

Pedriatrik Yaş Grubunda Perthes Sendromu

TUŞ AKÇALI^x, Cemal KAHRAMAN^{xx}

Özet: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 1982-1988 yıllarında takip ve tedavi edilen 16 Perthes Sendromlu hastayı retrospektif olarak inceledik. Sendrom olguların çoğunda trafik kazası sonucu ortaya çıkarken, ikisinde ağır bir cisim altında kalma sonucu ve dört olguda da yüksekten düşme sonucu oluşmuştur. Hastaların en küçüğü üç ve en büyüğü 13 yaşında idi. Hiç bir hastamız exitus olmamıştır. Epilepsi gelişen bir hasta dışında takiplerinde sendromla ilişkili olabilecek bir sekele rastlamadık.

Anahtar Kelimeler: Perthes sendromu

Perthes' Syndrome In Pediatric Age Group

Summary: Sixteen patients with Perthes' syndrome were reviewed retrospectively by the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Erciyes University Medical Faculty in 1982 to 1988. The responsible causes of the Perthes' Syndrome were traffic accidents that were in the most events, compression injury by heavy subjects in two, and dropping from a high level in four. The youngest of the patients was three and the oldest was thirteen years old. None of them was exitus. No sequels related to the syndrome were found in the follow up period of patients. However the epilepsy developed in one patient.

Key words: Perthes' Syndrome

Toraksın ve abdomenin kompresyonu nedeniyle venöz sistemdeki ani basınç artışı sonucu konjonktiva, boyun ve baştaki deri ve mukozada peteşial kanamalar ve bu bölgedeki mavi-kırmızı renk değişikliklerinin oluşturduğu karakteristik klinik tabloyu *Olivier d' Angers* torakal kompresyona uğrayan 23 hastada "masque ecchymotique" adıyla tanımlamıştır (6). 1899 ve 1902'de iki ayrı makalesinde G. Perthes sendromu ayrıntılamış ve "Druckstauung" adını vermiştir. Sendrom *Stauungsblutungen* (Braun, 1899), *Compressio thoracis*, *Traumatic asphyxia* (Burrell, 1902), *Stasis cyanosis* (Alexander, 1909), *Cervicofacial cutaneous asphyxia* (Bolt, 1908) ve *traumatic cyanosis* (Hall, 1930) olarak da literatürde adımlanmıştır (6).

^x Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi.

^{xx} Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

Materyal ve Metod

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 1982-1988 yılları arasında Perthes Sendromu tanısıyla takip ve tedavi edilen 16 hasta, yaş, cins, semptomlar, travmanın cinsi, eşlik eden öteki organ yaralanmaları tedavi prognozları yönünden retrospektif olarak incelendi.

Bulgular

Hastaların dokuzu kız, yedisi erkekti. En küçüğü üç ve en büyüğü 13 yaşında, ortalama yaş yedi idi. Sendrom olguların çoğunda (% 62.5) trafik kazası sonucu ve bunlardan üçü bir traktör altında kalma ile, biri halı dokuma tezgahı olmak üzere iki hasta ağır bir cisim altında kalma sonucu ve dört olguda da yüksekte düşme sonucu oluşmuştur. Tablo I yaş ve cins dağılımını ve travmanın türünü gösteriyor.

Tablo I. Yaş ve cins dağılımıyla travmanın türü

Yaş ve Cins	
Erkek	7 (%43.7) ortalama 9
Kız	9 (% 56.3) ortalama 5.4
Travmanın Türü	
Trafik kazası	10 (% 62.5)
Ağır bir cismin altında kalma	2 (% 12.5)
Yüksektendüşme	4 (% 25.0)

Subkonjonktival kanama olguların hepsinde saptandı. Yüz, boyun ve göğüsün üst yarısındaki siyanoz ve peteşial kanamalar hastaların hemen hepsinde mevcuttu. Bilinç kaybı hiç bir hastada yoktu. Bir hastamızda egzoztalmus oluşmuştu. Hastaların fundus muayenelerinde manifest bir patoloji saptanmamıştı. Bşinde sağda olmak üzere yedi (% 5) hastada pnömotoraks, bir hastada sol hemotoraks, iki hastada minimal yelken göğüs (= flail chest) oluşmuştu. İki hastada kafa travması, bilateral klavikula ve ulna-radius kırığı olan iki iskelet fraktürü ve bir hastada da karaciğer laserasyonu saptanmıştır. Tablo II sendroma eşlik eden lezyonları gösteriyor. Hiç bir hastamız exitus olmamıştır. Epilepsi gelişen bir hasta dışında hastaların hiç birinde sendromla ilişkili olabilecek bir sekele rastlanmamıştır.

Tablo II. Sendroma eşlik eden lezyonlar

Kafa Travması	
Subaraknoidal kanama	1
Commotio cerebri	1
Toraks Travması	
Pnömotoraks	7
Hemotoraks	1
Rail Chest	2
Ekstremit Travması	
Klavikula Kırığı	1
Ulna-Radius Kırığı	1
Abdominal Travma	
Karaciğer Laserasyonu	1

Tartışma

Bilinen olguların çoğunda Perthes Sendromu, kazazedenin toraks ve/veya abdomeninin anterio-posteriör yönde kompresyonundan sonuçlanmıştır. Bu durum en sık trafik kazalarında hastanın sıkışarak ezilmesi sonucu oluşmuştur. Tipik manifestasyonların oluşması için gerekli gücün miktarı ve süresi bilinmemekle birlikte 150 kg ile birkaç ton arasında değişen ağırlıkla kaydedilmiştir (5,15). Kompresyonun süresi iki ile beş dakika arasında sınırlanır. Bununla birlikte kompresyon sekiz tonluk bir ağırlıkla oluşmuşsa daha kısa bir süre gerekir (7). Yapılan deneysel çalışmalarda hiç bir hayvan kendi ağırlığının beş katı olan kompresyona 10 dakikadan daha uzun bir süre sağ kalamamıştır. Bu süre içinde torakoabdominal kompresyona uğrayanlarda ölüm esasen bir sufokasyon yaralanması olan, hipoksik ensefalopatiden oluşmuştur (7).

Williams ve arkadaşları (15) tüm fatal sonuçların uzamış kompresyon nedeniyle olduğunu bildirmişlerdir. Benzer biçimde, klinik tabloyu ilk kez tanımlayan Ollivier d'Angers'in bildirdiği 1837 devrim Fransa'sında Paris'deki bir kargaşa sırasında (6), Atatürk'ün cenazesi için Dolmabahçe Sarayı'nda toplanan halkın herhangi bir nedenle oluşan paniği sırasında (1) ve 1967'de yazarların da bizzat tanık olduğu bir futbol karşılaşması sırasında Kayseri'de onlarca ölümün olduğu olayda meydana gelen Perthes Sendromunda ölüm nedeni uzamış kompresyonun göğüs duvarı hareketlerini önlenmesi ve bunun da apne ve hipoksemi meydana getirmesine bağlanmıştır.

Perthes Sendromunun kesin patogenezi bilinmiyor. Yapılan hayvan deneylerinde klinik manifestasyonları kopye edilememiştir. En makul açıklama göğüs veya karın üst kısmının kompresyonunu takiben oluşan pozitif basıncın medastinuma yansıtılması şeklindedir. Kan sağ atrium dışındaki valvülsüz innominate ve juguler venler aracılığıyla baş ve boyuna hızla nakledilir. Küçük venül ve kapillerlerde ani basınç artışı hızlı dilasyon ve peşişi oluşturan küçük hemorajilere neden olur. Sonuçlanan venöz durgunlaşma desaturasyon ve tipik meneksemsi diskolarasyon oluşturur. Bu renk değişikliği basınçla beyazlaşır ve kromatik değişiklikler olmaksızın çözülür. Bu olay kanın intravasküler lokalizasyonda

kaldığını gösterir. Gerçekten de ekimotik görülen derideki patohistolojik çalışmalarda Beach ve Cow dokuda serbest kana rastlanmamış ve Winslow kapillerlerin kanla dolu olduğunu ancak ekstrasvazasyon olmadığını gözlemiştir (1). Ancak Bolt kapillerlerin çevresinde kanın yayıldığını ve eritrosit miktarındaki azlığı kaydetmiştir (1). Benzer olarak farklı yayınlarda (3,8) kütanöz lezyonlardan yapılan biyopsilerde de derinin derin ve orta katmanlarında eritrosit ekstrasvazasyonunu gösterilmiştir. Sendromda tipik kütanöz değişikliklerin yakalık, askı ya da şapka bandı gibi basınç noktalarında oluşmadığına dikkat edilmiştir. Bu sayılan basınç noktalarında derinin venül ve kapillerlerinin ani distansiyonunun korunduğuna addedilmiştir(7). Subklavian ve aksiller venöz valvül yetmezliklerinde de renk değişikliği kollara değin yayılabilir (1).

Yapılan deneysel bir çalışmada tam inspirasyonda glottis kapalı iken göğüs kompresyonu yapılan köpeklerde sendromun manifestasyonlarının oluştuğu gösterilmiştir. Bu nedenle inspiryumda glottis kapalı iken yapılan 30 saniyelik bir göğüs kompresyonu juguler venöz basıncı akut olarak 8.8 kez daha çok yükseltmiştir. Aynı şekilde glottis açık olduğunda juguler venöz basınç kontrol gruptan 1.5 kez daha çok yükselmiştir (15). Lejars büyük bir korku anında göğüs kaslarının şiddetli kasılmasının intratorasik basıncı artırdığını belirtiyor. Gerçekten de bir torakoabdominal travmanın hemen öncesindeki korkuya bir yanıt olarak derin inspirasyon ve glottisin kapanması kütanöz ve öteki manifestasyonları oluşturan santral venöz basıncı artırır. Williams ve arkadaşlarının (15) on, Gorenstein ve arkadaşlarının (7) 14 olgusunda travmadan hemen önceki korku uyarımına bir yanıt olarak muhtemelen bir Valsalva manevrası yaptığını vurgulamışlardır. Glottisin kapanması ve intratorasik basıncın artması aynı biçimde boğmacada, şiddetli kusmalarda ve astımda da rastlanılabilen sendromun sorumlu mekanizmasını oluşturacaktır.

Bildirilen pek çok Perthes Sendromu bir kompresyon yaralanmasını takiben oluşmuşsa da benzer manifestasyonlar güç doğumlarda (Gathala ve Griffiths), epileptik krizlerde (Alexandre), derin-denize dalmalarda (Green, Dwek, Williams) boyun ve toraksın yakın menzilli ateşli silah yaralanması ve infilak yaralanmasını takiben ve postoperatif pozitif basınçlı ventilasyon yapılan kalp cerrahisinde (Haller ve Donahao)görülmüştür (1,7,15).

Hastalarımızın hepsinde diğer tüm yayınlarda (1-15) olduğu gibi sendromun kardinal belirtileri olan subkonjunktival kanama ve diskolasyon peteşi gibi kütanöz değişiklikler mevcuttu. Egzoftalmus sendromda % 20 oranında görülür (6). Bir hastamızda gelişen egzoftalmus (% 6.25) dışında diplopi, skotom, bulbus hareketlerinin rahatsızlığı gibi göz manifestasyonları yoktu ve fundus muayenelerinde bir patoloji saptanmadı. Çeşitli literatürlerde (5-7, 13,15) belirtilen hematemez, rektal mukozal kanamalar,epistaksis, hematüri, albüninüri, otoraji, tinnitus ve intervertebral ven pleksusundaki venöz hipertansiyonun oluşturduğu spinal kord anoksisinin neden olduğu savlanan (12) parapleji ve tetra-pleji gibi semptom ve komplikasyonlara rastlanmadı. Hastalarımızın hiç birinde, dispne ve takipne gibi solunumsal değişikliklerin dışında, oskültasyonda ve göğüs grafilerinde eşlik eden torakal travmanın bulgu ve görüntüleri dışında bir patoloji saptanmadı. Perthes Sendromlu hastaların üçte birinde kısa bir süre için bilinç kaybı olmasına karşın (2) hastalarımızın hiç birinde bilinç kaybı yoktu. Gorenstein ve arkadaşlarının (7) serilerinde kurtarılan altı çocuk başlangıçta bilinçsizdi. Williams ve arkadaşları (15) yedisi hemen ölen ötekisi başlangıçtan 13 saat sonra ölen toplam sekiz fatal olgu bildirmişlerdir. Bir başka seride de 27 hastanın kabulde ya da hastaneye kabul edildikten birkaç dakika içinde öldüğü 143 olgu gözden geçirilmiştir (9). Serimizde hiç bir hastamız exitus olmamıştır. Başlangıçta veya bilinç kaybı sendroma eşlik eden kafa travması akut intratorasik veya servikal basınca bağlanabilir (3). Serebral ödem otopsi serilerindeki tek üniform bulgudur. İntraserebral veya ekstraserebral hemorajiler seyrekdir. Serimizdeki değişiklikler bizzat kafa travmasına bağlı idi. Rijit kranium kortikal yüzeyler ve damarlardaki yukarıda sözü edilen akut basınç yükselmesini önlediği düşünülmüştür. Kafa yaralanmasını takiben değerlendirilen çocuklarda beyin yaralanmasının

modeli ve entellektüel defisit arasında direkt bir ilişki mevcuttu. Davranış üzerindeki etkisi kesin değildir (11).

Gorenstein ve arkadaşları (7) izledikleri 12 çocuğun tümünde, bir önceki öğrenme defisitine sahip çocuk dışında hepsinin normal entelijensi olduğunu bulmuşlardır.

Sendromla birlikte sıklıkla olabilen nöropatik değişikliklerden olan serebral ödemin tedavisinde steroidler-rolü kesin olarak da-kullanılmalıdır (7). Kortikoterapi kranial travmalı iki hastamızda kısa periyotlarda kullanıldı. Sendromda tedavi semptomatik ve eşlik eden lezyon ve komplikasyonlara yöneliktir (6,7,15). Pnömotoraks ve/veya hemotoraks oluşan 8 hastamıza tüp torakostomisi uygulanırken, klavikula ve ulna-radius kırığı olan hastamıza da uygun fiksasyonlar yapıldı. Laparotomi gereken bir hastada karaciğer laserasyonu saptanmıştı. Sendroma eşlik eden torasik ve abdominal yaralanmalar sendromun manifestasyonları olmaksızın künt yaralanmalarla sonuçlanmış olan yaralanmalara benzer. Bu yaralanmalar hızla araştırılmalı ve respiratuar distresli bir hasta ya da hemodinamik instabilitedeki bir hasta hemen tedavi edilmelidir. Gorenstein ve arkadaşlarının (7) serisindeki enteresan bir bulgu abdominal travmalarda sık olarak yaralanan solit intraabdominal bir viskus olan dalak yaralanmalarının yokluğu idi. Sendrom kendi kendine şok oluşturmaz. Bu yaralanmanın derecesi sıklıkla kompresyonun şiddetine ve süresine bağlıdır. Hiperdinamik prekordiumun subjektif pozisyonları ve kardiak tamponadlı olgular bildirilmişse de kardiak komplikasyonlar -sendromun oluşunda esas olarak yaradığımız glottisin kapanması ve Valsalva manevrası, künt göğüs travmalı kalp yaralanmalarını koruyabildiğinden olsa gerek- seyrekir.

Kaynaklar

1. Aral F: Göğüs Cerrahisi. İstanbul Üniversitesi 437. Osman Yalçın Matbaası, İstanbul 1950, ss 62-65.
2. Bonnin JG: Traumatic asphyxia. *Lancet* II: 333-335, 1941.
3. Ectors P, Bosschaert T, Vincent G: Traumatic asphyxia: An unusual cause of traumatic coma and paraplegia. *J Neurosurg* 51: 375-378, 1979.
4. Feldman EA: Traumatic asphyxia. Report of cases. *J Trauma* 9: 347-353, 1969.
5. Fred CHL, Chandler FW: Traumatic asphyxia. *Am J Med* 29: 508-517, 1960.
6. Gänz W: *Thoraxverletzungen*. Springer Verlag, Berlin New York 1979, pp 251-255.
7. Gorenstein L, Blair GK, Shandling B: The prognosis of traumatic asphyxia in childhood. *J Pediatr Surg* 21: 753-755, 1986.
8. Jones MJ, James EC: The management of traumatic asphyxia. *J Trauma* 16: 235-239, 1976.
9. Laird WR, Borman MC: Traumatic asphyxia with report of five additional cases. *Surg Gynecol obstet* 50: 578-585, 1930.

10. Reicher FL, Martin JW: Traumatic asphyxia: Experimental and clinical observations with a report of case with concomitant paraplegia. *Ann Surg* 134: 361- 365, 1951.
11. Rutter M: Psychological sequelae of brain damage in children. *Am J Psychiatry* 138: 1533-1544, 1981.
12. Sandiford JA, Sickler D: Traumatic asphyxia with severe neurological sequelae. *J Trauma* 14: 805-810, 1974.
13. Shamblin JR, Mc Goon DC: Acute thoracic compression with traumatic asphyxia. *Arch Surg* 87: 967-975, 1963.
14. Söylet Y, Vural Ö, Şehiraltı V, Yeker D: Çocukluk çağında travmatik asfiksi. *Pediatric Cerrahi Dergisi* 3: 127-130, 1987.
15. Willams JS, Minten SL, Adams JT: Traumatic asphyxia reappraised. *Ann Surg* 167: 384-392, 1968.