

Az egykori Országos Traumatológiai Intézet¹ Budapest és a Magyar Természettudományi Múzeum
Embrentani Tárának² közleménye

Legg–Calvè–Perthes kór középkori leleten

DR. JÓZSA LÁSZLÓ¹, DR. PAP ILDIKÓ²

Érkezett: 2013. május 10.

DOI: 10.21755/MTO.2014.057.0203.006

ÖSSZEFOGLALÁS

Középkori temetőben fellelt 21–40 éves kora között elhunyt férfi vázmaradványain Legg–Calvè–Perthes kór gyógyulása utáni combfej, combnyak és acetabulum elváltozást állapítottak meg. Részletesen elemzik a morfológiai és radiológiai tüneteket, és táblázatban foglalják össze az ásatag anyagon elvégezhető elkülönítő kórisme adatait.

Kulcsszavak: *Acetabulum; Combfej; Femur fej; Legg–Calvè–Perthes kór; Orvostörténet;*

I. Józsa, I. Pap: Legg–Calvè–Perthes disease

Legg–Calvè–Perthes disease (osteochondrosis of the femoral head), affects the left femur and the coxa, it has been recognized in archaeological material. The skeleton of a 21–40 year old male was in grave of the Hungarian cemetery at Tiszafüred and dated to the tenth century AD. The authors discuss the differential diagnosis of Legg–Calvè–Perthes disease versus slipped capital femoral epiphysis, and unilateral and bilateral osteochondroses of the femoral head in archaeological material.

Key words: *Femur head – Pathology/Radiography; Hip joint – Pathology/Radiography; History, medieval; Legg–Calvè–Perthes disease – History; Paleopathology; Pelvis – Pathology/Radiography;*

BEVEZETÉS

A Legg–Calvè–Perthes kór (szinonimák: osteochondritis deformans juvenilis coxae, necrosis aseptica capitis femoris, necrosis avascularis juvenilis capitis femoris, osteoarthritis coxae), ritka megbetegedés (5). A kórképet egymástól függetlenül 1910-ben az USA-ban Legg, Franciaországban Calvè, Németországban Perthes írta le. Ezt megelőzően egy évvel Waldenström ismertette a röntgentüneteket, de nem ismerte fel a kórkép önálló entitását, hanem tuberkulotikus eredetű csonteltérésnek gondolta. Ásatag anyagról egyetlen átfogó beszámolót találtam (8), amely szerint anyagukban 1 : 13000 (0,13/100000) volt az előfordulási gyakoriság. Napjainkban is meglehetősen ritka elváltozás, Kelsey és munkatársai (7) az USA több tagállamában igen nagy beteganyagon végzett vizsgálatai szerint előfordulási gyakorisága területenként változik. Amíg Connecticut Államban huszonöt éven aluliak között 3,41/100000, addig Új Mexikóban mindössze 0,71/100000 gyakoriságú. Az összes eset 54,7–76,9%-a fiúkon jelentkezik. A nemek közötti gyakoriságban is eltérést találtak az eltérő földrajzi (éghajlati) területeken, Coloradoban 1,21/1, Texasban 3,33/1 a fiú/leány arány. A betegség fiúkon 7–15, lányokon 8–15 éves kor között a gyakoribb, de 1–20 év korban bármikor előfordulhat. A fiatalkori steril csontnecrosis gyakorta társul hormonális zavarhoz, legtöbbször dystrophia adiposogenitalishoz. Az elváltozást a (rendszerint féloldali) combfej subchondralis területén kialakuló steril csontnecrosis jellemzi. Szövettanilag kezdetben csontnecrosis, majd a fejben sarjszövet képződik, amely az epiphysis vonalon áttörve a metaphysisre is áttérjed (13). Később a combfejben porc és csontszövet, az epiphysis porcban degeneratio és porcszövettel körülvett osteoid szövet képződik (9). Ferguson (2), valamint Inoue és munkatársai (4) patológiai megfigyelései bizonyították,

hogy a Legg–Calvè–Perthes kór szövettani elváltozásai igen hasonlóak (ha nem azonosak) a felnőttkori asepticus combfejnecrosisával. A folyamat évek alatt spontán „gyógyul”, a combfej és nyak deformitását hagyva maga után. Nemcsak a combfejben, hanem a nyakban (10), valamint az acetabulumban (1, 12) is kóros eltérések alakulnak ki.

A napjainkban sem gyakori kórkép a régmúltban talán extrém ritkaságnak számított, ugyanis a paleopatológiai irodalomban mindössze hat eset leírása szerepel, Ortner és Putschar két (8), Nevelös, Herrerin és munkatársa egy-egy (3), Smrc̣ka és munkatársai (11), két észlelésükről számoltak be. Tudomásunk szerint hazánkban őskortani leletet még nem ismertettek, bár a saját esetünkön kívül egy még közöletlen esetről (amelyet konzíliumba kaptunk) is van tudomásunk.

ESETISMERTETÉS

Régészeti adatok

A Tiszafüred Nagykender-földek területén feltárt X. századi temetőben (leltári szám: 70.5.36) eltemetett 21–40 éves kora között elhunyt férfi hiányos, töredezett vázmaradványai. A sacrumot, csípőlapátokat, 2 tibiát, a jobb femurt (teljes), a bal femurt (töredékes), 7 nyaki, 12 háti, 4 ágyéki csigolyákat vizsgáltuk.

Vizsgálati módszerek

A kóros combcsont-részleten a nyak hosszát, kerületét, legnagyobb vastagságát, valamint a combfej mindhárom átmérőjét $\pm 1,0$ mm pontossággal meghatároztuk, megmértük a combnyakcsövet. A kapott értékeket ásatásokból származó 166 pár combcsont adataival (6) hasonlítottuk össze (I. táblázat). A fej és vápa felületét sztereomikroszkóppal (Carl Zeiss Jena) tekintettük át. A töredékes combcsontról AP irányú röntgenfelvételt készítettünk.

I. táblázat A femur proximalis végének méretei (mm) ásatag anyagban és esetünkben

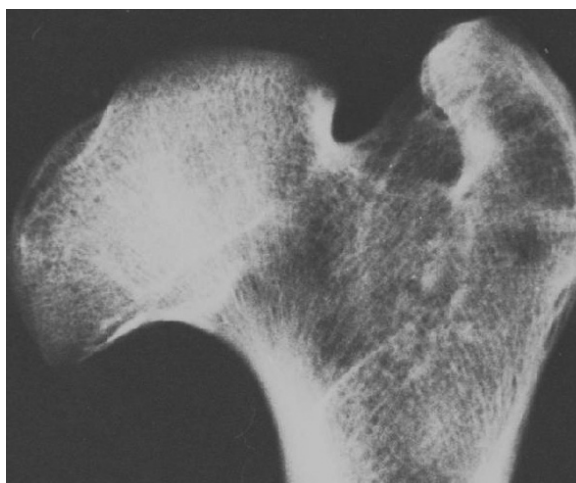
	Ásatag nő (n=93)	Ásatag férfi (n=73)	Esetünk
Combnyak hossza	20,36 ± 2,0	22,81 ± 1,96	13,0 *
Combnyak max. vastagsága	29,69 ± 2,46	35,62 ± 2,79	30,0 *
Combnyak kerülete	88,63 ± 5,24	107,68 ± 5,47	148 *
Combfej cranio-caud átmérő	45,54 ± 1,74	48,23 ± 1,84	40,0 *
Combfej medio-lateralis átmérő	44,12 ± 1,33	47,08 ± 1,76	30,0 *
Combfej dorso-ventralis átmérő	43,06 ± 2,04	46,19 ± 2,23	37,8 *
Collo-diaphysealis szög (fok)	121,60 ± 3,52	122,59 ± 2,77	95 *

* Szignifikáns, $p > 0,001$ eltérés az ásatag (férfi) femurok proximalis végei értékeihez képest

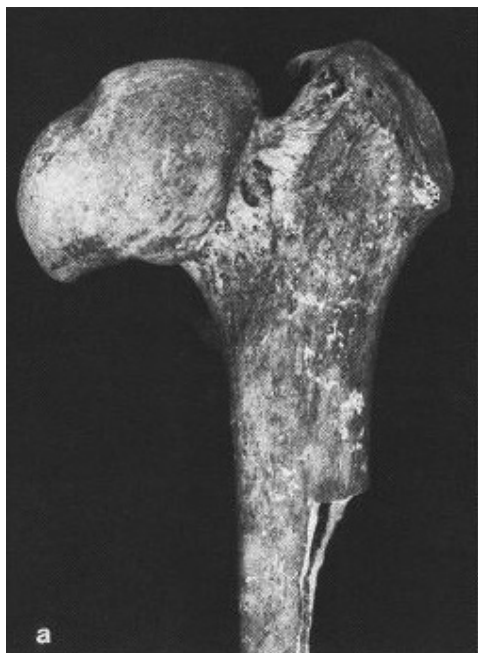
Makroszkópos és röntgenlelet

A combfej és nyak erősen deformált. A nyak alig több mint fele olyan hosszú, mint a kontrolloké, vastagsága viszont alig különbözik azoktól. A nyak deformálódását mutatja, hogy a kerülete jóval nagyobb, mint a kontroll eseteké. A combfej mindhárom átmérője szignifikánsan csökkent, a combnyak varus állású, a collo-diaphysealis szög 95° (I. táblázat). Maga a fej deformált, gömb alakja helyett kalapos gombához hasonlít (1. ábra), medialis irányban megnyúlt és lelapult. A nagytomporsúcsa 14 mm-rel magasabban helyezkedik el, mint a combfej proximalis széle (2. a ábra). A

ligamentum teres femoris tapadásának környékén a felszín egyenetlen, ezen a területen hiányozhatott a porcboríték, a röntgenfelvételen a felszínközeli részen csík-szerű kondenzáció látszik. Az Adams-ív mentén a csontstruktúra sclerotikus (2. b ábra). Az ízületi vápa sekély, mérsékelten deformált, peremén vaskos csontfelrakódás látszik. A vápa területének körülbelül 30–35%-án a porcboríték hiányzik (3. ábra). A sztereomikroszkópos képen tömör, vaskos gerendázat figyelhető meg a vápa porchiányos részén (4. ábra). A háti és ágyéki csigolyákon spondylarthrosist, a tibiák medialis condylusán arthrosist figyeltünk meg.



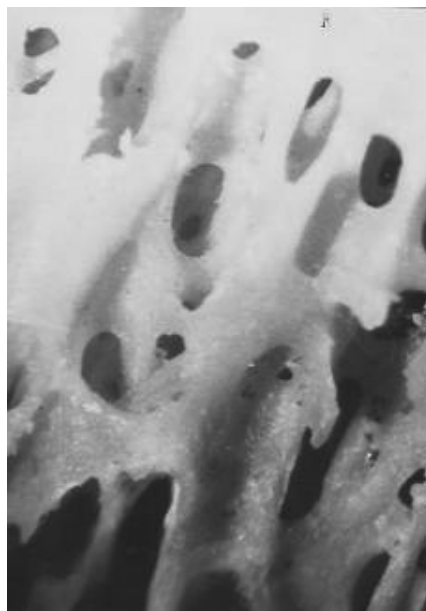
1. ábra A femurfej kinagyított (3×) röntgenképe



2. a-b ábra A Legg–Calvé–Perthes kóros femur makroszkópos és röntgenképe



3. ábra A lapos, kiszélesedett acetabulum



4. ábra Az acetabulum fenekének csontszerkezete. Sztereomikroszkópos felvétel 20× nagyítás

MEGBESZÉLÉS

A kortárs ortopédiában a Legg–Calvè–Perthes kór diagnózisa nem ütközik nehézségbe, amikor a klinikai tünetek, a folyamat dinamizmusa nyomon követhetők. (Természetesen most nem foglalkozunk a terápiás lehetőségekkel, mert ez az ásatag anyag esetében szóba sem jöhetett).

Az őskortani diagnosztikában a Legg–Calvè–Perthes kóros elváltozást leggyakrabban a lapos, „elcsúszott” (slipped) femur-fejtől kell elkülöníteni. Ez utóbbinál a nyak tengelyéhez viszonyítva a fej középpontja diszlokálódik, gyakorta „új” acetabulum képződik

(II. táblázat). Ritkábban infantilis coxa varatól, csontdysplasiás (spondyloepimetaphysealis dysplasia tarda, multiplex epiphysealis dysplasia) állapotoktól, valamint egyes tárolási betegségek (mucopolisaccharidosis, mucopolysaccharidosis, gangliosidosis) okozta csontelváltozásoktól. Megkönnyíti az elkülönítést, hogy valamennyi felsorolt kórkép kétoldali csípőelváltozás mellett, más ízületek eltéréseivel is jár.

A röviden ismertetett lelet az első ilyen eset hazánkban, s Európában is mindössze a negyedik, ásatag anyagban felismert Legg–Calvè–Perthes kóros lelet.

II. táblázat A Legg–Calvè–Perthes (LCP) kór differenciáldiagnosztikája ásatag anyagon

Tünetek/elváltozások	LCP kór	Ellapult (slipped) combfej	Saját esetünk
Nagy, gomba-szerű combfej	+	--	+
A combfej középpontjának diszlokációja a nyak tengelyéhez viszonyítva	--	+	--
A combnyak megvastagodása	+	+ / --	+
A combnyak megrövidülése	+	+	+
Kiszélesedett, sekély acetabulum	+	--	+
„Új” acetabulum képződése a csípőcsonton	--	+	--
A nagytompor csúcsa a combfej széle fölé emelkedik	+	--	+

1. Bellyei Á., Mike Gy., Kenyeres A.: Perthes betegség és az acetabulum alakulása. *Magy. Traumatol. Orthop.* 1987. 30: 161-165.
2. Ferguson A. B.: The pathology of Legg-Perthes disease and its comparison with aseptic necrosis. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1975. 106: 7-18.
3. Herrerin J., Garralda M. D.: Legg-Calvé-Perthes disease and unifocal eosinophilic granuloma in a Visigoth from the Duratón Necropolis (Segovia, Spain). *Int. J. Osteoarchaeol.* 2012. 22: 86-97.
4. Inoue A., Ono K., Takaoka K., Yoshioka T., Hosoya T.: A comparative study of histology in Perthes' disease and idiopathic avascular necrosis of the femoral head in adults (IANF). *Int. Orthop.* 1980. 4: 39-46.
5. Józsa L.: Névvel jelölt szindrómák. Budapest, Medicina Kiadó, 2001.
6. Józsa L., Järvinen T., Pap I.: A proximális femurvég geometriája. Középkori, recens (nem törött) és combnyaktörést szenvedettek izolált combcsontjának háromdimenziós vizsgálata. *Osteol. Közlem.* 2005. 13: 21-28.
7. Kelsey J. L., Keggi K. J., Southwick W. O.: The incidence and distribution of slipped capital femoral epiphysis in Connecticut and Southwestern United States. *J. Bone Joint Surg.* 1970. 52-A: 1203-1216.
8. Loveland C. J., Williams J. A., Gregg J. H.: Hip disease in protohistoric Midwestern United States. *J. Paleopathol.* 1995. 7: 165-176.
9. Ortner D. J., Putschar W. G. J.: Identification of pathological conditions in human skeletal remains. Washington, Smithsonian Institution Press, 1981.
10. Ponsetti I. V.: Legg-Perthes disease: observations on pathological changes in two cases. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1956. 38: 739-750.
11. Silverman F. N.: Lesions of the femoral neck in the Legg-Perthes disease. *Am. J. Roentgenol.* 1985. 144: 1249-1254.
12. Smrc'ka V., Marik I., Svenssonova M., Likovsky J.: Legg-Calvé-Perthes disease in Czech archaeological material. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 2009. 467: 293-297.
13. Yngve D. A., Roberts J. M.: Acetabular hypertrophy in Legg-Calvé-Perthes disease. *J. Pediatr. Orthop.* 1985. 5: 416-421.
14. Zemansky A. P.: The pathology and pathogenesis of Legg-Calvé-Perthes disease (osteochondritis juvenilis deformans coxae). *Am. J. Surg.* 1928. 4: 169-184.

Prof. Dr. Józsa László

Baleseti Központ

1081 Budapest, Fiumei út 17.