

Morbus Legg-Calvé-Perthes (MLCP) - konzervativní přístup

M. Šimánek¹, O. Kruppl²

¹ Oddělení nukleární medicíny Nemocnice Pelhřimov p.o., ² Ortopedické oddělení Nemocnice Pelhřimov p.o.

Stručný popis choroby:

Porucha prokrvení proximální epifyzy femuru dosud nejasné přesné etiologie způsobí nekrózu osifikačního centra hlavice stehenní kosti (Obr. 1 a 2). MLCP je onemocnění se samohojící tendencí, kdy se obnoví prokrvení, nekrotická tkáň je resorbována a postupně nahrazována novou kostí. Podle okolností jde vývoj choroby přes stadia synovitidy, ischemické nekrózy, fragmentace a hojení.

Pokud během hojení trvá zátěž postiženého kyčelního kloubu může dojít k poškození hlavice a dalšímu časnému vývoji artrózy.

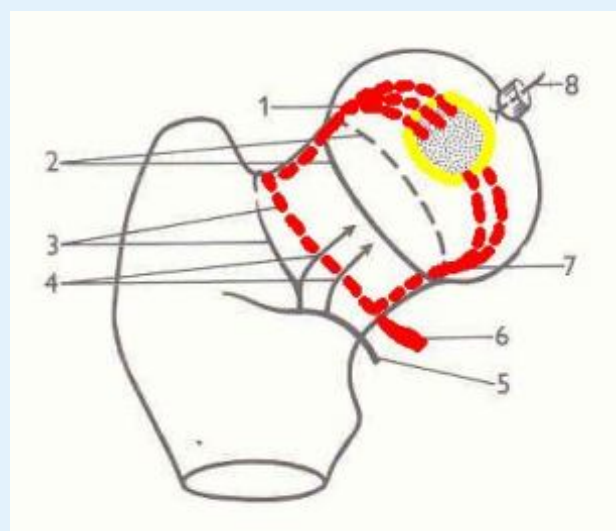
Pro pochopení vzniku choroby i možnosti hojení je potřeba znát cévní zásobení proximálního konce femuru (1):

Hlavice femuru je prokrvována z převážné části z perikapsulárního cévního okruhu při bazi krčku. Okrajový význam mají a.lig.capitis femoris a r.ascendens a.nutricia femoris. Perikapsulární bazální okruh tvoří z téměř 75 % ramus profundus a.circumflexa femoris medialis (CFM) a z 25 % ramus transversus a.circumflexae femoris lateralis (CFL) (CMF i CFL jsou větve a.profunda femoris). Okruh může být uzavřen anastomozou.

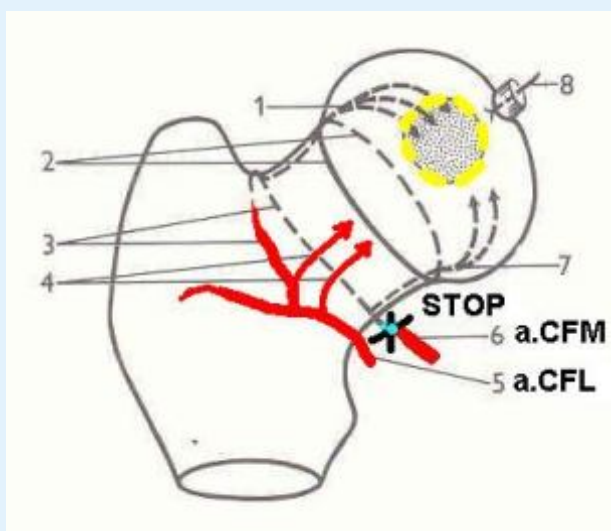
Hlavní význam pro cévní zásobení hlavice femuru po 3.roce života mají větve a.circumflexa femoris medialis jsou vytvořeny dva hlavní systémy z a.CFM:

1. **posterosuperiorní retinakulární cévy** v počtu 2-6 dominují v cévním zásobení laterální poloviny hlavice až postupně s vývojem převážné části objemu hlavice (postupně 66-80 %).

2. **posteroinferiorní retinakulární cévy** - jejich význam je menší (může ale ovlivnit obraz revitalizace hlavice).



Obr.1 Schema cévního zásobení hlavice femuru se zvýrazněním osifikačního centra a průběhem a.CFM.



Obr.2 Schematické naznačení poruchy cévního zásobování hlavice femuru v průběhu a.CFM (vnik M.LCP) s vyznačením možné anastomozy (v případě revaskularizace cestou a.CFM) z a.CFL a naznačením proražení cév do epifyzy z a.CFL v případě neovaskularizace.

Legenda k obr. 1 a 2:

1. **Posterosuperiorní retinakulární cévy**
2. *Hunterův subsynoviální okruh*
3. Perikapsulární okruh s možností anastomozy mezi a.CFM a a.CFL
4. Anteriorní retinakulární cévy
5. **A.cirkumflexa femoris lateralis (a.CFL)**
6. **A.cirkumflexa femoris medialis (a.CFM)**
7. **Posteroinferiorní retinakulární cévy**
8. *A.lig.capitis femoris*

Scintigrafická klasifikace dle Conway (2,3):

Vývoj MLCP je závislý na obnově cévního zásobení (revaskularizaci). Záchyt RF pak značí dostatečnou perfúzi i metabolismus kostí.

To může nastat

- zprůchodněním - rekanalizací již existujících cév (rychlý proces trvající minuty až týdny) - typ A.
- nebo neovaskularizací hlavice růstem nových cév (pomalý proces měsíce až roky) - typ B.

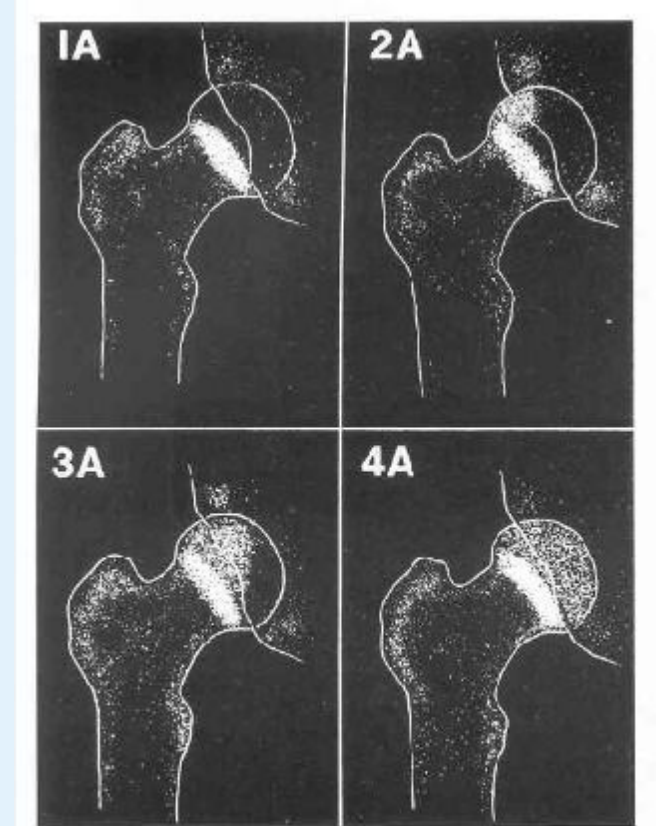
Obr. 3 Stadia A:

- 1A - totální avaskularita hlavice femuru (a normální RTG nález)
- zde je patrně největší přínos scintigrafie k diagnostice onemocnění, obvykle bývá jen chudý klinický nález a zcela normální RTG
- 2A - označované též jako stadiem laterálního pilíře (trvání cca 5 měsíců) uptake radiofarmaka patrný v laterální části hlavice
- 3A - pozdní fáze revaskularizace - uptake radiofarmaka i v mediální a anteriorní části hlavice
- 4A - uptake radiofarmaka je v celé hlavici - kompletní revaskularizace

Oshima (5) ale pozoroval asi v 25 % případů v iniciálním stadiu MCLP centrální defekt epifyzy oproti 75 % případům s vývojem laterálního pilíře.

Rychlá rekanalizace je spojena s dobrou prognózou MLCP.

Komplikací reparačního procesu může přejít typ A do typu B (kolaps hlavice ...).

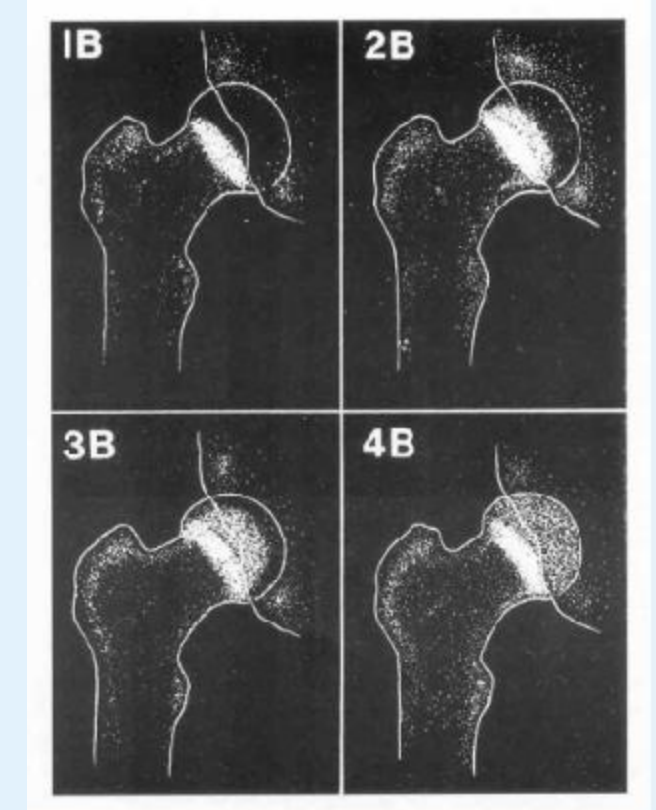


Obr. 4 Stadia typu B:

- 1B - totální avaskularizace hlavice femuru (a patologický RTG nález)
- 2B - z růstové zóny se šíří uptake radiofarmaka do baze hlavice
- 3B - další rozšíření uptake radiofarmaka se zobrazením části hlavice
- 4B - kompletní neovaskularizace

Při vývoji komplikací scintigrafický nález předpovídá vývoj RTG nálezu cca s 3 měsíčním předstihem (6). Obraz krevního poolu zároveň reaguje na hyperémii při revaskularizaci (5).

Uvedená klasifikace scintigrafických nálezů podle Conway je v ČR poměrně zažitá. Cílem posteru je poukázat i na možnost odlišného modelu revitalizace hlavice femuru u MLCP a s tím spojeného scintigrafického nálezů.



Klinický obraz MLCP:

kulhání, porušení abdukce a vnitřní rotace, ohýbání je normální

Diagnóza:

pro iniciální stádium choroby je to třífázová scintigrafie skeletu s pinhole kolimátorem na pozdní scany (senzitivita 98%, specifita 95%), dále MR, u pokročilých stádiích je zažitá RTG diagnostika

Terapie (4):

ochrana hlavice změkklé nektrózy

- observace (při absenci klinických příznaků kontroly po 3 měsících)
- intermitentní symptomatické léčení, klid na loži, trakce končetiny, cílená rehabilitace
- definitivní časné konzervativní (dlouhodobý pobyt na lůžku, ...) či chirurgické léčení - ochrana hlavice změkklé nektrózy vlastním acetabulem („containment“ metoda dle Saltera pánevní osteotomie + varizace) pro operační řešení vhodné zejména závažná postižení u dětí starších 7 let
- chirurgické léčení vzniklých deformit

Pro diagnostiku zpracoval Conway scintigrafickou klasifikaci, která je zpracována s ohledem na RTG klasifikaci dle

Vývoj scintigrafického nálezů u pacienta s časnou diagnózou MLCP ve stadiu 1A

V době onemocnění 7,5 letý hoch (3/1997), bezvýznamné anamnézy.

Od 5.9.2004 postupně intenzivnější bolest pravého kyčle při chůzi o po zátěži (po 1. tréninku fotbalu, před tím hodně skákal z výšky), zpočátku pro subfebrilie do 37,2 podezření na synovitidu, ale při léčbě Ibalginem a omezení fyzické aktivity potíže přetrvávaly, laboratoř bez pozoruhodností. Odeslán na RTG a scintigrafické vyšetření.

RTG: kyčelní klouby - patologii či jiné změny v oblasti kyčelních kloubů nelze prokázat.

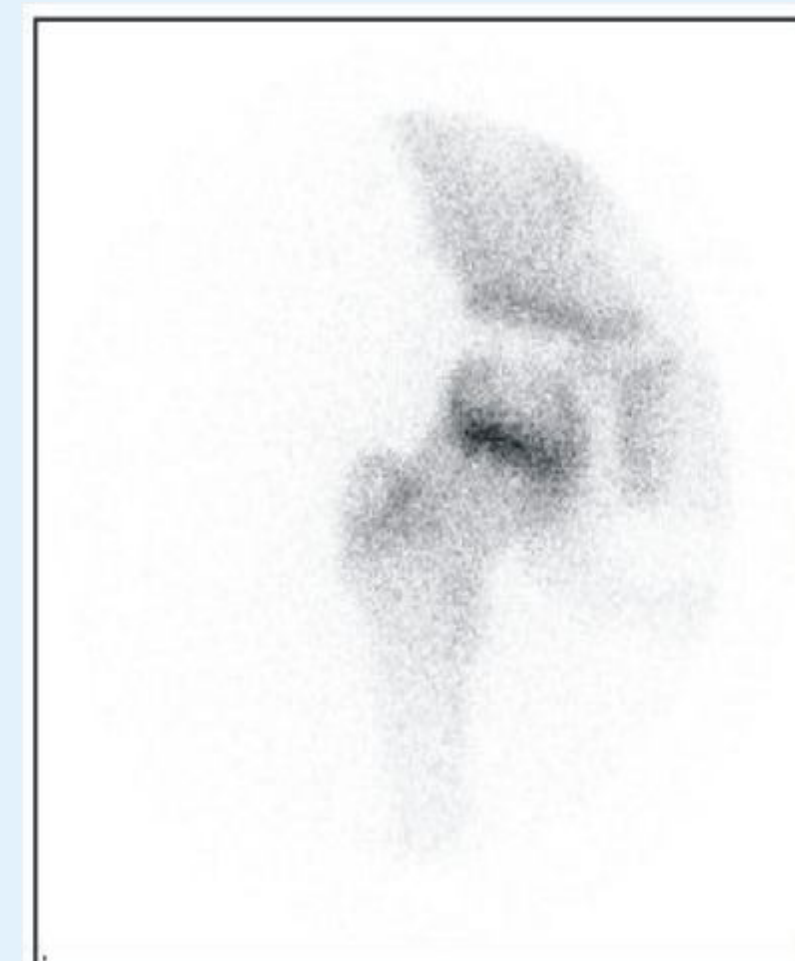
Na scintigrafii 20.9.2004 (pomocí ^{99m}Tc-oxidronátu, přípravek TechneScan HDP, Mallinckrodt) zjištěn MLCP ve stadiu 1A dle Conway (Obr.5), byl patrný defekt krevního poolu.

Další postup: Za hospitalizace (22.9.-8.10.2004) konzervativní léčba - první týden zcela bez zátěže, pohyb na vozíku, dále intenzivní rehabilitace k posílení svalstva DK bez zátěže kyčelních kloubů, následně začíven do chůze s vysokými berlami bez zátěže PDK. Poté propuštěn do domácího ošetřování pohyb pouze o berlích 3 týdny, vyšší přísun vápníku. Klinické kontroly stavu.

Kontrolní scintigrafie 18.12.2005 ukázala dobrou reparaci hlavice pravého femuru (Obr.6). Dále byl patrný vyšší krevní pool.



Obr.5 Scintigrafie 20.9.2004
Na pozdním scanu defekt akumulace radiofarmaka v hlavici pravého femuru.
Z: M. Legg - Calvé - Perthes hlavice pravého femuru ve stadiu 1 A dle Conway



Obr.6 Scintigrafie 15.12.2004
Na pozdním scanu nižší akumulace radiofarmaka v okrouhlém ložisku centrálně v hlavici pravého femuru, jinak ve zbytku hlavice normální akumulace radiofarmaka (srovnatelná s hlavici levého femuru).

Radiační zátěž:

Efektivní dávkový ekvivalent je pro aktivitu 465 MBq 9,3 mSv, absorbovaná dávka (pro orgán s největší zátěží) je na stěnu močového měchýře - 60 mGy. Snížení radiační zátěže je možné vyšší hydratací pacienta a častým vyprazdňováním močového měchýře. Srovnatelný RTG snímek - 0,3 mSv efektivní dávkový ekvivalent s povrchovou absorbovanou dávkou 10 mGy.

Diskuse:

Časový průběh revitalizace hlavice (nejobvykleji vznik laterálního pilíře a postupná revitalizace mediálního směrem).

V našem případě byl po 3 měsících od stádia 1A pozorováno stádium 3A až 4A (se symetrickou přestavbou aktivitou mediálního a laterálního pilíře). Na kontrolní scintigrafii po dalších 3 měsících bylo patrně další zlepšení scintigrafického nálezů téměř do stádia 4A. Pro tento odlišný typ revitalizace hlavice je možné vícero vysvětlení vyplývající z rychlosti úplné rekanalizace, dominantního cévního zásobení atd.

Závěr:

Včasná diagnostika MLCP a vývoje komplikací zlepšuje prognózu pacienta.

Scintigrafie skeletu (včetně obrazu krevního poolu) se jeví jako dostupná metoda k zachycení časného stádia MLCP a jako vhodná a citlivá metoda k monitorování vývoje revitalizace hlavice. Díky poskytnuté paralelní informaci o perfúzi i viabilitě kostí má potenciál rozšířit úroveň poznání o MLCP i pod hranici morfologických změn patrných na RTG a MR obraze zejména v nejčasnějším stádiu defektu perfúze stadiu 1A. V časných stádiích je pak možný i konzervativní přístup k terapii, který může minimalizovat zátěž postiženého dítěte. Při vývoji komplikací scintigrafie předpovídá vývoj RTG nálezů cca s 3 měsíčním předstihem a umožňuje rychlejší nasazení adekvátní terapie.

Vedle zažité klasifikace scintigrafických nálezů dle Conway je potřebné počítat i s výskytem nálezů, které se od jeho klasifikačních schémat liší a vyplývají zřejmě z variace cévního zásobení hlavice a rychlosti revaskularizace postižené hlavice.

Literatura:

1. Bartoníček J a kol., Chirurgická anatomie velkých končetinových kloubů. Praha: Avicenum 1991
2. Conway JJ, A Scintigraphic Classification of Legg-Calvé-Perthes Disease. Seminars in Nuclear Medicine 1993 October; 23(4):274-295
3. Chroustová D, Využití scintigrafické klasifikace podle Conwaye při hodnocení stadií morbus Legg-Calvé-Perthes. Acta chirurgiae orthopaedicae et traumatologiae Čechosl. 1998; 65:353-358
4. Dungal P: Choroba Calvé-Legg-Perthesova. Praha: ČLS JEP 2002
5. Oshima M et al., Initial stage of Legg-Calvé-Perthes disease: comparison of three phase bone scintigraphy and SPECT with MR imaging. European Journal of Radiology 1992; 15:107-112
6. Tsao AK et al., The prognostic Value and Significance of Serial Bone Scintigraphy in Legg-Calvé-Perthes Disease. J Pediatr Orthop 1997; 17(2):230-239