

Beslutsstöd för diagnostik och behandling av Perthes sjukdom

Röntgen bäcken, frontal och Lauenstein

Nedanstående rekommendationer baseras på klassifikationer enligt Waldenström (WS [1-4])

Initialfas (WS 1a-2a)	Fragmenteringsfas (WS 2b-3a)	Reparationsfas och läkningsfas (WS >3b)
<ul style="list-style-type: none"> • Överväg Perfusions-MR* på barn mellan 6-12 år • Återbesök var 3:e månad (ännu tätare kontroller tidigare i förloppet) för klinisk och radiologisk kontroll (tills OP eller inledande fragmenteringsfas) • Överväg kuratorkontakt 	<ul style="list-style-type: none"> • Återbesök 3:e till 6:e månad för klinisk och radiologisk kontroll (tätare kontroller i tidig fragmenteringsfas) • Överväg kuratorkontakt 	<ul style="list-style-type: none"> • Återbesök årligen för klinisk och radiologisk kontroll. Efter något år i läkningsfas kan kontrollerna glesas ut till vart annat år • Obs: Tänk på SPOQ***
<ul style="list-style-type: none"> • Klinisk undersökning med dokumentation av ROM i grader, Trendelenburg och benlängdsskillnad • Röntgen <ul style="list-style-type: none"> ○ Waldenström - klassifikation (WS) ○ Lateralisering: Reimers index och medial joint space • Instruktion om abduktionsträning och rutiner för att öka abduktionen och remiss till fysioterapeut (se rekommendation för fysioterapi och aktivitet på SPOQs hemsida**) 	<ul style="list-style-type: none"> • Klinisk undersökning med dokumentation av ROM i grader, Trendelenburg och benlängdsskillnad • Röntgen <ul style="list-style-type: none"> ○ Waldenström - klassifikation (WS) ○ Lateral Pillar ○ Lateralisering: Reimers index och medial joint space ○ ATD • Instruktion om abduktionsträning och rutiner för att bilbehålla abduktionen och öka styrka i abduktorererna** 	<ul style="list-style-type: none"> • Klinisk undersökning med dokumentation av ROM i grader, Trendelenburg och benlängdsskillnad (LLD) • Röntgen <ul style="list-style-type: none"> ○ Waldenström - klassifikation (WS) ○ Lateral Pillar ○ Lateralisering: Reimers index och medial joint space ○ ATD ○ Stulberg vid utläkning • Instruktion om abduktionsträning och rutiner för att bilbehålla abduktionen och öka styrka i abduktorererna **
<p>Överväg artrografi och variserande osteotomi vid perfusions-MR* med >50% hypoperfusion eller ökande lateralisering (ökande Reimers eller/och medial joint space jämfört med andra sidan)</p> <p>Överväg trokanterapofyseodes (borr och sleva i fysen och fixera med skruv 4,5 mm med bricka) hos barn mellan 6 och 9 år</p>	<p>Överväg artrografi och operation (variserande osteotomi) vid tecken till lateralisering.</p> <p>Överväg trokanterapofyseodes (borr och sleva i fysen och fixera med skruv 4,5 mm med bricka) hos barn mellan 6 och 9 år</p>	<p>Överväg operation mot trochanterövertväxt (distalisering av trochanter major) och LLD (borrfysiodes).</p> <p>Vid dålig ROM och/eller kongruens överväg artrografi och operation (valgiserande osteotomi)</p>

*Perfusion-MR (se protokoll nere)

**<https://spoq.registrcentrum.se/stod-for-vardpersonal/sa-registrerar-du-perthes-sjukdom-1/fysioterapi-och-fysisk-aktivitet-vid-perthes-sjukdom/p/rkm3jtMmi>

***SPOQ registreringar

- Vid diagnos
- 2 år efter diagnostillfället (om patienten är 10 år så fyll i 10 års-formuläret)
- När patienten är 10 år + Prom
- När patienten är 13 år + Prom
- När patienten är 18 år + Prom

Nationella Perthes-gruppen:

Yasmin D. Hailer (Uppsala): 070/2187471

Carl Johan Tiderius (Lund): 0736/770030

Ring gärna någon av oss om du vill diskutera utredning, operationsmetod eller annat.

Perfusions-MR protokoll

1. <u>Pre-contrast</u> (båda höfter frontalprojektion)	Duration
2 plans localizer sekvens	23 sekunder
COR FSE T1	3 min
COR FSE T2 med fat sat	4 min
COR FSE T1 med fat sat	4-5 min

Injektion av kontrastmedel: Dotarem (gadoterate meglumine) **0.2ml/kg (0.5mmol/ml)** eller annat makrocycliskt kontrastmedel.

OBS! Patienten får ej flyttas i MR kameran. Koppla lång slang till PVK så att kontrastmedlet kan injiceras utan att patienten flyttas!

2. <u>Post-contrast</u> (båda höfter frontalprojektion)	Duration
COR FSE T1	3 min
COR FSE T2 med fat sat	4 min
COR FSE T1 med fat sat	4-5 min

3. Beräkning av subtraktionsbilder

Subtraktionsbilden är post-contrast bilden **minus** pre-contrast bilden (fat suppressed FSE T1 och T2). D.v.s. allt som syns i subtraktionsbilden är själva kontrastmedlet som reflekterar hur stor del av epifysen som är perfunderad. Om >50% av caput saknar perfusion, överväg variserande och lätt extenderande intertrochantär femurosteotomi hos barn >5 år redan innan fragmentationsfasen, eventuellt i kombination med trochanter major apofysiodes.

Detaljerat MR-protokoll

Plane	Sequence	FS	TR / TE (msec)	ETL	FOV (cm)	Matrix	Slice/Gap	NEX	Other Imaging Parameters / Duration of sequence
2 Plane Loc	FGRE		5.3/1.6		36	256/128	5 mm	2	NPW/23sec
Coronal	T1 FSE XL	-	400/Min Full	3	24	416/224	4 mm	3	FC/TRF/Fast/BW 35.71 / 3 Min
Coronal	T2 FRFSE XL	FS	3900/68	15	24	352/224	4 mm	4	FC/TRF/Fast/FR/BW 31.25 / 4 Min
Coronal	T1 FSE XL	FS	600/Min Full	3	24	320/224	4 mm	3	FC/TRF/Fast/BW 31.25/ 4-5 Min
Post Contrast	Repeat Coronal T1 FS with contrast 2 minutes post-gadolinium injection and do subtraction Time 9-11								

Referenser:

1. Hyman, J.E., et al., Interobserver and intraobserver reliability of the modified Waldenstrom classification system for staging of Legg-Calve-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am*, 2015. **97**(8): p. 643-50.
2. Singh, K.A., et al., Evolution of Legg-Calve-Perthes disease following proximal femoral varus osteotomy performed in the avascular necrosis stage: a prospective study. *J Child Orthop*, 2020. **14**(1): p. 58-67.
3. Kim, H.K., et al., Perfusion MRI in Early Stage of Legg-Calve-Perthes Disease to Predict Lateral Pillar Involvement: A Preliminary Study. *J Bone Joint Surg Am*, 2014. **96**(14): p. 1152-1160.
4. Kim, H.K., et al., Assessment of Femoral Head Revascularization in Legg-Calve-Perthes Disease Using Serial Perfusion MRI. *J Bone Joint Surg Am*, 2016. **98**(22): p. 1897-1904.
5. Chong, D.Y., et al., Reliability and Validity of Visual Estimation of Femoral Head Hypoperfusion on Perfusion MRI in Legg-Calve-Perthes Disease. *J Pediatr Orthop*, 2021. **41**(9): p. e780-e786.
6. El-Harbiti, A. and Y.D. Hailer, Range of abduction in patients with Legg-Calve-Perthes disease - a nationwide register-based cohort study. *BMC Musculoskelet Disord*, 2020. **21**(1): p. 718.
7. Sankar, W.N., et al., Perfusion magnetic resonance imaging correlates with the duration of stages and lateral pillar class in Legg-Calvé-Perthes disease. *Journal of the Pediatric Orthopaedic Society of North America*, 2024. **6**.