

La maladie de Legg-Perthes-Calvé

M. Dutoit

Hôpital Orthopédique de la Suisse Romande, 4, avenue Pierre-Decker, 1005 Lausanne, Suisse.

AVANT-PROPOS

En septembre 2005, s'est tenu le congrès de chirurgie pédiatrique à Reims, réunissant chirurgiens pédiatres viscéraux et chirurgiens pédiatres orthopédistes.

Pour animer les séances consacrées à l'orthopédie, nous avons demandé au Professeur Michel Dutoit, chef de service d'orthopédie pédiatrique à Lausanne et fidèle de notre Société Française d'Orthopédie Pédiatrique (SOFOP) de réaliser un état des lieux sur les connaissances actuelles de la maladie de Legg-Perthes-Calvé. Il persiste, en effet, de grands mystères quant à l'étiologie et l'évolution de cette

affection. Sa fréquence et la variété des tableaux cliniques et des images rencontrées nous obligent à une certaine forme de consensus dans la prise en charge thérapeutique.

Cette mise au point était donc nécessaire, l'ampleur de la bibliographie peut paraître rebutante, mais elle rend compte de la diversité des pistes qui ont été jusqu'alors défrichées.

Michel Dutoit nous appelle à beaucoup d'humilité dans nos a priori thérapeutiques en soulignant les quelques principes qui guident notre prise en charge, qu'elle soit orthopédique ou chirurgicale.

D. Mouliès,
ancien président de la SOFOP.

INTRODUCTION

La maladie de Legg-Perthes-Calvé (LPC) continue de fasciner les orthopédistes : *Pubmed* recense 462 références en 10 ans ! Cette maladie demeure une énigme, un mystère et un challenge, pour laquelle, de façon paradoxale, des traitements chirurgicaux sont proposés. Elle reste difficile à cerner dans son étiologie et à saisir dans son évolution. Néanmoins, notre compréhension s'améliore au fil du temps, mais les indications thérapeutiques demeurent toujours aussi discutées. Si le but du traitement est unanimement admis — maintenir la sphéricité de la tête fémorale —, comment y parvenir ? Les diphosphonates seront-ils capables de le faire comme dans l'ostéonécrose spontanée de la tête fémorale du rat ? [Little *et al.* (1)] Faut-il faire des ostéotomies de soustraction cervico-céphaliques pour restaurer une tête sphérique ? Et *last but not least*, nos traitements ont-ils un quelconque effet sur l'histoire naturelle ? L'étude récente multicentrique de la POSNA contribue de façon

décisive à une meilleure compréhension de cette affection et à ses conséquences. Elle constitue une référence incontournable portant sur 438 hanches chez 451 patients dont 352 sont arrivés à maturité squelettique [Herring *et al.* (2)].

DÉFINITION

La maladie de LPC est une affection ischémique de l'épiphyse fémorale proximale en croissance, d'origine vasculaire, pour laquelle on recherche encore et toujours un éventuel désordre hématologique sous-jacent. C'est une maladie qui guérit, caractérisée par une nécrose avasculaire de la tête fémorale. La revascularisation survient avec ou sans traitement ; les déformations de la tête fémorale surviennent durant cette phase de revascularisation [Kohler *et al.* (3)].

HISTORIQUE

Cette affection a été décrite quasi simultanément au début du siècle par Legg (4) qui pense à une origine traumatique, par Perthes (5) qui y voit une arthrite juvénile et

Correspondance : M. DUTOIT, à l'adresse ci-dessus.
E-mail : michel.dutoit@chuv.ch

par Calvé (6) qui la décrit comme une maladie non inflammatoire, auto-limitée. De façon quasi-contemporaine, Waldenström (7) pense à une origine tuberculeuse. Il est le premier à proposer, en 1923, une classification [Waldenström et Herring (8)].

En 1971, Catterall (9) classe cette maladie en 4 groupes pronostiques. Sanchis *et al.* (10), en 1973, évoquent dans la pathogénie la nécessité du deuxième infarctus, qui conduit à la nécrose étendue. Stulberg *et al.* (11), en 1981, apportent leur contribution à l'évolution pronostique. Ils parlent de tête fémorale sphérique, de tête asphérique mais congruente et de tête asphérique et incongruente. Salter et Thompson (12), en 1984, la divisent en deux groupes suivant l'importance de l'atteinte, ils décrivent la fracture sous-chondrale. Herring *et al.* (13), en 1992, proposent une nouvelle classification à visée pronostique. Cette classification repose sur la conservation ou non du pilier épiphysaire latéral externe. Ce sont Glueck *et al.* (14), en 1994, qui parlent les premiers de thrombophilie.

ÉTIOLOGIE

L'étiologie demeure obscure, il s'agit d'une atteinte vasculaire non héréditaire vraisemblablement artérielle, peut-être veineuse. Y-a-t-il une tendance à la thrombose chez ces patients ? [Gallistl *et al.* (15), Balasa *et al.* (16)]. Le retard de maturation osseuse, souvent évoqué chez ces patients, est fréquent sans être constant.

Les microtraumatismes répétés sont fréquemment évoqués dans cette affection qui touche la hanche en croissance et qui survient sur un terrain particulier, tel que décrit par Catterall (*vulnerable child*). Elle touche plus souvent les garçons (4 fois sur 5). Sa fréquence en Europe est d'environ 1 pour 2000 enfants.

Parmi les facteurs évoqués autour du concept de l'enfant vulnérable, il faut encore citer le niveau socio-économique bas, la prématurité, les parents âgés ; plus récemment, certaines études ont souligné le rôle néfaste de l'inhalation passive de la fumée de cigarette [Sharma *et al.* (17), Lappin *et al.* (18), Gordon *et al.* (19), Mata *et al.* (20), Dezateux et Roposch (21), Lopez-Franco *et al.* (22)].

PHYSIOPATHOLOGIE

Cette nécrose ischémique (par occlusion de branches de l'artère circonflexe) est différente des autres nécroses de la tête fémorale (post-traumatique et post-infectieuse) car elle est réversible. Pour que la maladie de Perthes se manifeste, un deuxième infarctus, causé le plus souvent par une fracture sous-chondrale, est nécessaire [Sanchis *et al.* (10)]. Elle touche la hanche en croissance, entre 3 et 9 ans.

Son évolution passe par 4 stades successifs.

Le premier stade correspond à la nécrose initiale, il n'y a sur la radiographie que des signes discrets d'augmentation de l'espace articulaire, densification relative de la tête

fémorale dont la croissance cesse. La fracture sous-chondrale survient plus tardivement et elle ne sera visible que sur les clichés en incidence axiale. La radiologie est souvent fort discrète, pratiquement normale, et c'est la scintigraphie ou l'IRM qui permettent le diagnostic précoce à ce stade qui peut durer plusieurs mois.

Le stade II de fragmentation est en fait la revascularisation de la zone nécrotique accompagnée par la formation concomitante d'os néoformé.

Les stades III et IV sont en continuité, ils représentent la ré-ossification progressive de l'épiphyse fémorale, sa guérison avec d'éventuelles séquelles essentiellement morphologiques.

La durée totale d'évolution est variable selon l'âge au diagnostic et l'importance de l'atteinte. Dans les formes sévères et chez l'enfant âgé, cette affection peut durer jusqu'à 3-4 ans.

CLASSIFICATION

La classification de Catterall, encore largement utilisée, distingue 4 stades selon l'importance de l'atteinte épiphysaire, du collapsus du noyau épiphysaire, de l'étendue du séquestre et de l'atteinte métaphysaire. La classification de Salter distingue 2 groupes selon l'étendue de l'atteinte épiphysaire : le groupe A, qui regroupe les Catterall I et II, et le groupe B les Catterall III et IV. Salter a souligné l'importance de la fracture sous-chondrale qui n'est cependant visible que dans 30 % des cas sur les incidences axiales.

La classification de Herring, plus récente, est de plus en plus utilisée car sa reproductibilité est meilleure tout comme sa fiabilité pronostique [13-53]. Elle est basée sur la division de l'épiphyse en trois piliers : pilier médian qui est le siège de la nécrose qui peut s'étendre ou non au pilier latéral externe, dont l'atteinte est divisée en trois stades (pilier intact groupe A, pilier atteint avec collapsus d'une moitié groupe B, pilier totalement collabé groupe C).

Néanmoins ces classifications, avant de pouvoir être appliquées de façon sûre et reproductible, nécessitent souvent un délai important pour formuler un pronostic [Agus *et al.* (23), Lappin *et al.* (24), Kamegaya *et al.* (25), Kalenderer *et al.* (26), Wiig *et al.* (27)].

La classification scintigraphique proposée par Dias [Tsao *et al.* (28), Comte *et al.* (29)] plus récemment paraît plus fiable et souligne l'importance de l'atteinte ou non du pilier externe. En effet, dans cette classification, le groupe A est caractérisé par une re-canalisation rapide des vaisseaux du pilier externe : le pilier externe est visible sur la scintigraphie. Le groupe B est caractérisé par une re-vascularisation qui se fait beaucoup plus lentement et largement depuis le cartilage de croissance : le pilier externe n'est pas visible à la scintigraphie. Le groupe C est un groupe de régression qui commence comme un groupe A et qui, suite à un deuxième infarctus, finit en groupe B. Il s'agit d'un groupe rare.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4088787>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4088787>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)