoz ile örtünme sağlanması LCPH'da oldukça yoğun olarak kullanılan metodlardan biridir. Ancak ortoz kullanımı nedeniyle ortaya çıkan gerek hastanın gerekse de ailenin uyum problemleri önemli bir sorundur. Ayrıca ortoz ile patolojik bölgeden çok, femur başının hastalıktan daha az etkilenen posterior kısmının daha fazla örtüldüğüne dair çeşitli çalışmalar günümüzde ortoz kullanımının sıklığını azaltan önemli faktörlerdendir. LCPH'da elimizde saf bir doğal seyir çalışması olmamasına rağmen, ortoz ile hastalığın doğal seyrinin değiştirilebildiğine ait güçlü

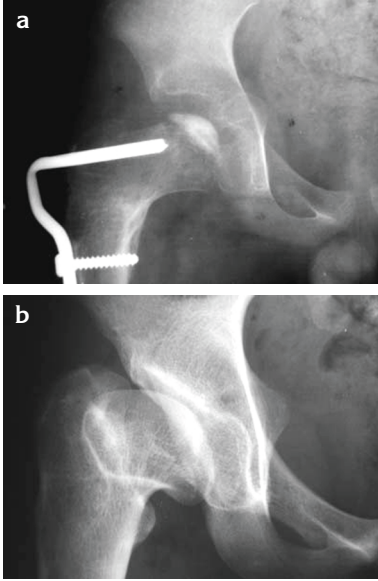


Şekil 4 a,b: 7 yaşında, sol kalça tutulumu olan ve abduksiyon cihazı ile tedavi edilen LCP hastası. a: Tanı anında; b: 17 sene sonraki ön-arka pelvis grafisi. Sonuç Stulberg III olarak değerlendirilmiştir.

çalışmalar mevcut değildir. Buna rağmen bir çok hekim halen ortoz tedavisini örtünme amaçlı olarak kullanmaktadır (Şekil 3, 4). Ülkemizden Aksoy ve ark., ortoz tedavisinin hastalığın doğal seyrini değiştirmek için yeterli bir metod olmadığını rapor etmişlerdir.⁽³⁰⁾

Femoral osteotomi

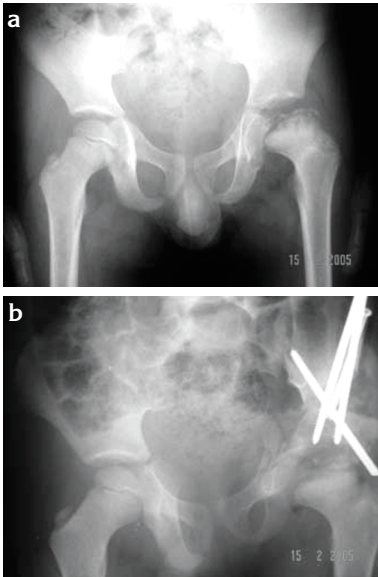
Cerrahi örtünme tedavisi temel düşünce olarak ortoz ile yapılandan farklı değildir. Ancak cerrahi örtünme sürekli, hasta ve aile de uyum sorunu yaratmaz. Örtünme sağlanması amacıyla en fazla kullanılan cerrahi yöntem femoral varus osteotomisi. Radyolojik olarak şiddetli deformite olmasa bile riskli kalçalar için önerilen bir yöntemdir.⁽³¹⁾ Göreceli olarak kolay olması, daha az eklem hareket kısıtlılığına yol açması nedeniyle tercih edilen yöntem olarak görünmektedir. Cerrahi girişim öncesinde yeterli kalça hareketinin mutlak kazanılmış olması önemlidir. Bu amaçla Petrie alçıları, traksiyon (cilt veya iskelet) kullanılabilir. Özellikle küçük yaşlarda yapıldığında yeniden şekillenme ile oluşturulan deformitenin spontan düzelmesi avantajları olarak kabul edilebilir. Ancak implant çıkarma amacı ile ikincil cerrahi girişime gerek duyulması, sık olarak trokanterik aşırı büyümenin görülmesi önemli sorunlardır. Aksoy ve ark., hastalık başlangıç yaşının ileri olması ve lateral kolon C tutulumlu kalçalarda, proksimal femoral osteotominin sonuçlarının yeterli olmadığını bildirmişlerdir.⁽³²⁾ (Şekil 5)



Şekil 5 a,b: 7 yaşında, Sağ kalça tutulumu olan ve varus osteotomisi ile tedavi edilen ve uzun dönemde Stulberg III sonuç ile iyileşen kalçanın görünümü.

Pelvik osteotomiler

Cerrahi örtünme amacı ile innominate osteotomiler sık olarak kullanılmaktadır. Bu girişimin en önemli sorunu, ameliyat sonrasında ortaya çıkabilecek hareket kısıtlılığıdır. İyi sonuç bildiren çalışmalarda femoral varus osteotomisi ile benzer sonuçlar rapor edilmektedir.⁽³³⁾ Ayrıca ameliyat sonrası dönemde alçı immobilizasyonunun gerekli olması sorunlarından. Günümüzde üçlü pelvik osteotomiler de önemli ölçüde destek bulan girişimlerdir.(Şekil 6) Teknik olarak daha güç olması ve morbiditesinin daha yüksek olması sorunlarıdır ve doğal olarak innominate osteotominin problemlerini taşırlar. Gerekli durumlarda örtünme



Şekil 6 a, b: Sol kalçada Perthes hastalığı. a: lateral sublüksasyonu mevcut, Lateral kolon Grup C kalça; b: Carlzioz üçlü pelvik osteotomi sonrası erken postoperatif görünümü.

ile birlikte femur başı ve asetabulum uyumunun sağlanması için femoral ve pelvik osteotomiler kombine olarak yapılabilirler. Femur başı ve asetabulum arasındaki uyumun bozulduğu ve özellikle "hinge abduksiyon" varlığında, valgus osteotomisi uyumun sağlanması hareket genişliğinin de elde edilmesine olanak veren önemli girişimlerden. Özellikle uyumun sağlanamadığı durumlarda containment tedavisinin olumlu sonuç vermesi beklenmemelidir. Uyum artırıcı girişimlerin başında femoral valgus osteotomisi ve/veya fleksiyon veya ekstansiyon osteotomileri gelmektedir. Uygun ve artrografi ile değerlendirilmiş hastalarda olumlu sonuç verebilecek bir girişim olarak hatırlanmalıdır.⁽⁵⁾

Artrodiastazis

Günümüzde yeni popülerite kazanan girişimlerden biri de artrodiastazisdir. Eklem distraksiyonu ile baş üzerindeki yükün gerçek anlamda azaltılması ve iyileşme için uygun ortam sağlanması temel düşüncesini oluşturmaktadır. Eksternal fiksator kullanımı ve pelvisteki hareket nedeni ile erken gevşemeler ve halen bu konuda yeterli bilgi birikiminin oluşmamış olması yöntemin tartışılmasına yol açmaktadır.^(34,35)

Yaş Gruplarına Göre Tedavi Seçimi

LCPH'da genellikle 6 yaş altındaki hastalar, femur başının tutulum miktarından bağımsız olarak izlem için uygundur. Bu yaş grubundaki hastalarda aktif tedavi girişimleri izlem tedavisine göre daha iyi sonuç sağlamazlar ve genellikle sonuç izlem ile mükemmeldir. Ancak nadiren bu yaş grubundaki hastalarda cerrahi tedavi endikasyonu ortaya çıkabilmektedir.

Hastaların önemli bir bölümünün yer aldığı 6-9 yaş grubu tedavi metodları açısından önemli tartışmaların yapıldığı dönemi oluşturmaktadır. Bu yaş grubunda Herring A grubuna giren hastalarda izlem iyi bir tedavi metodu olarak görülmektedir. Aynı yaş grubunda Herring B ve C grubuna giren hastalar için standart bir yaklaşım oluşturmak ise mümkün değildir. Bu hastalar artrografik veya MRI değerlendirilmesi sonrasında uyumlu kalça eklemine sahip iseler örtünme tedavisi uygun yöntem olabilir. Ancak kalça eklem uyumunun bozulmuş olduğu durumlarda artrografik olarak uyumun sağlandığı pozisyonlar belirlenip buna göre osteotomiler planlanabilir. Örtünme tedavisi için diğer bir alternatif

femoral veya asetabular osteotomiler olabilir. Bu yaş grubunda, hatırlanmalıdır ki hastalar daima tek faktörle değerlendirilmemelidir. Hastanın Herring sınıfı yanında diğer risk faktörleri, özellikle yaşı (6'yakın veya 9'a yakın), aile özellikleri mutlaka önemsenmelidir. Zaten hastalıkta problemi ortaya çıkaran faktör her hastanın özelliklerinin diğer hastalardan farklı olmasıdır.

9 yaş ve üzerinde LCPH'da prognozun kötü olduğu bilinmektedir. Bu nedenle bu dönemde tedavinin daha zor ve sonuçlarının göreceli olarak daha kötü olduğu bilinmelidir. Bu hastalarda kalça eklemine hareket kısıtlılığını ortadan kaldırmak için daha yoğun bir tedavi gerekli olabilir. Günümüzde konservatif yöntemlerle kalça eklem hareket genişliği kazanılamayan hastalarda erken dönemde cerrahi metodlar denenebilir, Bu amaçla adduktor tenotomi, psoas tenotomisi ve medial kapsülotomi tercih edilebilir. Seçilmiş hastalarda hareket genişliği kazanmak amacı ile erken dönemde artrodiastazis uygun bir metod olabilir. Bu aşamadan sonra artrografik veya MRG ile değerlendirme sonrasında örtünme tedavisi uygulanabilir. Ortoz ile örtünmenin sağlanması bu yaş dönemi için uygun değildir. Cerrahi örtünme femoral ve/veya asetabular osteotomiler ile sağlanabilir. Ancak uyumlu kalça eklemine sahip olmayan hastalarda uyumu artırıcı osteotomiler de uygun metod olarak ortaya çıkabilir.

Sonuç

Sonuç olarak LCPH'da standart tedavi metodlarından bahsetmek olanaklı değildir. Ancak hastalarda tedavi öncesinde gerekli şartların sağlanması standarttır. Bu nedenle kalça eklem hareket genişliğinin sağlanması ve eğer sağlanamıyorsa bunun nedenlerinin ortaya konularak buna yönelik girişimlerin yapılması başarıda önemli rol oynar. Günümüzde ortozlar ile örtünme tedavisi eski popülaritesini yitirmiştir. Bunun nedeni, ortozlara ait sorunlar ve bu metodun hastalığın doğal seyrini değiştirmek için yeterli olmadığı görüşünün ortaya çıkmış olmasıdır. Örtünme fikri temel olarak konservatif veya cerrahi olarak sağlanabilir. Günümüzde örtünme tedavisine alternatif, geç dönem sonuçları mevcut başka bir tedavi seçeneği yoktur. Artrodiastazis ile ilgili erken dönem sonuçlar, bu metodla da standart sonuçlar elde edilemediğini göstermektedir. LCPH'da hastaların büyük bölümü herhangi bir tedaviye ihtiyaç duymadan iyi veya çok

iyi sonuçlarla iyileşmektedir. Bu hastalar dışında kalan ve doğal seyrin değiştirilmesi hedeflenen hastalarda, hastanın problemlerinin doğru tanımlanması, bu amaçla doğru zamanda gerekli tetkiklerin yapılması ve hasta için uygun olan tedavi seçeneğinin tercih edilmesi başarı için gerekli temel şartlardır. Hastalığın etyopatogenezinin aydınlatılması kesin sonuç veren tedavi yöntemlerini de ortaya çıkaracaktır.

*Yazışma Adresi: Doç. Dr. M. Cemalettin Aksoy
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji A.D.,
Ankara
Tel: 0312 305 43 77
E-posta: caksoy@hacettepe.edu.tr*

Kaynaklar

1. Catterall A, Roberts GC, Wynne-Davies R: Association of Perthes' disease with congenital anomalies of genitourinary tract and inguinal region. *Lancet* 1971, 1(7707):996-7.
2. Neidel J, Zander D, Hackenbroch MH: No physiologic age related increase of circulating somatomedin-C during early stage of Perthes disease: a longitudinal study in 21 boys. *Arch Orthop Trauma Surg* 1992, 111(3):171-3.
3. Loder RT, Schwartz EM, Hensinger RN: Behavioral characteristics of children with Legg Calve Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1993, 13(5):598-601.
4. Kikkawa M, Imai S, Hukuda S: Altered postnatal expression of insulin-like growth factor-I (IGF-I) and type X collagen preceding the Perthes' disease-like lesion of a rat model. *J Bone Miner Res* 2000, 15(1):111-9.
5. Wingstrand H: Significance of synovitis in Legg Calve Perthes disease. *J Pediatr Orthop B* 1999, 8(3):156-60.
6. Gruppo R, Glueck CJ, Wall E, Roy D, Wang P: Legg-Perthes disease in three siblings, two heterozygous and one homozygous for the factor V Leiden mutation. *J Pediatr* 1998, 132(5):885-8.
7. Glueck CJ, Brandt G, Gruppo R, Crawford A, Roy D, Tracy T, Stroop D, Wang P, Becker A: Resistance to activated protein C and Legg-Perthes disease. *Clin Orthop Relat Res* 1997, 338:139-52.
8. Glueck CJ, Crawford A, Roy D, Freiberg R, Glueck H, Stroop D: Association of antithrombotic factor deficiencies and hypofibrinolysis with Legg-Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1996, 78-A(1):3-13.
9. Aksoy MC, Aksoy DY, Haznedaroğlu İC, Sayınalp N, Yazıcı M, Kirazlı Ş, Alpaslan M: Increments in the global fibrinolytic capacity in response to local endothelial impairment in Legg-Calve-Perthes disease. *European Pediatric Orthopaedic Society (EPOS) yıllık toplantısı, Palma de Mallorca, İspanya, 2005.*
10. Aksoy MC, Aksoy DY, Haznedaroğlu İC, Sayınalp N, Kirazlı S, Alpaslan M: Enhanced tissue factor pathway inhibitor response as a defense mechanism against ongoing local microvascular events of Legg-Calve-Perthes disease. *Pediatr Hematol Oncol* 2005, 22(5):391-9.
11. Glueck CJ, Freiberg RA, Crawford A, Gruppo R, Roy D, Tracy T, Sieve-Smith L, Wang P: Secondhand smoke, hypofibrinol-

- ysis, and Legg-Perthes disease. *Clin Orthop Relat Res* 1998, 352:159-67.
12. Mata SG, Aicua EA, Ovejero AH, Grande MM: Legg-Calve-Perthes disease and passive smoking. *J Pediatr Orthop* 2000, 20(3):326-30.
 13. Inoue A, Freeman MA, Vernon-Roberts B, Mizuno S: The pathogenesis of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1976, 58-B(4):453-61.
 14. Hall AJ, Barker DJ, Lawton D: The social origins of Perthes' disease of the hip. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1990, 4(1):64-70.
 15. Wingstrand H: Significance of synovitis in Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop B* 1999, 8(3):156-60.
 16. Catterall A, Pringle J, Byers PD, Fulford GE, Kemp HB, Dolman CL, Bell HM, McKibbin B, Ralis Z, Jensen OM, Lauritzen J, Ponseti IV, Ogden J: A review of the morphology of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1982, 64-B(3):269-75.
 17. Sharwood PF: The irritable hip syndrome in children. A long-term follow-up. *Acta Orthop Scand* 1981, 52(6):633-8.
 18. Loder RT, Farley FA, Hensinger RN: Physeal slope in Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1995, 77-B(5):736-8.
 19. Joseph B: Morphological changes in the acetabulum in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1989, 71-B(5):756-63.
 20. Catterall A: The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1971, 53-B(1):37-53.
 21. Salter RB, Thompson GH: Legg-Calve-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. *J Bone Joint Surg* 1984, 66-A(4):479-89.
 22. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, Early JS, Browne RH: The lateral pillar classification of Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1992, 12(2):143-50.
 23. Herring JA, Kim HT, Browne R: Legg-Calve-Perthes disease. Part I: Classification of radiographs with use of the modified lateral pillar and Stulberg classifications. *J Bone Joint Surg* 2004, 86-A(10):2103-20.
 24. Herring JA, Kim HT, Browne R: Legg-Calve-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg* 2004, 86-A(10):2121-34.
 25. Akgun R, Yazici M, Aksoy MC, Cil A, Alpaslan M, Tumer Y: The accuracy and reliability of estimation of lateral pillar height in determining the herring grade in Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2004, 24(6):651-3.
 26. Yazici M, Aydingoz U, Aksoy MC, Akgun RC: Bipositional MR imaging vs arthrography for the evaluation of femoral head sphericity and containment in Legg-Calve-Perthes disease. *Clin Imaging* 2002, 26(5):342-6.
 27. McAndrew MP, Weinstein SL: A long-term follow-up of Legg-Calve-Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1984, 66(6):860-9.
 28. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R: The natural history of Legg-Calve-Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1981, 63-A(7):1095-108.
 29. Mukherjee A, Fabry G: Evaluation of the prognostic indices in Legg-Calve-Perthes disease: statistical analysis of 116 hips. *J Pediatr Orthop* 1990, 10(2):153-8.
 30. Aksoy MC, Caglar O, Yazici M, Alpaslan AM: Comparison between braced and non-braced Legg-Calve-Perthes-disease patients: a radiological outcome study. *J Pediatr Orthop B* 2004, 13(3):153-7.
 31. Lloyd-Roberts GC, Catterall A, Salamon PB: A controlled study of the indications for and the results of femoral osteotomy in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1976, 58-B(1):31-6.
 32. Aksoy MC, Cankus MC, Alanay A, Yazici M, Caglar O, Alpaslan AM: Radiological outcome of proximal femoral varus osteotomy for the treatment of lateral pillar group-C Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop B* 2005, 14(2):88-91.
 33. Salter RB: Legg-Perthes disease: the scientific basis for the methods of treatment and their indications. *Clin Orthop Relat Res* 1980, 150:8-11.
 34. Kocaoglu M, Kilicoglu OI, Goksan SB, Cakmak M: Ilizarov fixator for treatment of Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop B* 1999, 8(4):276-81.
 35. Maxwell SL, Lappin KJ, Kealey WD, McDowell BC, Cosgrove AP: Arthrodiastasis in Perthes' disease. Preliminary results. *J Bone Joint Surg* 2004, 86-B(2):244-50.