

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung und Literaturübersicht	1
1.1. Einleitung und Zielsetzung	1
1.2. Literaturübersicht	2
1.2.1. Definition	2
1.2.2. Historischer Überblick	2
1.2.3. Synonyme	3
1.2.4. Namensväter der Erkrankung	4
1.2.5. Epidemiologie	4
1.2.6. Ätiologie und Ursachen	5
1.2.7. Pathogenese	8
1.2.8. Klinik	10
1.2.9. Diagnostik	10
1.2.10. Risikofaktoren	12
1.2.10.1. Klinische Risikofaktoren	12
1.2.10.1.1. Geschlecht	12
1.2.10.1.2. Alter	13
1.2.10.1.3. Einschränkung des Bewegungsumfanges	14
1.2.10.1.4. Familiäre Häufung der Erkrankung	14
1.2.10.1.5. Bilateralität	15
1.2.10.2. Radiologische Risikofaktoren	16
1.2.10.2.1. Hohes Stadium bezüglich Klassifikation nach Catterall, nach Salter-Thompson bzw. nach Herring	16
1.2.10.2.2. Vier Risikozeichen nach Catterall	16
1.2.10.2.3. Metaphysäre Beteiligung	18
1.2.11. Therapie	20
1.2.12. Prognose	22
1.2.13. Komplikationen	23
1.2.14. Differentialdiagnosen	24

2. Material und Methoden	26
2.1. Patientenaktenstudie	26
2.1.1. Geschlechtsverteilung der Patienten	26
2.1.2. Erkrankte Hüftseite	26
2.1.3. Alter bei Erkrankungsbeginn	26
2.1.4. Familiäre Häufung der Erkrankung	26
2.1.5. Einschränkung des Bewegungsumfanges (bei Therapiebeginn)	27
2.1.6. Therapie	27
2.1.7. Komplikationen	27
2.2. Klinische Nachuntersuchung der Patienten	28
2.2.1. Harris Hip Score	28
2.2.2. Hip Score nach Merle d'Aubigné und Postel	31
2.3. Radiologische Untersuchung	33
2.3.1. Klassifikationen	33
2.3.1.1. Catterall-Klassifikation	33
2.3.1.2. Subchondrale Frakturlinie und 2-Gruppen-Klassifikation nach Salter-Thompson	34
2.3.1.3. Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring	35
2.3.2. Radiologische Risikozeichen	37
2.3.2.1. „Head at risk signs“ nach Catterall	37
2.3.2.2. Metaphysäre Zystenbildung	37
2.3.3. Messungen zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums	38
2.3.3.1. Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)	38
2.3.3.2. Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)	38
2.3.3.3. Centro-Trochantäre Distanz (CTD)	39
2.3.4. Mose-Kriterien	40
2.3.4.1. Mose-Ringe	40
2.3.4.2. Mose-Indices	41
2.3.4.2.1. Epiphysärer Quotient (EQ)	41
2.3.4.2.2. Joint-Surface-Quotient (JSQ)	41
2.3.4.2.3. Radius-Quotient (RQ)	41
2.3.4.3. Interpretation der Mose-Kriterien	42
2.3.5. Stulberg-Klassifikation	43
2.4. Herausarbeitung der relevanten Risikofaktoren	45

3. Ergebnisse	46
3.1. Ergebnisse der Patientenaktenstudie	46
3.1.1. Geschlechtsverteilung der Patienten	46
3.1.2. Erkrankte Hüftseite	46
3.1.3. Alter bei Erkrankungsbeginn	46
3.1.4. Familiäre Häufung der Erkrankung	47
3.1.5. Einschränkung des Bewegungsumfanges	47
3.1.6. Therapie	48
3.1.7. Komplikationen	49
3.2. Ergebnisse der klinischen Nachuntersuchung der Patienten	50
3.2.1. Harris Hip Score	50
3.2.2. Hip Score nach Merle d'Aubigné und Postel	52
3.2.3. Familiäre Häufung der Erkrankung	53
3.2.4. Beinlängendifferenz	54
3.3. Ergebnisse der radiologischen Untersuchung	55
3.3.1. Klassifikationen	55
3.3.1.1. Catterall-Klassifikation	55
3.3.1.2. Subchondrale Frakturlinie und 2-Gruppen-Klassifikation nach Salter-Thompson	56
3.3.1.3. Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring	56
3.3.2. Radiologische Risikozeichen	57
3.3.2.1. Gage's sign	57
3.3.2.2. Metaphysäre Zystenbildung	57
3.3.3. Messungen zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums	58
3.3.3.1. Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)	58
3.3.3.2. Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)	58
3.3.3.3. Centro-Trochantäre Distanz (CTD)	58
3.3.4. Mose-Kriterien	59
3.3.4.1. Mose-Ringe	59
3.3.4.2. Mose-Indices	60
3.3.4.2.1. Epiphysärer Quotient (EQ)	60

3.3.4.2.2.	Joint-Surface-Quotient (JSQ)	60
3.3.4.2.3.	Radius-Quotient (RQ)	60
3.3.5.	Stulberg-Klassifikation	61
3.4.	Analyse der relevanten Risikofaktoren	62
3.4.1.	Klinische Risikofaktoren	62
3.4.1.1.	Weibliches Geschlecht	62
3.4.1.2.	Alter	66
3.4.1.3.	Familiäre Häufung der Erkrankung	69
3.4.1.4.	Bilaterale Erkrankung	70
3.4.2.	Radiologische Risikofaktoren	72
3.4.2.1.	Hohes Stadium nach Catterall-Klassifikation	72
3.4.2.2.	Hohes Stadium nach Salter-Thompson-Klassifikation	74
3.4.2.3.	Hohes Stadium nach Herring-Klassifikation	76
3.4.2.4.	Gage's sign	78
3.4.2.5.	Metaphysäre Beteiligung	81
4.	Diskussion	88
4.1.	Diskussion der Patientenakten	88
4.1.1.	Geschlechtsverteilung der Patienten	88
4.1.2.	Erkrankte Hüftseite	89
4.1.3.	Alter bei Erkrankungsbeginn	89
4.1.4.	Therapie	90
4.1.5.	Komplikationen	91
4.2.	Diskussion der klinischen Nachuntersuchung der Patienten	92
4.2.1.	Harris Hip Score und Hip Score nach Merle d'Aubigné und Postel	92
4.2.2.	Familiäre Häufung der Erkrankung	94
4.2.3.	Beinlängendifferenz	94
4.3.	Diskussion der radiologischen Ergebnisse	95
4.3.1.	Diskussion der Klassifikationen	95

4.3.1.1.	Catterall-Klassifikation	95
4.3.1.2.	Subchondrale Frakturlinie nach Salter-Thompson	96
4.3.1.3.	Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring	98
4.3.2.	Diskussion der radiologischen Risikozeichen	99
4.3.2.1.	Gage's sign	99
4.3.2.2.	Metaphysäre Zystenbildung	99
4.3.3.	Diskussion der Messdaten zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums	100
4.3.3.1.	Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)	100
4.3.3.2.	Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)	100
4.3.3.3.	Centro-Trochantäre Distanz (CTD)	101
4.3.4.	Diskussion der Mose-Kriterien	102
4.3.4.1.	Mose-Ringe	102
4.3.4.2.	Mose-Indices	103
4.3.4.2.1.	Epiphysärer Quotient (EQ)	103
4.3.4.2.2.	Joint-Surface-Quotient (JSQ)	103
4.3.4.2.3.	Radius-Quotient (RQ)	103
4.3.5.	Diskussion der Stulberg-Klassifikation	104
4.4.	Diskussion der klinischen und radiologischen Risikofaktoren	106
4.4.1.	Klinische Risikofaktoren	106
4.4.1.1.	Weibliches Geschlecht	106
4.4.1.2.	Alter	107
4.4.1.3.	Familiäre Häufung der Erkrankung	108
4.4.1.4.	Bilaterale Erkrankung	109
4.4.2.	Radiologische Risikofaktoren	110
4.4.2.1.	Hohes Stadium nach Catterall-Klassifikation	110
4.4.2.2.	Hohes Stadium nach Salter-Thompson-Klassifikation	111
4.4.2.3.	Hohes Stadium nach Herring-Klassifikation	112
4.4.2.4.	Gage's sign	113
4.4.2.5.	Metaphysäre Beteiligung	114
5.	Zusammenfassung	116
6.	Literaturverzeichnis	118

1 Einleitung und Literaturübersicht

1.1 Einleitung und Zielsetzung

Die Perthes-Erkrankung gehört zu den aseptischen Knochennekrosen und „stellt die bedeutendste Osteochondrose im Kindesalter dar“ (Niethard 1997). Sie ist von dieser Erkrankungsgruppe „nicht nur die häufigste, sondern hinterlässt auch die am meisten ernstzunehmenden Schäden“ (Zilch und Weber 1989). So entwickelt sich im Laufe der Erkrankung ein Vitalitätsverlust von Knochen- bzw. Knorpelgewebe des Femurkopfes, der sich über Monate oder Jahre wieder regeneriert, jedoch 50 bis 60 Jahre nach Erkrankungsbeginn zur arthrotischen Spätdeformität führen kann.

Um die Schwere des Krankheitsverlaufes und das Endergebnis zum Zeitpunkt der Ausheilung möglichst früh einschätzen zu können, wurde im Laufe der Jahre nach bestimmten prognostisch wertvollen Faktoren gesucht, die eine adäquate Therapie und ein möglichst gutes Endergebnis gewährleisten sollten. So entwickelten sich im Laufe der Zeit verschiedene klinische und radiologische Risikofaktoren, die als Indikatoren für einen schlimmen Verlauf und als Richtlinie für die Wahl der Therapieform dienen sollten. In der Vergangenheit sind diese klinischen und radiologischen Risikofaktoren zwar teilweise untersucht worden, ihr prognostischer Stellenwert ist allerdings noch sehr umstritten.

Aus diesem Grunde möchten wir uns im Rahmen einer klinischen und radiologischen Untersuchung von 94 Patienten, die in den Jahren 1984 bis 2001 wegen eines Morbus Perthes im Orthopädischen Universitätsklinikum Marburg behandelt wurden, näher mit diesen Faktoren beschäftigen. Es soll eine genaue Analyse der heute bekannten Risikofaktoren durchgeführt werden und ihr Einfluß auf das mittelfristige klinische und radiologische Endergebnis der Perthes-Erkrankung ermittelt werden. Denn nur anhand verlässlicher klinischer und radiologischer Kriterien kann eine adäquate Therapie zum richtigen Zeitpunkt eingeleitet werden und damit Komplikationen während des Verlaufes und eine Defektheilung im Endstadium der Erkrankung vermieden werden.

1.2 Literaturübersicht

1.2.1 Definition

„Bei der Perthes-Erkrankung handelt es sich um eine meist gutartig verlaufende Wachstumsstörung des Hüftkopfes als Folge einer vorwiegend zwischen dem 5. und 7. Lebensjahr auftretenden und ursächlich unbekanntem Durchblutungsstörung der proximalen Femurepiphyse. Aufgrund der avaskulären Nekrose und der daraus resultierenden Störungen der enchondralen Ossifikation im Hüftkopf gilt die Erkrankung als typischer Vertreter der aseptischen Osteochondrosen“ (Niethard 1997).

1.2.2 Historischer Überblick

Die idiopathische juvenile Hüftkopfnekrose hat in der Vergangenheit schon vielen Medizinern und Wissenschaftlern Rätsel aufgegeben. Nevelös beschäftigte sich umfassend mit der historischen Entwicklung des Morbus Perthes (Nevelös 1986). Die ersten größeren Arbeiten begannen mit der Entdeckung der Röntgenstrahlen 1895, als das Hüftgelenk „durchsichtig“ wurde. Als erster beschrieb Karel Maydl die Erkrankung im Jahre 1897 in der Wiener klinischen Rundschau (Maydl 1897).

Danach erschienen Anfang des letzten Jahrhunderts mehrere Veröffentlichungen bezüglich Hüftgelenksleiden, die an einen Morbus Perthes denken lassen. Max Immelmann (1864-1923, Pionier der Röntgenologie in Berlin) wählte 1907 den Begriff der „Osteoarthritis deformans juvenilis“ und vermutete ein Trauma als Ursache der Krankheit (Gerhardt 2000).

Die meisten Wissenschaftler dieser Zeit glaubten hingegen, die Tuberkulose sei Grunderkrankung der juvenilen Hüftkopfnekrose. So auch Johann Henning Waldenström, der 1909 die Hüftdeformität in seiner Arbeit „der obere tuberkulöse Collumherd“ darstellte (Waldenström 1909).

Unabhängig voneinander postulierten dann Jacques Calvé, Arthur Thornton Legg und Georg Clemens Perthes im Jahre 1910 ihre Vorstellungen zur Erkrankung. Perthes führte den Gedanken der Arthritis deformans weiter aus und veröffentlichte Zeichnungen der Spätdeformität (Perthes 1910). Für Calvé stand der Schmerz im Mittelpunkt und so bezeichnete er die Legg-Calvé-Perthes-Erkrankung als

„Pseudocoxalgie“ (Calvé 1910). Legg beschäftigte sich mit den krankheitsauslösenden Faktoren und prägte den für diese rätselhafte Krankheit sehr passenden Begriff der „obskuren Affektion der Hüfte“ (Legg 1910).

In den darauffolgenden Jahren beschäftigten sich unzählige Wissenschaftler mit den Ursachen des Morbus Perthes und stellten verschiedenste Theorien auf. Als ätiologische Faktoren wurden angeführt: Infektion (z.B. Tbc oder kongenitale Syphilis), Trauma, Subluxation, Embolie, Vitamin-D-Mangel (Rachitis), Hyperthyreoidismus. Um 1960 entdeckte die Forschung neues Interesse am Morbus Perthes, nachdem die Klärung der Ätiologie vorerst aufgegeben worden war.

1971 formulierte Catterall verschiedene klinische und radiologische Risikozeichen und eine röntgenologische Klassifikation der Erkrankung, die bis heute noch Anwendung in den Bereichen Diagnose, Therapie und Prognose der Erkrankung findet (s. Kap. 1.2.10.2.1 und 2.3.1.1).

Die zahlreichen Synonyme und Namensväter (s. Kap 1.2.3 und 1.2.4) spiegeln das Verlangen wider, eine Erklärung und einen passenden Namen für die rätselhafte Krankheit zu finden. Heutzutage gebraucht man in Deutschland den Begriff des Morbus Perthes, im angloamerikanischen Sprachraum hat sich die Bezeichnung Legg-Calvé-Perthes disease durchgesetzt.

1.2.3 Synonyme (Pschyrembel 1998, Roche 1999)

- Perthes-Calvé-Legg-Waldenström-Krankheit
- Perthes-Erkrankung
- Morbus Legg-Calvé-Perthes
- Juvenile Hüftkopfnekrose
- Aseptische Osteochondronekrose
- Idiopathische kindliche Hüftkopfnekrose
- Osteochondropathia deformans coxae juvenilis
- Coxa plana idiopathica
- Morbus Jüngling
- Waldenström-Syndrom
- Maydl-Krankheit

1.2.4 Namensväter der Erkrankung (Enersen 2001)

Calvé, Jaques (1875-1954), Orthopäde, Paris

Legg, Arthur Thornton (1874-1939), Chirurg, Boston

Maydl, Karel (1853-1903), Chirurg, Wien, Prag

Perthes, Georg Clemens (1869-1927), Chirurg, Tübingen

Waldenström, Johan Henning, (1877-1972), Chirurg, Stockholm

1.2.5 Epidemiologie

Die Inzidenz des Morbus Perthes liegt bei 1 von 4750 Lebendgeburten, d. h. 1 von 3000 Jungen, aber nur 1 von 11800 Mädchen (Livesey et al. 1998), sie weist jedoch bei näherer Betrachtung beträchtliche ethnische Unterschiede auf. So tritt die Erkrankung vorwiegend in der weißen Bevölkerung auf und zeigt in der schwarzen Bevölkerung eine extrem geringe Inzidenz von 0,45 pro 100000 (Purry 1982). Auch unter Asiaten kommt der Morbus Perthes beträchtlich seltener vor als in Europa. Laut Barker und Hall (1986) „könnte die niedrige Inzidenz bei Menschen afrikanischer und chinesischer Abstammung ethnische Unterschiede der körperlichen Reifung widerspiegeln“.

Weiterhin ist der Morbus Perthes bezüglich des sozioökonomischen Status genauer untersucht worden. Hierbei zeigt sich in verschiedenen Regionen Großbritanniens ein gehäuftes Auftreten bei Kindern, die aus Familien mit niedrigem Einkommen stammen. Jungen erkranken etwa 3-5 Mal häufiger an Morbus Perthes als Mädchen, es zeigt sich demnach eine deutliche Androtropie mit dem Verhältnis ♂:♀ = 4:1 (Catterall 1971).

Die Altersverteilung erstreckt sich vom 2. bis zum 12. Lebensjahr mit einem deutlichen Gipfel zwischen dem 5. bis 7. Lebensjahr (Niethard und Pfeil 1997). Vor dem 5. Lebensjahr spricht man von einem Früh-Perthes, nach dem 8. Lebensjahr von einem Spät-Perthes (Reichelt 1993). Ein Auftreten außerhalb dieser Altersspanne ist extrem selten.

Der Morbus Perthes befällt meist eine Seite, wobei laut Bowen „die Häufigkeiten der Erkrankung der rechten und linken Hüfte annähernd gleich sind“ (Dee et al. 1989). Bei 10-20% der Kinder hingegen tritt die Erkrankung an beiden Hüftgelenken auf (Hipp et al. 2003; Reiser und Peters 1995).

1.2.6 Ätiologie (etablierte Theorien) und Ursachen

Die eigentliche Ursache der Perthes-Erkrankung ist auch heute noch -trotz extensiver radiologischer, klinischer und pathohistologischer Untersuchungen- „fast ebenso obskur, wie einst von Legg tituliert“ (Niethard 1997). Es werden jedoch einige verschiedene Theorien diskutiert, die im Folgenden erläutert werden sollen:

1. Gefäßtheorie:

Die Blutversorgung des kindlichen Hüftkopfes (s. Abbildung 1) gewährleisten einige wenige perichondrale Arterien, die transartikulär am oberen Schenkelhalsrand verlaufen (Bowen in Dee et al. 1989). Da die Epiphysenfuge beim Kind im Alter von etwa 2-16 Jahren eine Gefäßbarriere bildet, ist die Femurkopfepiphyse auf die spärlichen intraartikulär verlaufenden Blutgefäße angewiesen. Deswegen ist die Durchblutung des Hüftkopfes im Kindesalter immer prekär. Jegliche Störung der Blutversorgung, z.B. eine Blutgefäßkompression oder -zerreiung durch Trauma/Infektion kann zu einer symptomatischen Osteochondrose mit teilweiser oder vollständiger Nekrose führen. Für diese Theorie finden sich histologische Nachweise und eine reduzierte Aufnahme von knochendarstellenden Isotopen im Initialstadium (Bohr 1980).

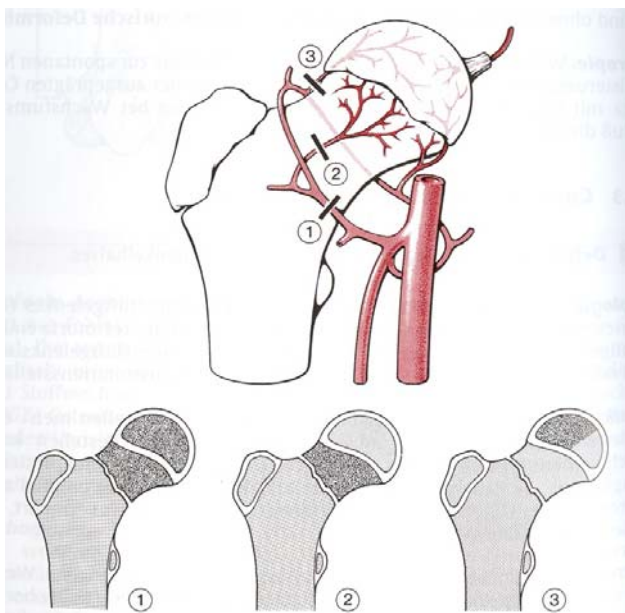


Abbildung 1: Durchblutung des kindlichen Hüftkopfes

Unterbrechung des Hauptstammes führt zu einer epi-metaphysären Nekrose (1), bei Läsion der metaphysären Gefäe kommt es zu einer metaphysären Nekrose (2) und Verletzung der lateralen epiphysären Gefäe mündet in eine partielle Nekrose (3).

(aus Niethard und Pfeil, Orthopädie, Duale Reihe, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 2003)

Der eigentliche Auslöser der Vaskularisationsstörung ist jedoch beim Morbus Perthes in der Regel nicht zu finden. Es werden Zusammenhänge mit einer primären Gefäßminderanlage der Femurkopfeiphyse vermutet (Batory 1982), die eine Störung der Hüftkopffossifikation und damit eine verminderte Größe des Hüftkopfes bewirkt. Diese von Meyer so benannte *Dysplasia capitis femoris* (1964) zeigt sich meist als Zufallsbefund und hat selbst keinen Krankheitswert, muss jedoch als prädisponierender Faktor für die Entwicklung des M. Perthes betrachtet werden (Harel et al. 1999).

Allgemein teilt man die Durchblutungsstörungen in arterielle Zuflussstörungen, z.B. durch eine Fettembolie (Jones 1985), und venöse Abflussstörungen ein. Ursächlich kann die Vaskularisation auch durch intraartikuläre Druckerhöhung wegen Ergussbildung oder Hämatom unterbrochen sein.

2. *Theorie der Skelettretardierung:*

Bei fast allen Perthes-Patienten findet sich eine Retardierung der Skelettentwicklung und bei einigen sogar ein bis zu drei Jahre andauernder Knochenreifungsdefekt, das sog. Phänomen des skelettalen Stillstands (Harrison et al. 1976). Dabei können die Kinder normal groß oder auch kleiner als gleichaltrige gesunde Kinder sein (Kealy et al. 2004). Bei den meisten zeigt sich von Geburt an während der gesamten Wachstumsphase bis zum Abschluß der Knochenreifung eine leicht verringerte Körpergröße, die deutlich unter dem Referenzwert für gesunde Kinder gleichen Alters liegt (Eckerwall et al. 1996). Die Wachstumsgeschwindigkeit scheint jedoch sowohl zum Diagnosezeitpunkt, präpubertär und während der Pubertät völlig normal zu sein.

Die lokalisierte Femurepiphysenentwicklung wurde anhand von kontralateralen (gesunden) Hüften einseitig erkrankter Perthes-Kinder genauer betrachtet und es ergab sich ein hierbei eine verzögerte enchondrale Ossifikation im proximalen Femurkopf (Kitoh et al. 2003).

3. *Theorie des Mikrotraumas:*

Kompressionsfrakturen mit Mikrofrakturen der Ossifikationszentren können zum Einbruch des fragilen Spongiosagerüsts der juvenilen Femurepiphyse führen. Laut Douglas und Rang (1981) vollzieht sich ein sog. „pathologischer Insult in konstitutionell verletzlichem oder sich revaskularisierendem Knochen“. Unterstützt wird die Trauma-Theorie auch durch die heutzutage sehr detaillierten Kenntnisse zur zarten Blutgefäßversorgung des kindlichen Hüftkopfes (s. auch Abb. 1). So ist ein Zusammenspiel sowohl aus mechanischen als auch aus vaskulären Komponenten denkbar (Ferguson AB 1985).

Perthes-Kinder sind durch körperlich bedingte und soziale Faktoren im Nachteil und somit während der Perinatalperiode und den darauffolgenden Jahren anfälliger für eine traumatische Schädigung der Hüfte als ein gesundes Kind (Wynne-Davis und Gormley 1978).

Richtungsweisend ist auch die Erkenntnis, „dass es sich bei Perthes-Kindern häufig um auffällig aktive Kinder handelt, die weit mehr als 20000 Schritte am Tag zurücklegen“ (Niethard 1997). So führten Loder et al. (1993) Befragungen bezüglich des Verhaltens von Perthes-Patienten durch und stellten bei einem Drittel der Kinder eine abnorm-hohe Punktzahl in ADHS-Fragebögen (Aufmerksamkeits-Defizit-Hyperaktivitäts-Syndrom) fest.

4. *Genetische Prädisposition*

Schon die Tatsache, dass männliche Patienten häufiger von Morbus Perthes betroffen sind als Mädchen, legt den Verdacht nahe, dass die Erkrankung genetisch vererbt werden könnte. Auch Fallberichte von Familien mit vier an Perthes erkrankten Verwandten und somit ungewöhnlich hoher Inzidenz innerhalb einer Familie lassen einen genetischen Zusammenhang vermuten (O’Sullivan et al. 1985).

Burch und Nevelös fanden eine Konkordanz der betroffenen Hüftseite bei Geschwistern und zeigten, dass die Seite genetisch bestimmt sein kann. Es wird auf eine polygene Vererbung mit einem X-chromosomal-rezessiven Faktor und einem homozygoten Allel in jedem Genotyp geschlossen (Burch und Nevelös 1979).

Hall (1986) vergleicht die Inzidenz des Morbus Perthes bei Verwandten mit der in der übrigen Bevölkerung und erhält Hinweise auf eine multifaktorielle Vererbung. Zusätzlich findet sich ein Gradient von Verwandten ersten : zweiten : dritten Grades zur übrigen Bevölkerung von 35:4:4:1.

1.2.7 Pathogenese

Der Verlauf der Erkrankung hängt von 3 Faktoren ab (Niethard 1997):

- *Ausdehnung und Lokalisation der epiphysären Durchblutungsstörung* mit konsekutiver Knochennekrose, Knochengerüstschwächung und eventuellem Einbruch der tragenden Gelenkfläche
- *Wachstumsstörung des Hüftkopfes*
- *Ausprägung und Dauer der Reparationsvorgänge*

Der Morbus Perthes zeigt einen typischen Verlauf, der nach Waldenström in 5 röntgenologisch nachweisbare Stadien (s. auch Abb. 2) eingeteilt ist (Niethard 1997):

- a. Initialstadium (Phase der Ischämie, scheinbare Gelenkspaltverbreiterung)
- b. Kondensations- oder Sklerosierungsstadium (Verdichtung der Femurepiphyse, pathologische subchondrale Fraktur)
- c. Fragmentations- oder Nekrorestadium (Schollige Auflösung des Hüftkopfkernes in Form von Mikrofrakturen der nekrotischen Epiphyse mit Resorption des avaskulären Knochens)
- d. Regenerations- oder Reparationsstadium (Zunehmende Ossifikation der Epiphyse und Remodelling des Hüftkopfes)
- e. Definitives oder Endstadium
 - (1) Physiologische (sphärische) Kongruenz
 - (2) Pathologische (asphärische) Kongruenz
 - (3) Asphärische Inkongruenz (mit typischer Deformität der Coxa plana, vara et magna, d.h. Pilz- bis Walzenform des Hüftkopfes und verkleinerter Schenkelhals-Schaft-Winkel)

Die Dauer der Erkrankung bis zur Restitution kann je nach Ausdehnung der Nekrose, vorhandenen Risikofaktoren und Verlauf zwischen wenigen Monaten und mehr als 5 Jahren schwanken (Niethard und Pfeil 1997).

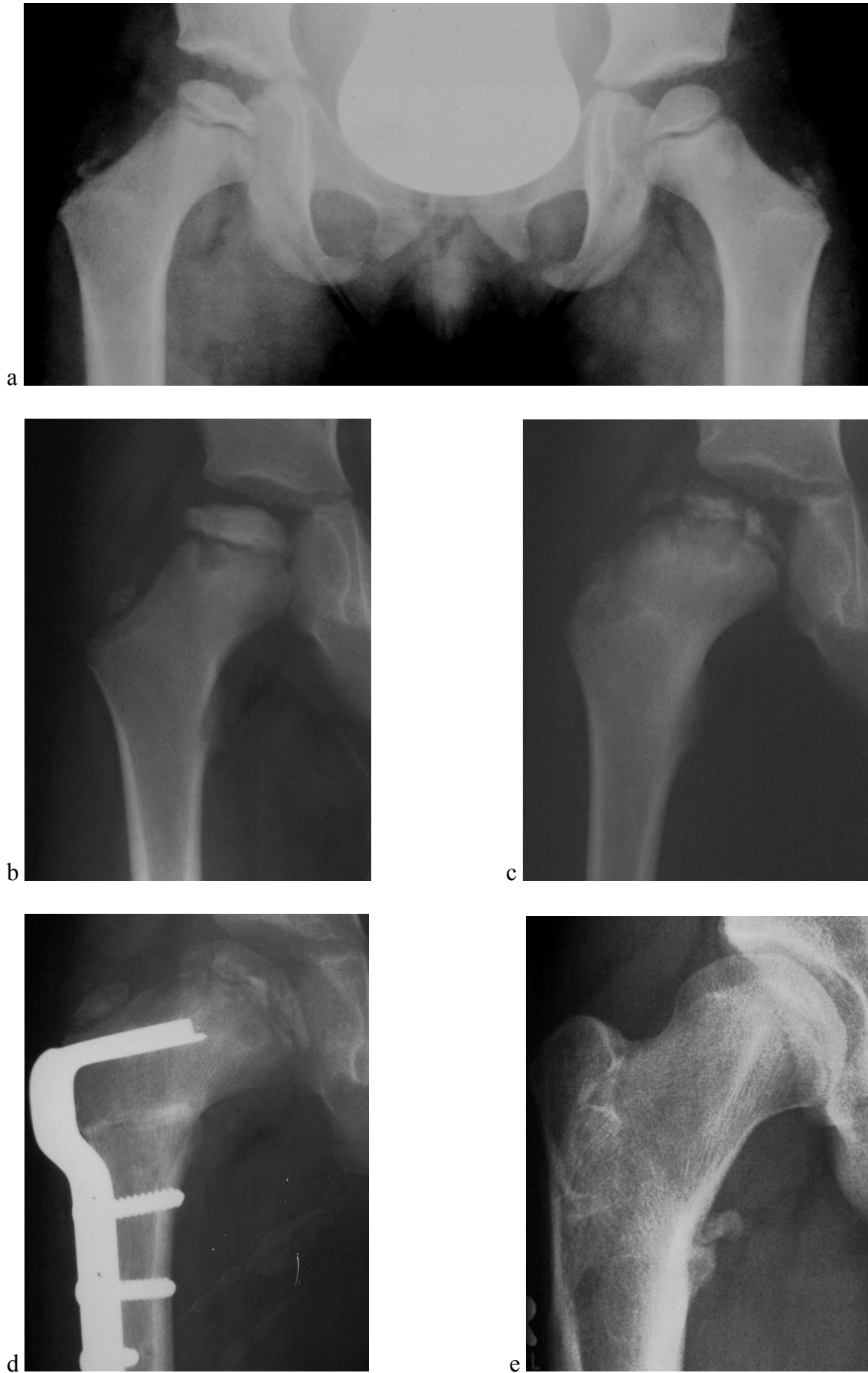


Abbildung 2: Typischer Verlauf eines Morbus Perthes (5 WALDENSTRÖM-Stadien)

1.2.8 Klinik

Der Morbus Perthes beginnt oft schleichend mit einer schnellen Ermüdbarkeit beim Laufen und allmählich entwickelt sich ein hinkendes Gangbild (Hipp et al. 2003). Die Symptome können intermittierend auftreten und führen bei weniger als der Hälfte der Patienten zu langsam zunehmenden Schmerzen. „Der oft als typisch beschriebene Hüftschmerz ist die Ausnahme“ (Niethard und Pfeil 2003) und findet sich nicht immer direkt in der Hüfte bzw. Leiste. Von 25% der Patienten wird er ausschließlich im Knie- bzw. im Oberschenkelbereich angegeben (Niethard 1997). Somit sollte bei schmerzhaftem Kniegelenk stets das Hüftgelenk mitkontrolliert werden. Im Laufe der Erkrankung kommt es meist zu einer schmerzhaften Bewegungseinschränkung im Hüftgelenk, was sich besonders bei Abspreizung, Innenrotation und Überstreckung bemerkbar macht und sich klinisch als positives Viererzeichen und einer geringen Beinverkürzung äußert. Muskelatrophie und Abduktionskontraktur können die Folge sein (Reiser und Peters 1995).

Da 10-20% der Kinder beidseits erkranken, muß stets die kontralaterale Seite klinisch mituntersucht werden und man sollte immer eine Beckenübersicht zum Vergleich beider Hüften anfertigen (Niethard 1997).

1.2.9 Diagnostik

Den ersten Hinweis auf Morbus Perthes gibt oft die Klinik (s. Kap. 1.2.8), wenngleich bei blanden Verlaufsformen die klinische Untersuchung des Hüftgelenkes unauffällig bleiben kann. Sowohl der Diagnosesicherung als auch Verlaufskontrolle dient heute üblicherweise die Röntgendiagnostik (s. auch Kap. 2.3). Gelegentlich ist die Erkrankung aber auch ein Zufallsbefund nach Röntgenbildaufnahme aus anderen Gründen.

Laut Wirth et al. hat „die Sonographie in der Diagnostik des M. Perthes ihren Platz vorwiegend als ergänzendes Verfahren“, vor allem der Begleiterguß in der Frühphase des Morbus Perthes lässt sich per Ultraschall gut nachweisen (1995).

Wenn sich bei der klinischen und sonographischen Untersuchung Auffälligkeiten zeigen und wenn das Röntgenbild keine klare Diagnose zulässt, sollte das Kernspin (MRT) hinzugezogen werden (De Pellegrin et al 1997). „Mit der MRT gelingt der Nachweis einer Epiphysennekrose zu einem Zeitpunkt, in dem das Röntgenbild noch gänzlich

unauffällig ist“ (Reiser und Peters 1995) (s. Abb. 3). Ihm wird somit besondere Bedeutung im Rahmen der Früherkennung des Morbus Perthes zugeschrieben, da es speziell bei beginnender Erkrankung das Ausmaß und die Lokalisation der betroffenen Bereiche deutlicher darstellt als einfache Röntgenbilder (Henderson et al. 1990). Eine Knochenszintigraphie gibt zwar genauere und frühere Information bezüglich Stadium und Schweregrad der Erkrankung, wird jedoch aufgrund höherer Strahlenbelastung im Vergleich zu Sonographie und Röntgen nur noch in Ausnahmefällen durchgeführt (Kaniklides 1996).

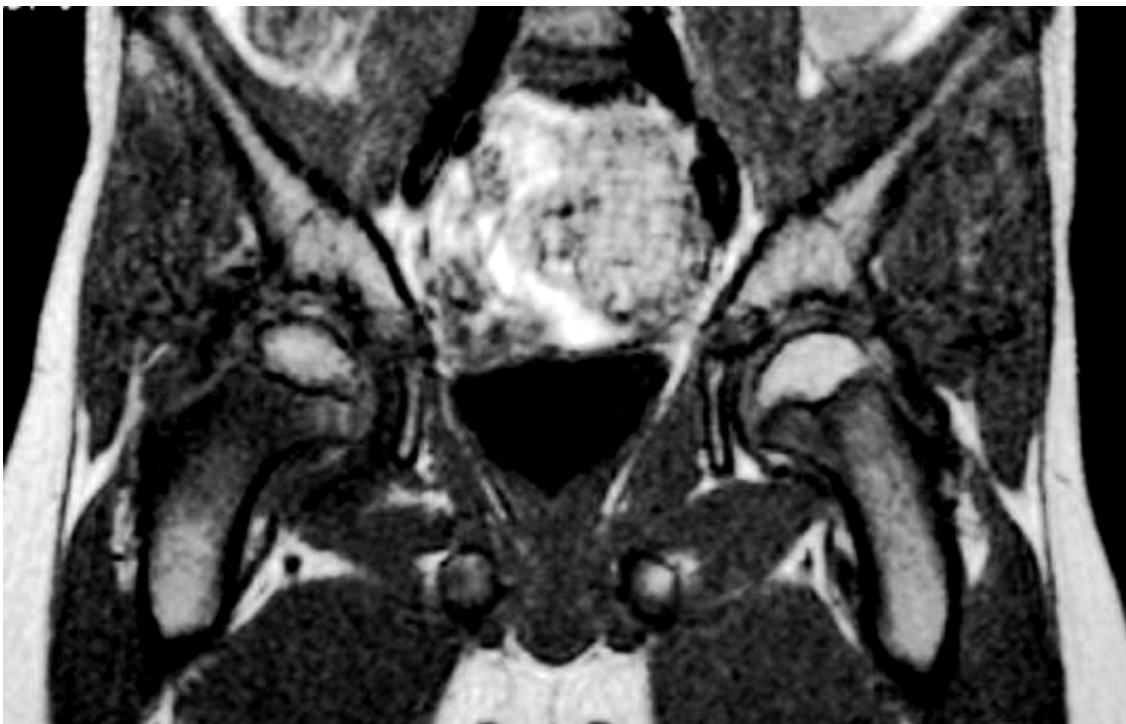


Abbildung 3:

Morbus Perthes des rechten Hüftgelenkes im frühen Krankheitsstadium

1.2.10 Risikofaktoren

Dies sind Kriterien, für die sich in früheren Studien eine Korrelation mit dem Verlauf bzw. dem Endergebnis der Erkrankung ergeben hat. Die radiologischen Zeichen beeinflussen bei Vorhandensein den Verlauf und die Prognose negativ, d.h. sie führen zu einem schlechteren Endergebnis im Vergleich zu Patienten, die diese Risikofaktoren nicht aufweisen. Wir unterscheiden klinische und radiologische Risikofaktoren:

1.2.10.1 Klinische Risikofaktoren

1.2.10.1.1 Geschlecht

Jungen haben zwar ein vier- bis fünffach höheres Risiko an Morbus Perthes zu erkranken, die Prognose scheint jedoch für Mädchen schlechter als für Knaben zu sein. Dieser Sachverhalt ist in verschiedenen Perthes-Studien beschrieben, so auch in einer Studie von Catterall (1971), in der nach einer eingehenden Analyse der klinischen und radiologischen Risikozeichen eine im Großen und Ganzen schlechtere Prognose der Mädchen im Vergleich zu den Jungen nachgewiesen wurde. Man vermutet, dass der schlimmere Schweregrad der Erkrankung bei weiblichen Patienten (verglichen mit den Jungen) zu ihrem schlechteren Outcome führt. Ebenso zeigt sich laut Dickens und Menelaus (1978) bei einer Nachuntersuchung von 70 Patienten ein Unterschied im Endergebnis der weiblichen im Vergleich zu den männlichen Erkrankten. So findet sich in der Gruppe mit exzellentem Ergebnis ein Verhältnis von männlich:weiblich von 4:1, in der Gruppe mit schlechtem Outcome jedoch ein Verhältnis von 2:1, was als eine signifikant schlechtere Prognose für die Mädchen gedeutet wird. Auffällig bei den meisten Studien ist aber die Tatsache, dass das Patientengut in der Mehrheit aus männlichen Patienten besteht, die Mädchen aber nur gelegentlich Erwähnung finden. Anders bei Guille et al. (1998), die in Ihrer Studie 105 weibliche Perthes-Patientinnen in den Mittelpunkt stellen und mithilfe einer männlichen Vergleichsgruppe (470 Jungen) das Risiko eines schlimmeren Verlaufs und Endergebnisses für die Mädchen untersuchen. Für das schlechtere Outcome könnte laut Guille et al. „die Tatsache verantwortlich sein, dass Mädchen die skelettale Reife früher als Jungen erreichen und damit diesen eine kürzere potentielle Periode für das Remodelling des Hüftkopfes zu Verfügung steht“. So standen bei den weiblichen Patienten im Mittel 3,4 Jahre und für

die Männlichen 5,9 Jahre für den Wiederaufbau des Femurkopfes zur Verfügung. Es stellte sich jedoch wider erwarten kein signifikanter Unterschied in der Schwere des Verlaufs bzw. des Endergebnisses zwischen Jungen und Mädchen heraus. Vielmehr deuten ihre Ergebnisse darauf hin, dass „man bei Jungen und Mädchen, die anfangs dem gleichen Catterall- oder Herring-Schweregrad zugeordnet worden waren, auch ein ähnliches Endergebnis nach Stulberg-Klassifikation erwarten kann“. Insgesamt scheint bezüglich des Risikofaktors weibliches Geschlecht noch Einiges der genaueren Klärung zu bedürfen.

1.2.10.1.2 Alter

Die Wahrscheinlichkeit für ein schlechtes Resultat steigt mit dem Alter. So haben Kinder bei einem Ersterkrankungsalter unter 6 Jahren eine gute Prognose, wobei Kinder älter als 9 Jahre eine schlechte Prognose aufweisen. Die jüngeren Patienten zeigen zwar einen genauso ausgeprägten Grad der Nekrose wie die älteren, die Ausbildung von Deformitäten ist jedoch seltener. Dies ist laut Bowen am ehesten auf die längere Wachstumsphase nach Abschluß der Erkrankung zurückzuführen. So „haben jüngere Kinder ein größeres Potential als ältere Patienten, jegliche residuale Deformität umzubauen bevor sie das Knochenwachstum abschließen“ (Bowen 1982, s. auch Tabelle 1).

Tabelle 1 (nach Bowen 1982)

Alter (Jahre)	<6	6-9	>9
Reossifikation oder verbleibendes Wachstum, % ungenügend	32	44	62
Reifestadium, % ungenügend	15,2	35,6	69,5

1.2.10.1.3 Einschränkung des Bewegungsumfanges (loss of motion)

Die schmerzhafte Einschränkung der Hüftbeweglichkeit (anfangs besonders der Innenrotation und Abduktion, sog. Viererzeichen, s. auch Kap. 1.2.8) ist ein diagnostisch wertvolles Zeichen für einen Morbus Perthes (Hipp et al. 2003). Die Gelenkbeweglichkeit ist aber auch von prognostischem Wert und somit wegweisend für die Wahl der Therapieform. „Bei freier Beweglichkeit ist lediglich eine Verlaufsbeobachtung bei Schonung des Hüftgelenkes notwendig, denn ein runder Lauf des Gelenkes führt auch zu einem runden Hüftkopf“ (vor allem bei Kindern jünger als 5 Jahre) (Niethard 1997). Hält die Bewegungseinschränkung länger an und treten zusätzlich radiologische Risikofaktoren auf, ist eine operative Zentrierung des Hüftkopfes indiziert, um Gelenkdeformitäten zu vermeiden. „Ausreichende Studien zur Bedeutung der einzelnen Indikationskriterien, insbesondere der Bewegungseinschränkung des Hüftgelenkes, liegen bisher nicht vor“ (Niethard 1997). Im Allgemeinen ist besonders während der Behandlung auf einen möglichst vollständigen Erhalt des Bewegungsumfanges zu achten, weshalb von der früher oft langdauernden Immobilisierung im Gipsverband mit Bettruhe Abstand genommen wurde. Heute wird aufgrund guter Erfahrungswerte die mobilisierende, zeitweise entlastende Therapie favorisiert (Niethard 1997).

1.2.10.1.4 Familiäre Häufung der Erkrankung (Genetische Prädisposition)

Eine familiäre Häufung ist in Familien mit vier an Perthes erkrankten Verwandten oder auch bei Geschwistern, bei denen die gleiche Hüftseite von Perthes befallen war, beobachtet worden (O’Sullivan et al. 1985; Burch et Nevelös 1979; s. auch Kap. 1.2.6 unter genetischer Prädisposition). Der Sachverhalt konnte jedoch bisher nicht sicher bewiesen werden, denn „man findet sogar in weniger als 10% der Patienten ein familiäres Betroffensein“ (Hipp et al. 2003). Laut Reiser und Peters (1995) zeigt sich eine positive Familienanamnese in 6% der Fälle.

1.2.10.1.5 Bilateralität

Perthes-Patienten, die einen beidseitigen Hüftkopfbefall aufweisen, scheinen im Vergleich zu den unilateral Erkrankten einen schwereren Krankheitsverlauf durchzumachen. Dies zeigten Bogaert et al. (1999) anhand einer klinischen und radiologischen Nachuntersuchung von 25 bilateral erkrankten Patienten (50 Hüften), in der die Mehrzahl der Patienten (80% der Fälle) mit einem hohen Schweregrad nach Catterall bzw. Herring klassifiziert werden mussten. Fast die Hälfte der beidseits Erkrankten erreichten kein gutes Endergebnis, sondern entwickelten ein entrundetes Hüftgelenk mit dem Risiko der Arthrosebildung im Erwachsenenalter aus (Stulberg Klasse 4 und 5). Im Gegensatz dazu konnte z.B. Catterall (1971) in seiner Risikofaktoren-Studie keine signifikanten Unterschiede bezüglich der Prognose der bilateralen Fällen verglichen mit den unilateralen Hüften feststellen. Studien zu beidseits Erkrankten und ihrer Benachteiligung im Vergleich zu unilateralen Patienten liegen leider bis heute lediglich in unbefriedigender Form vor. Ob die Bilateralität unweigerlich einen schlimmeren Verlauf bzw. ein schlechteres Endergebnis mit sich bringt und sich als anerkannter Risikofaktor etablieren kann, bedarf demnach noch der genaueren Überprüfung.

Oft sind die radiologischen Auffälligkeiten auf der einen Seite ausgeprägter als auf der anderen und entwickeln sich meist nicht simultan, sondern eher nacheinander mit einem variablen Zeitintervall (Nevelös 1980). Diese müssen als 2 unilaterale, voneinander getrennte Ereignisse angesehen werden, denn bisher konnte nicht bewiesen werden, dass der Befall der einen Seite zur Erkrankung der anderen führt oder gar den Schweregrad der Erkrankung der zweiten Hüfte verschlimmert (Guille et al. 2002).

1.2.10.2 Radiologische Risikofaktoren

1.2.10.2.1 Hohes Stadium bezüglich Klassifikation nach Catterall, nach Salter-Thompson bzw. nach Herring (hohes Ausmaß des Hüftkopfbefalls)

Diese radiologischen Klassifikationen (in Kapitel 2.3.1 näher beschrieben) wurden von ihren Beschreibern entwickelt, um das Ausmaß des Hüftkopfbefalls auf standardisierte Weise bestimmen zu können und mit Hilfe dessen auf die jeweilige Prognose schließen zu können. Es wurden unterschiedliche Gruppen festgelegt, die wegweisend für Therapiefindung, Schweregrad der Erkrankung und das Endergebnis sein sollten. „Demnach gehören Hüftgelenke der Catterall-Gruppen 3 und 4, Salter Thompson B und Herring C einer prognostisch ungünstigen Gruppe an und sind behandlungsbedürftig“ (Niethard 1997). Laut Dickens und Menelaus (1978) ist die Catterall-Klassifikation von zuverlässigem prognostischem Wert. Die exzellenten Ergebnisse fanden sich überwiegend in den Gruppen 1 und 2 und nahmen mit steigender Klasse ab (wenig in Gruppe 3 und 4). Dahingegen gab es keine schlechten Ergebnisse in Gruppe 1, aber es war ein Anstieg der Anzahl mit den Catterall-Klassen zu verzeichnen. Zusammenfassend läßt sich sagen, dass ein höherer Schweregrad nach Salter-Thompson, Catterall bzw. Herring auf einen schwereren Krankheitsverlauf und ein schlechteres Outcome hinweist, weshalb eine Einstufung in Catterall 3-4, Salter-Thompson B bzw. Herring C als Risikofaktor für einen gravierendere Erkrankung angesehen werden muß.

1.2.10.2.2 Die vier Risikozeichen nach CATTERALL („head at risk“ factors)

Die sog. „Head at risk signs“ nach Catterall sind vier prognostisch wertvolle radiologische Zeichen, die auf Verlaufsrontgenbildern der Perthes-Patienten erkennbar sind (Catterall 1971) (s. auch Abb. 4):

- (1) *Gage's sign*: kleines osteoporotisches Segment, das sich als durchscheinendes „V“ auf der lateralen Seite der Epiphyse auf dem AP-Röntgenbild im Anfangsstadium zeigt
- (2) *Laterale Kalzifikation der Epiphyse*: als kleines Kalzifikationsgebiet lateral der Epiphyse zu verzeichnen, wenn Kollaps auftritt (führt zu mäßigem, oft schlechtem Ergebnis)

- (3) *Laterale Subluxation bzw. Extrusion des Hüftkopfes (Lateralisation)*: kann gemessen werden als eine Zunahme des inferior-medialen Gelenkabstands. In Kombination mit Gage's sign und/oder lateraler Kalzifikation weist es meist auf eine besonders schlimme Prognose hin.
- (4) *Der Winkel der epiphysealen Linie*: Wachstumsfuge zeigt sich im AP-Bild manchmal als transversale Linie.

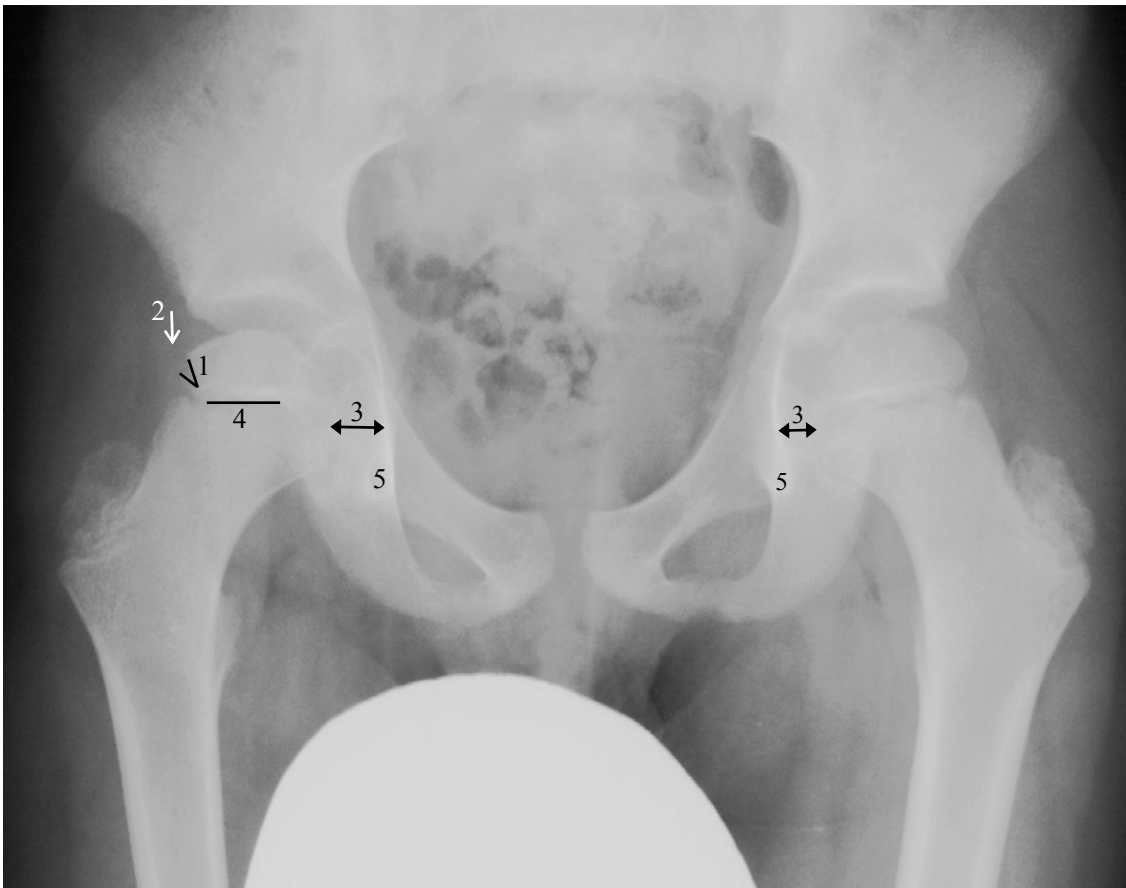


Abbildung 4:

Die vier Risikozeichen nach Catterall (1 = Gage's sign, 2 = Laterale Kalzifikation, 3 = Lateralisation des Hüftkopfes, 4 = Transversale Epiphysenfuge) und die Verbreiterung der Köhler'schen Tränenfigur (5) können im Verlauf eines Morbus Perthes auf dem Röntgenbild sichtbar werden.

1.2.10.2.3 Metaphysäre Beteiligung

Zwar beschreibt Catterall im Zusammenhang mit seiner Klassifikation des Morbus Perthes in 4 Gruppen eine Veränderung der Metaphyse, die er jedoch nicht unter seine definierten „Head at risk“-Zeichen subsummiert (Catterall 1971). Erst später definierten Katz und Siffert (1975) die metaphysäre Beteiligung und im Speziellen die Zystenbildung als radiologisches Risikozeichen. Sie fanden metaphysäre Zysten bei 34 (in 49% der Fälle) von 70 Perthes-Patienten, die ein schlechtes Outcome zeigten. Von Murphy und Marsh (1978) werden schließlich die vier Head at risk signs nach Catterall mit einer diffusen metaphysären Reaktion zusammengefasst.

Stulberg et al. (1981) entdeckten in 42,4% der Fälle metaphysäre (s. Abb. 5) und azetabuläre Zysten und konnten eine Korrelation dieser Zystenbildung mit einem schlechten Endergebnis nachweisen, da diese überdurchschnittlich häufig im Rahmen der Gruppen 4 und 5 vorkam.

Kim et al. (2004) untersuchten die Pathogenese der metaphysären Reaktion, indem sie bei Schweinen eine ischämische Nekrose hervorriefen und den Effekt auf die Metaphyse anhand von histopathologischen Präparaten verfolgten. Sie beobachteten bei 13 von 50 Tieren eine Entwicklung von metaphysären Läsionen und eine Wachstumsstörung der proximalen Femurepiphyse, die bei Abwesenheit der metaphysären Beteiligung ausblieb. So könnte auch bei Perthes-Patienten das Vorhandensein von diffusen metaphysären Veränderungen mit einer Wachstumsstörung des Hüftkopfes verknüpft sein.

Es sind in der Vergangenheit zahlreiche Versuche unternommen worden, um herauszufinden, woraus die metaphysären Zysten bestehen. Hoffinger et al. vermuten (1991), dass es sich um epiphysäre Veränderungen handelt, die radiographisch auf die Metaphyse projiziert werden. Dies würde auch die Korrelation zwischen dem Vorhandensein einer „metaphysären“ Veränderung und dem Endergebnis erklären, da diese einfach einen weiteren Indikator für das Ausmaß des Epiphysenbefalls darstellen. Vermutungen, dass die metaphysären Läsionen ektopischem Knorpel entsprechen, konnten von Johnson et al. mittels Biopsie einer metaphysären Veränderung nicht bestätigt werden (1997).

Hoffinger et al. (1993) stellten bei 23 Hüften anhand von Röntgenbildern metaphysäre Veränderungen fest, die auf zum Vergleich angefertigten MRT-Bildern jedoch bei 11 der 23 Hüften (48%) nicht nachweisbar waren. „Die meisten metaphysären Veränderungen scheinen physäre und epiphysäre Irregularitäten zu sein“ laut Hoffinger

et al., wohingegen nur wenige Hüften „wahre“ metaphysäre Läsionen aufweisen. Die Bedeutung der metaphysären Beteiligung und ihr Stellenwert als Risikofaktor für die Perthes-Erkrankung bleibt somit weiterhin unklar.



Abbildung 5:

Das Röntgenbild zeigt eine ausgedehnte metaphysäre Zyste

1.2.11 Therapie

Ziel ist die „Verhinderung der Hüftkopfdeformierung während der Phase der verminderten Belastbarkeit“ mittels Prinzip des Containment (Zentrierung des Hüftkopfes in der Pfanne) „sowie die Wiederherstellung der Gelenkkongruenz bei bereits eingetretenen Verformungen“ (Niethard 1997). Meist findet ein dreistufiges Behandlungsschema Anwendung:

1. *Beobachtend*: mit Schonung des Kindes; Krankengymnastik
2. *Konservativ* (bei Kindern jünger als 6 Jahre): Entlastung durch Petrie-Cast (Becken-Bein-Fuß-Gips in Abduktions-, Beuge- und leichter Außenrotationsstellung), Thomas-Splint (rein entlastend), Atlanta- und Toronto-Schiene (zentrierend und das Containment verbessernd) oder Mainzer Orthese.
3. *Operativ* (bei Patienten über dem 6. Lebensjahr) (s. Abb. 6):
 - a. Intertrochantäre Varisationsosteotomie: hierbei wird durch Femurosteotomie eine Zentrierung des Hüftkopfes vorgenommen, was konsekutiv eine Entlastung des Hüftgelenkes bewirkt.
 - b. Beckenosteotomie nach Salter: Durch eine horizontale Beckenosteotomie des Iliums oberhalb des Acetabulums wird die Hüftgelenkspfanne im Drehpunkt Symphyse nach vorne außen unten rotiert.
 - c. Beckenosteotomie nach Chiari: Am Ansatz der Gelenkkapsel wird eine nach medial ansteigende Ileumosteotomie durchgeführt und somit eine Medialisierung des Hüftgelenkes erreicht und ein neues Pfannendach gebildet (indiziert besonders bei mangelnder Hüftkopfüberdachung).

Die Wahl der Therapieform und die Stellung der Operations-Indikation hängt besonders vom Alter, dem Auftreten von Risikofaktoren und dem klinischen Befund ab (Vorliegen einer Bewegungseinschränkung) (Reichelt 1993). Bei Patienten mit morphologischen Veränderungen ohne Risikofaktoren und jünger als 6 Jahre wird der konservativen Behandlung mit Beobachten des Kindes bzw. Entlastung durch Schienen Vorzug gegeben. Bei Auftreten von klinischen und radiologischen Risikofaktoren wie anhaltende Bewegungseinschränkung, Alter über 6 Jahren und Lateralisation des Hüftkopfes bzw. laterale Kalzifikation ist eine Operation indiziert (meist die Intertrochantäre Varisationsosteotomie). OP-Kontraindikationen sind z. B. eine gute Prognose (geringe Kopfbeteiligung, Erkrankung vor dem 6. Lebensjahr), eine schlechte Prognose (permanente Einschränkung der Beweglichkeit) oder eine bereits vorhandene arthrographisch nachgewiesene Kopfdeformierung (Reichelt 1993).

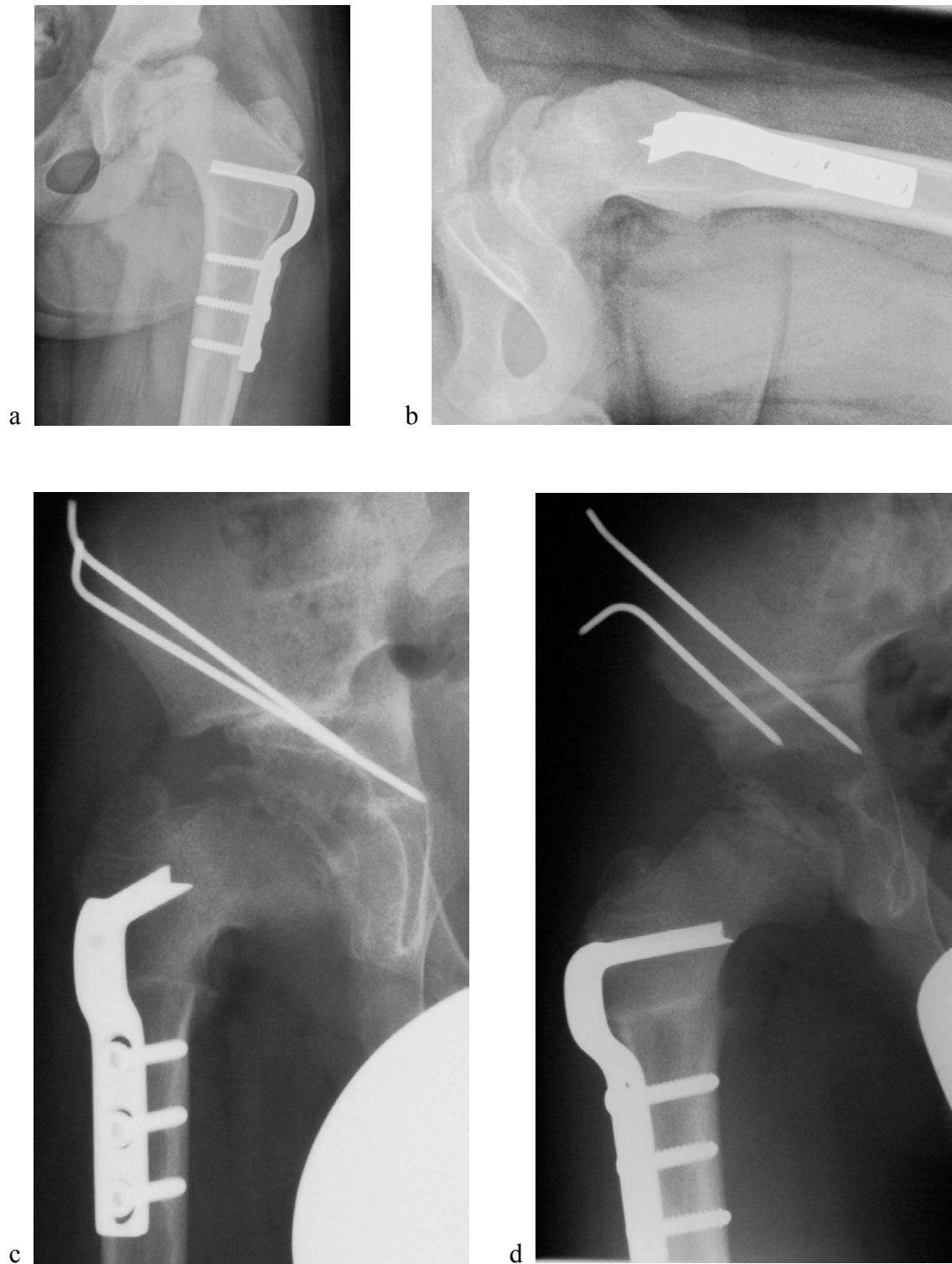


Abbildung 6:

Operative Therapieformen des Morbus Perthes:

Intertrochantäre Varisationsosteotomie (a = a.p.-Strahlengang, b = von axial);

Beckenosteotomie nach Chiari (= c); Beckenosteotomie nach Salter (= d)

1.2.12 Prognose

Die Prognose des Morbus Perthes ist primär positiv, denn die Erkrankung besitzt eine gute Selbstheilungstendenz. Im Laufe von 3 bis 5 Jahren heilt sie meist spontan aus. Es kann demnach zu einer vollständigen Regeneration mit dem Ergebnis eines konzentrischen Hüftkopfes kommen, „häufig entwickelt sich jedoch mit dem Überwiegen der metaphysären Knochenapposition über das epiphysäre Wachstum das Bild der Coxa plana et magna“ (Pilz- bzw. Walzenform des Hüftkopfes sowie eine Verkürzung und Verbreiterung des Schenkelhalses) (Reiser und Peters 1995).

Die Ausheilung scheint stark vom Alter und der Betroffenheit der Wachstumsfuge abzuhängen. So hat eine vor dem 6. Lebensjahr auftretende Erkrankung „im Hinblick auf eine Restitutio ad integrum eine bessere Prognose“ als ein Auftreten nach dem 6. Lebensjahr (Reichelt 1993). Je nach noch vorhandenem Wachstumspotential, können sich sogar ausgedehnte Schäden des Femurkopfes regenerieren, solange die Epiphysenfuge intakt ist. Ist die Wachstumsfuge in den Prozess involviert, schreiten die Deformitäten mit der Zeit fort (Jani und Hefti 1990). Besonders entscheidend ist der Zeitpunkt der Diagnosestellung und somit einer möglichst frühzeitigen Einleitung einer adäquaten Therapie.

Die langfristige Prognose wird besonders durch die Verformung des Hüftkopfes bzw. der Pfanne bestimmt, die im Laufe der Zeit eine asphärische Inkongruenz mit dem Risiko der Arthrose im späteren Erwachsenenalter bedingen kann (Niethard und Pfeil 1989). Somit muß der Morbus Perthes insgesamt als präarthrotische Deformität angesehen werden, da er auf lange Sicht zur Spätdeformität mit frühzeitiger sekundärer Coxarthrose führen kann, die sich bei den Patienten meist im 6. bis 7. Lebensjahrzehnt entwickelt (Yrjonen 1999). Mose et al. (1977) berichten, daß 86 Prozent ihres Patientengutes vor dem 65. Lebensjahr Arthrose-Symptome zeigen.

Das Bestreben, die Folgen des Morbus Perthes einzuschätzen und Komplikationen und Spätschäden zu vermeiden, zeigt sich in unzähligen Versuchen, prognostisch wertvolle Faktoren zu finden. So haben sich in der Vergangenheit folgende wichtige Kriterien für die Prognose des Morbus Perthes etabliert (s. auch Risikofaktoren Kap. 1.2.10):

- Ausdehnung sowie Lokalisation der Epiphysennekrose: hohes Stadium nach Catterall (1971), Salter-Thompson (1984) bzw. Herring (1992) führt zu schlechter Prognose.

- Alter des Kindes: zwischen dem 5. und 10. Lebensjahr wächst das Volumen des Hüftkopfes um 130%, d.h. das Volumen der zu reparierenden Nekrose nimmt entsprechend zu. Kinder unter dem 5. Lebensjahr sind besser regenerationsfähig und sind als prognostisch günstiger einzustufen als Ältere.
- Vorliegen von klinischen bzw. radiologischen Risikozeichen (s.o.) ist prognostisch ungünstig.
- Mädchen haben allgemein eine schlechtere Prognose als Jungen (Catterall 1971)
- Form des Femurkopfes im Ausheilungsstadium beurteilbar anhand von Mose-Ringen (s. Kap 3.3.4.1) und Stulberg-Klassifikation (s. Kap. 3.3.5) . Entrundete Hüftköpfe weisen auf eine schlechte, Sphärizität und Kongruenz hingegen auf eine gute Langzeitprognose hin

1.2.13 Komplikationen

Eine Ausheilung ohne Deformierungen ist durchaus möglich, die Komplikationen sind jedoch vielfältig. Sie lassen sich in klinische und radiologische oder in Früh- bzw. Spätkomplikaionen unterteilen.

Laut Zilch und Weber sind bei der klinischen Untersuchung Muskelinsuffizienz und -atrophie, Adduktionskontraktur und Beinlängendifferenz feststellbar (1989).

Bowen beschreibt vier typische Deformitäten des Morbus Perthes (in Dee et al. 1989):

1. Coxa magna (in 58% der Fälle): Femurkopfvergrößerung, gelegentlich mit zusätzlichem Verlust an Epiphysenhöhe und Erweiterung des Schenkelhalses.
2. Coxa brevis (21%): Auftreten einer Schenkelhalsverkürzung mit Übergröße und Hochstand des Trochanter (messbar mittels ATD und CTD; s. Kap. 2.3.3).
3. Coxa irregularis oder sog. Hinge-abduction-Phänomen (18% der Fälle): durch Abspreizbehinderung und Anstoßen des lateralen Kopfbereichs am Pfannenerker entwickelt sich eine Deformierung der Hüftkopfepiphyse mit folgender Entwicklung eines Scharniergelenkes.
4. Osteochondrosis dissecans (3% der Fälle): ein Fragment des Hüftkopfes befindet sich im Gelenkspalt.

Zusätzlich sollen noch zwei weitere Deformitäten Erwähnung finden, die im Rahmen der Perthes-Erkrankung vorkommen, die jedoch bei Bowen nicht näher erläutert werden (Zilch und Weber 1989).

1. Coxa plana: Ausbildung einer Walzen- oder Pilzform des Hüftkopfes und Abplattung der Hüftgelenkspfanne infolge von Deformierung der Femurepiphyse und konsekutiver Gelenkinkongruenz.
2. Coxa vara: erkennbar an der Verkleinerung des Schenkelhalsschaftwinkels (CCD-Winkel; s. Kap. 2.3.3).

Besonders bei nicht erreichter Sphärizität des Femurkopfes kann sich als mögliche Spätfolge der juvenilen Hüftkopfnekrose (ca. 40 bis 50 Jahre nach der Erkrankung) eine Sekundärarthrose des Hüftgelenkes entwickeln. Langzeitergebnisse nach Perthes-Erkrankung liegen bisher leider nur in unbefriedigender Form vor. So beschrieb Engelhardt (1985), dass 45 Jahre nach der Erkrankung bei mehr als 80% der Hüftgelenke sehr gute bis gute Ergebnisse vorliegen und sich nur in 16% der Fälle eine sekundäre Arthrose entwickelt hatte. Im Gegensatz dazu fanden Skaggs und Tolo (1996) im Rahmen einer Langzeitstudie heraus, dass sich „eine beeinträchtigende Osteoarthrose bei bis zu 50% der unbehandelten Patienten entwickelt“. Des weiteren beobachteten MacAndrew und Weinstein (1984) in einer Studie 56 Jahre nach Perthes-Erkrankung, dass bei fast 50% der Patienten aufgrund der Sekundärarthrose ein künstliches Hüftgelenk eingesetzt werden musste.

1.2.14 Differentialdiagnosen

Diverse orthopädische und internistische Erkrankungen können dem Morbus Perthes ähneln und müssen von ihm abgegrenzt werden. Zunächst muß immer an eine Coxitis fugax (sog. „Hüftschnupfen“) oder eine bakterielle Coxitis gedacht werden, da diese zu den häufigsten Differentialdiagnosen gehören (Parsch 1992). Auch eine Epiphysiolyse capitis femoris (ECF), eine juvenile chronische Arthritis, Tumoren, ein abgelaufenes Trauma, Osteomyelitis und eine Hüftdysplasie müssen ausgeschlossen werden (Hackenbruch et al. 1978). Außerdem können Nekrosen der Femurkopfeiphyse auch nach einer behandelten angeborenen oder nach einer traumatischen kindlichen Hüftgelenksluxation auftreten. Seltener finden sich beidseitig

ausgeprägte Osteochondrosen der Femurepiphyphen bei verschiedenen Formen der Skelettdystrophien und Skelettdysplasien (M. Ribbing), bei akuter lymphatischer Leukämie, Sichelzellanämie, Thalassämie, Hämophilie, bei Therapie mit Kortikosteroiden und beim nephrotischen Syndrom (Niethard und Pfeil 1997). Früher war die Tuberkulose sehr weit verbreitet und schien einen Morbus Perthes vorzutäuschen. Diese verschiedenen Erkrankungen sollten stets bedacht werden und systematisch ausgeschlossen werden, damit eine möglichst frühe Diagnosestellung und adäquate Therapiefindung gewährleistet werden kann.

2 Material und Methoden

2.1 Studie der Patientenakten

Folgende Informationen werden den Patientenakten entnommen:

2.1.1 Geschlechtsverteilung der Patienten

Es wird festgestellt, wie viele weibliche und wie viele männliche Patienten an Morbus Perthes erkrankt sind.

2.1.2 Erkrankte Hüftseite

Es wird dokumentiert, ob die rechte oder die linke Hüfte von der Erkrankung betroffen ist oder ob beide Seiten befallen sind.

2.1.3 Alter bei Erkrankungsbeginn

Das Patientenalter bei Einsetzen der Erkrankung wird festgehalten und daraufhin den entsprechenden Altersangaben aus der Literatur gegenübergestellt.

Außerdem soll das mittlere Erkrankungsalter der männlichen Patienten mit dem der Weiblichen verglichen werden.

Um den Einfluß des Ersterkrankungsalters auf das Outcome genauer untersuchen zu können, nehmen wir folgende Einteilung in drei Altersgruppen vor:

- Altersklasse 1: Patienten jünger als 6 Jahre
- Altersklasse 2: Patienten zwischen 6 und 9 Jahren
- Altersklasse 3: Patienten älter als 9 Jahre

In bestimmten Abschnitten dieser Arbeit verhilft auch eine Zusammenfassung der Altersklassen 2 und 3 zu einer klareren Darstellung der Ergebnisse und einfacherem Verständnis des betreffenden Sachverhaltes. D.h. das Patientengut wird bei Bedarf in 2 große Gruppen eingeteilt (Patienten jünger als 6 Jahre und Patienten älter als 6 Jahre), wie es auch in der Mehrzahl der verfügbaren Publikationen gemacht wurde.

2.1.4 Familiäre Häufung der Erkrankung

Es wird eruiert, ob die Erkrankung familiär gehäuft vorkommt.

2.1.5 Einschränkung des Bewegungsumfanges (bei Erkrankungsbeginn)

Die Akten werden nach den Bewegungsumfängen der Patienten zum Zeitpunkt des Erkrankungsbeginns durchgesehen, um vorhandene Bewegungseinschränkungen festzustellen.

2.1.6 Therapie

Die unterschiedlichen Therapieformen werden aufgelistet und die Häufigkeitsverteilung ermittelt.

2.1.7 Komplikationen

Die Patientenakten werden bezüglich aufgetretener Komplikationen durchgesehen. Von Interesse sind Muskelatrophie und –insuffizienz, Adduktionskontrakturen und Beinlängendifferenzen, die aber im Rahmen der klinischen Untersuchung noch genauer festgestellt werden sollen (Kap. 2.2).

Die radiologisch erkennbaren Komplikationen werden im Rahmen der radiologischen Untersuchung näher beschrieben. An dieser Stelle sollen die für unsere Studie relevanten Komplikationen kurz aufgelistet werden (mit Verweisen auf die betreffenden Kapitel):

1. Coxa brevis: anhand von Artikulotrochantärer Distanz (ATD) und Centrotrochantärer Distanz (CTD) genauer untersucht (s. Kap. 2.3.3).
2. Coxa vara: erkennbar an der Verkleinerung des Schenkelhalsschaftwinkels CCD-Winkel unter 120° (s. Kap. 2.3.3).
3. Coxa plana: im Rahmen der Stulberg-Klassifikation überprüft (s. Kap. 2.3.5).
4. Coxa magna: mithilfe der Mose-Quotienten wird diese Deformität näher betrachtet (s. Kap. 2.3.4.2).
5. Coxa irregularis: bei der klinischen Nachuntersuchung und bei der Betrachtung der Abschlußröntgenbilder berücksichtigt (s. Kap. 3.1.7).

Zur Entwicklung von Arthrose im späteren Erwachsenenalter kann leider in dieser Studie keine Aussage getroffen werden. Diese Thematik war nicht Fragestellung der vorliegenden Arbeit.

2.2 Klinische Nachuntersuchung der Patienten

Die klinische Nachuntersuchung der Perthes-Patienten setzt sich zusammen aus einer aktuellen Beschwerdeanamnese und einer körperlichen Untersuchung mit Schwerpunkt der Beweglichkeitsprüfung beider Hüftgelenke und Überprüfung einer möglicherweise vorhandenen Beinlängendifferenz. Zur standardisierten Datenerfassung werden die erhaltenen Werte in zwei klinisch anerkannten Fragebögen dokumentiert. Diese Hip Scores nach Harris (Harris 1969) bzw. Merle d'Aubigne/Postel (Merle d'Aubigné und Postel 1954) sind nachfolgend in ihrer deutschen Fassung wiedergegeben.

Harris hip score (max. 100 Punkte)

I.	Schmerzen (max. 44 Punkte)	Punkte
A.	Keine Schmerzen	44
B.	Gelegentlich leichte, die Aktivitäten nicht beeinträchtigende Schmerzen	40
C.	Leichte Schmerzen, kein Einfluss auf alltägliche Aktivitäten, selten mittelstarke Schmerzen, bei ungewohnten Aktivitäten Einnahme von Aspirin	30
D.	Mittelstarke Schmerzen, tolerierbar, einige Einschränkungen bei alltäglichen Aktivitäten oder Arbeiten, Patient nimmt gelegentlich Medikamente stärker als Aspirin ein	20
E.	Starke Schmerzen, ernsthafte Einschränkung der Aktivität	10
F.	Schmerzen in Ruhe, völlig arbeitsunfähig, bettlägerig	0
II.	Funktion (max. 47 Punkte)	Punkte
A.	Gang (max. 33 Punkte)	
1.	Hinken	
	a) kein Hinken	11
	b) leichtes Hinken	8
	c) mittelstarkes Hinken	5
	d) sehr starkes Hinken	0
2.	Gehhilfen	
	a) keine	11

	b) Stock bei langer Gehstrecke	7
	c) meistens Stock	5
	d) eine Krücke	3
	e) zwei Stöcke	2
	f) zwei Krücken	0
	g) Gehen ist nicht möglich	0
3.	Gehstrecke	
	a) Unbegrenzt	11
	b) 6 Häuserblöcke	8
	c) 2-3 Häuserblocks	5
	d) nur innerhalb eines Hauses	5
	e) nur vom Bett zum Stuhl	2
B.	Aktivitäten (max. 14 Punkte)	
1.	Treppen	
	a) normal, ohne das Geländer zu benutzen	4
	b) normal, das Geländer wird benutzt	2
	c) in irgendeiner Art möglich	1
	d) Treppensteigen ist nicht möglich	0
2.	Schuhe und Socken anziehen	
	a) mit Leichtigkeit	4
	b) mit Schwierigkeiten	2
	c) unmöglich	0
3.	Sitzen	
	a) komfortables Sitzen auf normalem Stuhl für 1 Std.	5
	b) auf hohem Stuhl für ½ Stunde	3
	c) unmöglich auf irgendeinem Stuhl zu sitzen	0
4.	Benutzung öffentlicher Transportmittel	1
III.	Extrapunkte (max. 4 Punkte)	
A.	weniger als 30° Flexionskontraktur	1
B.	weniger als 10° Adduktionskontraktur	1
C.	weniger als 10° Innenrotationskontraktur in Extension	1
D.	Beinlängendifferenz weniger als 3,2 cm	1

IV. Bewegungsumfang (max. 5 Punkte)

A. Flexion

$0^{\circ}-45^{\circ} * 1,0 = \dots\dots\dots$

$45^{\circ}-90^{\circ} * 0,60 = \dots\dots\dots$

$90^{\circ}-110^{\circ} * 0,3 = \dots\dots\dots$

B. Abduktion

$0^{\circ}-15^{\circ} * 0,8 = \dots\dots\dots$

$15^{\circ}-20^{\circ} * 0,3 = \dots\dots\dots$

$\text{über } 20^{\circ} * 0 = \dots\dots\dots$

C. Außenrotation in Extension

$0^{\circ}-15^{\circ} * 0,4 = \dots\dots\dots$

$\text{über } 15^{\circ} * 0 = \dots\dots\dots$

D. Innenrotation in Extension

$\text{Innenrotation in Extension} * 0 = \dots\dots\dots$

E. Adduktion

$0^{\circ}-15^{\circ} * 0,2 = \dots\dots\dots$

Gesamtpunktzahl:

Der Harris Hip Score wurde von seinem Erfinder 1969 zur subjektiven und objektiven Bewertung von Hüftleiden eingeführt. Er ist in 4 Hauptgruppen eingeteilt (Schmerzen, Funktion, Abwesenheit von Deformitäten, Bewegungsumfang), die insgesamt maximal 100 Punkte ergeben. Da die Teilbereiche für die Patienten je nach Alltag und Persönlichkeitsstruktur eine andere Bedeutung haben können, wurden diese vom Urheber unterschiedlich schwer gewichtet. So kommt also eine differenzierte Punkteverteilung zustande, d.h. für den Schmerz maximal 44 Punkte, für die Funktion maximal 47 Punkte, für die Abwesenheit von Deformitäten maximal 4 Punkte, für den Bewegungsumfang maximal 5 Punkte. Zusätzlich wird den verschiedenen Bewegungsumfängen durch Multiplikation mit einem bestimmten Faktor unterschiedliche Bedeutung beigemessen (s. oben).

Die Endergebnisse werden letztlich nach Harris' Einteilung verschiedenen Kategorien zugeordnet.

Kategorie	Exzellent	Gut	Befriedigend	Schlecht
Punkte	90-100	80-89	70-79	Unter 70

Merle d'Aubigné hip score

Schmerzen	Punkte
Schmerz ist intensiv und permanent	0
Schmerz ist stark, auch in der Nacht	1
Schmerz ist stark während des Gehens, aktivitätseinschränkend	2
Schmerz ist erträglich, aktivitätseinschränkend	3
Leichte Schmerzen nur beim Gehen	4
Leichte, inkonstante Schmerzen, normale Aktivität	5
Keine Schmerzen	6

Bewegungsumfang	Punkte
Ankylose mit ungünstiger Stellung der Hüfte	0
Ankylose mit günstiger Stellung	1
Flexion unter 40°	2
Flexion 40°-60°	3
Flexion 60°-80°, Patient kann seinen Fuß erreichen	4
Flexion 80°-90°, Abduktion mindestens 15°	5
Flexion mehr als 90°, Abduktion bis 30°	6

Gehvermögen	Punkte
Gehen ist nicht möglich	0
Gehen ist nur mit Unterarmgehstützen möglich	1
Gehen nur mit Stöcken möglich	2
Gehen mit einem Stock < 1 Stunde, kaum ohne Stock möglich	3
Lange Strecken mit Stock, kurze Zeit ohne Stock hinkend möglich	4
Gehen ohne Stock, aber mit leichtem Hinken möglich	5
Normal	6

Gesamtpunktzahl:**Sonstige Fragen**

Familiäre Häufung der Erkrankung

Beinlängendifferenz

Auch der Hipscore nach Merle d'Aubigné dient der Beurteilung der Hüftfunktion. Er setzt sich aus drei Bereichen zusammen: Schmerz bzw. Pain (=P), Bewegungsumfang bzw. Motion (=M) und Gehvermögen bzw. Walk (=W), für die jeweils maximal 6 Punkte vergeben werden. Nach Addition dieser Werte ergibt sich eine Zuordnung der Patienten zu folgenden Kategorien:

Kategorie	Sehr gut	Gut	Mäßig	Ausreichend	Schlecht
Punkte	P+W=11 oder 12	P+W=10	P+W=9	P+W=8	P+W=7

Zusätzlich wird der Bewegungsumfang miteinbezogen: bei einem Bewegungsumfang von 4 wird das Ergebnis um eine Kategorie reduziert, bei einem Bewegungsumfang von 3 oder weniger sogar um zwei Kategorien.

Außerdem werden noch eine Beinlängendifferenz ermittelt und eine familiäre Häufung dokumentiert, falls vorhanden.

2.3 Radiologische Untersuchung

Die Röntgenbilder der Perthes-Patienten werden für diverse Messungen verwendet, sofern nicht eines der folgenden Ausschlusskriterien vorliegt:

- unzureichende Anzahl an Röntgenbildern
- noch nicht abgeschlossener Krankheitsverlauf (noch nicht vollständig ausgeheiltes Hüftgelenk)
- ungenügende Qualität der Röntgenbilder (Fehlbelichtung, unkorrekte Positionierung, etc.)
- komplikationsreicher Verlauf (z.B. mit Hüftgelenks-Totalendoprothese als Ultima ratio)

Für die Klassifikationen und Messungen wird unterschieden zwischen Verlaufsrontgenbildern, die die gesamten radiologischen Zeichen während der Erkrankung zeigen, und den Abschlußrontgenbildern, die das vollständig ausgeheilte Hüftgelenk darstellen.

2.3.1 Klassifikationen

Die Verlaufsrontgenbilder der Patienten werden gemäß der folgenden radiologischen Klassifikationen beurteilt:

2.3.1.1 Catterall-Klassifikation

Catterall entwickelte diese Klassifikation, um die Ausdehnung des Hüftkopfbefalls zu beschreiben, die im Fragmentationsstadium im antero-posterioren bzw. axialen Röntgenbild sichtbar ist. Die Ausbreitung der Nekrose lässt sich laut Erfinder von ventral nach dorsal in vier Sektoren einteilen (Catterall 1971) (s. Abb. 8a):

- (1) Nur der vordere Teil der Epiphyse ist einbezogen, kein Kollaps, Höhe beibehalten, Epiphyse von zystischem Aussehen (25%).
- (2) Der Großteil der vorderen Epiphyse ist betroffen, nach einer Absorptionsphase folgt ein Kollaps mit Formation eines verdichteten Segments (50%). Bei metaphysärer Veränderung befindet sich meist eine wohldefinierte Zyste im vorderen Bereich, die während des Heilungsprozesses wieder verschwindet.
- (3) Nur ein kleiner Teil der Epiphyse ist intakt (75%), es erscheint auf dem Röntgenbild ein „Kopf im Kopf“ (ein typisches Merkmal dieses Schweregrades)

des Perthes). Das laterale Segment ist osteoporotisch, kollabiert und zeigt Spritzer von Kalzifikation. Die metaphysären Veränderungen sind generalisierter und oft mit einer Verbreiterung des Halses verbunden.

- (4) Die gesamte Epiphyse ist befallen (100%), totaler Kollaps der Epiphyse, eventuell extensive metaphysäre Veränderungen, früher Verlust an Höhe des Femurkopfes mit resultierender abgeflachter Pilzform.

Zum Zweck einer eindeutigeren Darstellung unserer Ergebnisse der Risikofaktorenanalyse haben wir für das Kap. 3.4.2.1 eine etwas andere Einteilung der 4 Gruppen in 2 Schweregrade vorgenommen:

1. Schweregrad 1: Gruppen 1 und 2 nach Catterall
2. Schweregrad 2: Gruppen 3 und 4 nach Catterall

Catterall fand eine Korrelation der Ausdehnung des Hüftkopfbefalls und den Resultaten im Ausheilungsstadium, d.h. das „Vorkommen eines guten Resultats nimmt stetig ab in Beziehung zum Ausmaß des Epiphysenbefalls“. Damit konstatierte er, dass die Prognose der Perthes-Patienten entscheidend davon abhängt, wieviel vom Femurkopf involviert ist. Die Catterall-Klassifikation erlaubt einen Rückschluss vom röntgenologischen Befund im Anfangsstadium der Erkrankung auf das zukünftige Resultat im Ausheilungsstadium und erleichtert demnach den Vergleich verschiedener Behandlungsmethoden und deren Ergebnisse.

2.3.1.2 Subchondrale Frakturlinie und 2-Gruppen-Klassifikation nach Salter-Thompson

Das Phänomen der subchondralen pathologischen Frakturlinie findet sich gemäß Salter und Thompson (1984) in frühem radiologischem Stadium und ist je nach Schweregrad der Erkrankung etwa 3-9 Monate auf dem Röntgenbild nachzuweisen (s. Abb. 7 a und b bzw. 8b). Es markiert den Beginn der Erkrankung und führt laut entwickelter Theorie zum Resorptionsstadium, in welchem nur der unter der sog. „radiolucent line“ liegende Teil abgebaut wird.

→ *2-Gruppen-Klassifikation* (nach Ausmaß der Femurkopfbeteiligung)

- *Gruppe A*: weniger als die Hälfte des Kopfes ist betroffen
- *Gruppe B*: mehr als die Hälfte des Kopfes ist miteinbezogen

Das Ausmaß der Fraktur korreliert mit dem Ausmaß der nachfolgenden maximalen Resorption des Femurkopfes und ist deswegen prognostisch wertvoll im Frühstadium

der Krankheit (noch vor dem Resorptionsstadium). Es wird dokumentiert, wie viele Patienten eine radiologisch sichtbare Linie zeigen und es erfolgt eine Einteilung in die Gruppen A und B.

Nachteilig ist, daß die subchondrale Fraktur laut Originalpublikation von Salter und Thompson (1984) lediglich in 23% der Röntgenbilder, die im Verlauf der Perthes-Erkrankung angefertigt werden, sichtbar wird.



Abbildung 7:

Ausprägung b der subchondralen Frakturlinie nach Salter-Thompson (a.-p.- und axialer Strahlengang)

2.3.1.3 Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring

Während des Fragmentationsstadiums werden die Patienten in drei Gruppen aufgeteilt, basierend auf der Frakturlinie und den radiologischen Veränderungen des lateralen Teils des Femurkopfes (Herring 1992) (s. Abb. 8c).

- *Gruppe A:* kein Höhenverlust des lateralen Epiphysenteils, bei allen ein gutes Endergebnis.
- *Gruppe B:* > 50% der Höhe der lateralen Epiphyse erhalten, der Rest ist kollabiert. Patienten < 9 Jahre bei Beginn der Erkrankung zeigen ein gutes, Patienten > 9 Jahre ein weniger gutes Ergebnis.

- *Gruppe C*: < 50% des lateralen Teils der Epiphyse übriggeblieben, d.h. Kollaps des größten Teils. In beiden Altersgruppen wurde die Mehrzahl der Köpfe asphärisch.

Diese Klassifikation lässt sich während des aktiven Stadiums zur Vorhersage des Ausmaßes der Femurkopfabflachung im späteren Stadium heranziehen.

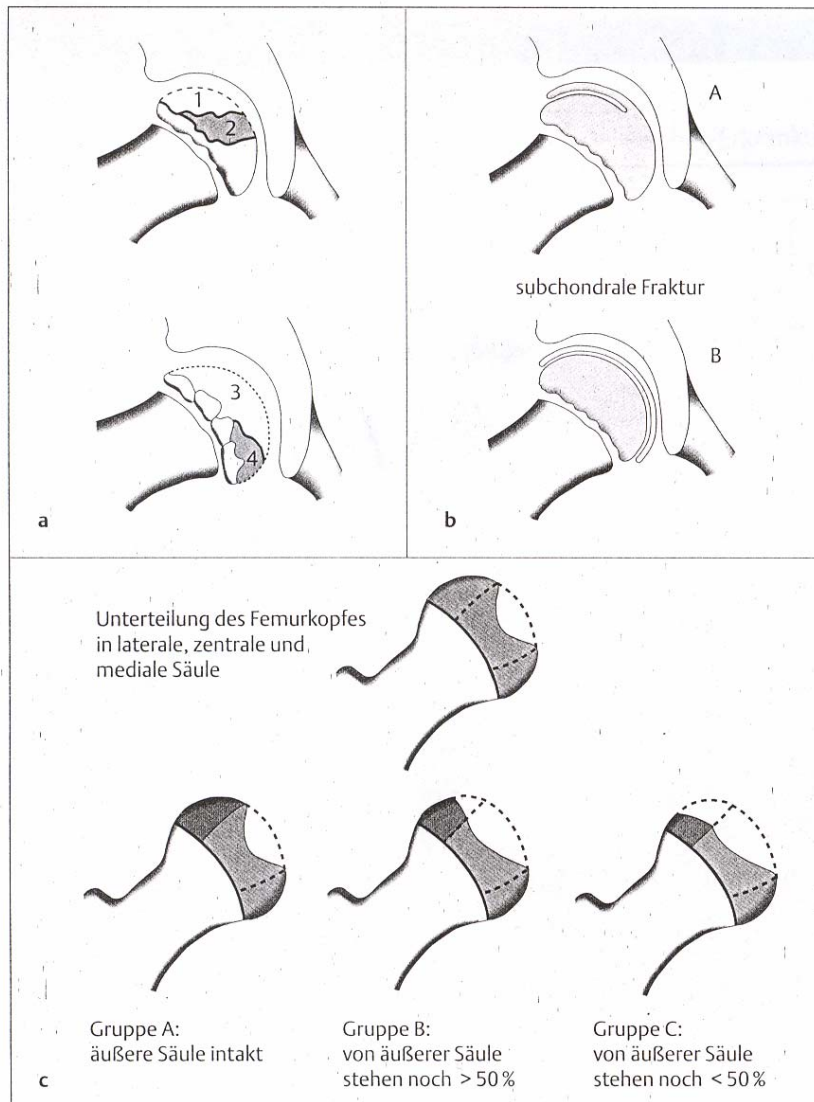


Abbildung 8:

- Vier Schweregrade nach Catterall
- Subchondrale Frakturlinie nach Salter-Thompson (2 Ausprägungen)
- Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring

(aus Niethard, Kinderorthopädie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 1997)

2.3.2 Radiologische Risikozeichen

2.3.2.1 “Head at risk signs” nach Catterall

In unserer Studie haben wir von den vier Risikozeichen das Gage’s sign ausgewählt (Catterall 1971), welches auf Vorhandensein überprüft wird.

2.3.2.2 Metaphysäre Zystenbildung

Diese sich auf dem Röntgenbild im Schenkelhals rundlich, oval oder länglich darstellenden Gebilde werden lokalisiert, ihre Anzahl ermittelt und mit Hilfe des Programmes DiagnostiX von GEMED genau auf dem a.p. bzw. axialen Bild ausgemessen. Die so erhaltenen Werte in Quadratmillimeter werden miteinander multipliziert, woraus sich ein Endergebnis in Kubikmillimeter ergibt. Nach dieser von uns entwickelten Methode kann man näherungsweise das Volumen eines definierten Hohlraumes berechnen. Es soll mit Hilfe dieser Werte ermittelt werden, ob eine metaphysäre Zystenbildung und ihr jeweiliges Ausmaß einen Einfluß auf die Prognose bzw. das Endergebnis der Erkrankung hat.

Auch eine Beeinträchtigung des Schenkelhalswachstums durch metaphysäre Beteiligung wäre denkbar und soll in diesem Zusammenhang überprüft werden.

2.3.3 Messungen zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums

Das Schenkelhalswachstum wird oft durch die Erkrankung beeinflusst und ist dementsprechend in den Abschlußröntgenbildern nachweisbar. So können folgende Winkel und Distanzen bestimmt werden (s. Abb. 9):

2.3.3.1 Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)

Der so genannte CCD-Winkel ist der aus der Schenkelhalsachse und der Achse der Femurdiaphyse gebildete Winkel. Die Schenkelhalsachse verläuft immer durch das Zentrum des Hüftkopfes. Der Schenkelhals macht im Laufe des Lebens eine physiologische Entwicklung durch, was sich in einer Normwertänderung des CCD-Winkels zeigt. Somit ist der Normwert altersabhängig und beträgt für Neugeborene 140-150°, für Schulkinder 130-140°, für Jugendliche 130° und schließlich im Greisenalter nur noch 120°. Für die vorliegende Studie kann für Jugendliche ein Mittelwert von 132° angenommen werden (Glogowski 1962).

Typisch für die Spätdeformität des Morbus Perthes ist eine Coxa vara, eine Schenkelhalsanomalie in der Frontalebene, bei der der reelle CCD-Winkel unter 120° beträgt (beim Erwachsenen). Anhand des CCD-Winkels sollen die Patienten mit Coxa vara identifiziert werden.

2.3.3.2 Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)

Diese beschreibt die senkrechte Distanz zwischen der durch den höchsten Punkt des Hüftkopfes festgelegten Gelenkebene und der (parallel dazu verlaufenden) durch die Trochanter Spitze bestimmten Ebene. Der Normalwert wird laut Edgren als 21 mm angegeben (Edgren 1965). Mithilfe dieser Distanz kann das Vorliegen eines Trochanterhochstandes überprüft werden (Coxa brevis). Wir richten uns nach den bei Leitch et al. (1991) angegebenen Werten, die eine ATD von von unter +5mm als eindeutigen Trochanterhochstand einstufen.

2.3.3.3 Centro-Trochantäre Distanz (CTD)

Diese Distanz setzt sich zusammen aus dem senkrechten Abstand zwischen der durch das Hüftkopffzentrum gelegten Ebene und der parallel dazu verlaufenden durch die Trochanterspitze bestimmten Ebene. Nach Lengsfeld/Griss (1990) liegt der Normwert bei 0 mm, so dass Hüftkopf und Trochanter auf derselben Höhe liegen. Diese Distanz dient ebenso wie die ATD der Identifikation eines Trochanterhochstandes (Coxa brevis). Laut Omeroglu et al. (2004) müssen Werte von unter -17 mm bzw. über 7 mm als pathologisch angesehen werden.

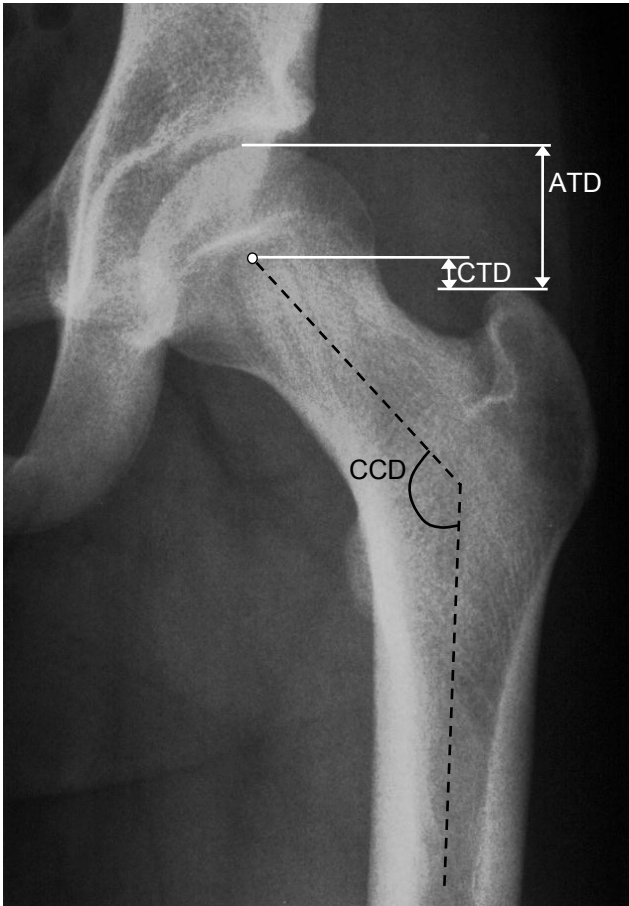


Abbildung 9:

Verdeutlicht die Messwerte CCD-Winkel, AT-Distanz und CT-Distanz

2.3.4 Mose-Kriterien

Anhand der folgenden, 1980 in der Originalarbeit von Mose beschriebenen Kriterien, kann eine Aussage über die Sphärizität des erkrankten Hüftkopfes im Vergleich zum Gesunden im Erkrankungsendstadium gemacht werden (Mose 1980). Gemessen werden diese mit Hilfe der Abschlußröntgenbilder.

2.3.4.1 Mose-Ringe

Mose hat ein spezielles Verfahren zur Beurteilung der Sphärizität des Femurkopfes am Ende des pathologischen Prozesses entwickelt, eine Folie mit konzentrischen in 2 mm Abstand angeordneten Ringen (s. Abb. 10). Durch Auflegen dieser Schablone auf das a.p.- und das axiale Röntgenbild (Lauenstein-Aufnahme) kann ermittelt werden, ob der Femurkopf sphärisch ist, und somit können irreguläre Köpfe identifiziert werden. Einteilung erfolgt nach Mose in 3 Gruppen:

- *Gruppe 1 (=gutes Resultat):* Maße sind identisch auf beiden Röntgenbildern (a.p. und axial)
- *Gruppe 2 (=mäßiges Resultat):* Maße weichen maximal um 2 mm voneinander ab bzw. der Hüftkopf stellt sich auf einem Röntgenbild rund und im anderen entrundet dar.
- *Gruppe 3 (=schlechtes Resultat):* Maße unterscheiden sich um mehr als 2 mm oder der Hüftkopf stellt sich in beiden vorliegenden Projektionen entrundet/irregulär dar.

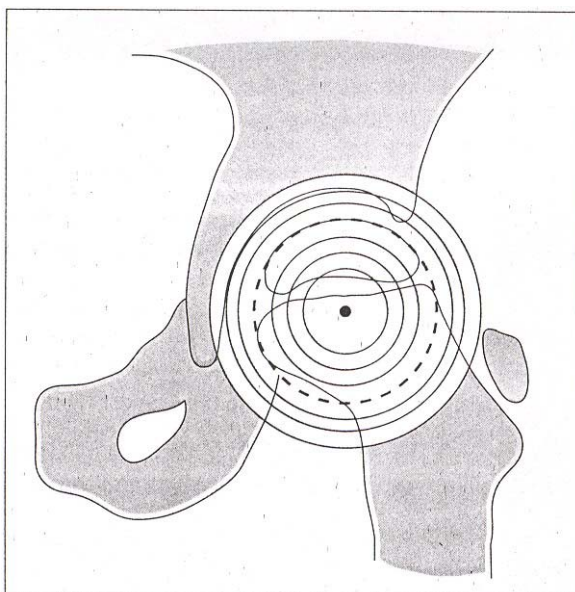


Abbildung 10:

Zirkelmethode nach Mose zur Bestimmung der Sphärizität des Hüftkopfes. Eine transparente Folie mit konzentrischen Ringen in 2-mm-Abstand wird in der a.-p. und axialen Aufnahme auf den Hüftkopf gelegt.

(aus Niethard, Kinderorthopädie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 1997)

2.3.4.2 Mose-Indices

Diese Quotienten können nur unter bestimmten Bedingungen ermittelt werden. Daher gelten folgende Ausschlusskriterien:

- Kein Vorliegen eines geeigneten Röntgenbildes (schlechte Qualität, keine Beckenübersicht)
- Noch nicht abgeschlossenes Knochenwachstum (Mindestalter laut Mose 16 Jahre)
- Beidseitige Erkrankung (hier fehlt der Referenzwert der gesunden Hüfte für die Berechnung)

Mithilfe dieser Quotienten lassen sich irreguläre Hüftköpfe identifizieren und die Deformität der Coxa magna nachweisen (s. Abb. 11).

2.3.4.2.1 Epiphysärer Quotient (EQ)

Mose definierte 1980 den $EQ = (A \cdot b) / (B \cdot a)$, den man durch Division des epiphysären Index der erkrankten Seite durch den der normalen Hüfte erhält. Dabei stellt b und B die gesamte Breite der Epiphysenfuge dar (b für die gesunde, B für die erkrankte Seite) und a bzw. A die Höhe der Epiphyse, die senkrecht von der Epiphysenfuge zum höchsten Punkt der Epiphyse verläuft (a für die gesunde, A für die erkrankte Seite).

2.3.4.2.2 Joint-Surface-Quotient (JSQ)

Dieser Quotient wurde ebenfalls von Mose entwickelt: $JSQ = (H \cdot r) / (R \cdot h)$. H bzw. h steht für die Höhe des Hüftkopfes der erkrankten bzw. der gesunden Seite und R bzw. r für den Radius des gesunden bzw. erkrankten Hüftkopfes.

2.3.4.2.3 Radius-Quotient (RQ)

Hier wird der Radius des erkrankten Hüftkopfes mit dem Gesunden in Beziehung gesetzt: $RQ = R/r$

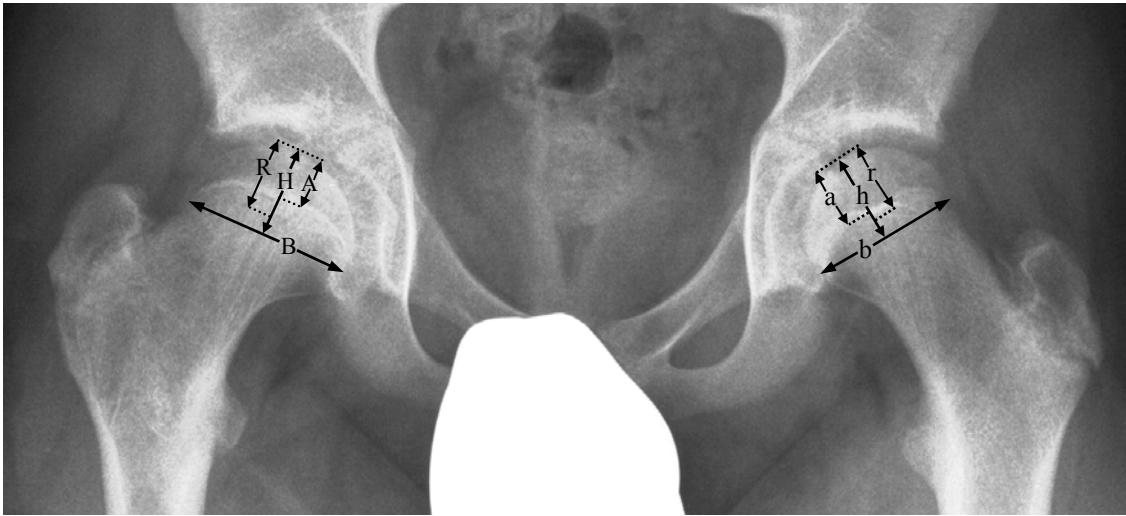


Abbildung 11:

zeigt die zur Berechnung des EQ, JSQ und RQ benötigten Abstände
(Großbuchstaben für die erkrankte Seite und kleine Buchstaben für die gesunde Seite)

2.3.4.3 Interpretation der Mosekriterien

Lauritzen (1975), und danach Meyer (1977) entwickelten auf den Grundlagen von Mose eine Klassifikation in 3 Kategorien: 1. *Normal sphärisch* bei $EQ > 60$, $JSQ > 85$, $RQ < 115$; 2. *Pathologische Sphärizität*, wenn obige Kriterien für normale Sphärizität nicht erfüllt werden können; 3. *Nicht sphärisch*, falls sich Hüftkopfkontur irregulär darstellt oder über 1 mm auf der Mose-Schablone variiert.

Im Universitätsklinikum für Orthopädie in Marburg hat sich eine etwas andere Einteilung in folgende 3 Mosekriterien bewährt. Diese berücksichtigt, dass sich nach Auflegen der Mose-Schablone manche Hüftköpfe in einer Röntgen-Projektion konzentrisch und in der anderen Projektion entrundet erscheinen:

1. $EQ > 60$, $JSQ > 85$, $RQ < 115$ und zusätzlich ein konzentrischer Kopf beim Auflegen der Moseschablone.
2. Kriterien für EQ, JSQ und RQ sind nicht erfüllt oder der Hüftkopf stellt sich in einer Projektion nicht konzentrisch dar.
3. Keine der obigen Bedingungen sind erfüllt.

2.3.5 Stulberg-Klassifikation

Nach einer von Stulberg und Kollegen entwickelten Theorie gibt es die „drei Typen der Kongruenz“ (Stulberg et al 1981) (s. Abb. 12 a-c):

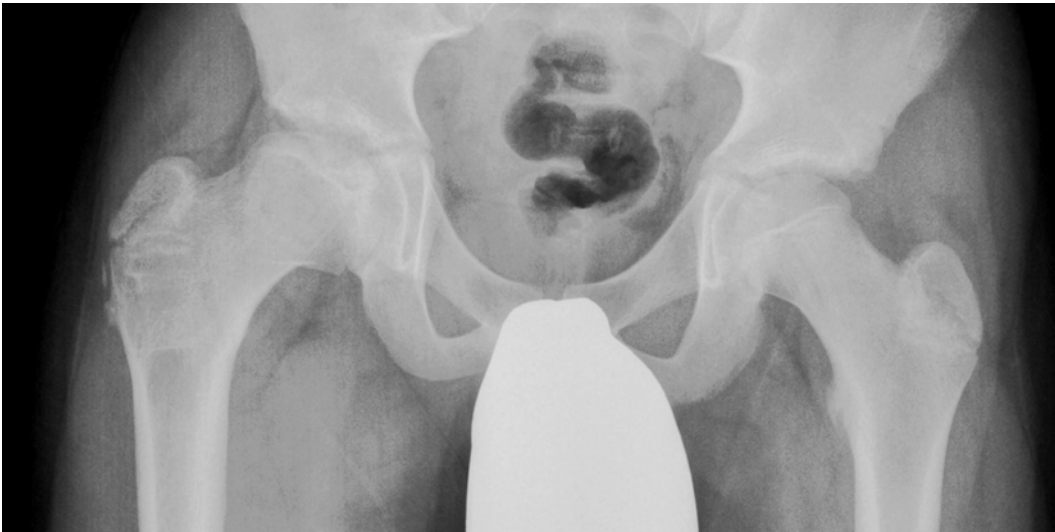
1. *Sphärische Kongruenz, kein Arthroserisiko* (Klasse I und II Hüften)
2. *Asphärische Kongruenz, Entwicklung milder bis moderater Arthrose im späten Erwachsenenalter möglich*(Klasse III und IV Hüften)
3. *Asphärische Inkongruenz, Risiko der Entwicklung von schwerer Arthrose vor dem 50. Lebensjahr* (Klasse V Hüften)

Diese Klassifikation wird auf Röntgenbilder angewandt, die zum Zeitpunkt der abgeschlossenen Ausheilung aufgenommen wurden. Somit können die Resultate im Endstadium der Erkrankung ermittelt werden und lassen dann eine Prognose auf längere Sicht zu.

Im Rahmen der Stulberg-Klassifikation soll das Vorkommen der Coxa plana beschrieben werden, die Ausbildung der typischen Walzen- oder Pilzform des Hüftkopfes mit Abplattung der Hüftgelenkspfanne infolge von Deformierung der Femurkopfeiphyse und konsekutiver Gelenkinkongruenz.



a



b



c

Abbildung 12: Die drei Typen der Kongruenz nach Stulberg (a=1; b=2; c=3)

2.4 Herausarbeitung der relevanten Risikofaktoren

Nun sollen die für unsere Studie relevanten Risikofaktoren herausgearbeitet werden. Um diese im Zusammenhang mit den jeweils übrigen klinischen und radiologischen Risikofaktoren darzustellen, hat sich für unsere Studie diese Auswahl und Reihenfolge als sinnvoll erwiesen (s. auch Kapitel 1.2.10):

1. Klinische Risikofaktoren:

- a. Weibliches Geschlecht
- b. Alter >6 Jahre
- c. Einschränkung des Bewegungsumfanges (bei Erkrankungsbeginn)
- d. Familiäre Häufung
- e. Bilateralität

2. Radiologische Risikofaktoren:

- a. hohes Stadium nach Catterall-Klassifikation (Gruppen 3 und 4)
- b. hohes Stadium nach Salter-Thompson-Klassifikation (Gruppe b)
- c. hohes Stadium nach Herring-Klassifikation (Gruppe C)
- d. Vorhandensein des Gage's sign
- e. Metaphysäre Beteiligung

Ebenso soll das gehäufte Vorkommen mit einem schlechten Outcome (anhand von Mose-Kriterien und Stulberg-Klassifikation) überprüft und beschrieben werden, um den prognostischen Wert dieser Faktoren zu eruieren.

3 Ergebnisse

3.1 Ergebnisse der Patientenaktenstudie

In dieser retropektiven Studie werden die Daten von 94 Patienten bzw. 104 Hüften (10 Patienten beidseits erkrankt) ausgewertet, die zwischen 1984 und 2001 aufgrund eines Morbus Perthes im Klinikum für Orthopädie der Universität Marburg behandelt wurden.

3.1.1 Geschlechtsverteilung der Patienten

Das Patientengut lässt sich in 84 männliche Patienten (89,36%) und 10 (10,64%) weibliche Patienten unterteilen. Somit ergibt sich ein Geschlechtsverhältnis mit deutlicher Androtropie von 8,4:1. Da 10 Kinder (8 Jungen, 2 Mädchen) beidseits erkrankt waren, gliedert sich das Patientengut weiterhin in 92 männliche und 12 weibliche Hüften mit insgesamt 104 befallenen Hüftköpfen.

3.1.2 Erkrankte Hüftseite (einseitig/beidseitig erkrankte Patienten)

56 Hüften (53,8%) sind rechtsseitig an Morbus Perthes erkrankt, die sich in 53 männliche und 3 weibliche Hüften gliedern. 48 Hüftköpfe (46,2%) sind linksseitig befallen, die sich wiederum in 39 männliche und 9 weibliche aufteilen. Insgesamt sind 84 Patienten auf einer Seite erkrankt (89,4%) und 10 Patienten beidseits erkrankt, was 10,6% des Patientengutes ausmacht.

3.1.3 Alter bei Erkrankungsbeginn

Das Alter zum Zeitpunkt der Diagnosestellung lag im Mittel bei 7,07 Jahren (Minimum 2,08 Jahre und Maximum 16,85 Jahre). Betrachtet man beide Geschlechter getrennt voneinander, ergibt sich für die männlichen Patienten ein Mittelwert von 7,15 Jahren (Minimum 2,08; Maximum von 14,98) und für die Weiblichen ein Mittelwert von 6,33 Jahren (Minimum 2,37 und Maximum 16,85). Somit erkrankten die Jungen geringfügig später (ca. 10 Monate) als die Mädchen.

An dieser Stelle sei darauf hingewiesen, daß eine Patientin aus unserer statistischen Analyse herausgenommen wurde, da sie durch ihr überdurchschnittlich hohes Erkrankungsalter von 18,04 Jahren eine Verschiebung der Ergebnisse bewirkte. Zudem

waren ihre Röntgenbilder und Krankenakten nicht verfügbar und somit hat diese Patientin keine Relevanz bezüglich der Auswertung der klinischen und radiologischen Parameter.

In Hinblick auf die Risikofaktoren und das Outcome der Patienten erwies sich folgende Einteilung in 3 Altersgruppen als sinnvoll (s. Diagramm 1):

- *Altersgruppe 1 (<6 Jahre):* 34 Patienten (36,6%)
- *Altersgruppe 2 (6-9 Jahre):* 43 Patienten (46,2%)
- *Altersgruppe 3 (>9 Jahre):* 16 Patienten (17,2%)

(Für gewisse Abschnitte dieser Arbeit werden die Altersgruppen 2 und 3 zusammengefaßt und nur 2 große Altersgruppen gebildet, d.h. Patienten jünger als 6 Jahre und Patienten älter als 6 Jahre)

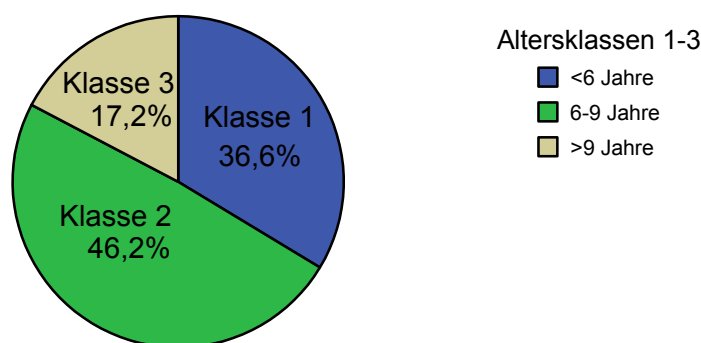


Diagramm 1: zeigt die prozentuale Verteilung der Patienten auf die drei Altersklassen

3.1.4 Familiäre Häufung der Erkrankung

Während der Datenerhebung zeigt sich, dass die familiäre Häufung der Erkrankung leider nur unvollständig in den Akten dokumentiert ist und aus diesem Grunde wird auf eine Erhebung im Rahmen der Aktenstudie verzichtet. Stattdessen werden die zur klinischen Untersuchung erschienenen Patienten hinsichtlich dieses Kriteriums befragt (s. Kap 3.2.3).

3.1.5 Einschränkung des Bewegungsumfangs

Auch hier zeigt sich leider während der Datenerhebung, dass die Bewegungsumfänge nur in ungenügendem Maße in den Akten beschrieben sind und daher muß leider auf eine genauere Betrachtung dieses Parameters verzichtet werden.

3.1.6 Therapie

Für die Marburger Perthes-Patienten wurde je nach Vorliegen von Risikofaktoren die passende Therapieform ausgewählt. 18 Hüften behandelte man konservativ, d.h. mit Schonung bzw. Ruhigstellung der betroffenen Hüfte (Containment oder Entlastung mittels verschiedener individuell angefertigter Schienen, z.B. Thomas-Schiene oder Pflasterextensionsverband).

In der Mehrzahl der Fälle war eine operative Therapie angebracht, d.h. bei 86 Hüften.

Die häufigste chirurgische Maßnahme war die Intertrochantäre Varisationsosteotomie (IVO), die bei 79 Hüften durchgeführt wurde. Bei einem Teil dieser Patienten, die alle bei Einsetzen des Morbus Perthes älter als 6 Jahre waren, mussten im weiteren Erkrankungsverlauf andere Therapieverfahren hinzugezogen werden. So wurde bei 3 Fällen eine zusätzliche Chiari-Beckenosteotomie vorgenommen und in Einzelfällen mit einer oder mehreren Behandlungsformen kombiniert: Salter-Beckenosteotomie, Adduktorenentotomie, Schenkelhalsverlängerungsosteotomie und/oder Versetzung des Trochanters.

Bei 3 Hüften wählte man primär eine Schenkelhalsverlängerungsosteotomie, bei 3 Hüften primär eine Chiari-Beckenosteotomie und in einem Fall eine Forage als Therapie. Ein Patient mit primärer Chiari-Operation und kompliziertem Verlauf musste mit einer additiven suprakondylären Umstellungsosteotomie und einem Fremdspan nachbehandelt werden. Die Letzteren gehören jedoch erfreulicherweise zu den wenigen Einzelfällen. Da die Wahl der Therapieform vor allem vom Ersterkrankungsalter abhängt, findet sich unten die genauere Verteilung auf die Altersklassen (s. Tabelle 2).

Tabelle 2

Therapieformen in Abhängigkeit von den Altersklassen

Therapie	Altersklassen (Anzahl Hüften)			Gesamtzahl
	<6 Jahre	6-9 Jahre	>9 Jahre	
1. Konservativ	14	3	1	18
2. Operativ	21	47	18	86
<i>a. IVO</i>	21	46	12	79
<i>b. Chiari-Beckenosteotomie</i>	0	1	2	3
<i>c. Schenkelhalsverlängerungsosteotomie</i>	0	0	3	3
<i>d. Forage</i>	0	0	1	1

3.1.7 Komplikationen

Glücklicherweise ergaben sich nur in wenigen Ausnahmefällen schwerwiegende Komplikationen. Bei einer Patientin trat im Spätstadium der Erkrankung eine Meralgia paraesthetica und eine Skoliose der Lendenwirbelsäule auf. Bei einem Jungen entwickelte sich 12,5 Jahre nach Diagnosestellung eine sekundäre Osteochondrosis dissecans, die mittels offener Anbohrung des Herdes therapiert wurde. Eine Adduktorenentomie infolge Kontraktur und eingeschränkter Beweglichkeit wurde lediglich in 2 Fällen nötig.

Die aufgetretenen Beinlängendifferenzen der zur klinischen Nachuntersuchung erschienenen Patienten wird in Kap. 3.2.4 näher beschrieben.

Es zeigte sich erfreulicherweise bei keinem der Patienten im Rahmen der klinischen Untersuchung ein Hinge-abduction-Phänomen, und auch die Röntgenbilder zeigten keine Auffälligkeiten, die auf eine Coxa irregularis hinwiesen. Die radiologisch sichtbaren Deformitäten der Coxa brevis, vara, magna et plana werden anhand der zugehörigen radiologischen Kriterien genauer erläutert und die Ergebnisse in den entsprechenden Kapiteln des Ergebnisteils dargestellt (s. Kap. 3.3.3, Kap. 3.3.4.2 und Kap. 3.3.5).

3.2 Ergebnisse der klinischen Nachuntersuchung der Patienten

Es erschienen erfreulicherweise 75 (79,8%) der insgesamt 94 Patienten (7 beidseits erkrankt) zur klinischen Nachuntersuchung, wovon 69 Jungen und 6 Mädchen waren. Im Mittel waren seit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung 8,34 Jahre vergangen (Minimum 0,62 und Maximum 18,42 Jahre) und das Alter bei der klinischen Nachuntersuchung lag im Durchschnitt bei 15,07 Jahren (von 5,52 bis 26,43 Jahre).

Wenn man die Geschlechter getrennt betrachtet, waren die männlichen Patienten zum Untersuchungszeitpunkt im Mittel 15,29 Jahre alt (Minimum 5,52 und Maximum 26,43) und die Mädchen 12,42 Jahre alt (Minimum 7,45 und Maximum 17,98). Die Jungen erschienen im Mittel 8,38 Jahre (Minimum 0,62 und Maximum 18,42) nach der Diagnosestellung und die Mädchen im Mittel nach 7,8 Jahren (Minimum 2,63 und Maximum 11,84).

Für das Nichterscheinen der restlichen 19 Patienten (20,2%) gab es diverse Gründe: elf Patienten waren nach unbekannt verzogen und nicht mehr auffindbar, bei drei Personen gab es Terminschwierigkeiten aus Berufsgründen, vier Erkrankte erklärten sich nicht zu einer Untersuchung bereit (der Weg war zu lang und kostenaufwendig) und ein Betroffener war körperlich behindert und ein Termin hätte ihn zu viel Mühe und Kraft gekostet.

3.2.1 Harris Hipscore

Bei der Auswertung des Harris Hipscores ergab sich folgende Verteilung der Ergebnisse (s. Tabelle 3): 73 von 75 nachuntersuchten Patienten erzielten exzellente Werte (insgesamt 97,3%). Bei einem männlichen Patienten lag ein gutes und lediglich bei einem weiteren männlichen Patienten lag ein befriedigendes Ergebnis vor. Diese beiden Patienten sollen im Folgenden hinsichtlich ihrer klinischen und radiologischen Risikofaktoren näher beschrieben werden (s. Tabelle 5).

Klinisch auffällig war bei beiden Patienten ein hohes Ersterkrankungsalter von 11,42 Jahren (Patient 1) bzw. 14,98 Jahren (Patient 2), welches bekanntermaßen eine schlechte Prognose mit sich bringt. Zusätzlich lag bei dem Älteren ein beidseitiger Hüftgelenksbefall vor.

Da keinerlei Röntgenbilder von Patient 1 zur Verfügung standen, kann bezüglich der radiologischen Risikofaktoren leider nur zu dem 14-jährigen Patienten Stellung genommen werden. Er befand sich in einem hohen Catterall- respektive Salter-

Thompson-Stadium (Catterall 3 bzw. Salter-Thompson b), die röntgenologischen Risikozeichen nach Catterall (Gage's sign und metaphysäre Beteiligung) waren jedoch nicht vorhanden.

Das verglichen mit den übrigen Patienten schlechtere Ergebnis von Patient 2 ist am ehesten dadurch zu erklären, dass dieser in Kasachstan aufgewachsen war, wo ihm leider keine adäquate Therapie zuteil wurde. Er wurde im Rahmen der klinischen Untersuchung zu seiner Krankheitsgeschichte befragt, die im Folgenden rekonstruiert werden soll. Der genaue Krankheitsverlauf kann jedoch nur vermutet werden. Wahrscheinlich litt dieser rechts zuerst unter einer Coxitis, entwickelte sekundär einen Spätperthes und wurde in seiner Heimat mehrmals operiert. Im späten Adoleszentenalter siedelte er schließlich nach Deutschland über und wurde dann schließlich an der Uniklinik Marburg mit einer Forage rechts therapiert. Links hatte sich zur Zeit der Erstvorstellung schon eine Coxa magna ausgebildet, die konservativ behandelt wurde. Bei der klinischen Untersuchung 11,45 Jahre nach Therapiebeginn fielen eine ausgeprägte Bewegungseinschränkung rechts mehr als links auf, wobei die Rotation rechts komplett aufgehoben war. Außerdem zeigte sich ein Trendelenburg'sches Zeichen beidseits. Am meisten aber litt der Patient an seinen Schmerzen, die beim Gehen ständig präsent waren und nachts intermittierend auftraten. Diese komplexe Krankheitsgeschichte fällt gänzlich aus dem Rahmen der üblichen Verläufe der Perthes-Patienten und ist mit hoher Wahrscheinlichkeit für das ungünstige Endergebnis verantwortlich.

Patient 1 war ebenfalls ein Sonderfall, da dieser geistig und körperlich behindert war und somit im Vergleich zum übrigen Patientengut nachteilige Grundvoraussetzungen mitbrachte.

Tabelle 3

Harris hipscore

Resultat	Anzahl der Patienten	% der Patienten
Exzellent	73	97,3
Gut	1 (Patient 1)	1,3
Befriedigend	1 (Patient 2)	1,3
Schlecht	0	0

3.2.2 Hipscore nach Merle d'Aubigné und Postel

Die Ergebnisse der Hipscore nach Merle d'Aubigné und Postel zeigten eine dem Harris Hipscore ähnliche Verteilung (s. Tabelle 4): für 72 der 75 erschienenen Patienten ergaben sich sehr gute Werte (96% der Nachuntersuchten). Zwei Patienten wurden als Mittel eingestuft (2,7%) und nur ein Patient (1,3%) erzielte ein schlechtes Ergebnis. Die Besonderheiten bezüglich ihrer Risikofaktoren sollen nun genauer erläutert werden (s. auch Tabelle 5).

Die beiden im Harris Hipscore beschriebenen Erkrankten erzielten im Hipscore nach Merle d'Aubigné und Postel ein mittleres (der minderbegabte Patient) bzw. schlechtes Ergebnis (das ungünstigste Outcome war auch hier wiederum bei dem Patienten aus Kasachstan zu verzeichnen).

Als mäßig wurde ein weiterer Patient eingestuft, der ein hohes Ersterkrankungsalter von 8,75 Jahren (Altersgruppe 2) zeigte und zusätzlich einen Morbus Perthes beidseits durchmachte. Bei ihm war radiologisch auffällig, dass er sich in hohem Catterall-Stadium und Salter-Thompson-Stadium befand (Catterall 3 und Salter-Thompson b). Weiterhin fand sich auf beiden Seiten eine metaphysäre Beteiligung und auf der rechten Seite ein Gage's sign.

Tabelle 4

Merle d'Aubigné hipscore

Resultat	Anzahl der Patienten	% der Patienten
Sehr gut	72	96
Gut	0	0
Mäßig	2 (Patient 1 und 3)	2,7
Ausreichend	0	0
Schlecht	1 (Patient 2)	1,3

Tabelle 5

Zusammenfassung der „schlechten“ Ergebnisse beider Hip-Scores (Harris und Merle-d’Aubigné) und der vorgekommenen Risikofaktoren

Patienten-Nummer	1	2	3
Ergebnis (Harris)	gut	befriedigend	exzellent
Ergebnis (Merle)	mittel	schlecht	mittel
Klinische Risikofaktoren			
<i>Ersterkrankungsalter</i>	sehr hoch (11,42 J.)	sehr hoch (14,98 J.)	hoch (8,75 J.)
<i>Geschlecht</i>	männlich	männlich	männlich
<i>Fam. Häufung</i>	keine	keine	keine
<i>Bilateralität</i>	nein	ja	ja
Radiologische Risikofaktoren			
<i>Catterall-Stadium</i>	nicht eruierbar	3 beidseits	3 beidseits
<i>Salter-Thompson-Stadium</i>	nicht eruierbar	b beidseits	b beidseits
<i>Gage’s sign</i>	nicht eruierbar	nein	nur rechts
<i>Zystenbildung</i>	nicht eruierbar	nein	beidseits

3.2.3 Familiäre Häufung der Erkrankung

Eine familiäre Häufung der Erkrankung, die im Rahmen der klinischen Untersuchung erfragt wurde, war bei 3 Patienten sicher und einem Patienten fraglich festzustellen. In 4 Fällen war der Vater der Untersuchten an Morbus Perthes erkrankt und bei einem dieser Patienten zusätzlich beide Brüder des Vaters (Onkel des Patienten). Dementsprechend waren von der Vererbung der Erkrankung nur männliche Patienten betroffen und in allen 4 Fällen wurde der Morbus Perthes von einem männlichen Familienmitglied weitergegeben. In unserem Patientengut fanden sich außerdem zwei an Perthes erkrankte Brüder, die aber leider ihre postoperativen Kliniktermine nicht wahrnahmen und somit auch im Rahmen unserer Studie nicht näher befragt werden konnten. Insgesamt lässt sich also zusammenfassen, dass der Morbus Perthes bei 5 unserer Patienten mit Sicherheit familiär gehäuft vorkam, was bei 77 Patienten (inkl. der beiden nicht nachuntersuchten Brüder) 6,49% ausmacht (eine genauere Betrachtung findet im Rahmen der Analyse der klinischen Risikofaktoren in Kap. 3.4.1.3 statt).

3.2.4 Beinlängendifferenz (BLD)

Die Beinlängendifferenzen konnten anhand der klinischen Untersuchung und der Dokumentation in den Patientenakten für 84 Patienten ermittelt werden (s. auch Diagramm 2). Bei 69 Patienten (82,2%) ließ sich keine bzw. eine nur geringe Beinlängendifferenz von unter 1 cm feststellen (13 Patienten mit Beinlängendifferenz von 0,5 cm). 14 Patienten zeigten jedoch einen Unterschied bezüglich der Beinlänge von 1 bis 2 cm und in einem Fall waren es sogar 3,5 cm Beinlängendifferenz (es handelte sich hierbei um einen geistig und körperlich behinderten Patienten, für nähere Information s. Kap 3.2.1 und 3.2.2). Für insgesamt 15 Patienten ergab sich somit ein Mittelwert von 1,53 cm Beinlängendifferenz mit einem Minimum von 1 cm und einem Maximum von 3,5 cm. Auffällig war, dass diese Beinlängendifferenzen ausnahmslos in Zusammenhang mit operativer Therapie (meist im Rahmen von Intertrochantärer Varisationsosteotomie) vorkamen. Der Unterschied der Beinlänge führte zu keinerlei Komplikationen und wurde mittels Schuheinlage ausgeglichen.

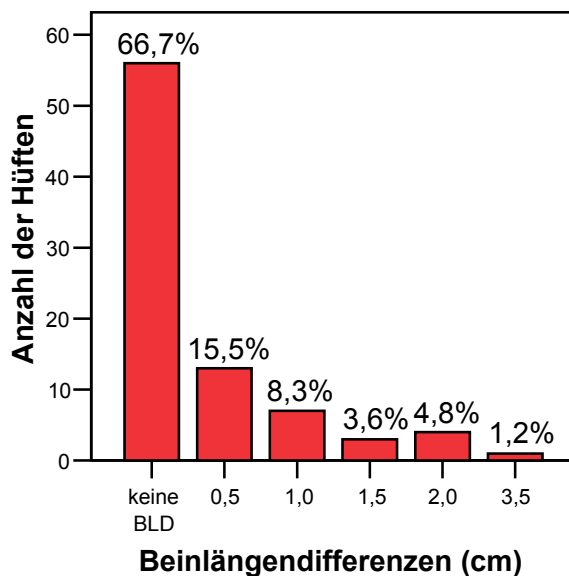


Diagramm 2: verdeutlicht die Unterschiede der Patienten bezüglich der Beinlänge. Die Mehrzahl der Patienten zeigte keinerlei Beinlängendifferenz

3.3 Ergebnisse der radiologischen Untersuchung

Die Röntgenbilder der Perthes-Patienten wurden verschiedenen Klassifikationen zugeordnet, auf zahlreiche Kriterien überprüft und bestimmte Messungen vorgenommen. Leider waren jedoch aus verschiedenen Gründen nicht alle Röntgenbilder der Patienten verfügbar. Einige Erkrankte erschienen nicht zu den Nachuntersuchungsterminen und somit konnte nur ein unvollständiger röntgenologischer Verlauf nachvollzogen werden. Andere Patienten hatten die Bilder ausgeliehen, nicht wieder zurückgesandt, waren nach unbekannt verzogen oder kamen nicht mehr in die Sprechstunde. Manche Bilder waren im Archiv nicht mehr vorhanden, da ein zu langer Zeitraum seit dem letzten Kontrolltermin in Marburg vergangen war. In seltenen Fällen waren die Bilder nicht mehr auffindbar und das Verschwinden nicht mehr zurückzuverfolgen.

Insgesamt standen von 81 Hüften bzw. 74 Patienten Verlaufsröntgenbilder und von 82 Hüften bzw. 75 Patienten Abschlusßröntgenbilder zur Verfügung (insgesamt waren jeweils 7 Patienten beidseits erkrankt).

3.3.1 Klassifikationen

Die Verlaufsröntgenbilder der 81 Hüften wurden in eine chronologische Reihenfolge gebracht, bezüglich der Klassifikationen nach Catterall, Salter-Thompson und Herring eingeteilt und auf das Vorhandensein von Risikozeichen überprüft.

3.3.1.1 Catterall-Klassifikation

Die Patienten wurden gemäß Klassifikation nach Catterall in vier Gruppen eingeteilt (s. auch Tabelle 6): Der Gruppe 1 gehörte eine Hüfte an (1,2%) und der Gruppe 2 elf Hüften (13,6%). Die Gruppe 3 beinhaltete mit 49 Hüften die meisten Patienten (60,5%) und Gruppe 4 bestand letztlich aus 20 Hüften (24,7%).

3.3.1.2 Subchondrale Frakturlinie und 2-Gruppen-Klassifikation nach Salter-Thompson

Die subchondrale Frakturlinie war bei 70,4% der Patienten sichtbar. Für die Klassifikation nach Salter-Thompson ergab sich folgende Verteilung (s. auch Tabelle 6): bei 6 Patienten (7,4% Gruppe a) war weniger als die Hälfte des Kopfes betroffen, bei 51 (63% Gruppe b) mehr als die Hälfte des Kopfes miteinbezogen und in 24 Fällen war gar keine subchondrale Frakturlinie sichtbar (29,6%).

3.3.1.3 Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring

Die Verteilung der Patienten auf die 3 Gruppen nach Herring sah folgendermaßen aus (s. auch Tabelle 6): Gruppe A mit 7 Personen (8,6%), Gruppe B mit 50 Patienten (61,7%) und schließlich Gruppe C mit 24 Patienten (29,6%).

Tabelle 6

Zusammenfassung der radiologischen Klassifikationen (nach Catterall, Salter-Thompson und Herring)

	Anzahl der Hüften	Prozentzahl der Hüften
Catterall-Klassifikation		
<i>Gruppe 1</i>	1	1,2%
<i>Gruppe 2</i>	11	13,6%
<i>Gruppe 3</i>	49	60,5%
<i>Gruppe 4</i>	20	24,7%
Subchondrale Frakturlinie nach Salter-Thompson		
<i>Vorhanden, davon:</i>	57	70,4%
<i>A</i>	6	7,4%
<i>B</i>	51	63%
<i>Nicht Vorhanden</i>	24	29,6%
Herring-Klassifikation		
<i>A</i>	7	8,6%
<i>B</i>	50	61,7%
<i>C</i>	24	29,6%

3.3.2 Radiologische Risikozeichen

3.3.2.1 Gage's sign

Das Gage's sign war bei 25 Hüften (30,9%) auf den Verlaufsrontgenbildern sichtbar und in 56 Fällen (69,1%) nicht vorhanden.

3.3.2.2 Metaphysäre Zysten

Bezüglich der metaphysären Beteiligung im Verlauf der Perthes-Erkrankung zeigte sich, dass bei 42 Hüften (51,9%) keine Zystenbildung im Schenkelhals vorlag und in 39 Fällen (48,1%) eine oder mehrere zystische Gebilde vorhanden waren (s. Diagramm 3). Bei den meisten von diesem Risikofaktor betroffenen Patienten (29 Hüften bzw. 35,8%) handelte es sich um eine solitary Zyste und bei 10 Patienten waren sogar 2-4 Zysten zu finden.

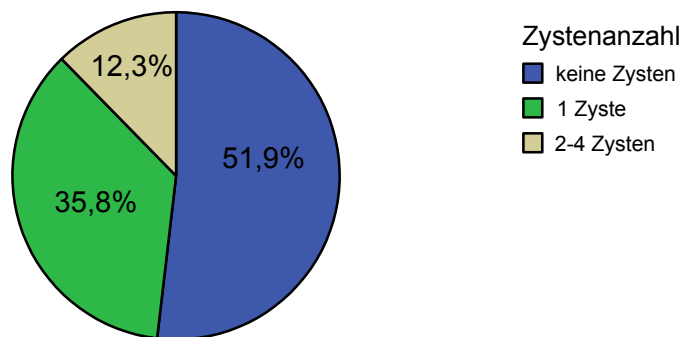


Diagramm 3: verdeutlicht die prozentuale Verteilung der Zystenanzahl auf die Hüften

Das Zystenvolumen konnte in 37 Fällen ermittelt werden (in 2 Fällen lag kein geeignetes axiales Röntgenbild für die Messung vor) und es ergab sich ein Mittelwert für das Volumen von 4039,7 mm³ mit einem Minimum von 46,1 mm³ und einem Maximum von 16911,2 mm³.

Der Einfluß der Zystenbildung auf das Schenkelhalswachstum wird im Rahmen der Messungen zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums dargestellt (Kap. 3.3.3).

3.3.3 Messungen zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums

Es standen von 82 Hüften (wovon 7 beidseits erkrankte Patienten) Endröntgenbilder zur Verfügung, die zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums herangezogen wurden.

Die Hüften mit pathologischen Werten wurden jeweils auf einen Zusammenhang mit metaphysärer Beteiligung überprüft, um herauszufinden, ob die Zystenbildung zu einem kurzen Schenkelhals mit verkleinertem CCD-Winkel führt und somit möglicherweise das Wachstum der Metaphyse beeinflusst.

3.3.3.1 Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)

Für den CCD-Winkel ergab sich ein Mittelwert von $129,3^\circ$ (Minimum $108,92^\circ$; Maximum $146,26^\circ$) im Vergleich zum Normwert von 132° .

6 Hüften zeigten einen Wert des CCD-Winkels von unter 120° (Mittelwert $113,9^\circ$ mit einem Minimum von $108,92$ und einem Maximum von $119,8^\circ$) und mussten somit zum Ende der Ausheilung als Coxa vara eingestuft werden.

Bei 3 Hüften mit pathologischen CCD-Werten war ein Zusammenhang mit einer metaphysären Beteiligung festzustellen.

3.3.3.2 Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)

Die AT-Distanz betrug im Mittel $11,5$ mm (Minimum $-12,02$; Maximum $28,11$) gegenüber dem Normwert von 21 mm. Bei genauerer Analyse zeigte sich, dass bei 10 Hüften die ATD unter $+5$ mm lag (Mittelwert $-2,3$ mit einem Minimum von $-12,02$ und einem Maximum von $3,73$). Es ließ sich somit bei diesen eine eindeutige Wachstumsstörung des proximalen Femur mit den Folgen des Trochanterhochstandes und Coxa brevis nachweisen. 2 dieser Hüften mit veränderter ATD hatten ursprünglich eine Zystenbildung gezeigt.

3.3.3.3 Centro-Trochantäre Distanz (CTD)

Für die CTD ergab sich ein Mittelwert von $-6,92$ mm (Minimum $-29,8$; Maximum $8,89$ mm) und für 11 Hüften pathologische Werte von unter -17 mm mit eindeutigem Trochanterhochstand und Coxa brevis. Der Mittelwert betrug $-23,6$ mit einem Minimum von $-17,95$ mm und Maximum von $-29,8$ mm. In 4 Fällen war ein pathologischer Wert von über 7 mm mit einem Mittelwert von $7,8$ mm zu verzeichnen (Minimum von $7,28$ und einem Maximum von $8,89$ mm).

In 4 Fällen mit Trochanterhochstand und Coxa brevis im Ausheilungsstadium hatte zu einem früheren Zeitpunkt auch eine metaphysäre Beteiligung vorgelegen.

3.3.4 Mose-Kriterien (an Abschlußröntgenbildern)

Es konnten insgesamt 83 von 104 Hüften bezüglich der Mose-Kriterien beurteilt werden. Bei den übrigen Patienten waren die Mose-Ringe leider nicht eruierbar, da entweder eine bzw. beide Projektionen der Abschlußröntgenbilder fehlte oder die Qualität nicht ausreichend war.

3.3.4.1 Mose-Ringe

Dieses von Mose entwickelte Kriterium zur Beurteilung der Sphärizität des Hüftkopfes wurde mithilfe einer Schablone konzentrischer Kreise auf dem letzten Röntgenbild der Patienten (Ausheilungsstadium) ausgemessen. Da diese Bestimmung nur bei Vorliegen des a.p.-Bildes und des axialen Bildes möglich ist, konnten die Werte für 83 Hüften eruiert werden.

Es ergab sich folgende Verteilung (s. auch Diagramm 4):

Gruppe 1 (konzentrischer Hüftkopf) umfaßt 34 Hüften (41,0%), Gruppe 2 (Femurkopf auf einem Röntgenbild rund, auf dem anderen entrundet) besteht aus 14 Hüften (16,9%) und Gruppe 3 (nicht-konzentrische Hüftköpfe) enthält 35 Hüften (42,2%).

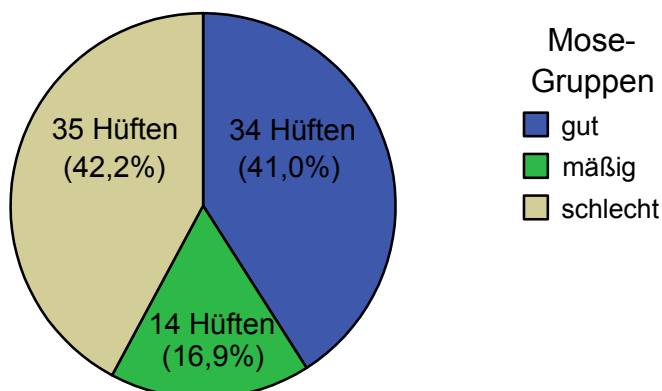


Diagramm 4: verdeutlicht die Verteilung der Hüften auf die drei Mose-Gruppen

3.3.4.2 Mose-Indices

Nach Überprüfen der Ausschlusskriterien standen für diese Messung 29 Hüften zur Verfügung. Mithilfe der Mose-Indices sollen atypische Hüftköpfe identifiziert werden und somit nachgewiesen werden, in wie vielen Fällen nach ausgeheiltem Morbus Perthes eine Coxa magna vorliegt. Es zeigte sich nach Ausmessen und näherer Betrachtung der Werte, dass sich in keinem der 29 Fälle pathologische Werte für die Mose-Kriterien ergaben. Alle ausgemessenen Hüftköpfe konnten nach Ausheilung einen EQ>60, einen JSQ>85 und einen RQ<115 erreichen. Hierbei muß man jedoch kritisch anmerken, dass zufälligerweise nur Röntgenbilder von Patienten zur Verfügung standen, die ein gutes Endergebnis zeigten (Stulberg 1 bzw. Mose 1). Dies spricht jedoch dafür, dass die Meßmethode nach Mose sehr gut mit dem radiologischen Outcome übereinstimmt. Es ergab sich kein Anhalt für eine Coxa magna.

3.3.4.2.1 Epiphysärer Quotient (EQ)

Für den EQ fanden wir einen Mittelwert von 86,7 mit einem Minimum von 61,7 und einem Maximum von 103,1.

3.3.4.2.2 Joint-Surface-Quotient (JSQ)

Der JSQ zeigte einen Mittelwert von 99,7 mit einem Minimum von 87,6 und einem Maximum von 158,9.

3.3.4.2.3 Radius-Quotient (RQ)

Bezüglich des RQ ergab sich ein Mittelwert von 103,6 mit einem Minimum von 96,4 und einem Maximum von 109,7.

3.3.5 Stulberg-Klassifikation

Es konnten Abschlußröntgenbilder von 75 Patienten (82 Hüften, da 7 beidseits erkrankt) ausgewertet werden. Es ergab sich folgende Verteilung gemäß der drei Typen der Kongruenz nach Stulberg (s. auch Diagramm 5):

1. *Typ 1 mit sphärischer Kongruenz ohne Arthroserisiko*: insgesamt 48 Hüften bzw. 58,5% (wovon 22 Hüften der Klasse 1, 26 Hüften der Klasse 2)
2. *Typ 2 mit asphärischer Kongruenz und dem Risiko der Entwicklung einer moderaten bis milden Arthrose*: insgesamt 30 Hüften bzw. 36,5% (wovon 28 Hüften der Klasse 3, 2 Hüften der Klasse 4)
3. *Typ 3 mit asphärischer Inkongruenz und dem Risiko der Entwicklung von schwerer Arthrose vor dem 50. Lebensjahr*: lediglich 4 Hüften bzw. 4,9%.

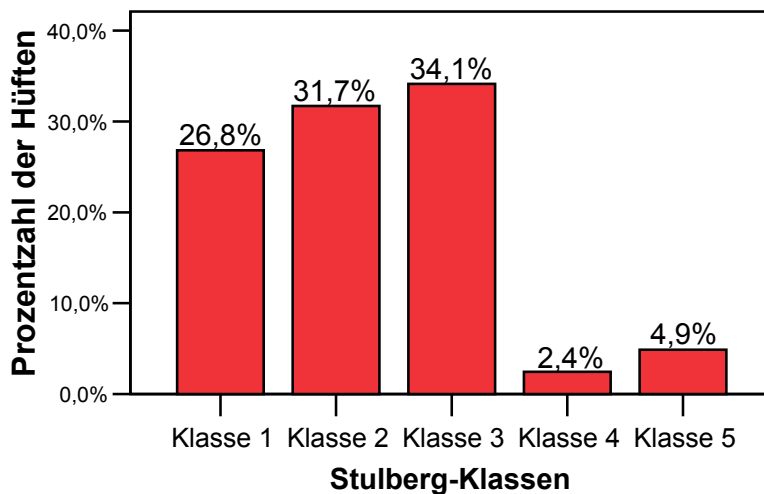


Diagramm 5: zeigt die prozentuale Verteilung der Hüften auf die Stulberg-Klassen (92,6% der Fälle konnten ein sphärische oder asphärische Kongruenz erreichen).

Im Rahmen der Stulberg-Klassifikation soll das Vorkommen der Deformität der Coxa plana beschrieben werden. Lediglich 4 Hüften (4,9%) zeigten nach ausgeheiltem Morbus Perthes eine Walzenform des Hüftkopfes.

3.4 Analyse der relevanten Risikofaktoren

In diesem Abschnitt sollen die einzelnen Risikofaktoren genauer betrachtet werden. Es werden zunächst die klinischen und danach die radiologischen Risikofaktoren analysiert.

3.4.1 Klinische Risikofaktoren

3.4.1.1 Weibliches Geschlecht

Auch wenn Jungen weitaus häufiger an Morbus Perthes erkranken, so ist jedoch bei Mädchen der Verlauf meist schwerer und ein gutes Outcome unwahrscheinlicher als bei den männlichen Patienten (s. Kap. 1.2.10.1.1.). Somit muß das weibliche Geschlecht als Risikofaktor für ein schlechtes Endergebnis angesehen werden. Um dies genauer analysieren zu können, soll nun unser weibliches Patientengut bezüglich klinischer und radiologischer Risikofaktoren näher beschrieben werden. Im Vorhinein muß man jedoch kritisch anmerken, dass es sich um eine geringe Fallzahl von nur 10 Patienten handelt. Trotzdem soll versucht werden, die Besonderheiten unserer Erkrankten herauszuarbeiten und die Ergebnisse der Mädchen denen der Jungen gegenüberzustellen.

Die 10 Mädchen verteilen sich folgendermaßen auf die Alterklassen:

1. Altersklasse 1 (<6 Jahre): 4 Mädchen bzw. 40%
2. Altersklasse 2 (6-9 Jahre): 4 Mädchen bzw. 40% (wovon 1 Mädchen beidseits erkrankt)
3. Altersklasse 3 (>9 Jahre): 2 Mädchen bzw. 20% (wovon 1 Mädchen beidseits erkrankt)

Vergleicht man die prozentuale Verteilung der weiblichen Patienten mit der der männlichen, fällt auf, dass sich im Verhältnis zu den Jungen etwas weniger Mädchen in Altersklasse 2 und 3 (prognostisch ungünstiger) befinden und geringfügig mehr Mädchen der 1. Altersklasse (mit höherer Wahrscheinlichkeit eines guten Endergebnisses) angehören (s. Tabelle 7 bzw. 8). Somit war der weibliche Anteil unseres Patientengutes seltener vom Risikofaktor einer Erkrankung in höherem Alter betroffen und hatten infolgedessen etwas größere Chancen auf ein gutes Outcome.

Tabelle 7**Verteilung der Mädchen und Jungen auf die Altersklassen**

Altersklasse	Anzahl Männliche (%)	Anzahl Weibliche (%)
<6 Jahre (Klasse 1)	30 (35,7)	4 (40)
>6 Jahre (Klassen 2+3)	54 (64,3)	6 (60)

Zwei Mädchen zeigten einen beidseitigen Hüftgelenksbefall, was 20% des gesamten weiblichen Patientengutes ausmacht. Im Vergleich dazu waren nur 8 von 84 Jungen beidseits erkrankt, d.h. 9,5% des männlichen Patientengutes. Eine familiäre Häufung konnte bei keiner Patientin festgestellt werden, wobei die Befragung im Rahmen der Hipscores leider nur bei 6 Mädchen möglich war, da die übrigen 4 Mädchen nicht zur klinischen Nachuntersuchung erschienen.

Bezüglich der radiologischen Risikofaktoren kann leider nur zu 7 von 12 Hüften Stellung genommen werden. Für drei Patientinnen (zwei einseitig Erkrankte und eine beidseits Erkrankte) lagen keinerlei Röntgenbilder vor, da seit dem letzten Kontrolltermin in Marburg zu viel Zeit vergangen war und für eine beidseits befallene Patientin konnte mangels Bildern die eine Seite nicht zuverlässig beurteilt werden.

Die Verteilung auf die Stadien nach Catterall verhält sich für Mädchen und Jungen ähnlich: es finden sich 85,8% der weiblichen Hüften in den Stadien 3 und 4 im Vergleich zu 85,2% bei den männlichen Hüften. Betrachtet man die Catterall-Gruppen jedoch einzeln, zeigt sich, dass sich prozentual mehr weibliche als männliche Hüften im höchsten Stadium 4 befinden (42,9% Mädchen versus 23% Jungen). Somit sind Mädchen unseres Krankengutes häufiger von einem schlimmen Schweregrad nach Catterall betroffen.

Die Subchondrale Frakturlinie nach Salter-Thompson zeigt bei Mädchen kein gehäuftes Vorkommen des höheren Schweregrades B, sondern es zeigt sich im prozentualen Vergleich zu den männlichen Hüften sogar ein leicht verringertes Auftreten des Grades B (Männliche Hüften 63,5%, Weibliche Hüften 57,1%) (s. Tabelle 8).

Betrachtet man nun die Ergebnisse der Herring-Klassifikation genauer, ergibt sich für die Mädchen keine Häufung in Gruppe C im Vergleich zu den Jungen. Dagegen fällt auf, daß die weiblichen Patienten geringfügig seltener als die männlichen in Gruppe C (28,6% der Mädchen verglichen mit 29,7% der Jungen) eingestuft und etwas häufiger Gruppe B zugeordnet wurden (14,3% der Weiblichen verglichen mit 8,1 der Männlichen).

Tabelle 8

Vergleich der Geschlechter bezüglich Catterall, Salter-Thompson und Herring

Kriterien	Männliche Hüften		Weibliche Hüften	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Catterall				
<i>Klasse 1</i>	1	1,4	0	0
<i>Klasse 2</i>	10	13,5	1	14,3
<i>Klasse 3</i>	46	62,2	3	42,9
<i>Klasse 4</i>	17	23,0	3	42,9
Salter-Thompson				
<i>Vorhanden (Gesamt)</i>	52	70,3	5	71,4
<i>A</i>	5	6,8	1	14,3
<i>B</i>	47	63,5	4	57,1
<i>Nicht vorhanden</i>	22	29,7	2	28,6
Herring				
<i>Gruppe A</i>	6	8,1	1	14,3
<i>Gruppe B</i>	46	62,2	4	57,1
<i>Gruppe C</i>	22	29,7	2	28,6

Das Gage's sign kam bei den Mädchen seltener vor als bei den Jungen, denn es war bei den weiblichen Hüften in 28,6% vorhanden, bei den Männlichen in 31,1%.

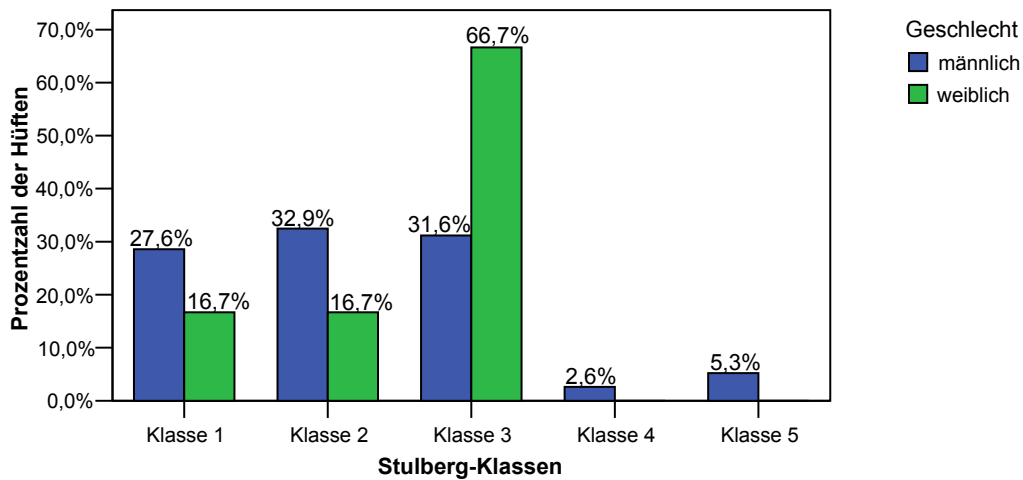
Bei der metaphysären Beteiligung zeigte sich ein großer Unterschied zwischen beiden Geschlechtern, da die männlichen Hüften in 50% der Fälle eine Zystenbildung aufwiesen, die Weiblichen jedoch nur in 28,6%. Insgesamt sind also die beiden röntgenologischen Risikozeichen (Gage's sign und Zystenbildung) bei den Mädchen unseres Patientengutes in geringerem Umfang nachweisbar und somit ist diesbezüglich keine Benachteiligung des weiblichen Geschlechts festzustellen.

Zum Abschluß wollen wir noch das röntgenologische Outcome der Mädchen näher betrachten. Die weiblichen Hüften wurden nach Mose zu 85,8% (6 Hüften) als mäßig oder schlecht klassifiziert (Jungen zu 56,6% bzw. 43 Hüften) und nur zu 14,3% (1 Hüfte) als gut (Jungen zu 43,4% bzw. 33 Hüften).

Nach Stulberg ergab sich verglichen mit dem männlichen Patientengut eine vermehrte Ansammlung der weiblichen Hüften im Typ 2 nach Stulberg mit einem erhöhten Risiko der Entwicklung von milder bis moderater Arthrose im Erwachsenenalter und eine geringere Prozentzahl von guten Endergebnissen (Typ 1 ohne Arthrosegefahr) (s. Tabelle 8 und Diagramm 6). Erfreulicherweise mußten keine weiblichen Hüften als Typ 3 klassifiziert werden, wohingegen 5,3% der männlichen dem Typ 3 zugeordnet werden mußten.

Tabelle 9: Das radiologische Endergebnis nach Stulberg bezüglich des Geschlechts

Stulberg-Typ	Männliche Hüften (Anzahl)	Weibliche Hüften (Anzahl)
Typ 1 (=Klasse 1+2)	60,5% (46)	33,3% (2)
Typ 2 (=Klasse 3+4)	34,2% (26)	66,7% (4)
Typ 3 (=Klasse 5)	5,3% (4)	0

**Diagramm 6: Stulberg-Klassifikation nach Geschlecht**

Abschließend lässt sich also zusammenfassen, dass die Mädchen unseres Patientengutes vom Risikofaktor der bilateralen Erkrankung in höherem Maße betroffen waren als die Jungen und dem männlichen Geschlecht gegenüber in diesem Punkt etwas im Nachteil waren. Auffällig war das gehäufte Auftreten der Mädchen im höchsten Stadium 4 nach Catterall, welches den Schweregrad der Erkrankung anzeigt. Daß die weiblichen Erkrankten den männlichen gegenüber etwas im Nachteil waren, ließ sich auch im abschließenden Endergebnis anhand von Mose und Stulberg nachweisen.

3.4.1.2 Alter

Der Zusammenhang des Alters mit den übrigen klinischen Risikofaktoren und den radiologischen Risikofaktoren soll nun genauer erörtert werden. Besonders interessieren uns die prognostisch ungünstigeren Altersklassen 2 und 3, die Kinder älter als 6 Jahre beinhalten.

Zuerst eine kurze Zusammenfassung der Ergebnisse der klinischen Risikofaktoren. Bezüglich des weiblichen bzw. männlichen Ersterkrankungsalters zeigte sich keine Benachteiligung der Mädchen (s. auch Kap. 3.4.1.1). Auch die Patienten mit familiärer Häufung wiesen keine Besonderheiten hinsichtlich des Alters auf (s. auch Kap. 3.4.1.3). Im Zusammenhang mit Bilateralität fiel jedoch auf, dass 9 der 10 beidseits Erkrankten älter als 6 Jahre waren (s. auch Kap. 3.4.1.4).

Weiterhin soll die Beziehung der Altersklassen zu den radiologischen Risikofaktoren näher beschrieben werden.

Bezüglich der Altersverteilung auf die oberen Catterall-Klassen ergab sich prozentual gesehen kein signifikanter Unterschied zwischen den Altersgruppen unter bzw. über 6 Jahren. Es fanden sich zwar mehr ältere Patienten in Catterall-Klasse 3, dagegen gab es prozentual mehr Jüngere in Catterall-Klasse 4, weshalb insgesamt eine ausgeglichene Situation vorlag.

Hinsichtlich der „radiolucent line“ nach Salter-Thompson war jedoch auffällig, daß diese bei Patienten älter als 6 Jahre in 74% der Fälle sichtbar war verglichen mit 64,6% der jüngeren Erkrankten (s. Tabelle 10). Zusätzlich waren die älteren Patienten etwas häufiger (in 66% der Fälle) vom Schweregrad b (mehr als die Hälfte des Kopfes involviert) betroffen als die Jüngeren (in 58,1% der Fälle).

Tabelle 10
Subchondrale Frakturlinie und Altersklassen

Altersklassen	Subchondrale Frakturlinie		
	<i>Schweregrad a (%)</i>	<i>Schweregrad b (%)</i>	<i>nicht vorhanden (%)</i>
<i><6 Jahre</i>	2 (6,5%)	18 (58,1%)	11 (35,5%)
<i>>6 Jahre</i>	4 (8%)	33 (66%)	13 (26%)

Bezüglich der Herring-Klassifikation zeigte sich eine etwas andere Verteilung. So konnte von den Patienten jünger als 6 Jahre nur 1 Patient (3,2%) Gruppe A zugeordnet werden verglichen mit 6 Patienten (12%) der Älteren. Dagegen mußten immerhin 12 Patienten (38,7%) unter 6 Jahren mit Gruppe C klassifiziert werden verglichen mit ebenfalls 12 Patienten (24%) älter als 6 Jahre.

Das Gage's sign war bei den Patienten älter als 6 Jahre in 30% der Fälle vorhanden und bei den Jüngeren in 32,3% der Fälle. Somit kam es bei den Älteren sogar seltener vor und ergab damit keinen Anhalt für eine schlechtere Prognose.

Die metaphysäre Beteiligung verhielt sich jedoch bei den Patienten je nach Altersklasse etwas unterschiedlich. Bei den Kindern unter 6 Jahren waren in 41,9% der Schenkelhäse Zysten erkennbar, bei den Älteren aber mit 52% noch etwas häufiger (s. Diagramm 7).

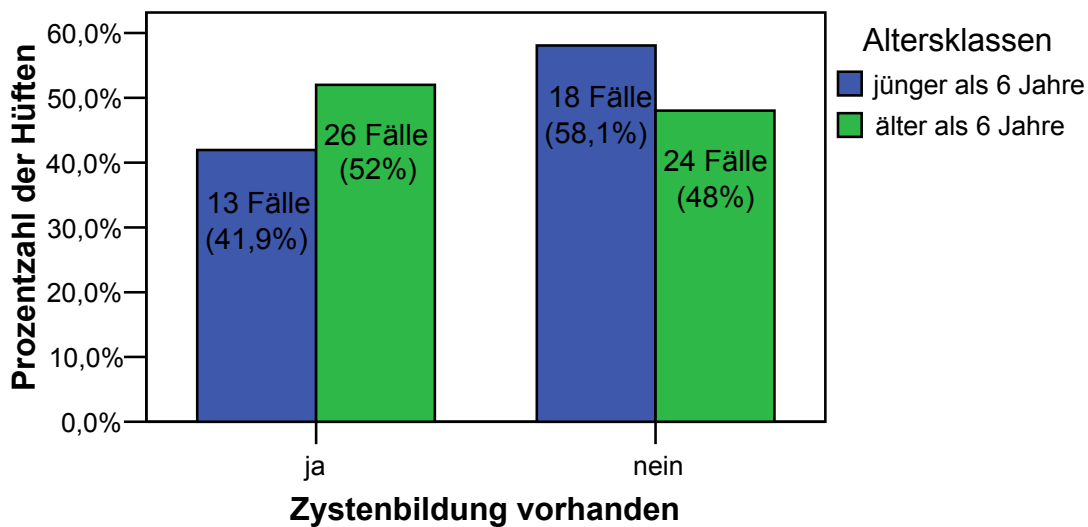


Diagramm 7: Metaphysäre Beteiligung nach Altersklassen. Zysten kommen etwas häufiger bei Erkrankten älter als 6 Jahre vor.

Der Stellenwert des Faktors Alter als prognostisches Risikozeichen, d.h. ob eine Ersterkrankung nach dem 6. Lebensjahr zu einem schlechteren Outcome führt, soll anhand unserer Patientendaten überprüft werden.

Es konnten 83 Patienten bezüglich der Mose-Ringe auf Kongruenz untersucht werden. Wenn man die 3 Altersklassen miteinander vergleicht, fällt auf, dass die Mehrzahl der Patienten unter 6 Jahren ein gutes bis mäßiges Endergebnis erreichten (71,4%), wohingegen die Patienten älter als 9 Jahre zu 84,6% nicht-konzentrische Hüftköpfe und somit ein schlechtes Outcome aufwiesen (s. Diagramm 8 und Tabelle 11).

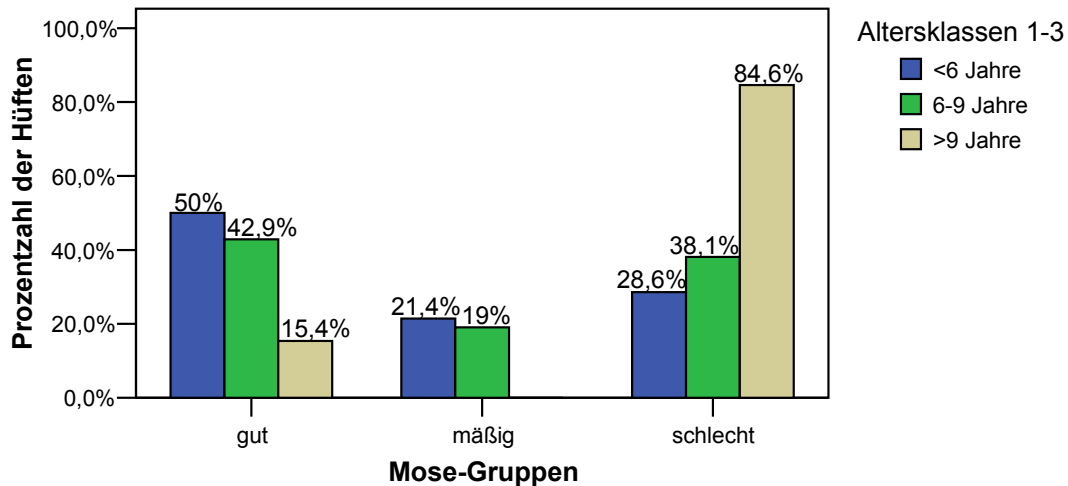


Diagramm 8: Patienten > 9 Jahre erreichen zu 84,6% ein schlechtes Endergebnis, Patienten < 6 Jahre zu 71,4% ein gutes bis mäßiges Outcome

Betrachtet man nun die Verteilung der Altersklassen auf die Stulberg-Klassifikation zeigt sich eine der Mose-Gruppen ähnliche Verteilung. Hier finden sich die Patienten jünger als 6 Jahre ausschließlich in den Stulberg-Klassen 1 bis 3 und keine Patienten in den unteren beiden Klassen. Dahingegen zeigen immerhin 16,7% der Patienten älter als 9 Jahre ein schlechtes Outcome gemäß Klasse 5 und 8,3% gemäß Klasse 4 (s. Tabelle 10). Somit läßt sich insgesamt feststellen, dass die älteren Patienten im Vergleich zu den Jüngeren in höherem Maße entrundete Hüftköpfe entwickeln und ein größeres Risiko der Arthroseentwicklung im späteren Erwachsenenalter aufweisen.

Tabelle 11
Altersklassenverteilung auf die Mose- Gruppen bzw. die Stulberg-Klassifikation

Mose-Gruppen	Altersklassen		
	Klasse 1 (<6 J)	Klasse 2 (6-9 J)	Klasse 3 (>9 J)
(insges. 83 Hüften)	(jeweils Anzahl der Hüften (% von Altersklasse))		
1 (=gut)	14 (50%)	18 (42,9%)	2 (15,4%)
2 (=mäßig)	6 (21,4%)	8 (19%)	0 (0)
3 (=schlecht)	8 (28,6%)	16 (38,1%)	11 (84,6%)
Stulberg-Klassen			
(insges. 82 Hüften)			
Klasse 1	13 (46,4%)	8 (19%)	1 (8,3%)
Klasse 2	6 (21,4%)	17 (40,5%)	3 (25%)
Klasse 3	9 (32,1%)	14 (33,3%)	5 (41,7%)
Klasse 4	0 (0)	1 (2,4%)	1 (8,3%)
Klasse 5	0 (0)	2 (4,8%)	2 (16,7%)

3.4.1.3 Familiäre Häufung der Erkrankung

Nun sollen die klinischen und radiologischen Risikofaktoren und anschließend das Endergebnis unserer 5 Patienten mit familiärer Häufung der Erkrankung aufgezeigt werden.

Zuerst werden die klinischen Risikofaktoren beschrieben. Zwei Patienten befanden sich in Altersgruppe 1 (<6 Jahre) und drei in Altersgruppe 2 (6-9 Jahre) mit einem Minimum von 3,92 Jahren und einem Maximum von 8,90 Jahren. Alle Patienten waren männlich und nur auf einer Seite erkrankt.

Die radiologischen Kriterien können wir leider nur sehr begrenzt darstellen, da die Verlaufsrontgenbilder von zwei Patienten fehlten und von zwei anderen Patienten (Brüder) die postoperativen Kontrolluntersuchungen und folglich auch das dem Abschlußrontgenbild ablehnten. Somit lässt sich eigentlich nur der Krankheitsverlauf eines Patienten vollständig nachvollziehen, weshalb wir im Rahmen der familiären Häufung nur sehr eingeschränkte Aussagen machen können.

Gemäß Catterall verteilten sich die 3 Patienten auf die Schweregrade 2, 3 und 4 und die radiolucent line nach Salter-Thompson war bei allen 3 vorhanden, d.h. bei einem Erkrankten war weniger als die Hälfte des Kopfes betroffen und bei den anderen beiden erstreckte sich die Fraktur über den größten Teil der Epiphyse. Nach Herring mußten 2 Patienten Gruppe C und ein Patient der Gruppe B zugeordnet werden.

Das Gage's sign war bei keinem der 3 Patienten zu sehen, metaphysäre Beteiligung fand sich jedoch in allen 3 Fällen. Zwei von ihnen zeigten eine solitäre Zyste von 527,55 mm³ bzw. 4797,65 mm³, der dritte sogar zwei Zysten mit dem Gesamtvolumen von 2668,75 mm³.

Das Outcome der 3 Patienten mit verfügbaren Abschlußrontgenbildern war sehr erfreulich, denn sie fanden sich nach der Erkrankung in Mose-Gruppe 1 (konzentrischer Hüftkopf) und im Typ 1 nach Stulberg (mit sphärischer Kongruenz ohne Gefahr der Arthrosebildung im Erwachsenenalter) wieder.

3.4.1.4 Bilateralität

Interessant ist auch die nähere Betrachtung der beidseits Erkrankten, die nun bezüglich ihrer Risikofaktoren und ihrem Endergebnis nach Ausheilung des Morbus Perthes genauer unter die Lupe genommen werden sollen.

Sieht man sich das Alter zum Ersterkrankungszeitpunkt an, fällt auf, dass 1 Patient jünger als 6 Jahre alt war und die anderen 9 Erkrankten älter waren, was für diese aufgrund des hohen Alters eine schlechte Prognose beinhaltete.

Die radiologischen Risikofaktoren konnten für 14 der 20 Hüften überprüft werden, da nicht in allen Fällen Verlaufsröntgenbilder vorlagen.

Bezüglich Catterall zeigte sich eine Häufung von 12 Hüften (85,7%) in den Klassen 3 und 4, was für einen höheren Schweregrad der Erkrankung spricht, wohingegen sich lediglich 2 Hüften (14,3%) in Klasse 2 fanden. Vergleicht man diese Daten mit denen der einseitig Erkrankten, findet sich eine ganz ähnliche Verteilung auf die Klassen (85,1% in Catterall Gruppe 3 und 4 bzw. 14,9% in Stadium 1 und 2), was gegen eine Benachteiligung der bilateral Erkrankten bezüglich des Catterall-Stadiums spricht.

Die subchondrale Frakturlinie zeigte sich häufiger und ausgeprägter bei bilateral Erkrankten als bei einseitig befallenen Hüftköpfen. Sie war bei den beidseits Erkrankten in 78,6% (in 11 Fällen) nachweisbar und es war bei allen mehr als die Hälfte des Kopfes befallen (=Schweregrad b). Dahingegen war sie bei den einseitig Erkrankten in 68,7% (bei 46 Hüftköpfen) sichtbar, wovon sich nur 59,7 % der Frakturen über mehr als die Hälfte des Kopfes erstreckte (=Schweregrad b).

Hinsichtlich der Verteilung der Patienten auf die Herring-Schweregrade ergab sich eine interessante Verteilung. Beidseits Erkrankte fanden sich prozentual gesehen etwas häufiger in Gruppe C als die einseitig Erkrankten (35,7% verglichen mit 28,4%) und im Gegensatz dazu etwas seltener in Gruppe B (7,1% verglichen mit 9,0%).

Das Gage's sign war bei den beidseits Erkrankten erstaunlicherweise seltener vertreten als bei den einseitig Erkrankten, es zeigte sich nur bei 21, 4% der bilateralen Fälle im Gegensatz zu 32,8% der unilateral Befallenen.

Auch die metaphysäre Beteiligung kam bei den beidseits Erkrankten seltener vor (42,9% bzw. in 6 Fällen) als bei den einseitig Erkrankten (49,3% bzw. in 33 Fällen). Schließlich wollen wir das Outcome der bilateralen Perthes-Fälle betrachten. Nach Einteilung der Hüften in die drei Stulberg-Typen der Kongruenz, ergibt sich verglichen mit den unilateral Erkrankten ein gehäuftes Auftreten von bilateral befallenen Hüften in Kategorie 3 (asphärische Inkongruenz mit erhöhtem Risiko einer schweren Arthrose vor

dem 50. Lebensjahr) und ein vermindertes Vorkommen in Kategorie 1 (sphärische Kongruenz ohne Arthrose) (s. Tabelle 12).

Tabelle 12

Outcome hinsichtlich Stulberg-Klassifikation

	Bilateral befallene Hüften(%)	Unilateral befallene Hüften(%)
Typ 1 (Klasse 1+2)	7 (50%)	41 (60,4%)
Typ 2 (Klasse 3+4)	5 (35,7%)	25 (36,8%)
Typ 3 (Klasse 5)	2 (14,3%)	2 (5,8%)

Ebenso ergibt sich hinsichtlich der Mose-Klassifikation ein schlechteres Endergebnis der beidseits erkrankten Hüften verglichen (60% entrundete Hüftköpfe) mit den unilateralen Fällen (38,2% nicht-kongruente Hüftköpfe) (s. Diagramm 9).

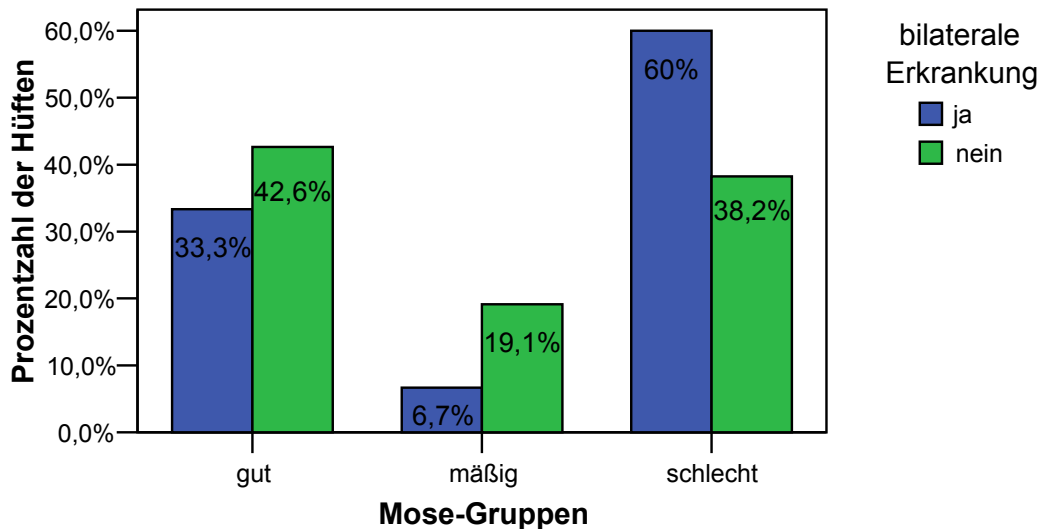


Diagramm 9: bei den bilateral Erkrankten zeigt sich in 60% der Fälle ein schlechtes Ergebnis, bei den unilateral Erkrankten in 38,2%

Insgesamt läßt sich zusammenfassen, dass die bilateral Erkrankten verglichen mit den unilateralen Fällen unseres Patientengutes klinisch bezüglich des Alters und der damit verbundenen Regenerationsmöglichkeiten benachteiligt waren, eine ausgeprägtere subchondrale Frakturlinie zeigten und letztendlich ein schlechteres Endergebnis erreichten.

3.4.2 Radiologische Risikofaktoren

3.4.2.1 Hohes Stadium nach Catterall-Klassifikation (Gruppen 3 und 4)

Zur Bedeutung der Catterall-Klassifikation ist im Rahmen der klinischen Risikofaktoren (Kap. 3.4.1) ausführlich Stellung genommen worden. Die auffälligsten Sachverhalte sollen hier nur kurz zur Erinnerung erwähnt werden.

Hinsichtlich des Geschlechts zeigte sich im prozentualen Vergleich zwischen Mädchen und Jungen ein gehäuftes Auftreten der weiblichen Hüften in Klasse 4 nach Catterall, dem höchsten Schweregrad der Erkrankung. Die übrigen Risikofaktoren verhielten sich unauffällig in Zusammenhang mit der Catterall-Klassifikation.

Dem Gage's sign und der metaphysären Beteiligung sind jeweils eigene Kapitel gewidmet, in denen deren Verteilung auf die Catterall-Klassen näher erörtert wird (Kap 3.4.2.4 und 3.4.2.5).

Jetzt sollen jedoch die Endergebnisse nach ausgeheiltem Morbus Perthes und deren Korrelation mit der Catterall-Klassifikation genauer untersucht werden. Es stellt sich die Frage, ob Patienten mit einem hohen Schweregrad nach Catterall ein kongruentes Hüftgelenk erreichen können oder ob sich häufiger als bei den Gruppen 1 und 2 nach Catterall ein entrundeter Femurkopf mit dem Risiko der Arthrose im späteren Erwachsenenalter ausbildet.

Zunächst wollen wir das Endergebnis mittels Mose-Gruppen näher anschauen. Die Catterall-Gruppen 1 und 2 erzielten in 66,7% ein gutes Outcome nach Mose, wohingegen die Catterall-Gruppen 3 und 4 nur in 32,3% der Fälle ein kongruentes Hüftgelenk zeigten. Leider bildete sich in 50% der Gruppe 3 oder 4 klassifizierten Femurköpfe ein entrundetes Hüftgelenk aus verglichen mit lediglich 8,3% der Gruppe 1 und 2 Hüften (s. Diagramm 10).

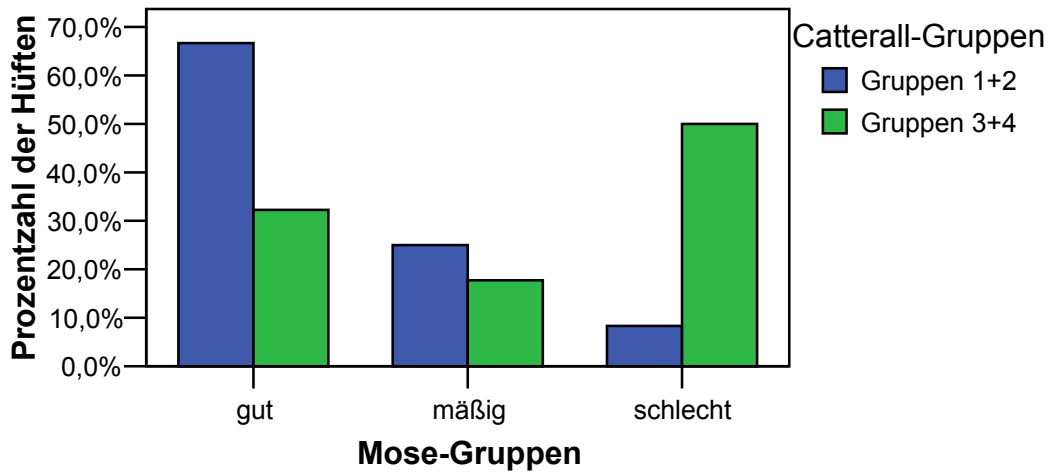


Diagramm 10: Niedriger Schweregrad nach Catterall führt in 66,7% zu gutem Endergebnis nach Mose, wobei hoher Schweregrad nach Catterall nur in 32,3% zu gutem Outcome nach Mose führt.

Bezüglich Stulberg ergab sich eine ähnliche Verteilung der Ergebnisse. Die Gruppen 1 und 2 nach Catterall erreichten ausnahmslos ein gutes Outcome, da sie alle ein kongruentes Hüftgelenk des Typ 1 nach Stulberg ausbildeten. Von den bei Krankheitsbeginn Klasse 3 oder 4 zugeteilten Hüften heilten immerhin 49,2% mit gleich guten Endergebnissen aus, aber leider mussten 44,3% der Femurköpfe mit Typ 2 nach Stulberg und 6,6% mit Typ 3 nach Stulberg klassifiziert werden, nachdem sie sich im Endröntgenbild als asphärisch darstellten (s. Diagramm 11).

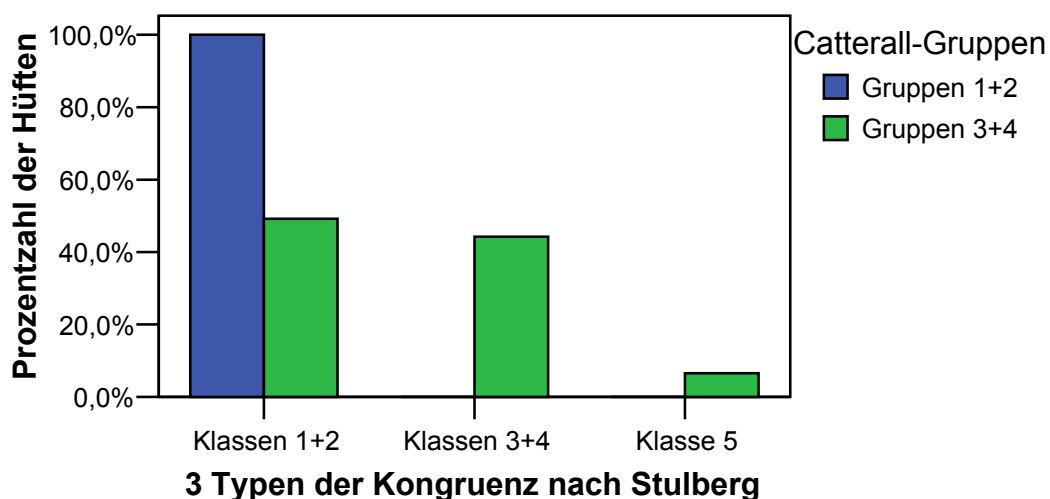


Diagramm 11: Catterall-Gruppen 1 und 2 zeigen alle ein gutes Outcome (Typ 1 nach Stulberg), aber nur 49,2% der Gruppen 3 und 4.

3.4.2.2 Hohes Stadium nach Salter-Thompson-Klassifikation (Gruppe b)

Auf den Zusammenhang der subchondralen Frakturlinie nach Salter-Thompson ist bei der Analyse der klinischen Risikofaktoren (Kap. 3.4.1) schon eingegangen worden. Trotzdem wollen wir die wichtigsten Besonderheiten für den Überblick kurz zusammenfassen. Im Rahmen der näheren Betrachtung der Altersklassen zeigte sich ein gehäuftes Vorkommen der „radiolucent line“ bei Patienten älter als 6 Jahre verglichen mit den Jüngeren. Weiterhin fand sie sich bei bilateral Erkrankten häufiger und auch ausgeprägter (bei allen Schweregrad b) als bei einseitig befallenen Patienten.

Hinsichtlich des Zusammenhangs zwischen der Frakturlinie nach Salter-Thompson und den beiden radiologischen Risikofaktoren Gage's sign bzw. metaphysäre Beteiligung wird in den zugehörigen Kapiteln ausführlich Stellung genommen (Kap. 3.4.2.4 und 3.4.2.5).

Es soll an dieser Stelle mittels Mose-Gruppen und Stulberg-Klassifikation näher auf das Outcome eingegangen werden. Von besonderem Interesse ist dabei die Frage, ob Patienten mit Schweregrad b, bei denen sich die „radiolucent line“ über mehr als die Hälfte des Kopfes erstreckt, häufiger ein schlechteres Endergebnis erreichen als Patienten mit der milderen Ausprägung der Frakturlinie. Es muß jedoch kritisch darauf hingewiesen werden, dass sich lediglich 6 Patienten in Gruppe a befanden, eine sehr geringe Zahl verglichen mit 45 Gruppe b Erkrankten. Es sollen dennoch die Tendenzen aufgezeigt werden.

Bezüglich der Mose-Gruppen fiel auf, dass Patienten mit Schweregrad b der Frakturlinie in 50% der Fälle ein schlechtes Endergebnis mit entrundetem Hüftkopf aufwiesen, Patienten mit Schweregrad a jedoch nur in 16,7% der Fälle. Weiterhin erreichten Schweregrad b Erkrankte seltener ein gutes Outcome (in 32,6%) mit konzentrischem Femurkopf verglichen mit 50% erfreulichen Ergebnissen bei Schweregrad a Patienten (s. Diagramm 12).

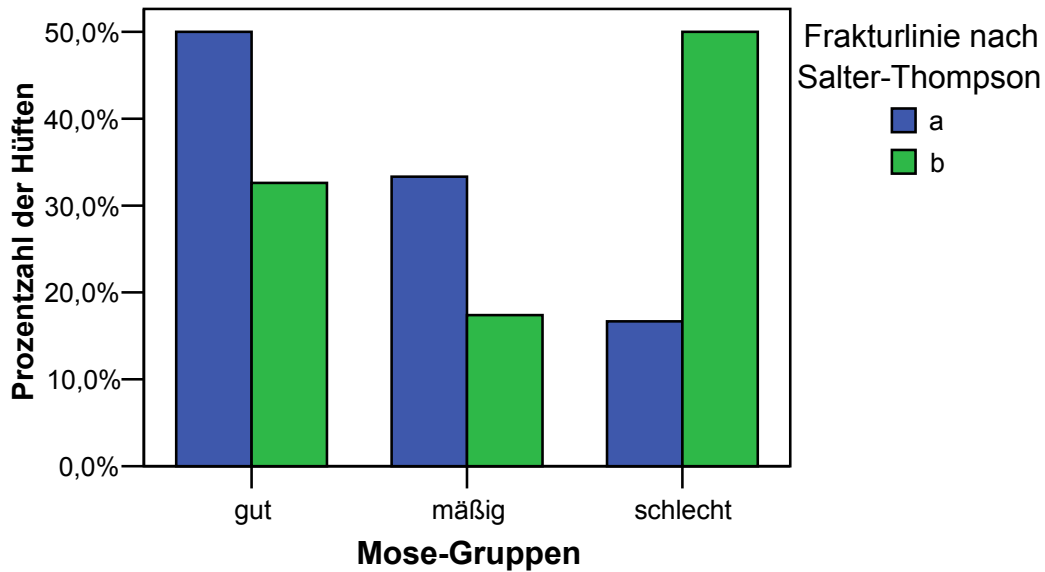


Diagramm 12: Schweregrad der subchondralen Frakturlinie bezogen auf das Outcome mittels Mose-Gruppen. Es zeigt sich eine Verknüpfung des Schweregrades b mit einem schlechten Endergebnis nach Mose.

Hinsichtlich der Stulberg-Typen der Kongruenz ergab sich eine noch eindeutigerere Verteilung. Alle Patienten mit Schweregrad a nach Salter-Thompson konnten eine sphärische Kongruenz (Typ 1 nach Stulberg) erreichen, wohingegen nur 53,3% mit Schweregrad b Klassifizierten dem Typ 1 zugeordnet werden konnten (s. Diagramm 13).

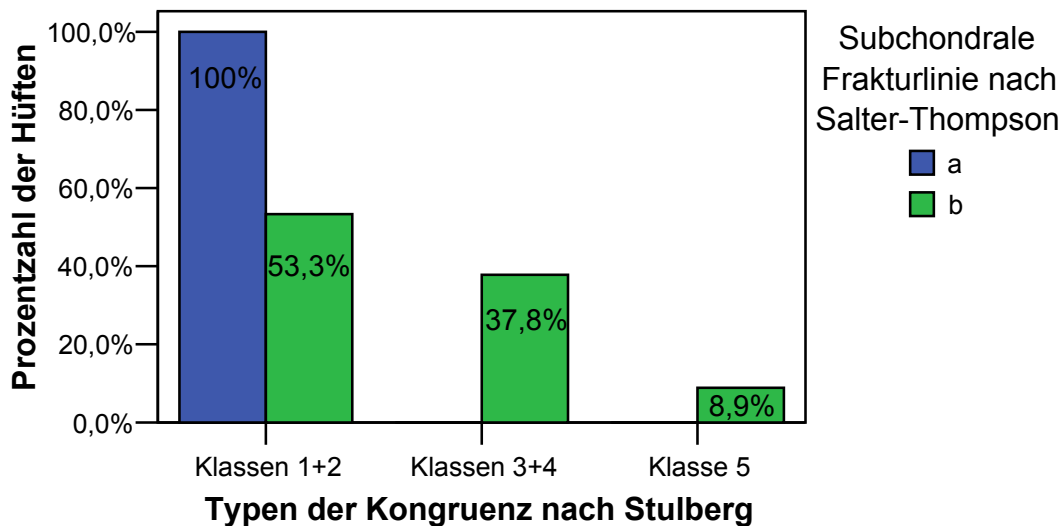


Diagramm 13: Schweregrad der subchondralen Frakturlinie bezogen auf das Endergebnis nach Stulberg. Alle Patienten mit Gruppe a können Typ 1 zugeordnet werden, aber nur 53% der Gruppe b.

3.4.2.3 Hohes Stadium nach Herring-Klassifikation (Herring C)

Die bereits im Abschnitt der klinischen Risikofaktoren (3.4.1) beschriebenen Ergebnisse bezüglich der Herring-Klassifikation sollen hier nur kurz zusammengefasst werden, um diese in Erinnerung zu rufen.

Hinsichtlich des Geschlechts zeigte sich keine Häufung der weiblichen Patienten in den höheren Schweregraden nach Herring. Auch Patienten älter als 6 Jahre waren nicht übermäßig auf die höchste Gruppe C nach Herring verteilt, sondern sie konnten wider Erwarten sogar etwas häufiger dem niedrigen Schweregrad A und etwas seltener dem höheren Schweregrad C zugeordnet werden verglichen mit Patienten jünger als 6 Jahre. Die Erkrankten mit familiärer Häufung waren eher von den höheren Schweregraden nach Herring betroffen. Bei den bilateral Erkrankten fiel auf, daß diese verglichen mit den unilateral Befallenen häufiger Schweregrad C nach Herring zugeordnet werden mußten.

Die Ergebnisse des Gage's sign und der metaphysären Beteiligung und deren Zusammenhang mit der Herring-Klassifikation werden in den zugehörigen Kapiteln abgehandelt (Kap 3.4.2.4 und 3.4.2.5).

Schließlich folgt nun die nähere Betrachtung der Herring-Klassifikation in Bezug auf die Endergebnisse nach Mose und Stulberg. Es soll untersucht werden, ob Patienten, die zu Beginn der Erkrankung dem höchsten Schweregrad C nach Herring zugeordnet worden waren, einen prognostisch ungünstigeren Verlauf aufweisen und letztendlich ein schlechteres Endergebnis erreichen als Patienten des niedrigen Schweregrades nach Herring.

Zunächst werden die Ergebnisse nach Mose beschrieben. Gruppe C nach Herring zugeordnete Hüften wiesen in 55% der Fälle ein schlechtes Endergebnis nach Mose und leider nur in 20 % ein gutes Outcome nach Mose auf. Dagegen konnten mit A klassifizierte Erkrankte in der Mehrzahl der Fälle, d.h. zu 83,3%, ein gutes Endergebnis erreichen und nur in 16,7% der Fälle ein mäßiges bzw. in keinem Fall ein schlechtes Outcome (s. Diagramm 14).

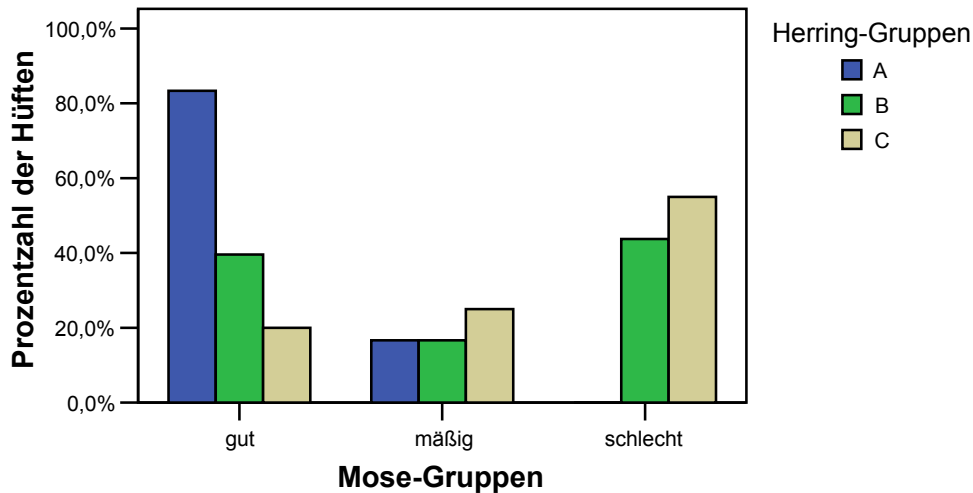


Diagramm 14: Herring A klassifizierte Hüften erreichen in der Mehrzahl der Fälle (83,3%) ein gutes Outcome nach Mose, wohingegen Gruppe C nach Herring eher ein schlechtes Endergebnis aufweisen (in 55% der Fälle)

Nun wollen wir uns die Verteilung der Herring-Gruppen auf das Outcome nach Stulberg näher ansehen. Herring A klassifizierte Hüften erreichen alle ein kongruentes Hüftgelenk (Typ 1 nach Stulberg). Auch die Hüften der Gruppe C nach Herring zeigen nach Ausheilung immerhin in 42,1% der Fälle kongruente Hüftgelenke vom Typ 1 nach Stulberg. Jedoch in 52,6% der Fälle bildet sich ein asphärischer kongruenter Femurkopf vom Typ 2 nach Stulberg und in 5,3% der Fälle entwickelt sich ein asphärisches inkongruentes Hüftgelenk vom Typ 3 nach Stulberg mit der Gefahr der Arthroseentwicklung im späteren Erwachsenenalter (s. Diagramm 15).

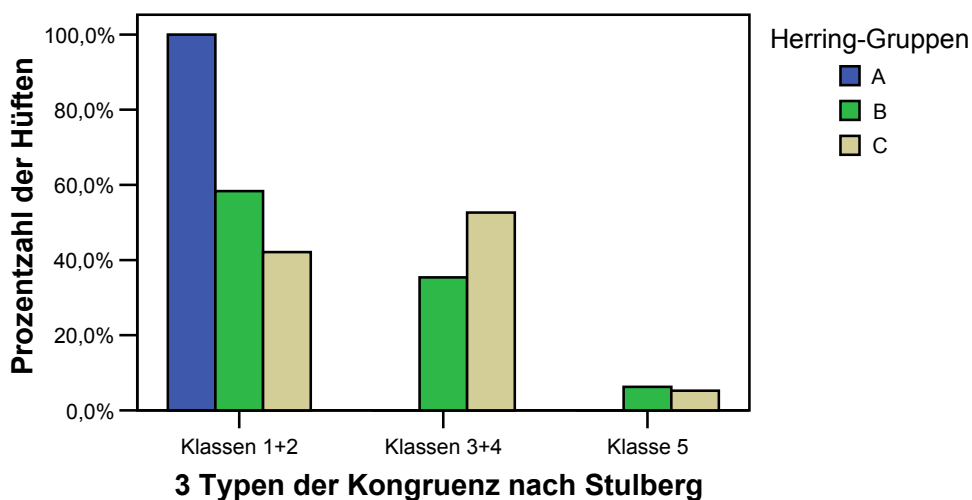


Diagramm 15: Alle Herring A-Hüften bilden ein kongruentes Hüftgelenk aus.

3.4.2.4 Gage's sign

Zuerst sollen die bereits im Rahmen der klinischen Risikofaktoren beschriebenen Besonderheiten des Gage's sign kurz zusammengefasst werden (s. Kap. 3.5.1). Es konnte kein gehäuftes Auftreten des Gage's sign bei Patienten mit familiärer Belastung oder Erkrankten älter als 6 Jahre festgestellt werden und bei Mädchen bzw. bilateralen Fällen kam es sogar seltener vor als in den Gruppen ohne jeweilige Risikofaktoren.

Nun wollen wir das Vorkommen des Gage's sign in den Schweregraden nach Catterall, Salter-Thompson und Herring genauer beschreiben.

Es zeigte sich, dass Patienten mit Gage's sign zu 96% (24 Hüften) den Catterall-Gruppen 3 und 4 angehörten und nur 4 % (1 Hüfte) der Erkrankten den Gruppen 1 und 2 zugeordnet werden konnten (Diagramm 16). Somit kam das Gage's sign mit einer Ausnahme nur bei Patienten mit höherem Schweregrad der Erkrankung vor.

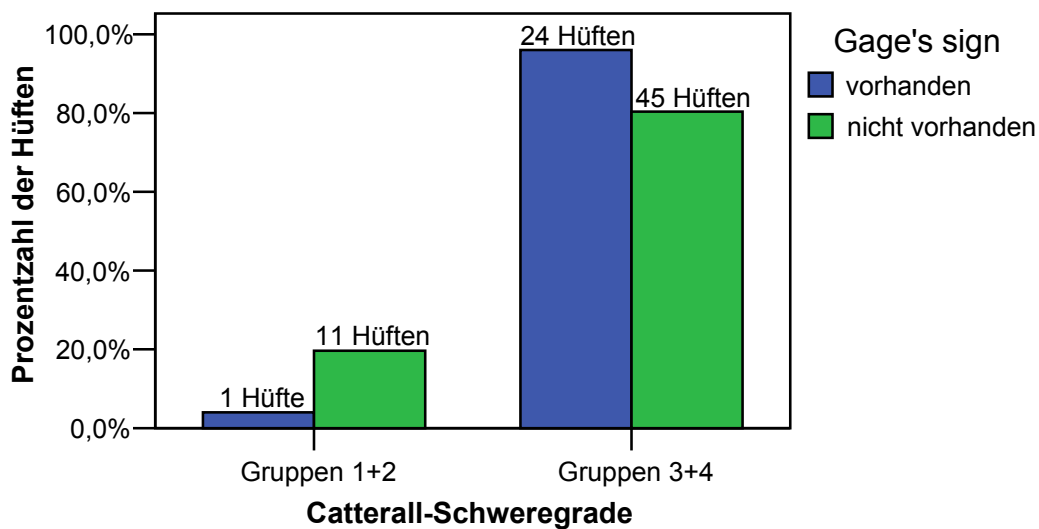


Diagramm 16: Das Gage's sign kommt fast ausschließlich im Rahmen von Catterall 3 und 4 vor (96%)

Bezüglich der Frakturlinie nach Salter-Thompson ergab sich auch eine interessante Verteilung (s. Diagramm 17): Bei allen 19 Hüften (76% der Hüften mit vorhandenem Gage's sign) mit Gage's sign und vorhandener Frakturlinie, erstreckte sich die „radiolucent line“ über mehr als die Hälfte des Femurkopfes (Gruppe B). Bei 6 Hüften bzw. 24% zeigte sich zwar ein Gage's sign, jedoch keine Frakturlinie.

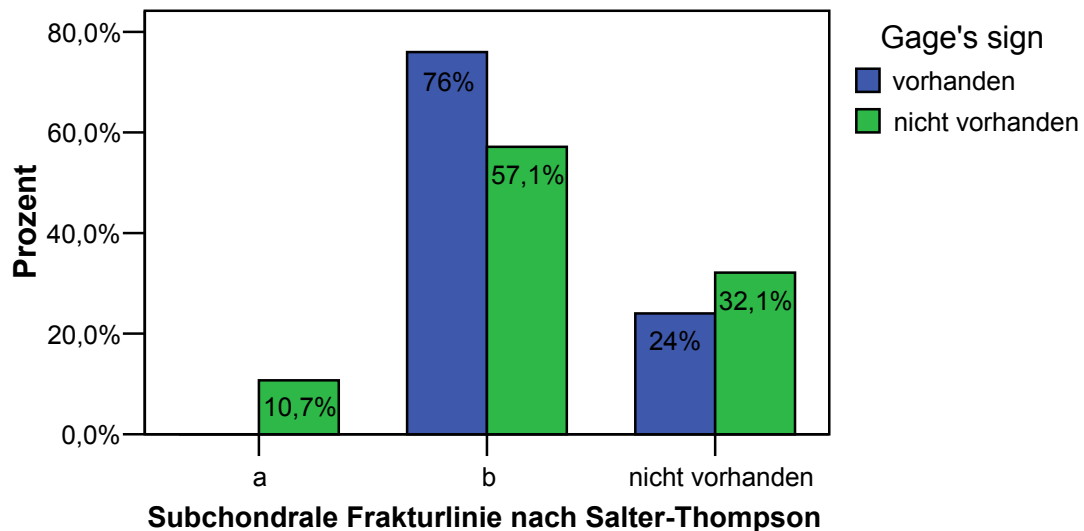


Diagramm 17: Das Gage's sign kommt zu 60% zusammen mit Schweregrad B nach Salter-Thompson vor.

Im Hinblick auf die Herring-Klassifikation waren folgende Ergebnisse zu verzeichnen: Alle Patienten, die ein Gage's sign aufwiesen, verteilten sich auf die Gruppen B (80%) und C (20%) nach Herring. Kein Patient mit vorliegendem Gage's sign gehörte dem niedrigsten Schweregrad (Gruppe A) nach Herring an.

Von den Patienten ohne Gage's sign als Risikofaktor waren immerhin 7 Patienten in Gruppe A nach Herring zu finden. Allerdings befanden sich die restlichen 49 Patienten ohne Gage's sign (87,5%) in Gruppe B bzw. C.

Das Outcome der Patienten mit Gage's sign soll wieder mithilfe der Mose-Gruppen und der Stulberg-Typen dargestellt werden.

Die Hüften mit Gage's sign zeigten immerhin in 30,4% der Fälle ein gutes, in 17,4% ein mäßiges und leider in 52,2% ein schlechtes Endergebnis (siehe Diagramm 18). War bei den Erkrankten kein Gage's sign auf dem Röntgenbild nachweisbar, zeigten sie etwas häufiger gute Ergebnisse (in 41,2% der Fälle) und etwas seltener schlechte Ergebnisse (in 39,2% der Fälle).

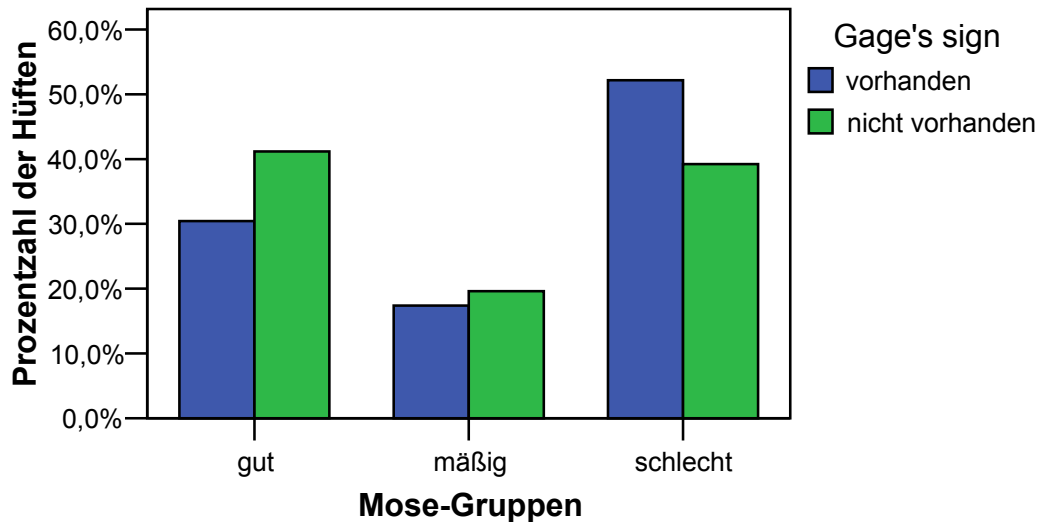


Diagramm 18: Das Gage's sign führt bei Vorhandensein häufiger (52,2% der Fälle) zu einem schlechten Ergebnis und etwas seltener zu einem guten Outcome verglichen mit Patienten ohne dieses Risikozeichen.

Die Verteilung der Patienten mit Gage's sign auf die Stulberg-Typen war nicht ganz so deutlich, zeigte aber ein leichtes Überwiegen der Hüften mit Gage's sign im Typ 3 nach Stulberg (aspärische Inkongruenz) gegenüber den Hüften ohne Gage's sign und etwas seltener ein gutes Outcome verglichen mit Hüften ohne Gage's sign (s. Diagramm 19).

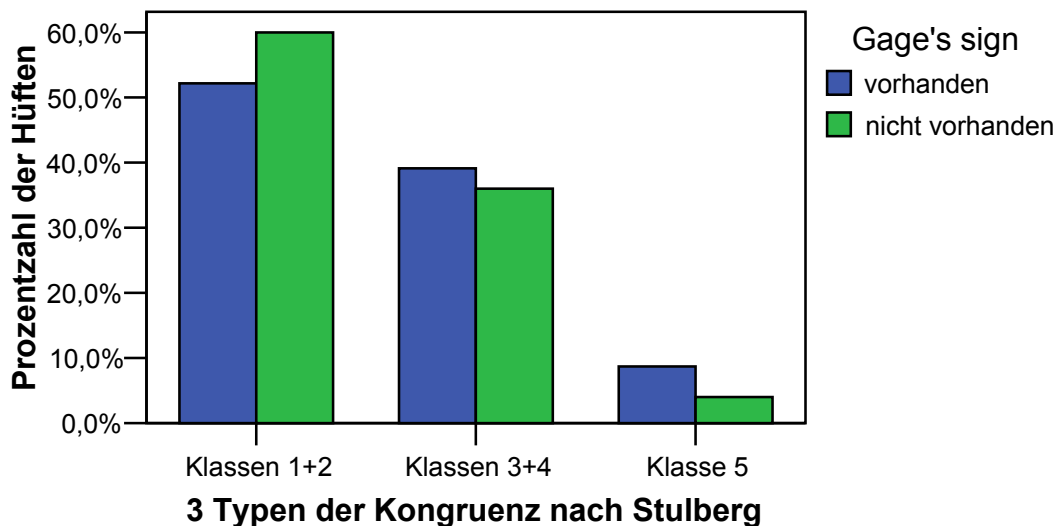


Diagramm 19: leichtes Überwiegen der Hüften mit Gage's sign in den Klassen 3, 4 und 5 nach Stulberg verglichen mit Patienten ohne Gage's sign.

3.4.2.5 Metaphysäre Beteiligung

Zunächst wollen wir die Besonderheiten der Zystenbildung bezüglich der klinischen Risikofaktoren, die in den vorangehenden Kapiteln auffielen, noch einmal kurz zusammenfassen. Wir konnten ein gehäuftes Auftreten von metaphysärer Beteiligung bei Patienten älter als 6 Jahre nachweisen im Vergleich zu den Jüngeren, die etwas seltener zu Zystenbildung neigten. Es zeigte sich kein Zusammenhang zwischen weiblichem Geschlecht bzw. bilateral Erkrankten und einer metaphysären Beteiligung, sondern es fand sich wider Erwarten ein vermindertes Auftreten von Zysten bei Mädchen im Vergleich zu Jungen bzw. bei bilateralen Fällen im Vergleich zu unilateralen Fällen. Bei drei unserer Patienten mit familiärer Häufung des Morbus Perthes standen Röntgenbilder zur Verfügung und alle drei wiesen Zystenbildungen auf (leider jedoch eine zu geringe Fallzahl, um sichere Aussagen machen zu können).

Um nun den Stellenwert der metaphysären Beteiligung als Risikofaktor ermitteln zu können, soll die Verteilung der Zystenbildung auf die 3 radiologischen Klassifikationen (prognostisch wegweisend für den Schweregrad der Erkrankung) nach Catterall, Salter-Thompson und auch nach Herring näher betrachtet werden.

Hierbei zeigte sich, dass Zysten vor allem bei Patienten mit hohem Catterall-Stadium vorhanden waren (s. Diagramm 20). 69,2% der Fälle mit Zystenbildung verteilten sich auf die Catterall-Klasse 3 und 25,6% auf Catterall-Klasse 4, wohingegen sich die restlichen 5,1% in der Klasse 2 fanden.

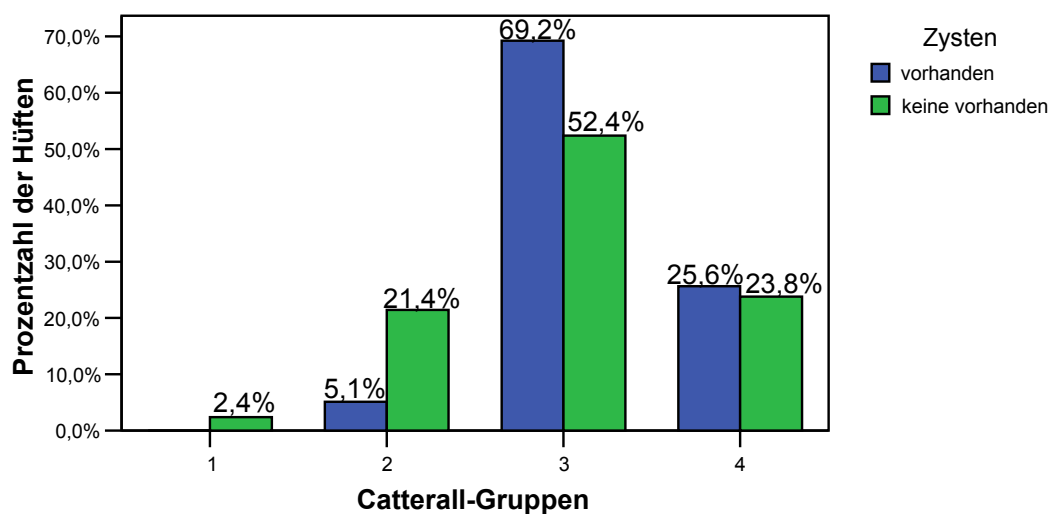


Diagramm 20: verdeutlicht ein gehäuftes Vorkommen von Zystenbildung im Rahmen von Catterall 3 und 4 (nur 5,1% bei Catterall 2 und 0% in Catterall 1)

Die Hüften mit metaphysärer Beteiligung kamen gehäuft als Schweregrad b der Salter-Thompson-Klassifikation vor (in 69,2% der Fälle), nur eine dieser Hüften wurde mit a klassifiziert und 28,2% der Hüften wiesen keine subchondrale Fraktur auf (s. Diagramm 21).

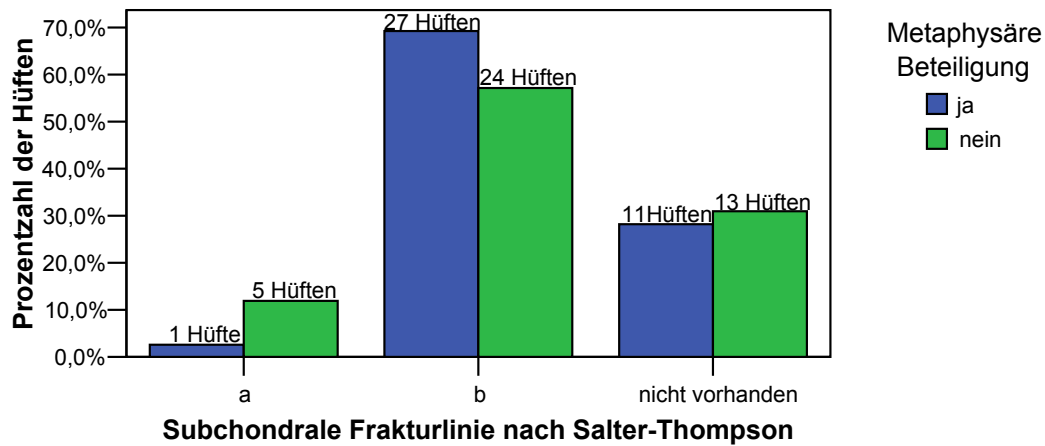


Diagramm 21: Die Hüften mit Zystenbildung zeigten eine Häufung in Schweregrad B nach Salter-Thompson (69,2%).

Die Verteilung der Hüften gemäß Herring-Klassifikation verhielt sich ähnlich der Verteilung nach Catterall-Klassifikation. Auch hier waren fast keine Hüften (nur 1 Hüfte bzw. 2,6%) im niedrigsten Schweregrad A vorhanden, sondern die meisten Hüften wurden den höheren Schweregraden B und C zugeordnet, d.h. insgesamt 97,4% bzw. 38 Hüften. Stellt man diesen nun die Hüften ohne metaphysäre Beteiligung gegenüber, wird deutlich, daß sich im Vergleich zu den Hüften mit Zystenbildung etwas mehr Hüften in Gruppe A (6 Hüften bzw. 14,3%) und etwas weniger Hüften in Schweregrad C (10 Hüften bzw. 23,8%) befinden (s. Diagramm 22).

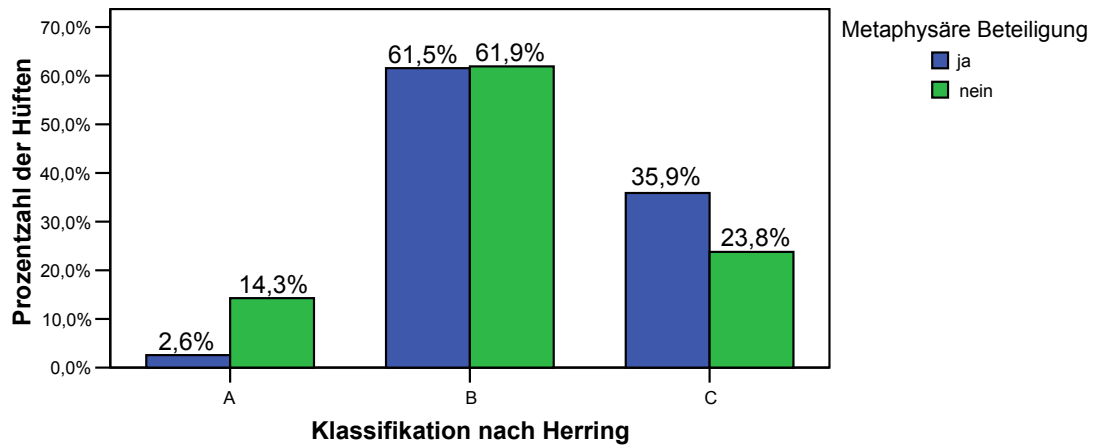


Diagramm 22: Die Hüften mit Zystenbildung waren fast alle den Herring-Gruppen B bzw. C zugeordnet worden (97,4%)

Ferner wurde der Einfluß der Zystenbildung auf das Outcome analysiert, indem die Verteilung auf die Mose-Gruppen und die Stulberg-Typen ermittelt wurde. Bei den Hüften mit metaphysärer Beteiligung ergab sich immerhin in 32,4% der Fälle ein gutes Endergebnis, jedoch in 48,6% der Fälle ein schlechtes Outcome. Die Hüften ohne Zystenbildung erreichten im Vergleich etwas häufiger gute Ergebnisse (42,9%) bzw. etwas seltener schlechte (37,8%) (s. auch Diagramm 23).

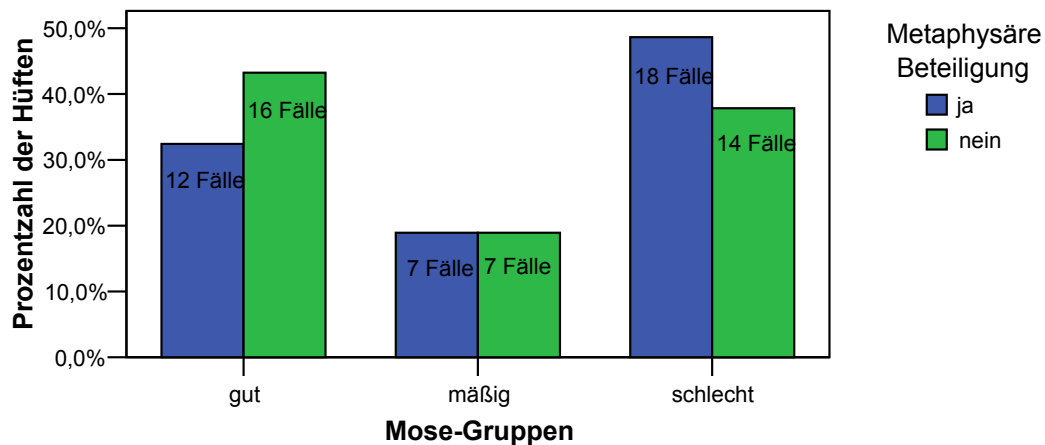


Diagramm 23: Patienten mit Zystenbildung zeigten häufiger schlechte Endergebnisse als Patienten ohne Zystenbildung.

Da die Mehrzahl der Hüften ein gutes bis mäßiges Outcome nach Stulberg zeigten (Klasse 1-4 nach Stulberg bzw. Typen der Kongruenz 1 und 2) und nur wenige Hüften ein schlechtes Endergebnis, ist hier nur eine begrenzte Aussage möglich. Es läßt sich aber feststellen, dass die Fälle mit metaphysärer Beteiligung etwas seltener eine sphärische Kongruenz erreichten (in 48,6% der Fälle) als die Fälle ohne Zystenbildung (66,7% der Fälle). Bei metaphysärer Beteiligung entwickelte sich in der Mehrzahl der Hüften (43,2% Typ 2 und 8,1% Typ 3) eine asphärische Kongruenz bzw. Inkongruenz mit der Gefahr der späteren Arthrose-Entwicklung, die sich bei Abwesenheit von Zysten etwas seltener ausbildete (30,6% Typ 2 und 2,8% Typ 3) (s. Diagramm 24).

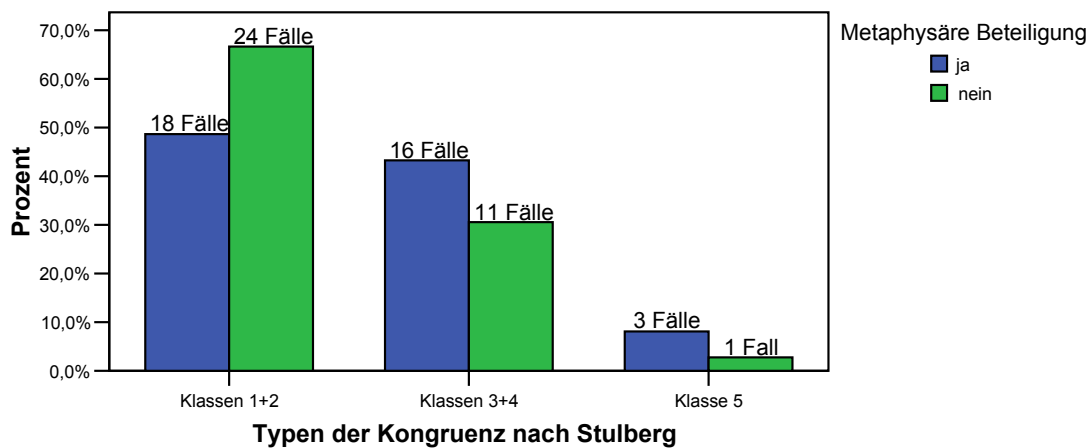


Diagramm 24: Patienten mit Zystenbildung erreichten seltener eine sphärische Kongruenz nach Stulberg als Patienten ohne Zystenbildung

Weiterhin interessierte uns die Anzahl und das Volumen der Zysten und ihr Einfluß auf das Outcome nach Mose-Gruppen und Stulberg-Typen. Bei näherer Betrachtung zeigte sich, dass Patienten mit mehreren Zysten prozentual gesehen häufiger (in 55,6% der Fälle) in Mose-Gruppe 3 landeten und seltener ein gutes Endergebnis (lediglich 22,2% der Fälle) mit kongruentem Hüftgelenk erzielten als Patienten mit nur einer einzigen Zyste (s. Diagramm 25)

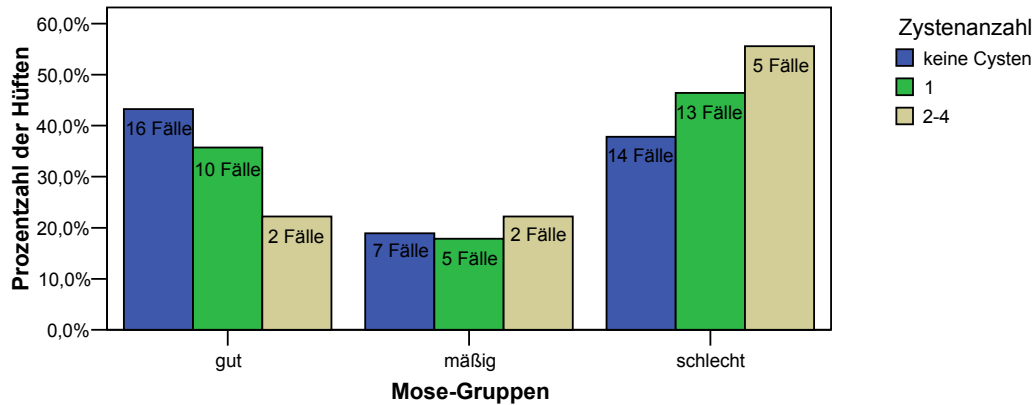


Diagramm 25: Patienten mit mehreren Zysten neigen prozentual gesehen häufiger zu einem schlechten Endergebnis nach Mose

Die genauere Untersuchung der Zystenanzahl ergab keinen Hinweis auf einen Einfluß der Zystenanzahl auf die Stulberg-Typen. Patienten mit mehreren Zysten wiesen sogar etwas häufiger eine sphärische Kongruenz auf und nur geringfügig häufiger ein asphärisch inkongruentes Hüftgelenk. Hierbei muß man jedoch kritisch anmerken, dass lediglich 4,9% des gesamten Patientengutes als Typ 3 klassifiziert wurden und die Mehrzahl der Fälle ein kongruentes Gelenk vom Typ 1 oder 2 erreichten. Somit können wir leider nur begrenzte Aussagen im Rahmen der Stulberg-Klassifikation machen.

Schließlich soll zum Zystenvolumen und seinem Zusammenhang mit dem Outcome Stellung genommen werden. Es konnte zwar für 37 Hüften das Volumen berechnet werden, allerdings fehlten in 2 Fällen die Abschlußröntgenbilder, weshalb 35 Hüften zur Auswertung anstanden.

Wir betrachteten zunächst die Mittelwerte für die drei Mose-Gruppen. Hier fiel auf, dass der Mittelwert des Zystenvolumens bei Patienten mit gutem Endergebnis ($3414,7 \text{ mm}^3$) etwas geringer ist als bei Erkrankten mit einem mäßigen ($4436,1 \text{ mm}^3$) bzw. einem schlechten Ergebnis ($4373,5 \text{ mm}^3$) (s. Tabelle 13).

Die Verteilung hinsichtlich der Stulberg-Typen stellte sich ähnlich dar. So haben Typ 1 Hüften ein mittleres Zystenvolumen von $3097,5 \text{ mm}^3$, Typ 2 Hüften einen Mittelwert des Zystenvolumens von $4382,4 \text{ mm}^3$ und letztlich Typ 3 Hüften ein mittleres Zystenvolumen von $10257,1 \text{ mm}^3$ (s. Tabelle 13). Das Zystenvolumen schien also mit dem Schweregrad anzusteigen.

Da jedoch große Werte eine Entfernung vom Mittelwert (sog. rechtsschiefe Verteilung) verursachen, zogen wir zusätzlich den Median hinzu, der sich von extremen Werten

unabhängiger verhält (s. Tabelle 13). Die Verteilung der Mediane der Mose-Gruppen stellte sich dem Mittelwert ähnlich dar. Für Gruppe 1 ergab sich ein Median von 2291,6 und für Gruppe 2 ein Wert von 4064,2 und schließlich für Gruppe 3 ein Median von 3495,7 mm³. Auch die Mediane der Stulberg-Typen zeigten, analog den Mittelwerten einen Anstieg mit dem Schweregrad (s. Diagramm 26). In Gruppe 1 war ein Median von 2573,3 mm³ zu verzeichnen, in Gruppe 2 ein Wert von 3551,2 mm³ und letztlich für Gruppe 3 ein Median von 10257,1 mm³. Diese Ergebnisse entsprachen unserer Hypothese, dass das Zystenvolumen mit dem Schweregrad zusammenhängt. Schaut man sich jedoch die Anzahl der Hüften in den verschiedenen Mose-Gruppen bzw. in den Stulberg-Typen an, fällt auf, dass die Fälle ungleichmäßig auf die Subgruppen verteilt sind (s. Tabelle 13). So finden sich z.B. in Stulberg-Typ 3 nur 2 Hüften im Vergleich zu 15 Hüften im Typ 2 und 18 Hüften in Typ 3. Aufgrund der geringen Anzahl in manchen Subgruppen läßt sich leider nicht nachweisen, ob die festgestellten Werte mehr als Zufall sind. Wir konnten zwar feststellen, daß unsere Ergebnisse unsere Vermutungen unterstützen, es ergab sich jedoch nach statistischer Analyse keine Signifikanz.

Tabelle 13

Das Zystenvolumen bezogen auf das Endergebnis nach Mose und Stulberg

Endergebnis	Anzahl Hüften	Zystenvolumen (mm³)	
		<i>Median</i>	<i>Mittelwert</i>
<i>Mose</i>			
<i>Gruppe 1</i>	12	2291,6	3414,7
<i>Gruppe 2</i>	7	4064,2	4436,1
<i>Gruppe 3</i>	16	3495,7	4373,5
<i>Stulberg</i>			
<i>Typ 1</i>	18	2573,3	3097,5
<i>Typ 2</i>	15	3551,2	4382,4
<i>Typ 3</i>	2	10257,1	10257,1

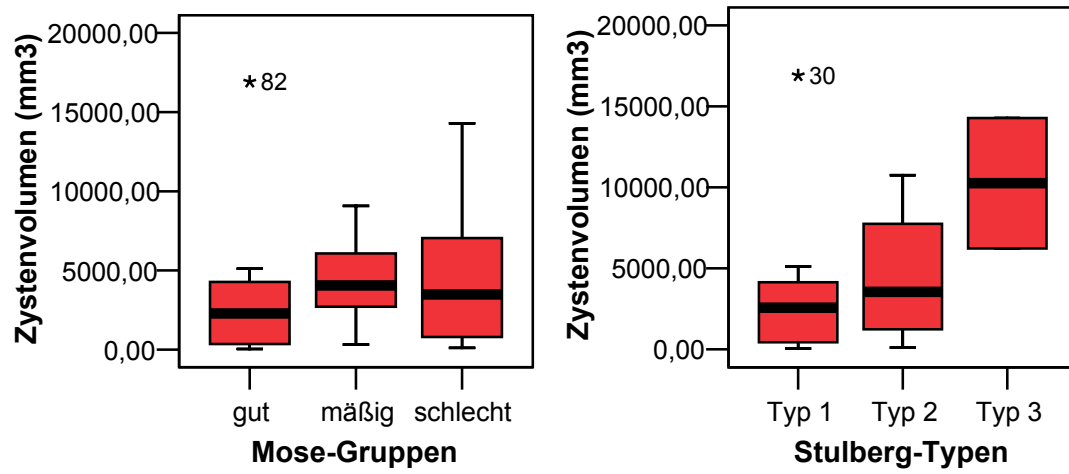


Diagramm 26: Darstellung der Mediane der Mose-Gruppen bzw. Stulberg-Typen anhand von Boxplots. Das Zystenvolumen scheint das Outcome zu beeinflussen.

4 Diskussion

4.1 Diskussion der Patientenakten

Die Bewertung der aus den Patientenakten entnommenen Daten hängt entscheidend von der Erfassungs- und Dokumentationsqualität ab. In einzelnen Teilen, wie beispielsweise zum Kriterium der familiären Häufung ist die Datenqualität schlecht, sodaß diese Bereiche innerhalb anderer relevanter Abschnitte mitdiskutiert werden (s. 4.2.2).

4.1.1 Geschlechtsverteilung der Patienten

In unserer Studie waren die männlichen Patienten (84 Jungen) weitaus häufiger vom Morbus Perthes betroffen als die Weiblichen (10 Mädchen). Daraus ergab sich eine Geschlechtsverteilung von 89,4% männlichen zu 10,6% weiblichen Patienten und ein Verhältnis von 8,4:1. In der Literatur findet sich meist ein Überwiegen der Jungen in etwas geringerem Umfang (s. Tabelle 14). Bowen fand nach Vergleich verschiedener Literaturquellen ein durchschnittliches Verhältnis männlich zu weiblich von 4:1 (Dee et al. 1989).

Tabelle 14

Geschlechtsverteilung der Patienten (Anzahl und Prozent)

<i>Autor(en)</i>	<i>Anzahl der Fälle</i>	<i>Jungen (%)</i>	<i>Mädchen (%)</i>
Catterall (1971)	121	96 (79,3)	25 (20,7)
Dickens/Menelaus (1978)	70	57 (81,4)	13 (18,6)
Guille et al. (1998)	575	470 (81,7)	105 (18,3)
Guille et al. (2002)	83	63 (75,9)	20 (24,1)
Hall DJ (1986)	145	87 (60)	58 (40)
Herring et al. (1993)	122	102 (83,6)	20 (16,4)
Kitoh et al. (2003)	125	105 (84)	20 (16)
Kristmundsdottir et al. (1986)	125	98 (78,4)	27 (21,6)
Loder et al. (1995)	100	83 (83)	17 (17)
Stulberg et al. (1981): Gruppe 1	88	76 (86,4)	12 (13,6)

4.1.2 Erkrankte Hüftseite

Hier zeigte sich, dass 56 Hüften (53,8%) rechtsseitig und 48 Hüftköpfe (46,2%) linksseitig befallen sind. Dies deckt sich mit den Literaturangaben, in denen die

Häufigkeiten der Erkrankung auf der rechten bzw. linken Seite ungefähr gleich sind (Wenger et al. 1991). Insgesamt sind 84 Patienten auf einer Seite erkrankt (89,4%) und 10 Patienten beidseits erkrankt, was 10,6% des Patientengutes ausmacht.

Dies entspricht den Angaben zur bilateralen Erkrankung in der Literatur. In Orthopädie-Lehrbüchern schwanken die Angaben zur Häufigkeit des bilateralen Morbus Perthes zwischen 10 und 20 Prozent (Hipp et al. 2003; Reiser und Peters 1995), in Studien finden sich Häufigkeiten von 8 bis 20 Prozent (s. Tabelle 15).

Tabelle 15

Unilaterale und bilaterale Fälle (Anzahl und Prozent)

<i>Autor(en)</i>	<i>Gesamtfallzahl</i>	<i>Unilateral(%)</i>	<i>Bilateral(%)</i>
Catterall (1971)	121	109 (90,1)	12 (9,9)
Dickens/Menelaus (1978)	70	61 (87,1)	9 (12,9)
Guille et al. (1998)	575	497 (86,4)	78 (13,6)
Herring et al. (1992)	86	79 (91,9)	7 (8,1)
Herring et al. (1993)	122	108 (88,5)	14 (11,5)
Hirohashi et al. (1980)	61	49 (89,1)	6 (10,9)
Kiepurska (1991)	296	258 (87,2)	38 (12,8)
Lappin et al. (2002)	253	231 (91,3)	22 (8,7)
Salter-Thompson (1984)	1057	850 (80,4)	207 (19,6)
Stulberg et al. (1981): Gruppe 1	88	77 (87,5)	11 (12,5)

4.1.3 Alter bei Erkrankungsbeginn

Das mittlere Alter unserer Patienten lag bei Erkrankungsbeginn bei 7,07 Jahren (Minimum 2,08 Jahre und Maximum 16,85 Jahre). Unsere männlichen Patienten erkrankten im Mittel mit 7,15 Jahren (Minimum 2,08; Maximum von 14,98) und die Mädchen im Mittel mit 6,33 Jahren (Minimum 2,37 und Maximum 16,85) und damit insgesamt ca. 10 Monate früher als die Jungen.

Zum durchschnittlichen Ersterkrankungsalter (Jungen und Mädchen zusammen betrachtet) finden sich unterschiedliche Angaben, d.h. bei Catterall (1971) traten erste Symptome mit 4,5 Jahren auf, bei Dickens und Menelaus (1978) mit 6,07 Jahren, bei Stulberg et al. (1981) mit 7,5 Jahren und schließlich bei Loder et al. (1995) mit 8,2 Jahren. Betrachtet man die Geschlechter getrennt voneinander zeigt sich laut Dickens und Menelaus (1978) ein durchschnittliches Ersterkrankungsalter für Jungen von 6,1

Jahren (Minimum 2 Jahre und Maximum 13 Jahre) bzw. für Mädchen von 5,6 Jahren (Minimum 3 Jahre und Maximum 9 Jahre). Bei Guille et al. (1998) sind die männlichen Patienten bei Erkrankungsbeginn im Mittel 6,9 Jahre alt (Minimum 2,2 und Maximum 14,7 Jahre) und die Weiblichen durchschnittlich 6,4 Jahre alt (Minimum 2 Jahre und Maximum 14,1 Jahre). Auch im Rahmen unserer Studie fand sich bei den Mädchen ein niedrigeres Ersterkrankungsalter als bei den Jungen, jedoch im Vergleich zur Literatur fiel eine ausgeprägtere Differenz zwischen beiden Geschlechtern auf (10 Monate Unterschied). Insgesamt können wir aber die Ergebnisse anderer Studien bestätigen, da unsere weiblichen Patienten zu Beginn der Erkrankung durchschnittlich ca. 10 Monate jünger als die männlichen Patienten waren.

4.1.4 Therapie

Für die Wahl des Therapieverfahrens hat man sich nach heutigem Wissensstand weitgehend darauf geeinigt, sich am jeweiligen Alter und den vorhandenen klinischen (Einschränkung des Bewegungsumfanges) bzw. radiologischen Risikozeichen zu orientieren (Reichelt 1993) (s. auch Kap 1.2.10). Laut Jani und Dick sollten Patienten jünger als 6 Jahre ohne Risikozeichen konservativ und Patienten älter als 6 Jahre bzw. mit vorhandenen Risikozeichen mit sofortiger Varisationsosteotomie behandelt werden (1980). Vereinfacht dargestellt, entspricht es somit der allgemeinen Lehrmeinung, eine operative Therapie bei Vorliegen von klinischen oder radiologischen Risikofaktoren zu favorisieren (Lin et al. 1992).

Bei näherer Betrachtung des Marburger Patientengutes zeigt sich eine typische Verteilung der Therapieformen auf die Altersklassen (s. Kap. 3.1.6, Tabelle 2). So wurden 14 Hüften der vor dem 6. Lebensjahr Erkrankten konservativ behandelt, wohingegen 21 Hüften, die klinische und/oder radiologische Risikozeichen aufwiesen, operativ in Form einer intertrochantären Varisationsosteotomie therapiert wurden.

Von den Patienten, die nach dem 6. Lebensjahr erkrankten, wurden die Mehrzahl der Patienten (65 Hüften) operativ und nur vier Patienten konservativ therapiert. Die meisten Patienten (58 Hüften) bekamen eine intertrochantäre Varisationsosteotomie, wovon bei acht Patienten eine zusätzliche operative Therapieform hinzugezogen werden musste (Beckenosteotomie nach Salter bzw. nach Chiari, Tenotomie der Adduktoren, schenkelhalsverlängernde Osteotomie und/oder Trochanterversetzung). Drei Hüften erhielten eine primäre Beckenosteotomie nach Chiari, drei Hüften eine primäre Schenkelhalsverlängerungsosteotomie und eine Einzelne lediglich eine Forage.

Zuletzt gilt es noch die Frage zu klären, warum bei vier Hüften der höheren Altersklasse (über 6 Jahre alt bei Ersterkrankung) der konservativen Therapie Vorzug gegeben wurde. Der erste Patient zeigte keine sonstigen klinischen oder radiologische Risikozeichen. Der zweite Patient war beidseits erkrankt und es lagen auf der linken Seite ein geringerer Schweregrad und weniger Risikozeichen vor als auf der rechten Seite, die mittels IVO operiert wurde. Ein weiterer Patient war beidseits erkrankt und wies eine schlimme Verlaufsform des Morbus Perthes auf, entzog sich jedoch leider unserer Therapie, da er in Kasachstan aufgewachsen war und erst im Adoleszentenalter nach Deutschland übersiedelte.

4.1.5 Komplikationen

Der Vergleich der Komplikationen unserer Patienten mit den in der Literatur vorgekommenen Komplikationen gestaltete sich schwierig, da diese in den betreffenden Studien meist nicht näher aufgeführt sind. Einige Aussagen können dennoch getroffen werden. Bowen et al. untersuchten 465 Perthes-Patienten und fanden bei 14 Erkrankten (in 3% der Fälle) ein Auftreten von Osteochondrosis dissecans (1986). In unserer Studie entwickelte nur ein Patient 12,5 Jahre nach Diagnosestellung diese Komplikation. Ein Grund hierfür könnte sein, daß unser Nachuntersuchungsintervall nur 8,37 Jahre betrug und die Osteochondrosis dissecans oft erst im Erwachsenenalter auftritt.

Zwei Patienten entwickelten eine Kontraktur und benötigten eine Adduktorenentomie. Diese in schwerwiegenden Fällen auftretende Komplikation (Niethard und Pfeil 1997) gilt es laut Catterall (1985) zu verhindern, da sie eine „essentielle Voraussetzung für eine schwerwiegende Deformität des Femurkopfes darstellt“.

Zur Patientin, bei der im Spätstadium der Erkrankung eine Meralgia paraesthetica und eine Lendenwirbelsäulenskoliose auftraten, ließ sich in der Literatur leider kein Korrelat finden.

Die aufgetretenen Beinlängendifferenzen unserer Patienten werden in Kap. 4.2.3 besprochen und die radiologisch sichtbaren Deformitäten der Coxa brevis, vara et magna werden im Rahmen der zugehörigen radiologischen Kriterien diskutiert (s. Kap. 4.3.3 und Kap. 4.3.5).

4.2 Diskussion der klinischen Nachuntersuchung

Zur klinischen Nachuntersuchung erschienen 79,8% der Patienten (75 von 94 Patienten) und seit der Diagnosestellung waren im Mittel 8,34 Jahre vergangen. Sieben der untersuchten Patienten waren beidseits erkrankt. Insgesamt ist das Marburger Patientengut repräsentativ und so kann die untersuchte Population gut den in der Literatur vorgefundenen Patientendaten gegenübergestellt werden.

4.2.1 Harris Hipscore und Merle-d'Aubigné Hipscore

Es ergaben sich sehr erfreuliche Ergebnisse im Rahmen der klinischen Untersuchung. Man muß jedoch kritisch anmerken, dass seit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung durchschnittlich 8,37 Jahre vergangen waren, wobei für eine zuverlässige Einschätzung des klinischen Langzeitergebnisses ein längeres Zeitintervall nötig wäre.

Insgesamt fielen drei Patienten durch ihre im Vergleich zur Gesamtgruppe schlechteren klinischen Ergebnisse auf. Für zwei dieser Patienten ergab sich ein gutes bzw. befriedigendes Ergebnis im Harris Hipscore respektive ein mittelmäßiges bzw. schlechtes Ergebnis im Merle-d'Aubigné Hipscore. Ein weiterer Patient erzielte zwar laut Harris-Hipscore ein exzellentes Ergebnis, laut Merlé d'Aubigné Hipscore konnte dieser jedoch nur ein mittelmäßiges Ergebnis erzielen. Hier stellt sich die Frage, warum die drei Patienten im Merle d'Aubigné Hipscore verglichen mit dem Harris Hipscore etwa eine Kategorie schlechter eingestuft werden mussten. Im Harris Hipscore findet in den 3 Kategorien Schmerz und Funktion eine detailliertere Befragung des Patienten statt. Es werden hier im Gegensatz zum etwas knapper gehaltenen Merle d'Aubigné Hipscore auch das Zurechtfinden in Alltagssituationen berücksichtigt (wie z.B. Benutzen öffentlicher Transportmittel, Sockenanziehen und Schuhezubinden), was eine genauere Darstellung der jeweiligen Patientensituation möglich macht. Die Einschätzung hängt jedoch sehr stark vom subjektiven Erleben des jeweiligen Patienten ab. Auch die Bewegungsumfänge werden im Harris Hipscore genauer untersucht (Flexion, Extension, Innenrotation, Außenrotation, Abduktion und Adduktion) und Kontrakturen berücksichtigt, wohingegen sich der Merlé d'Aubigné Hipscore darauf beschränkt, die Flexion und das Vorhandensein einer Ankylose zu überprüfen. So könnte es z.B. vorkommen, dass Patienten im Merle d'Aubigné Hipscore eine geringe Flexion aufweisen, in den übrigen Bewegungsumfängen, die im Harris Hipscore gemessen werden, jedoch gut abschneiden. Diese Patienten fühlen sich trotz der starken

Flexionseinschränkung den Alltagssituationen gewachsen und erreichen so im Harris Hipscore eine höhere Punktzahl.

An klinischen Risikofaktoren fanden sich bei allen 3 Patienten mit schlechterem Hipscore-Ergebnis ein hohes Ersterkrankungsalter und bei 2 Patienten ein Befall beider Hüftgelenke (s. Kap 3.2 und Tabelle 5). Die radiologischen Risikofaktoren waren nur für die 2 bilateral befallenen Patienten eruierbar, die beide ein hohes Stadium nach Catterall bzw. Salter-Thompson aufwiesen. Zusätzlich kam für einen der beidseits Erkrankten eine bilaterale metaphysäre Beteiligung und ein Gage's sign auf der rechten Seite hinzu. Wie oben schon beschrieben (in Kap 3.2), war einer der 3 Patienten mit schlechterem Outcome durch seine geistige und körperliche Behinderung benachteiligt und ein weiterer war in Kasachstan aufgewachsen und dort vermutlich nicht adäquat therapiert worden.

Ein Vergleich mit den Endergebnissen unseres Patientengutes mit den in der Literatur beschriebenen Ergebnisse gestaltete sich schwierig, da bei den betreffenden Studien meist andere Rahmenbedingungen vorlagen.

Chigwanda (1992) untersuchte die klinischen Endergebnisse von 30 Perthes-Patienten mittels einer modifizierten Harris Hipscore und stellte überwiegend gute Endergebnisse fest (3,3% schlechte, 23,3% mittelmäßige und 73,3% gute Ergebnisse). In einer Langzeitstudie von O'Hara et al. (1977) wurden 46 konservativ behandelte Patienten 10 bis 43 Jahre nach der Erkrankung klinisch mithilfe der Harris Hipscore evaluiert und nur 2 Patienten zeigen Hipscores unter 70 (befriedigend). Die übrigen Patienten erzielten alle exzellente und gute Ergebnisse, obwohl die Patienten radiologisch-anatomisch eher schlechte Outcomes erreichten. „Wie in anderen Studien schon beschrieben, korrelieren die anatomischen Resultate nicht gut mit den funktionellen Ergebnissen“, so O'Haras Schlussfolgerung. Dieser Sachverhalt kann durch die klinischen Endergebnisse unserer Patienten durchaus bestätigt werden.

4.2.2 Familiäre Häufung der Erkrankung

Eine familiäre Häufung war bei 5 unserer klinisch nachuntersuchten Patienten mit Sicherheit festzustellen, was bei 77 Patienten (inklusive zweier Brüder, die nicht zur Nachuntersuchung erschienen) 6,49% ausmacht. Dies stimmt mit Erkenntnissen von Reiser und Peters (1995) überein, die eine positive Familienanamnese mit 6% angeben. Eine familiäre Häufung ist jedoch bis heute noch nicht bewiesen und „man findet sogar in weniger als 10% der Patienten ein familiäres Betroffensein“ (Hipp et al. 2003).

4.2.3 Beinlängendifferenz

Die Mehrheit der Patienten (69 Patienten bzw. 82,2%) zeigte keine bzw. eine nur geringe Beinlängendifferenz von unter 1 cm. 15 Patienten (17,8%) zeigten einen Unterschied von 1 bis 3,5 cm mit einem Mittelwert von 1,53 cm. In einer Studie von Grzegorzewski et al. (2005) fanden sich ähnliche Ergebnisse. Sie untersuchten 261 Patienten klinisch und radiologisch nach, die mittels verschiedener konservativer bzw. operativer Containment-Methoden behandelt worden waren und verzeichneten bei 33 Patienten eine Beinlängendifferenz (12,6%). Insgesamt kam somit im Vergleich zu unserer Studie ein Unterschied der Beinlänge etwas seltener vor, war jedoch mit einem Mittelwert von 2,51 cm etwas ausgeprägter.

Eine geringe Beinverkürzung kann als Symptom während einer Perthes-Erkrankung auffallen (Krämer und Grifka 2005), sie kommt aber auch als Komplikation nach operativer Therapie vor. „Eine Varisationsosteotomie führt zu signifikanterer Verkürzung als andere Behandlungsmethoden“ laut Grzegorzewski et al. (2005). Diese These kann durch unsere Daten bestätigt werden, denn alle in unserer Studie identifizierten Beinlängendifferenzen waren bei Patienten zu verzeichnen, die vorher mittels intertrochantärer Varisationsosteotomie operiert worden waren (lediglich 2 Beinlängendifferenzen waren nach Chiari-Beckenosteotomie bzw. Forage vorzufinden).

4.3 Diskussion der radiologischen Ergebnisse

Insgesamt standen von 74 Patienten Verlaufsröntgenbilder und von 75 Patienten Abschlußröntgenbilder zur Verfügung (insgesamt waren jeweils 7 Patienten beidseits erkrankt). Somit konnten 78,7% der Patienten bezüglich der röntgenologischen Verlaufsparemeter und 79,8% hinsichtlich der Abschlusskriterien ausgewertet werden. Demnach spiegeln die Ergebnisse die Verteilung der Messwerte in der untersuchten Population relativ gut wider und sind durchaus für einen Vergleich mit den in der Literatur beschriebenen Sachverhalten geeignet.

4.3.1 Diskussion der Klassifikationen

4.3.1.1 Catterall-Klassifikation

Es zeigte sich im Unterschied zu Catteralls Originalarbeit von 1971 eine Häufung der Patienten in Gruppe 3 und 4 von 85,2% (49 Hüften) (s. Tabelle 16). Es findet sich jedoch eine Übereinstimmung mit einer Nachuntersuchung von Chacko et al. (1986), bei der 165 Fälle über 15 Jahre beobachtet wurden und die Mehrzahl der Fälle (70%) den Gruppen 3 und 4 nach Catterall zugeordnet werden mussten (s. Tabelle 16). Die Catterall-Klassifikation ist allgemein gut akzeptiert, ist jedoch schwierig anzuwenden, besonders im frühen Erkrankungsstadium bzw. vom unerfahrenen Untersucher (Bowen in Dee et al. 1989). So kann „die endgültige Klassifikation häufig erst im fortgeschrittenen Zerfallsstadium erfolgen“ (Hipp et al. 2003).

Besonders problematisch im Rahmen der Catterall-Klassifikation ist die interobserver Reliabilität, die sich in einer schlechten Vergleichbarkeit von Studienergebnissen niederschlägt. So führten Kalenderer et al. (2005) eine Studie zur inter- und intraobserver Reliabilität durch, in der 18 Untersucher mit drei verschiedenen Erfahrungsstufen (chirurgische Assistenzärzte, chirurgische Oberärzte und pädiatrische Orthopäden) die Röntgenbilder von 10 Patienten zwei Mal hinsichtlich verschiedener radiologischer Klassifikationen beurteilten. Es zeigte sich zwar, daß die Reliabilität der Klassifikationen mit der zunehmenden Erfahrung des Betrachters ansteigt, aber die interobserver- und intraobserver-Fehlbeurteilungen im Allgemeinen leider auch unter erfahrenen pädiatrischen Orthopäden relativ hoch ist.

Tabelle 16**Studien im Vergleich: Verteilung der Hüften auf die Catterall-Gruppen**

	<i>Catterall-Gruppen (Anzahl Hüften (Prozent))</i>			
	<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>	<i>4</i>
Studien				
Marburger Ergebnisse	1(1,2)	11(13,6)	49(60,5)	20(24,7)
Catterall (1971)	31(32)	31(32)	22(22,6)	13(13,4)
Dickens/Menelaus (1978)	17(21,5)	25(31,6)	23(29,1)	14(17,7)

In der Vergangenheit ist immer wieder kritisiert worden, dass es nicht genügend klinische Unterschiede zwischen den Gruppen gibt, um vier Klassen zu rechtfertigen (Bowen in Dee et al. 1989). Dies zeigen auch Studien, die die Reliabilität der Catterall-Klassifikation und damit auch deren prädiktiven Wert genauer untersuchen. So wurden laut Christensen et al. (1986) 100 Hüften von 4 unabhängigen erfahrenen Untersuchern klassifiziert und es zeigte sich eine niedrige Übereinstimmung, sogar nach Zusammenfassung der Gruppen 2 und 3. Dahingegen zeigte sich laut BB de et al. (2002) eine gute Reliabilität der Catterall-Klassifikation, nachgewiesen anhand von 23 Röntgenbildern, die von 9 unterschiedlichen Orthopäden an 9 verschiedenen Kliniken beurteilt worden waren. Es waren jedoch Schwierigkeiten in der Differenzierung zwischen Gruppe 2 und 3 nach Catterall zu verzeichnen, die ein bekanntes Problem darstellen.

4.3.1.2 Subchondrale Frakturlinie und 2-Gruppen-Klassifikation nach Salter-Thompson

Die subchondrale Frakturlinie war in 70,4% der Fälle (57 Hüften von 81 radiologisch ausgewerteten Fällen) des in Marburg untersuchten Patientengutes auf den Röntgenbildern erkennbar. Eine beträchtliche Anzahl verglichen mit der Originalarbeit von Salter-Thompson (1984), in der bei 23 Prozent des ursprünglich untersuchten Patientengutes eine „radiolucent line“ röntgenologisch nachweisbar war. Auch Wiig et al. (2004) konnten in 23,5% der Fälle (bei 92 von 392 Patienten) eine subchondrale Fraktur zum Diagnosezeitpunkt nachweisen.

Diese Diskrepanz zwischen dem Vorkommen der „radiolucent line“ bei den Marburger Patienten im Vergleich zu den in der Literatur beschriebenen Ergebnissen könnte mehrere Gründe haben. So liegt die Schwierigkeit, dieses Kriterium für die Prognose zu verwenden, unter anderem darin, dass die Frakturlinie leider nur etwa 3-8,5 Monate im Röntgenbild sichtbar ist und natürlich nicht immer genau in diesem Zeitraum eine Aufnahme gemacht wird. Von Vorteil kann in unserem Falle gewesen sein, dass es sich um eine retrospektive Studie handelt, bei der uns alle Röntgenbilder des gesamten Verlaufes zu Verfügung standen, wobei in der Literatur oft nur die zum Diagnosezeitpunkt vorhandenen Bilder zur Verfügung stehen. Somit ist die Wahrscheinlichkeit der Detektion einer Frakturlinie durch die Quantität der Bilder eher gesichert als in anderen Studien. Im Vergleich zu früher könnte auch der heutzutage viel frühere Zeitpunkt der Diagnosestellung und die besonders im Anfangsstadium sehr engmaschigen Kontrollen hilfreich sein. Denn je früher, kontinuierlicher und häufiger die Kontrollen stattfinden, desto höher die Wahrscheinlichkeit eine Frakturlinie zu entdecken.

Bei der näheren Betrachtung der Verteilung auf die Salter-Thompson-Schweregrade zeigte sich analog zu den Klassifikationen nach Catterall und Herring eine Häufung in Gruppe b (63% der Fälle), wohingegen nur 7,4% der Fälle die Ausprägung a aufwiesen. Im Patientengut der Studie von Salter und Thompson (1984) fand sich auch ein Überwiegen des Schweregrades b mit 80,3% (302 Fälle) und der Schweregrad a war nur in 19,7% der Fälle (bei 74 Hüften) vertreten.

Bezüglich der Variabilität der Salter-Thompson-Klassifikation, wenn sie von verschiedenen Untersuchern vorgenommen wird, soll noch kurz Stellung genommen werden. Simmons et al. (1990) ließen 15 unabhängige Untersucher mit unterschiedlichem Wissensstand 40 Röntgenbilder untersuchen und konnten eine höhere interobserver Übereinstimmung für die Salter-Thompson-Klassifikation als für die Catterall-Klassifikation nachweisen und eine Korrelation mit dem Wissenstand des Untersuchers. Sie fanden eine akzeptable interobserver Übereinstimmung für beide Klassifikationen, jedoch zeigte die Salter-Thompson-Gruppierung einen höheren Grad der Reproduzierbarkeit bei erfahrenen Untersuchern. Außerdem wird sie wegen einer einfacheren und leichteren Anwendung in den frühen Stadien empfohlen, wenn die Therapie festgelegt werden muß. Letzten Endes ist diese Klassifikation die erste zuverlässige Klassifikation, vor allem für die Einschätzung des Krankheitsverlaufes.

4.3.1.3 Lateral-Pillar-Klassifikation nach Herring

In unserer Studie zeigte sich, analog unserer Ergebnisse der Salter-Thompson bzw. Catterall-Klassifikation, eine Häufung der Hüften in den höheren Schweregraden. So waren nur 7 Hüften (8,6%) Gruppe A zuzuordnen, 50 Fälle (61,7%) mussten mit B klassifiziert werden und schließlich 24 Hüften (29,6%) mussten Gruppe C zugeteilt werden. Vergleicht man diese Verteilung mit den in der Originalarbeit von Herring et al. im Jahre 1992 angegebenen Zahlen, findet man ähnliche Angaben. So werden auch laut Herring et al. über 80% der Fälle mit B oder C klassifiziert (47,3% bzw. 44 Fälle Gruppe B; 44% bzw. 41 Fälle Gruppe C) und nur 8,6% (8 Fälle) in Gruppe A eingestuft.

Die Anwendung der Lateral-Pillar-Klassifikation im frühen Stadium zeigt eine der Catterall-Klassifikation ähnliche Problematik, da sich einige Zeit nach dem ersten Röntgenbild noch ein weiterer Kollaps der Epiphyse ergeben kann. So untersuchten Lappin et al. (2002) 275 konservativ behandelte Hüften radiologisch und stellten fest, dass im Mittel 7 Monate nach Erkrankungsbeginn kein weiterer Einbruch des Hüftkopfes zu erwarten ist. In dieser Studie mussten 92 Hüften einen Herring-Grad hochgestuft werden, da diese im initialen Bild nicht endgültig klassifiziert werden konnten. In unserer Studie ergibt sich jedoch in dieser Richtung glücklicherweise keinerlei Problematik, denn es handelt sich um eine retrospektive Studie, für die uns im Nachhinein der gesamte röntgenologische Verlauf zur Beurteilung der Klassifikationen zur Verfügung steht. Folglich ist also die Herring-Klassifikation für unsere Patienten sicher und endgültig festzulegen.

Was den prognostischen Stellenwert betrifft, gewinnt die Klassifikation nach Herring zunehmend an Bedeutung. Für eine gute Einschätzung der Langzeit-Prognose der Erkrankung ist sie sehr zuträglich und sie ist insgesamt gesehen klinisch fast die Wichtigste geworden (Aksoy et al 2004).

4.3.2 Diskussion der radiologischen Risikozeichen

4.3.2.1 Gage's sign

Dieses osteoporotische Segment im lateralen Epiphysenbezirk war bei 25 Hüften (30,9%) auf den Verlaufsrontgenbildern sichtbar und in 56 Fällen (69,1%) nicht vorhanden. Auch nach intensiver Recherche ließen sich in der Literatur keine Häufigkeiten des Gage's sign im Rahmen anderer Studien finden. Dieses Kriterium scheint seit seiner Entdeckung durch Gage 1933 bzw. seiner Beschreibung durch Catterall 1971 leider nur unzureichend dokumentiert worden zu sein. Selbst Catterall führt in seiner berühmten Studie von 1971 keinerlei Häufigkeiten des Gage's sign auf, sondern beschreibt nur dessen radiologische Morphologie im Rahmen seiner 4 Risikozeichen.

4.3.2.2 Metaphysäre Zystenbildung

In 51,9% der Fälle (42 Hüften) war eine Zystenbildung im Schenkelhals zu verzeichnen, in 48,1% (39 Hüften) lag keine metaphysäre Beteiligung vor

Eine ähnliche Verteilung liegt gemäß der Studie von Stulberg et al. (1981) vor, die auch die Zystenbildung genauer untersuchten, jedoch die metaphysäre mit einer beobachteten azetabulären Zystenbildung zusammenfassten. Sie fanden (in Gruppe 1) in 42,4% der Fälle (42 Patienten) Zysten vor, in 57,6% (57 Fälle) waren keine Zysten zu sehen. Zusätzlich konnten sie noch eine Korrelation der Zystenbildung mit einem schlechten Endergebnis nachweisen, denn die Zysten waren überdurchschnittlich häufig im Rahmen der Gruppen 4 und 5 zu beobachten (s. auch Kap. 4.4.2.5). Auch Katz und Siffert (1975) entdeckten metaphysäre Zysten bei 34 (49% der Fälle) von 70 Perthes-Patienten, die ein schlechtes Outcome zeigten.

In unserer Studie zeigte sich bei den meisten Patienten eine solitäre Zyste und bei einigen sogar 2-4 Zysten im selben Schenkelhals. Zur Anzahl der Zysten fanden sich in der Literatur keine Angaben. Auch eine Ausmessung des Zystenvolumens mithilfe der Röntgenbilder hat unseres Wissens noch nicht im Rahmen der bisherigen Studien stattgefunden, was einen Vergleich der Werte unmöglich machte.

4.3.3 Diskussion der Messdaten zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums

Es standen von 82 Hüften (davon 7 beidseits erkrankte Patienten) Endröntgenbilder zur Verfügung, die zur Bestimmung des Schenkelhalswachstums herangezogen wurden.

Von besonderem Interesse war der Einfluß der metaphysären Beteiligung auf das Schenkelhalswachstum. Insgesamt waren von den 39 Hüften mit Zystenbildung nur eine sehr geringe Anzahl an pathologischen Werten zu verzeichnen: 3 Fälle bezüglich des CCD-Winkels, 2 Fälle gemäß ATD und 4 Fälle nach CTD (s. auch Kap. 3.3.3). Dieser Sachverhalt spricht letztendlich eher gegen eine Beeinträchtigung der betroffenen Hüften durch die Zystenbildung.

4.3.3.1 Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD)

Lediglich 6 Hüften (7,3%) zeigten einen Wert des CCD-Winkels von unter 120° (Mittelwert 113,9° mit einem Minimum von 108,92 und einem Maximum von 119,8°) und mussten somit zum Ende der Ausheilung als Deformität der Coxa vara eingestuft werden.

Die Mehrheit der Marburger Patienten (92,7%) zeigte jedoch erfreuliche Ergebnisse. Für den CCD-Winkel ergab sich ein Mittelwert von 129,3° (Minimum 108,92°; Maximum 146,26°) im Vergleich zum Normwert von 132°.

Dies entspricht auch einer Studie von Talkhani et al. (2001), in der 16 Patienten nach derotierender Varisationsosteotomie auf die Remodellierungsfähigkeit des Schenkelhals-Schaftwinkels untersucht wurden. Die frisch Operierten zeigten einen CCD-Mittelwert von 110°, der sich aber am letzten Nachuntersuchungstermin 7 Jahre später auf einen Mittelwert von 125° normalisiert hatte. So scheint bei den Patienten ein Potential vorzuliegen, bis zu 90° Varisation mit der Zeit wieder zu remodellieren.

4.3.3.2 Artikulo-Trochantäre Distanz (ATD)

In 88% der Fälle zeigten sich klinisch akzeptable Werte, eine Wachstumsstörung des proximalen Femurs mit den Folgen der Coxa brevis und einem Trochanterhochstand ergab sich jedoch für 10 von 82 Hüften, d.h. in 12% unserer Fälle (nachgewiesen anhand einer AT-Distanz von unter +5 mm).

Leitch et al. (1991) untersuchten an 72 Perthes-Patienten, ob die Wachstumsstörung des Femurs auf die Erkrankung selbst oder eher auf die operative Therapie zurückzuführen sei. Es zeigte sich, dass 23% der Patienten eine ATD von unter +5 mm aufwiesen.

Weiterhin stellte sich heraus, dass mittels Varisationsosteotomie Therapierte eine signifikant niedrigere AT-Distanz ausbildeten. Bei unseren Patienten verhielt es sich ähnlich. Die Mehrzahl unserer 10 Patienten, die eine ATD von unter +5 mm aufwiesen, waren operativ und nur ein Patient konservativ behandelt worden. Außerdem liegen die ATD-Mittelwerte der Patienten, die eine Varisationsosteotomie (ohne zusätzliche operative Eingriffe) erhalten hatten, 5,4 mm unter den Mittelwerten der konservativ Therapierten (10,8 mm verglichen mit 16,2 mm). Das Schenkelhalswachstum scheint somit z.T. durch die Erkrankung selbst und außerdem durch eine zusätzliche operative Therapie beeinträchtigt zu werden. Matan et al. (1996) schlagen deshalb eine prophylaktische Apophyseodese des Trochanter major („Trochanteric arrest“) für alle mittels Varisationsosteotomie therapierten Patienten vor, da diese in ihrer Studie eine größere AT-Distanz, bessere Bewegungsumfänge, weniger Abduktionsschwächen, weniger Schmerzen und bessere Aktivitätslevel erreichen als eine Vergleichsgruppe ohne prophylaktische OP.

4.3.3.3 Centro-Trochantäre Distanz (CTD)

Es ergaben sich in 15 Fällen (18%) pathologische CTD-Werte von unter -17 mm bzw. über 7 mm mit dem Endergebnis einer Coxa brevis mit einer resultierenden Schenkelhalsverkürzung sowie einem Trochanterhochstand. Somit etwas häufiger verglichen mit der Auswertung der ATD-Werte. Die Frage, warum mit dem Ausmessen der CTD mehr Schenkelhalse als zu kurz identifiziert werden als bei der Verwendung der ATD muß leider ungeklärt bleiben, da dazu keine wegweisenden Literaturstellen gefunden werden konnten. Hervorzuheben bleibt jedoch, dass unsere Patienten auch laut diesem Messparameter überwiegend gute Ergebnisse erzielen konnten (in 82% der Fälle).

4.3.4 Diskussion der Mose-Kriterien

An dieser Stelle muß man kritisch anmerken, dass Mose in seiner Studie den idealen Zeitpunkt für seine Messungen auf das 16. Lebensjahr oder später festgelegt hat, d.h. wenn das Wachstum beendet ist und die Quotienten sich nicht mehr verändern. Dies war jedoch in unserer Studie nicht für alle Patienten möglich, da sich ein zu langer Nachbeobachtungszeitraum ergeben hätte, der die Studie bei den gegebenen Voraussetzungen verzögert oder gar unmöglich gemacht hätte. So ergab sich in unserer Studie ein mittleres Alter bei der klinischen Nachuntersuchung von 15,07 Jahren, wobei das Minimum bei 5,52 Jahren und das Maximum bei 26,43 Jahren lag. Deshalb konnten bezüglich der Mose-Gruppen 83 Hüften beurteilt werden, jedoch bezüglich der Mose-Indices lediglich 29 Hüften (s. auch Ausschlusskriterien unter 2.3.4.2).

4.3.4.1 Mose-Ringe

In 41% der Fälle konnte ein gutes Endergebnis mit konzentrischem Hüftkopf auf beiden Projektionen erreicht werden, in 16,9% der Fälle zeigte sich in einer Ebene ein entrundeter Kopf und in 42,2% ergab sich sowohl von anterior-posterior als auch von axial eine nicht-konzentrische Form des Femurkopfes.

Mose (1980) gibt leider in seiner Originalpublikation keine Häufigkeiten hinsichtlich der Endergebnisse der untersuchten Patienten an. Stulberg et al. (1981) beschreiben jedoch die festgestellten Häufigkeiten genauer. Sie untersuchten 2 Gruppen von Patienten klinisch und radiologisch nach, die sie mithilfe der Mose-Klassifikation und den eigens entwickelten Stulberg-Graden einteilten. Gruppe 1 bestand aus 99 Patienten, die zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 47,3 Jahre alt waren und Gruppe 2 aus 72 Patienten, die im Alter von 32,3 Jahren nachuntersucht wurden. Die genaue Verteilung der Hüften auf die Stulberg und Mose-Gruppen zeigt Tabelle 17.

Das Überwiegen der schlechten Endergebnisse im Vergleich zu unserer Studie liegt am wahrscheinlichsten am Alter zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung. Unsere Patienten waren im Mittel nur 15,07 Jahre alt, was bedeutet, daß sich im Laufe der Zeit in den folgenden Jahren noch eine Verschlechterung des Zustandes ergeben könnte.

Tabelle 17**Endergebnisse nach Mose und Stulberg (Stulberg et al. 1981)**

Stulberg	Mose	Gruppe 1 Anzahl Hüften (%)	Gruppe 2 Anzahl Hüften (%)
I	gut	20 (20,2)	19 (26,4)
II	mäßig	12 (12,1)	18 (25)
III	schlecht	17 (17,2)	11 (15,3)
IV	schlecht	32 (32,3)	10 (13,9)
V	schlecht	18 (18,2)	14 (19,4)

4.3.4.2 Mose-Indices

Im Rahmen der Mose-Indices ergaben sich bei keinem der 29 auf dieses Kriterium überprüften Patienten pathologische Werte und somit kein Anhalt für eine Coxa magna. Diese Patienten erreichten regelrechte Werte von >60 für den EQ, >85 für den JSQ und <115 für den RQ. Alle Erkrankten erzielten ein gutes Outcome nach Mose und Stulberg, was die gemessenen Werte der Mose-Indices auch bestätigen. Zwar konnten wir keine Coxa magna in unserem Patientengut nachweisen, obwohl in der Literatur ein Vorkommen in 58% der Fälle beschrieben ist (Bowen in Dee et al. 1989). Wahrscheinlich lag diese Deformität bei einigen Patienten vor, die auch ein schlechtes Endergebnis zeigten, jedoch konnten die Mose-Quotienten für diese aufgrund der Ausschlusskriterien nicht bestimmt werden.

4.3.5 Diskussion der Stulberg-Klassifikation

Die Stulberg-Endergebnisse unseres Patientengutes waren überwiegend erfreulich, denn es ergab sich eine Häufung der Fälle in den Klassen 1, 2 und 3 nach Stulberg. Lediglich 7,3% der Hüften mussten den Gruppen 4 und 5 zugeordnet werden. Schaut man sich zum Vergleich die Endergebnisse in Stulbergs Originalarbeit von 1981 an, ergibt sich dort eine etwas andere Verteilung. In dieser Studie wurden 2 Gruppen von Perthes-Patienten klinisch und radiologisch nachuntersucht und den 3 Typen der Kongruenz zugeordnet, um das Outcome der Patienten und das Arthroserisiko einschätzen zu können. Gruppe 1 bestand aus 88 Patienten, die zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung im Mittel 47,3 Jahre alt waren. Gruppe 2 machte 68 Patienten aus und deren mittleres Alter zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung betrug 32,3 Jahre. Es zeigte sich in beiden Gruppen eine relativ gleichmäßige Verteilung auf die Gruppen 1 bis 5 (s. Tabelle 18) verglichen mit den vorwiegend guten Endergebnissen der Marburger Patienten, wobei man jedoch unbedingt darauf hinweisen muß, dass unser Nachuntersuchungsintervall recht kurz war (Mittleres Alter des Marburger Patientengutes: 15,07 Jahre) und deshalb keine zuverlässigen Aussagen bezüglich des Arthroserisikos gemacht werden können. Dies kann zwar nicht die Kopfform, aber das vorwiegend gute Outcome der Patienten erklären.

Grzegorzewski et al. (2005) beobachteten bei einer Nachuntersuchung von 197 Perthes-Patienten ebenso wie in unserer Studie beschrieben eine Minderzahl (8%) schlechter Endergebnisse, d.h. Klasse 4 und 5 nach Stulberg (s. Tabelle 18).

Tabelle 18

Endergebnisse im Vergleich (Stulberg-Studie und Marburger Patienten)

	Stulberg-Klassen (Anzahl der Hüften (%))				
	<i>I</i>	<i>II</i>	<i>III</i>	<i>IV</i>	<i>V</i>
Stulberg (1981)					
Gruppe 1	20(20,2)	12(12,1)	17(17,2)	32(32,3)	18(18,2)
Gruppe 2	19(26,4)	18(25)	11(15,3)	10(13,9)	14(19,4)
Gregorzewski et al. (2003)					
Patienten	89(45)	57(29)	35(18)	12(6)	4(2)
Marburger Patienten	22(26,8)	26(31,7)	30(36,5)	2(2,4)	4(4,9)

Auffällig in unserer Studie waren die Unterschiede der Endergebnisse laut Mose bzw. Stulberg. So fanden sich laut Mose 41% gute, 16,9% mäßige und 42,2% schlechte Endergebnisse. Nach Stulberg-Klassifikation war jedoch im Vergleich eine Häufung in den oberen 3 Gruppen zu verzeichnen und nur 7,3% der Fälle wurden den Gruppen 4 und 5 zugeteilt. Eine Erklärung für diesen Sachverhalt findet sich in Stulbergs Originalpublikation von 1981, in der er die Hüften sowohl nach Mose als auch nach seinen eigens entwickelten 5 Gruppen klassifizierte. Es stellte sich heraus, dass die Gruppe 1 (gutes Endergebnis) nach Mose am ehesten mit Gruppe 1 nach Stulberg korrelierte, die Gruppe 2 (mäßiges Endergebnis) nach Mose am häufigsten in Gruppe 2 nach Stulberg vertreten war und schließlich die Gruppe 3 (schlechtes Endergebnis) nach Mose sich auf die Gruppen 3 bis 5 nach Stulberg verteilte (s. auch Tabelle 17). Nach Stulberg werden die Hüften somit immer etwas besser klassifiziert als nach Mose-Gruppen.

4.4 Diskussion der klinischen und radiologischen Risikofaktoren

Im Folgenden werden die Ergebnisse der von uns untersuchten Risikofaktoren mit den Literaturangaben verglichen und ihr Stellenwert für die Prognose erörtert.

4.4.1 Klinische Risikofaktoren

4.4.1.1 Weibliches Geschlecht

An klinischen Risikofaktoren lag lediglich eine bilaterale Erkrankung bei zwei Mädchen (20% der weiblichen Hüften) vor, etwas häufiger verglichen mit den Jungen (9,5% der männlichen Hüften). Insgesamt ergab sich für unsere weiblichen Patienten seltener ein gutes Endergebnis sowohl nach Mose als auch nach Stulberg und eher ein mäßiges oder schlechtes Endergebnis im Vergleich zu den männlichen. Es mußten erfreulicherweise keine Mädchen in Typ 3 nach Stulberg eingestuft werden im Gegensatz zu den Jungen, die 5,3% schlechte Endergebnisse nach Stulberg zeigten. Insgesamt entsprechen die Verteilungen der Endergebnisse zwar unseren Erwartungen, es läßt jedoch leider keine Signifikanz ermitteln, wenn man die Geschlechter miteinander vergleicht.

Entgegen unseren Erwartungen verhielt sich jedoch die Einstufung der Mädchen gemäß der Klassifikationen nach Salter-Thompson und auch nach Herring. Im Falle der Salter-Thompson-Schweregrade handelt es sich aber um geringe Prozentzahlen, die keine Signifikanz bedeuten. Bei der Herring-Klassifikation fiel auf, daß die Mädchen etwas seltener als die Jungen in Gruppe C eingestuft wurden. Dies könnte aber auf eine geringfügige prozentuale Verschiebung der weiblichen Erkrankten in Gruppe B zurückzuführen sein. Insgesamt sind diese Ergebnisse wahrscheinlich am ehesten durch die geringen Fallzahlen der Mädchen zu erklären.

Die Ergebnisse bezüglich Catterall-Klassifikation verhielten sich eher erwartungsgemäß. Catterall (1971) führt das schlechte Ergebnis der Mädchen allein darauf zurück, dass sich die Mädchen häufiger als die Jungen in den Catterall-Gruppen 3 und 4 finden, die einen höheren Schweregrad der Erkrankung anzeigen. Auch unsere Ergebnisse zeigen ein gehäuftes Vorkommen der Mädchen im höchsten Schweregrad 4 nach Catterall (42,9% der Mädchen verglichen mit 23% der Jungen) und es stellt sich die Frage, ob die Mädchen aus bisher unbekanntem Gründen ein höheres Risiko für eine schlimmere Erkrankung aufweisen als die Jungen. Dies läßt sich jedoch aufgrund unseres geringen weiblichen Anteils von 10,64% des Patientengutes im Vergleich zu

den Jungen und der niedrigen Fallzahl von 10 Patienten nicht mit Sicherheit sagen. Dasselbe Problem kritisierten Guille et al. (1998) im Rahmen einiger Perthes-Studien und untersuchten deshalb 105 weibliche Patienten und verglichen diese mit 470 männlichen Patienten, woraufhin sich kein signifikanter Unterschied in der Schwere des Verlaufs bzw. des Endergebnisses feststellen ließ.

Ob das weibliche Geschlecht wirklich als Indikator für eine schlechte Prognose anzusehen ist, bleibt somit zu klären.

4.4.1.2 Alter

Bei unserem Patientengut fiel ein Zusammenhang zwischen hohem Alter und Bilateralität auf, da fast alle beidseits Erkrankten (9 von 10 Patienten) älter als 6 Jahre waren.

Bezüglich der Verteilung auf die Catterall-Gruppen zeigten die Patienten über und unter 6 Jahren keine Unterschiede. Anders jedoch bei der Salter-Thompson-Klassifikation: hier war bei älteren Patienten die Frakturlinie häufiger sichtbar und zusätzlich ausgeprägter (Schweregrad b) als bei den jüngeren.

Nach Betrachtung der Altersklassen-Verteilung auf die Herring-Gruppen zeigte sich wiederum eine der Salter-Thompson-Klassifikation gegensätzliche Tendenz. Verglichen mit den jüngeren Patienten konnten die älteren Patienten prozentual gesehen etwas häufiger Gruppe A und etwas seltener Gruppe C zugeteilt werden, was eher gegen eine Benachteiligung dieser Alterklasse sprechen würde. Wenn man jedoch die Patientenzahlen betrachtet, so fällt auf, daß die Alterklasse über 6 Jahren im Vergleich zur Alterklasse über 6 Jahren fast doppelt so groß ist, was die Gegenüberstellung der beiden Gruppen erschwert. Weiterhin sind die prozentualen Verhältnisse nicht eindeutig genug, um hier eine zuverlässige Aussage treffen zu können. Insgesamt bleibt hier nur eine Tendenz erkennbar, daß entgegen unseren Erwartungen die älteren Patienten etwas besser klassifiziert wurden als die jüngeren.

Auch die metaphysäre Beteiligung zeigte altersabhängige Unterschiede: so war sie bei den älteren Patienten häufiger vorhanden als bei den jüngeren.

Die meisten Patienten älter als 9 Jahre (84,6%) erreichten nur ein schlechtes Endergebnis nach Mose mit einem nicht-konzentrischen Hüftkopf im Gegensatz zu den Erkrankten unter 6 Jahren. Auch nach Stulberg-Klassifikation finden sich immerhin 16,7% der Älteren in den Klassen 4 und 5, wohingegen die Jüngeren alle Klasse 1 bis 3 klassifiziert werden konnten. Daß jüngere Patienten bessere Chancen auf ein gutes

Outcome haben und Ältere eine schlechtere Prognose aufweisen, kann somit anhand unserer Daten bestätigt werden und scheint allgemein akzeptiert zu sein. So stellte Catterall (1971) fest, dass bei Patienten jünger als 4 Jahre die Therapieform keinen Einfluß auf das Endergebnis zeigte, da diese eher zu einem guten Outcome tendierten. Dickens und Menelaus (1978) verglichen die Mose-Gruppen verschiedener Altersklassen und fanden heraus, dass Kinder mit einem Ersterkrankungsalter unter 5 Jahren häufiger sphärische Hüftköpfe ausbildeten als die Älteren, die eher zu Deformitäten neigten. Schließlich definierte Bowen (1982) eine präzisere Richtlinie: so haben Kinder unter 6 Jahren eine gute Prognose, während Patienten älter als 9 Jahre eine schlechte Prognose aufweisen. Er hatte das verbleibende Wachstumspotential bei Perthes-Kindern und die Ergebnisse nach abgeschlossener Wachstumsphase näher untersucht. So fand er bei Kindern unter 6 Jahren bessere Reossifikationsraten und weniger schlechte Ergebnisse nach Ausheilung der Erkrankung. Die Mehrheit der Patienten über 9 Jahren zeigte jedoch einen ungenügenden Wiederaufbau des Hüftkopfes und damit auch häufiger schlechte Ergebnisse im Reifestadium (s. Tabelle 1). Eine Erkrankung nach dem 6. Lebensjahr und besonders nach dem 9. Lebensjahr gilt demnach allgemein als prognostisch ungünstig und führt eher zu schlechten Ergebnissen, was sich auch mit Hilfe unserer Ergebnisse nachweisen läßt.

4.4.1.3 Familiäre Häufung der Erkrankung

Nach näherer Betrachtung der klinischen Risikofaktoren zeigte sich, dass 3 von 5 Patienten älter als 6 Jahre waren, ansonsten waren keine Besonderheiten zu verzeichnen. Röntgenologisch konnten nur 3 Patienten genauer untersucht werden. Bei diesen war eine metaphysäre Beteiligung vorhanden und sowohl nach Catterall als auch nach Herring wurden diese in die höheren Schweregrade eingestuft.

Schließlich erreichten jedoch alle 3 Patienten ein gutes Endergebnis nach Stulberg bzw. Mose und somit fand sich laut unserer Daten kein Nachweis für ein schlechteres Endergebnis der Patienten mit familiärer Betroffenheit. Ebenso ist auch in der Literatur kein eindeutiger Zusammenhang zwischen der familiären Häufung und einem schwereren Verlauf der Erkrankung bzw. einer schlechteren Prognose beschrieben. Laut Reiser und Peters (1995) zeigt sich zwar in 6% der Fälle eine positive Familienanamnese, dennoch kann insgesamt mithilfe unserer Daten die familiäre Betroffenheit nicht als Risikofaktor etabliert werden.

4.4.1.4 Bilaterale Erkrankung

Bei den beidseits Erkrankten fiel auf, dass 9 von 10 zum Zeitpunkt der Ersterkrankung älter als 6 Jahre waren, was per se für eine schlechtere Prognose spricht. Radiologisch konnten 14 der 20 Hüften ausgewertet werden, wobei sich die Mehrheit im höheren Schweregrad nach Catterall häufte, was sich jedoch bei den einseitig Erkrankten genauso verhielt. Weiterhin war die subchondrale Frakturlinie bei den bilateralen Fällen häufiger und ausgeprägter vorhanden als bei den unilateralen Fällen. Laut Herring-Klassifikation waren die beidseits Erkrankten prozentual gesehen etwas häufiger in Gruppe C zu finden als die einseitig Erkrankten und im Gegensatz dazu etwas seltener in Gruppe B, was für eine leichte Benachteiligung der bilateral Erkrankten spricht.

Bezüglich des Endergebnisses mußten sowohl nach Mose als auch nach Stulberg etwas mehr Hüften als schlecht (60% der beidseits erkrankten Hüften verglichen mit 38,2% der einseitig befallen Hüften) bzw. asphärisch/inkongruent (14,3% der bilateralen versus 5,8% der unilateralen Fälle) eingestuft werden verglichen mit den einseitig Erkrankten, die etwas häufiger ein gutes Outcome erreichen konnten (s. Diagramm 9 und Tabelle 12).

So stellte auch Van den Bogaert et al. (1999) bei einer klinischen und radiologischen Untersuchung von 25 bilateral Erkrankten fest, dass 80% einen hohen Schweregrad nach Catterall durchmachten und fast die Hälfte der Patienten einen entrundeten Hüftkopf (Stulberg 4 und 5) mit erhöhter Gefahr der Arthroseentwicklung ausbildeten. Unsere Ergebnisse sprechen ebenso für eine schlechtere Prognose der bilateral Erkrankten, wobei man kritisch darauf hinweisen muß, dass genauso gut das höhere Ersterkrankungsalter für das schlechtere Endergebnis verantwortlich sein könnte.

4.4.2 Radiologische Risikofaktoren

4.4.2.1 Hoher Schweregrad nach Catterall-Klassifikation

Auffällig war das gehäufte Auftreten der weiblichen Hüften in Klasse 4 nach Catterall (dem höchsten Schweregrad der Erkrankung), die übrigen klinischen Risikofaktoren zeigten keine Besonderheiten. Patienten mit Gage's sign gehörten zu 96% den beiden höheren Schweregraden 3 und 4 nach Catterall an und auch Patienten mit Zystenbildung zeigten ein gehäuftes Vorkommen in den Gruppen 3 und 4.

Bezüglich des Endergebnisses stellte sich heraus, dass die Patienten mit höherem Catterall-Schweregrad (Gruppe 3 und 4) nur halb so häufig (32,3% der Fälle) ein gutes Outcome nach Mose erzielen konnten verglichen mit dem niedrigeren Schweregrad (Gruppe 1 und 2 in 66,7% der Fälle). Bei den Gruppen 3 und 4 bildete sich in 50% der Fälle ein entrundetes Hüftgelenk verglichen mit 8,3% der Gruppe 1 und 2 Hüften. Nach der Stulberg-Klassifikation ergab sich für alle Gruppe 1 und 2 klassifizierten Hüftgelenken ein Typ 1 Femurkopf mit sphärischer Kongruenz, wohingegen lediglich 44,3% der Catterall-Gruppen 3 und 4 mit gleichem Ergebnis ausheilten und leider 50,9% der Köpfe eine asphärische Form mit dem Risiko der Arthrose im späteren Erwachsenenalter ausbildeten.

Insgesamt deuten unsere Daten darauf hin, dass die höheren Catterall-Klassen eher zu einem schlechten Endergebnis führen und niedrigeren Catterall-Gruppen häufiger ein gutes Outcome aufweisen. So halten auch Niethard et al. (1997) die Hüftgelenke der Catterall-Gruppen 3 und 4 für prognostisch ungünstiger. Dies zeigte ebenfalls eine Nachuntersuchung von Dickens und Menelaus (1978), die einen Anstieg der schlechten Endergebnisse mit steigender Catterall-Gruppe verzeichneten.

Insgesamt können wir hiermit die beiden höheren Schweregrade nach Catterall als prognostisch wegweisende Risikofaktoren bestätigen.

4.4.2.2 Hohes Stadium nach Salter-Thompson-Klassifikation

Im Rahmen der klinischen Risikofaktoren fiel auf, dass Kinder über 6 Jahre oder bilateral Erkrankte etwas häufiger vom höheren Schweregrad b der Frakturlinie betroffen waren als Jüngere oder einseitig Erkrankte. Zusätzlich zeigte sich, dass Patienten, bei denen ein Gage's sign und eine Frakturlinie vorhanden war, alle die ausgeprägtere Form der „radiolucent line“ nach Salter-Thompson aufwiesen. Bei den meisten Hüften mit metaphysärer Beteiligung erstreckte sich die Frakturlinie über mehr als die Hälfte des Kopfes (Schweregrad b).

Anhand des Endergebnisses nach Mose wurde deutlich, dass Patienten mit Schweregrad b nach Salter-Thompson verglichen mit Schweregrad a Klassifizierten eher entrundete Hüftköpfe zeigten (50% der Fälle bei Gruppe b und 16,7% der Fälle bei Gruppe a). Auch laut Stulberg-Klassifikation bildeten Schweregrad b Klassifizierte zu 46,7% ein asphärisches Hüftgelenk mit dem Risiko der Arthrose im späteren Erwachsenenalter aus, wobei alle Hüften der Gruppe a nach Salter-Thompson ein sphärisches kongruentes Gelenk erreichen konnten.

In der Originalpublikation von Salter und Thompson (1984) finden sich leider keine Angaben zum Outcome der Patienten mit Schweregrad a bzw. b. Aber laut Niethard (1997) sind mit Schweregrad b nach Salter-Thompson klassifizierte Hüftgelenke prognostisch ungünstiger, was unsere Daten ebenfalls belegen.

4.4.2.3 Hohes Stadium nach Herring-Klassifikation

Die klinischen Parameter weibliches Geschlecht und auch hohes Patientenalter konnten wir im Zusammenhang mit der Herring-Klassifikation nicht als Risikofaktoren bestätigen. Bei unseren Patienten mit familiärer Häufung waren jedoch eher die höheren Schweregrade nach Herring vertreten, was aber wegen der geringen Fallzahl nicht als aussagekräftig gewertet werden kann. Eindeutiger waren die Ergebnisse der bilateral Erkrankten, die im Vergleich zu den unilateral Erkrankten häufiger Schweregrad C nach Herring zugeordnet werden mußten, was bekanntlich eine schlechte Prognose beinhaltet.

Hinsichtlich der radiologischen Risikofaktoren fiel ein ausgeprägtes Auftreten des Gage's sign und auch der metaphysären Zystenbildung mit den höheren Schweregraden nach Herring auf, was bei Patienten ohne Vorliegen dieser Risikofaktoren nicht in diesem Maße der Fall war.

Bezüglich der Endergebnisse nach Mose zeigt die Mehrzahl der Herring-C-Hüften ein schlechtes Outcome (55% der Fälle), wohingegen die Herring-A-Hüften fast alle zu guten Endergebnissen neigten (83,3% der Fälle).

Auch im Falle des Endergebnisses nach Stulberg verhielt es sich ähnlich, denn alle Herring-A-Hüften konnten ein kongruentes Hüftgelenk des Typ 1 nach Stulberg erreichen, aber nur 42,1% der Herring-C-Hüften zeigten ähnlich gute Ergebnisse. Die Mehrzahl der Herring-C-Hüften bildeten nach Ausheilung ein asphärisches Hüftgelenk vom Typ 2 oder 3 nach Stulberg aus.

Laut Herring et al. (1993) steigt die Wahrscheinlichkeit der progressiven Abflachung des Femurkopfes mit zunehmendem Befall des lateralen Segmentes des Hüftkopfes, was wir nun auch mit Hilfe unserer Daten bestätigen können. Unsere Ergebnisse werden durch eine weitere Studie von Herring (2004) unterstützt, in der sich Gruppe C prognostisch am ungünstigsten verhält und die schlechtesten Endergebnisse aufweist und somit eine starke Korrelation der Herring-Klassifikation mit dem Outcome zeigt. Insgesamt läßt sich demnach der höchste Schweregrad C nach Herring gut als prognostisch wegweisender Risikofaktor verwenden.

4.4.2.4 Gage's sign

Im Zusammenhang mit den klinischen Risikofaktoren verhielt sich das Gage's sign unauffällig. Im Rahmen der radiologischen Risikofaktoren war jedoch ein gehäuftes Auftreten der Patienten mit Gage's sign in den höheren Catterall-Gruppen (96% der Fälle) (s. Kap 4.4.2.1) und auch im höheren Schweregrad nach Salter-Thompson (100% der Fälle) zu verzeichnen.

Auch die Ergebnisse bezüglich der Herring-Klassifikation verhielten sich interessant, denn alle Patienten, die ein Gage's sign aufwiesen, verteilten sich auf die Schweregrade B und C. Dies läßt eine Korrelation des Gage's sign mit den prognostisch ungünstigeren Klassen B und C vermuten. Dies scheint auch die nähere Betrachtung der insgesamt 7 Patienten der Gruppe A nach Herring zu suggerieren, die alle kein Gage's sign als Risikofaktor aufwiesen. Leider jedoch liegen hier wiederum zu geringe Fallzahlen vor, um eine Signifikanz ermitteln zu können.

Betrachtet man sich die Patienten ohne Vorliegen eines Gage's sign genauer, fällt auf, daß zwar 7 Patienten (s.o.) in der prognostisch günstigeren Gruppe A vorzufinden sind, aber andererseits die Mehrzahl (49 Patienten oder 87,5%) Gruppe B und C zugeteilt wurden. Diese Patienten schienen also eine schlechte Prognose aufzuweisen, obwohl kein Gage's sign als Risikofaktor vorhanden war. Dies ist am wahrscheinlichsten dadurch zu erklären, daß bei diesen Erkrankten andere Risikofaktoren vorlagen. Außerdem muß man die allgemeine Verteilung des gesamten Patientengutes auf die Herring-Klassen berücksichtigen, in der der Großteil (91,4%) aller Patienten den Gruppen B und C angehörten und nur 8,6% der Gruppe A.

Spannend ist weiterhin die nähere Untersuchung des Endergebnisses für unsere Patienten mit vorliegendem Gage's sign. Hier fiel auf, dass Hüften mit Gage's sign deutlich häufiger von einem schlechten Endergebnis nach Mose (in 52,2% der Fälle verglichen mit 39,2% bei Hüften ohne Gage's sign, s. auch Diagramm 18) und auch etwas häufiger von einem schlechten Outcome nach Stulberg (s. Diagramm 19) betroffen waren.

Die Literaturrecherche auf diesem Gebiet lieferte leider keinerlei Ergebnisse und deswegen muß auf eine Gegenüberstellung unserer Ergebnisse mit der Literatur verzichtet werden (s. auch Kap 4.3.2.1). Das Gage's sign wird zwar häufig in Orthopädie-Lehrbüchern als radiologisches Risikozeichen beschrieben, der Stellenwert ist jedoch bisher nur ungenügend untersucht worden.

Unsere Daten scheinen allerdings anzudeuten, dass das Gage's sign ein hilfreicher prognostischer Faktor ist, der einen schlimmeren Verlauf und ein schlechteres Endergebnis ankündigt.

4.4.2.5 Metaphysäre Beteiligung

In unserer Studie war bei Patienten älter als 6 Jahre häufiger eine Zystenbildung nachweisbar als bei den Jüngeren. Radiologisch zeigte sich eine Häufung der Patienten mit metaphysärer Beteiligung in den Catterall-Klassen 3 und 4 (94,9% der Fälle) verglichen mit den Patienten ohne Zystenbildung, die etwas seltener solch einen hohen Schweregrad der Erkrankung aufwiesen (76,2% der Fälle in Gruppe 3/4 und 23,8% der Fälle in Gruppe 1/2). Ebenso lag bei den Patienten mit metaphysärer Beteiligung etwas häufiger Schweregrad b nach Salter-Thompson vor als bei Patienten ohne dieses Risikozeichen. Auch bezüglich Herring-Klassifikation konzentrierte sich die Verteilung der Hüften mit Zystenbildung vor allem auf die höheren Schweregrade B und C (97,4%). Hinsichtlich der Einstufung in die verschiedenen radiologischen Klassifikationen scheinen die Patienten also bei Vorliegen einer metaphysären Beteiligung als Risikofaktor eher benachteiligt zu sein, was prinzipiell auch mit einer schlechteren Prognose verknüpft ist.

Die Beurteilung der Endergebnisse nach Mose und Stulberg verhielten sich analog zu den Ergebnissen der radiologischen Klassifikationen. So erreichten die Patienten bei Vorhandensein von Zysten ein schlechteres Endergebnis nach Mose (in 48,6% der Fälle verglichen mit 37,8% schlechten Ergebnissen bei den Patienten ohne Zystenbildung) und seltener ein gutes Outcome (32,4% der Hüften im Vergleich zu 42,9% der Fälle ohne Zystenbildung). Auch nach Stulberg-Klassifikation bildeten die Patienten mit metaphysärer Beteiligung (in 48,6% der Fälle) seltener einen sphärischen kongruenten Hüftkopf aus als Patienten ohne metaphysäre Beteiligung (in 66,7% der Fälle). Insgesamt scheinen demnach unsere Patienten, die eine Zystenbildung aufweisen, tendenziell benachteiligt zu sein, was Prognose und Outcome betrifft.

In der Literatur ist der Stellenwert der metaphysären Beteiligung als Risikofaktor umstritten. Es liegen jedoch einige Studien vor, die unsere Ergebnisse unterstützen. So fielen Katz und Siffert (1975) bei 34 von 70 Hüften mit schlechtem Outcome eine metaphysäre Beteiligung auf. Auch Stulberg et al. (1981) konnten eine Korrelation der Zystenbildung mit einem schlechten Endergebnis feststellen, da die Zysten überdurchschnittlich häufig im Rahmen der Gruppen 4 und 5 zu beobachten waren.

Zur Anzahl und zum Volumen der Zysten haben unseres Wissens noch keine näheren Untersuchungen stattgefunden. In unserer Studie zeigte sich bei den meisten Patienten eine solitäre Zyste und bei einigen sogar 2-4 Zysten im gleichen Schenkelhals. Die Patienten mit mehreren Zysten konnten prozentual gesehen etwas seltener ein gutes Outcome nach Mose erreichen und mußten etwas häufiger als schlecht klassifiziert werden als die Patienten mit nur einer Zyste oder gar keiner metaphysären Beteiligung. Wobei man bedenken muß, dass es sich bei den Fällen mit mehreren Zysten im Schenkelhals um lediglich 9 Hüften handelt.

Auch das Zystenvolumen ist in der Literatur bisher noch nicht genauer ermittelt worden, in unserer Studie war die Ausmessung in 37 Fällen möglich. Bei der Berechnung der Mittelwerte für die drei Stulberg-Typen fiel auf, dass die Mittelwerte für das Zystenvolumen mit den Gruppen anstiegen. So schien ein hohes Zystenvolumen mit einem schlechten radiologischen Outcome zusammenzuhängen. Dabei muß man jedoch darauf hinweisen, daß sich die Hüften inhomogen auf die verschiedenen Gruppen verteilten (z.B. befanden sich lediglich 2 Patienten in Stulberg Typ 3) und sich somit keine sichere Aussage machen läßt. Außerdem lagen bei vielen Patienten mit Zystenbildung häufig weitere Risikofaktoren wie Alter über 6 Jahre, hohes Stadium nach Catterall oder Salter-Thompson (s. Beginn dieses Abschnittes) vor, welche ebenfalls ein schlechtes Outcome bedingen können. Somit bleibt zu klären, inwiefern die Zystenbildung allein (bzw. ihre Anzahl oder das Volumen) für einen schwereren Verlauf und ein schlechtes Endergebnis verantwortlich ist. Da so gut wie immer mehrere Risikofaktoren gleichzeitig vorliegen, ist eine gegenseitige Beeinflussung nicht auszuschließen und damit die Überprüfung des Stellenwertes eines einzelnen Risikofaktors für die Prognose nur begrenzt möglich.

5 Zusammenfassung

In den Jahren 1984 bis 2001 wurden 94 Patienten im Klinikum für Orthopädie der Universität Marburg aufgrund eines Morbus Perthes therapiert. Das Ziel der vorliegenden Arbeit war es, retrospektiv prognostisch wertvolle Faktoren aus der Erkrankungsphase, die so genannten Risikofaktoren, zu eruieren und deren Effekt auf die mittelfristigen klinischen und radiologischen Ergebnisse zu überprüfen.

Das Patientengut bestand aus 84 Jungen und 10 Mädchen. Eine beidseitige Erkrankung lag bei 10 Patienten vor. Das chronologische Alter zum Zeitpunkt der Ersterkrankung betrug durchschnittlich 7,07 Jahre. Fünf Patienten (6,49%) zeigten eine familiäre Häufung der Erkrankung.

Die Mehrzahl der Patienten wurde operativ therapiert, vorwiegend mittels Intertrochantärer Varisationsosteotomie oder einer Beckenosteotomie nach Chiari bzw. Salter, und einige erhielten eine konservative Behandlung.

Eine Beinlängendifferenz von 1 bis 3,5 cm war lediglich bei 14 Patienten festzustellen (17,8%). Schwerwiegende Komplikationen (Adduktionskontraktur, Osteochondrosis dissecans) im Rahmen der Therapie gehörten zu den wenigen Ausnahmefällen. Deformitäten nach Ausheilung der Erkrankung waren selten. So lag in 6 Fällen eine Coxa vara mit einem CCD-Winkel unter 120° vor, eine Coxa brevis ergab sich für 10 Hüften laut Artikulo-Trochantärer Distanz (für 11 Hüften laut Centro-Trochantärer Distanz).

Es wurden 75 (79,8% des gesamten Patientengutes) Patienten anhand klinisch anerkannter Hip Scores nachuntersucht. Seit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung waren durchschnittlich 8,34 Jahre vergangen und das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung lag bei 15,07 Jahren. Der Harris Hip Score zeigte bei 73 Patienten (97,3%) exzellente Ergebnisse und lediglich in einem Fall ein gutes und in einem weiteren Fall ein befriedigendes Ergebnis. Auch der Hip Score nach Merle d'Aubigné und Postel ergab vorwiegend sehr gute Werte. So erreichten 72 Patienten (96%) ein sehr gutes, zwei Patienten ein mittleres und ein Patient ein schlechtes Ergebnis. Es war keine Beziehung zwischen beiden angewandten Hip Scores und dem Schweregrad der Erkrankung feststellbar.

Von 74 Patienten konnte der Verlauf und das Endergebnis anhand von Röntgenbildern ausgewertet werden. Das Ausmaß des Hüftkopfbefalls wurde mithilfe der Klassifikationen nach Catterall, Salter-Thompson bzw. Herring und das Outcome mittels Mose- und Stulberg-Klassifikation beurteilt. Das Vorhandensein der

radiologischen Risikozeichen Gage's sign und metaphysäre Beteiligung (inklusive Anzahl und Volumen der Zysten) wurden überprüft.

Nach einer umfassenden Analyse der Risikofaktoren, nahmen wir eine Einteilung in klinische (Weibliches Geschlecht, Alter > 6 Jahre, Familiäre Häufung und Bilateralität) und radiologische Risikofaktoren (hohes Stadium nach Catterall, Salter-Thompson bzw. Herring, Vorhandensein des Gage's sign und metaphysäre Beteiligung mit Anzahl und Volumen der Zysten) vor und kontrollierten deren Zusammenhang mit einem schlechten Endergebnis nach Mose und Stulberg.

Bei näherer Betrachtung der klinischen Risikofaktoren, erwies sich das Alter als besonders wertvolles Kriterium im Hinblick auf die Prognose, denn unsere Patienten mit Ersterkrankungsalter über 9 Jahren entwickelten häufiger entrundete, asphärische Hüftgelenke im Vergleich zu den Patienten unter 6 Jahren. So zeigten die Älteren in 84,6% der Fälle schlechte Ergebnisse mit endrundeten Hüftköpfen nach Mose-Klassifikation (verglichen mit 28,6% der Jüngeren) und laut Stulberg ergab sich bei den Älteren in 16,7% ein Typ 3 mit asphärischer Inkongruenz und der Gefahr der schweren Arthroseentwicklung vor dem 50. Lebensjahr (wohingegen die Jüngeren alle ein kongruentes Hüftgelenk erreichen konnten).

Die genauere Untersuchung der Risikogruppen Weibliches Geschlecht bzw. bilateral befallene Patienten zeigte zwar erwartungsgemäß, daß Mädchen bzw. beidseits Erkrankte zu schlechteren Endergebnissen tendierten als die Jungen bzw. die einseitig Erkrankten, es konnte für diese beiden Risikofaktoren jedoch keine Signifikanz ermittelt werden. Die Patienten mit nachgewiesener familiärer Häufung der Erkrankung zeigten wider Erwarten sehr gute klinische und radiologische Endergebnisse, was gegen eine Benachteiligung dieser Patienten spricht.

Hinsichtlich der radiologischen Risikofaktoren ergab sich eine gute Korrelation der hohen Catterall-, Salter-Thompson- bzw. Herring-Stadien, die einen ausgeprägten Hüftkopfbefall anzeigen, mit einem schlechten Outcome nach Mose und Stulberg.

Patienten mit radiologisch nachweisbarem Gage's sign bzw. metaphysärer Beteiligung waren etwas häufiger von einem schlechten Ergebnis betroffen als Erkrankte ohne diese Risikozeichen, es ließen sich allerdings keine signifikanten Unterschiede feststellen.

Insgesamt läßt sich zusammenfassen, daß bei unserem Patientengut vor allem ein Ersterkrankungsalter von über 9 Jahren und ein hohes Ausmaß des Hüftkopfbefalls eine gute Korrelation mit einem schlechten Ergebnis zeigte, weshalb diese beiden Risikofaktoren für eine verlässliche Beurteilung der Prognose geeignet zu sein scheinen.

6 Literatur

1. Aksoy MC, Caglar O, Yazici M, Alpaslan AM: Comparison between braced and non-braced Legg-Calvé-Perthes-disease patients: a radiological outcome study. *J Pediatr Orthop B* 2004 May;13(3):153-7.
2. Barker DJ, Hall AJ: The epidemiology of Perthes' disease. *Clin Orthop* 1986 Aug;(209):89-94.
3. Batory I: The etiology of Perthes' disease and its relation to femur head dysplasia. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1982 Nov-Dez;120(6):833-49.
4. BB de, Viel JF, Monnet E, Garnier E, Aubert D: Interobserver reliability in the interpretation of radiologic signs in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop B* 2002 Jan;11(1):10-4.
5. Bogaert van den G, Rosa de E, Moens P, Fabry G, Dimeglio A: Bilateral Legg-Calvé-Perthes disease: different from unilateral disease? *J Pediatr Orthop B*. 1999 Jul;8(3):165-8.
6. Bohr HH: On the development and course of Legg-Calvé-Perthes disease (LCPD). *Clin Orthop* 1980 Jul-Aug; (150): 30-5.
7. Bowen JR, Schreiber FC, Foster BK, Wein BK: Premature femoral neck physeal closure in Perthes disease. *Clin Orthop* 1982 Nov-Dec;(171):24-9.
8. Bowen JR, Kumar VP, Joyce JJ 3rd, Bowen JC: Osteochondritis dissecans following Perthes disease. Arthroscopic-operative treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1986 Aug;(209):49-56.
9. Burch PR, Nevelös AB: Perthes disease: a new genetic hypothesis. *Med Hypotheses* 1979 May;5(5):513-28.
10. Calvé J: Sur une forme particulière de pseudo-coxalgie greffée sur des déformations caractéristiques de l'extrémité supérieure du fémur. *Revue de chirurgie*, Paris, 1910, 42 : 54-84.
11. Catterall A: The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1971, 53B:37.
12. Catterall A: Pathology and classification. *Hip* 1985;:12-6.
13. Chacko V, Joseph B, Seetharam B: Perthes' disease in South India. *Clin Orthop* 1986 Aug;(209):95-9.
14. Chigwanda PC: Early natural history of untreated Perthes' disease. *Cent Afr Med* 1992 Aug;38(8):334-42.

15. Christensen F, Soballe K, Ejsted R, Luxhøj T: The Catterall classification of Perthes' disease: an assessment of reliability. *J Bone Joint Surg Br* 1986 Aug;68(4):614-5.
16. Deo R, Mango E, Hurst LC: Principles of orthopaedic practice, McGraw-Hill Book Company, 1989.
17. Dickens DRV, Menelaus MB: The assessment of prognosis in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1978; 60-B(2): 189-194.
18. Douglas G, Rang M: The role of trauma in the pathogenesis of the osteochondroses. *Clin Orthop* 1981 Jul-Aug;(158)28-32.
19. Eckerwall G, Wingstrand H, Hagglund G, Karlberg J: Growth in 110 children with Legg-Calvé-Perthes disease: a longitudinal infancy childhood puberty growth model study. *J Pediatr Orthop B* 1996 Summer;5(3):181-4.
20. Edgren W. Coxa plana: a clinical and radiological investigation with particular reference to the importance of the metaphyseal changes for the final shape of the proximal part of the femur. *Acta Orthop Scand* 1965; Suppl.84:1-129.
21. Enersen, OD: Calvé-Legg-Perthes disease, <http://www.whonamedit.com> (Biographical Dictionary of Eponyms), 1994-2001.
22. Engelhardt P: Late prognosis of Perthes' disease: which factors determine arthritis risk? *Z Orthop Ihre Grenzgeb.* 1985 Mar-Apr; 123(2): 168-81.
23. Ferguson AB Jr.: Segmental vascular changes in the femoral head in children and adults. *Clin Orthop* 1985 Nov;(200):291-8.
24. Gage, HC: A possible early sign of Perthes' disease. *British Journal of Radiology*, 6, 295.
25. Gerhardt, P: Pioniere der Röntgenologie, <http://www.drg.de> (Deutsche Röntgengesellschaft 2000).
26. Glogowski G: Die Pathophysiologie des oberen Femurendes. *Z Orthop* 1962; Beilagenheft 95: 1-61.
27. Grzegorzewski A, Synder M, Kozłowski P, Szymczak W, Bowen RJ: Leg Length Discrepancy in Legg-Calvé-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop* 2005 March/April;25(2):206-209.
28. Guille JT, Lipton GE, Szöke G, Bowen JR, Harcke HT, Glutting JJ: Legg-Calvé-Perthes-Disease in girls. A comparison of the results with those seen in boys. *J Bone Joint Surg* 1998; 80(9): 1256-1263

29. Guille JT, Lipton GE, Tsirikos AI, Bowen JR : Bilateral Legg-Calvé-Perthes disease: presentation and outcome. *J Pediatr Orthop* 2002 Jul-Aug; 22(4): 458-63.
30. Hackenbruch W, Gumpfenberg von S, Karpf PM: Juvenile hip pain.2.Femur head epiphysiolysis, hip dysplasia, tumors. *Fortschr Med* 1978 Nov 9;96(42):2132-6
31. Hall DJ : Genetic aspects of Perthes' disease. A critical review. *Clin Orthop* 1986 Aug; (209): 100-14.
32. Harel L, Kornreich L, Ashkenazi S, Rachmel A, Karmazyn B, Amir J: Meyer dysplasia in the differential diagnosis of hip disease in young children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999 Sep;153(9):942-5.
33. Harris WH : Traumatic arthritis of the hip after dislocation and acetabular fractures. Treatment by moldy arthroplasty. *J Bone Joint Surg [Am]*1969; 51-A: 737-55.
34. Harrison MH, Turner MH, Jacobs P: Skeletal immaturity in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* 1976 Feb;58(1):37-40.
35. Henderson RC, Renner JB, Sturdivant MC, Greene WB: Evaluation of magnetic resonance imaging in Legg-Perthes disease: a prospective, blinded study. *J Pediatr Orthop* 1990 May-Jun;10(3):289-97.
36. Herring JA : The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes Disease. *J Pediatric Orthopaedics* 1992; 12(2): 143-150.
37. Herring JA : Evolution of femoral head deformity during the healing phase of Legg-Calve-Perthes Disease. *J Pediatric Orthopaedics* 1993; 13(1): 41-45.
38. 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 Oct;86-A(19):2121-34.
39. Hipp EG, Plötz W, Thiemel G: Orthopädie und Traumatologie, Georg Thieme Verlag Stuttgart, New York, 2003.
40. Hirohashi K, Kanbara T, Kuroda K, Okajima M, Hyashi M, Shimazu A: Perthes' disease -a classification based on the extent of epiphyseal and metaphyseal involvement. *Int Orthop* 1980; 4(1): 47-55.
41. Hoffinger SA, Rab GT, Salamon PB: "Metaphyseal" cysts in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1991 May-Jun; 11(3): 301-6.

42. Hoffinger SA, Henderson RC, Renner JB, Dales MC, Rab GT: Magnetic resonance evaluation of “metaphyseal” changes in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1993 Sep-Oct; 13(5): 602-6.
43. Jani LF, Dick W: Results of three different therapeutic groups in Perthes’ disease. *Clin Orthop* 1980; (150):88-94.
44. Jani L, Hefti F: Femur head necrosis in childhood. *Orthopade* 1990 Aug;19(4):191-9.
45. Jani LF, Dick W: Results of three different therapeutic groups in Perthes’ disease. *Clin Orthop* 1980 Jul-Aug;(150):88-94.
46. Johnson C, May DA, McCabe KM, Guse R, Resnick D: Non-cartilaginous metaphyseal cysts in Legg-Calvé-Perthes disease: report of a case. *Pediatr Radiol* 1997 Oct; 27(10): 824-6.
47. Jones JP Jr.: Fat embolism and osteonecrosis. *Orthop Clin North Am.* 1985 Oct;16(4):595-633.
48. Kalenderer O, Agus H, Ozcalabi IT, Ozluk S: The importance of surgeons’ experience on intraobserver and interobserver reliability of classifications used for Perthes disease. *J Pediatr Orthop.* 2005 Jul-Aug;25(4):460-4.
49. Kaniklides C: Diagnostic radiology in Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Radiol Suppl* 1996;406:1-28.
50. Katz JF, Siffert RS: Capital necrosis, metaphyseal cyst and subluxation in coxa plana. *Clin Orthop* 1975 Jan-Feb; (106): 75-85.
51. Kealy WD, Lappin KJ, Leslie H, Sheridan B, Cosgrove AP: Endocrine profile and physical stature of children with Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2004 Mar-Apr;24(2):161-6.
52. Kiepuska A: Late results of treatment in Perthes’ disease by a functional method. *Clin Orthop* 1991 Nov; (272): 76-81.
53. Kim HKW, Skelton DN, Quigley EJ: Pathogenesis of metaphyseal radiolucent changes following ischemic necrosis of the capital femoral epiphysis in immature pigs. *J Bone Joint Surg Am* 2004 86(1): 129-135.
54. Kitoh H, Kitakoji T, Katoh M, Takamine Y: Delayed ossification of the proximal capital femoral epiphysis in Legg-Calvé-Perthes’ disease. *J Bone Joint Surg Br* 2003 Jan;85(1):121-4.
55. Krämer J, Grifka J: Orthopädie, Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 2005.

56. Kristmundsdottir F, Burwell RG, Hall DJ, Marshall WA: A longitudinal study of carpal bone development in Perthes' disease: its significance for both radiologic standstill and bilateral disease. *Clin Orthop* 1986 Aug;(209):115-23.
57. Lappin K, Kealey D, Cosgrove A: Herring classification: how useful is the initial radiograph? *J Pediatr Orthop* 2002 Jul-Aug;22(4):479-82.
58. Lauritzen J: Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Orthop Scand Suppl* 1975; 159:1-137.
59. Legg AT: The obscure affection of the hip-joint. *Boston Medical and Surgical Journal*, 1910, 162: 202-204.
60. Leitch JM, Paterson DC, Foster BK: Growth disturbance in Legg-Calvé-Perthes disease and the consequences of surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res.* 1991 Jan;(262):178-84.
61. Lengsfeld M, Griss P. Die schenkelhalsverlängernde Osteotomie bei schwerer Hüftdysplasie des jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: *Thieme-Verlag* Praktische Orthopädie Band 22; 1990.
62. Lin CJ, Huang SC, Liu TK: Surgical treatment for Perthes disease at risk. *J Formos Med Assoc* 1992 Apr;91(4):424-31.
63. Livesey JP, Hay SM, Bell MJ: Perthes disease affecting three female first-degree relatives. *J Pediatr Orthop B* 1998 Jul;7(3):230-1.
64. Loder RT, Schwartz EM, Hensinger RN: Behavioral characteristics of children with Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1993 Sep-Oct;13(5):598-601.
65. Loder RT, Farley FA, Herring JA, Schork MA, Shyr Y: Bone age determination in children with Legg-Calvé-Perthes disease: a comparison of two methods. *J Pediatr Orthop* 1995 Jan-Feb;15(1):90-4.
66. Matan AJ, Stevens PM, Smith JT, Santora SD: Combination trochanteric arrest and intertrochanteric osteotomy for Perthes' disease. *J Pediatr Orthop* 1996 Jan-Feb;16(1):10-4.
67. Maydl, Karel: Wiener klinische Rundschau, 1897, 11: 153.
68. McAndrew MP, Weinstein SL: A long-term follow-up of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg [Am]* 1984 Jul;66(6):860-9.
69. Merle d'Aubigné R, Postel M: Functional results of hip arthroplasty with acrylic prosthesis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1954; 36-A:451-75.

70. Meyer J: Dysplasia epiphysealis capitis femoris. A clinical-radiological syndrome and its relationship to Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Orthop Scand* 1964;34:183-97.
71. Meyer J: Legg-Calvé-Perthes disease, a radiological results of treatment and their late clinical consequences. *Acta Orthop Scand* 1977 (Suppl. 167)
72. Mose K: Methods of Measuring in Legg-Calvé-Perthes Disease with special regard to the prognosis. *Clin Orthop* 1980; 150: 103-9.
73. Mose K, Hjørht L, Ulfeldt M, Christensen ER, Jensen A: Legg-Calvé-Perthes disease, the late occurrence of coxarthrosis. *Acta Orthop Scand* 1977 Suppl 169:1-39.
74. Murphy RP, Marsh HO: Incidence and natural history of "head at risk" factors in Perthes' disease. *Clin Orthop* 1978 May;(132): 102-7.
75. Nevelös AB: Bilateral Perthes' disease. *Acta Orthop Scand* 1980 Aug;51(4):649-54.
76. Nevelös AB: Perthes disease. The family tree. *Clin Orthop* 1986 Aug;(209): 13-22.
77. Niethard FU, Kinderorthopädie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 1997.
78. Niethard FU, Pfeil J: Lehrbuch Orthopädie, Hippokrates Verlag, 1989.
79. Niethard FU, Pfeil J: Orthopädie, Duale Reihe, Hippokrates Verlag, Stuttgart, 1997.
80. Niethard FU, Pfeil J: Orthopädie, Duale Reihe, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 2003.
81. O'Hara JP, Davis ND, Gage JR, Sundberg AB, Winter RB: Long-term follow-up of Perthes' disease treated nonoperatively. *Clin Orthop Relat Res* 1977 Jun;(125):49-56.
82. Omeroglu H, Ucar DH, Tumer Y: A new measurement method for the radiographic assessment of the proximal femur: the center-trochanter distance. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2004;38(4):261-4.
83. O'Sullivan M, O'Rourke SK, MacAuley P: Legg-Calvé-Perthes disease in a family: genetic or environmental. *Clin Orthop* 1985 Oct;(199):179-81.
84. Parsch K: The painful hip joint in the child: differential diagnosis and therapy of coxitis fugax, Perthes disease and septic coxitis. *Padiatr Padol* 1992;27(4):A55-61.

85. Pellegrin, de M, Fracassetti D, Ciampi P: Coxitis fugax. The role of diagnostic imaging. *Orthopade* 1997 Oct; 26(10):858-67.
86. Perthes G: Über Arthritis deformans juvenilis. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1910, 107: 111-159.
87. Pschyrembel: Klinisches Wörterbuch, 258. Auflage, Walter de Gruyter. Berlin New York, 1998.
88. Purry NA: The incidence of Perthes' disease in three population groups in the Eastern Cape region of South Africa. *J Bone Joint Surg Br* 1982;64(3):286-8.
89. Reichelt A: Orthopädie, Ferdinand Enke Verlag Stuttgart, 1993.
90. Reiser M, Peters PE: Radiologische Differentialdiagnose der Skeletterkrankungen. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York, 1995.
91. Roche Lexikon Medizin 4. Auflage. München Wien Baltimore: Urban&Schwarzenberg; 1999.
92. Salter RB, Thompson GH: Legg-Calvé-Perthes Disease: The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. *J Bone Joint Surg Am* 1984 April; 66(4):479-89.
93. Simmons ED, Graham HK, Szalai JP: Interobserver variability in grading Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* 1990 Mar;72(2):202-4.
94. Skaggs DL, Tolo VT: Legg-Calvé-Perthes disease. *J Am Acad Orthop Surg* 1996 Jan;4(1):9-16.
95. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R : The natural history of Legg-Calvé-Perthes-disease. *J Bone Joint Surg Am* 1981 Sep; 63-A(7), 1095.
96. Talkhani IS, Moore DP, Dowling FE, Fogarty EE: Neck-shaft angle remodelling after derotation varus osteotomy for severe Perthes-disease. *Acta Orthop Belg* 2001 Jun;67(3):248-51.
97. Waldenström JH: Der obere tuberkulöse Collumherd. *Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie*, Stuttgart, 1909, 24: 487-512.
98. Wenger DR, Ward WT, Herring JA: Current concepts review. Legg-Calvé-Perthes-disease. *J Bone Joint Surg* 1991 Jun; 73-A: 778-788.
99. Wiig O, Svernigsen S, Terjesen T: Evaluation of the subchondral fracture in predicting the extent of femoral head necrosis in Perthes disease: a prospective study of 92 patients. *J Pediatr Orthop* 2004 Sep;13(5):293-8.

100. Wirth T, Lequesne GW, Paterson DC: Sonographische Befunde bei Morbus Perthes und ihre Bedeutung für die Behandlungsstrategie. *Orthopädie, München, Sympomed* 1995; vol 1, pp 106-116.
101. Wynne-Davies R, Gormley J: The aetiology of Perthes disease. Genetic, epidemiological and growth factors in 310 Edinburgh and Glasgow patients. *J Bone Joint Surg Br* 1978 Feb;60(1):6-14.
102. Yrjonen T: Long-term prognosis of Legg-Calvé-Perthes disease: a meta-analysis. *J Pediatr Orthop B* 1999 Jul;8(3):169-72.
103. Zilch H, Weber U: Lehrbuch Orthopädie, Walter de Gruyter Verlag, Berlin, New York, 1989.