

La Maladie de Legg-Perthes-Calvé.

Jacques GRIFFET

Service de Chirurgie Infantile Hôpital Archet BP 3079 06202 Nice cedex 3
Université de Nice-Sophia-Antipolis
Tél : 04 92 03 61 28 Fax : 04 92 03 59 51
griffet.j@chu-nice.fr

Le propos de cette conférence d'enseignement concerne cette maladie très particulière de l'enfant que la littérature française nomme « l'ostéochondrite primitive de la hanche ». Il faut répéter, à la suite de Kohler et Seringe (27), que cette dénomination est inappropriée et doit être abandonnée. En effet, il ne s'agit ni d'une infection, ni d'une inflammation. Sa pathogénie n'est pas identique aux autres ostéochondrites ou apophysites ou encore ostéochondroses localisées au genou ou aux autres noyaux apophysaires. Les autres termes parfois utilisés de coxa plana ou de coxa magna sont également désuets.

Le terme de **maladie de Legg-Perthes-Calvé (LPC)** doit être le seul retenu, conforme à la nomenclature internationale (*Legg-Calve-Perthes' disease* ou *Legg-Perthes-Calve disease*).

Comment définir cette maladie qui correspond à la longue période de reconstruction consécutive à la nécrose ischémique idiopathique du noyau fémoral proximal, en croissance, comme le dit Salter (47). Curieusement, ce que nous observons, tout au long de son évolution, ne correspond nullement à la phase initiale de l'ischémie, qui est infra radiologique, mais à la reconstruction secondaire de cette épiphyse fémorale proximale. Voilà un argument supplémentaire pour ne plus utiliser le terme d'ostéochondrite primitive. En effet, nous verrons que l'évolution, avec reconstruction et remodelage, se poursuit, selon plusieurs phases, sur une très longue période, tant qu'il y a de la croissance résiduelle. L'évolution à l'âge adulte est tout autre puisqu'elle correspond à une période d'usure du cartilage articulaire plus ou moins rapide, en fonction de la concentricité de la tête fémorale et de sa congruence, aboutissant, parfois, à la coxarthrose. Le but du traitement est, modestement, de guider cette reconstruction pour que la tête fémorale et l'acétabulum soient les plus concentriques et congruents possibles (« *containment* » des anglo-saxons).

1-Historique

L'on dit que les grands esprits se rencontrent : ce fut le cas pour Arthur Legg, Jacques Calvé et Georg Perthes durant l'année 1910.

En effet, en février 1910, Arthur Legg publie dans le *Boston Journal* un article décrivant précisément cette maladie et proposant des hypothèses étiologiques. Il pensait, à juste titre, qu'il s'agissait d'une nécrose épiphysaire d'origine vasculaire, le traumatisme pouvant en être responsable.

C'est en juillet 1910 que Jacques Calvé, de Berck, décrit, dans le *Journal de Chirurgie*, cette forme particulière de « pseudo-coxalgie », en insistant sur la description clinique et radiologique.

Enfin, en octobre de la même année, dans le *Zeitschrift für Orthopädie*, Georg Perthes parle d'une « coxarthrose juvénile ».

Il faut citer Phemister qui confirme qu'il s'agit d'une nécrose osseuse en 1921.

Une étape importante est franchie dans la compréhension de l'évolution de la maladie lorsque Waldenström décrit les trois phases radiographiques évolutives en 1923.

Faisons une place à part à Catterall (7) qui, en 1971, publie une classification qui se voulait pronostique et a marqué de nombreuses générations d'orthopédistes pédiatres. D'autres auteurs ont apporté leur contribution en rajoutant des classifications qui sont d'actualité comme Herring (18) en 1980, Stulberg (50) en 1981 et Salter (47) en 1984.

En France, il faut citer Kohler et Seringe (27) en 1981 qui écrivent une monographie faisant le point sur cette question. Plus récemment, en 1997, Sales de Gauzy et Cahuzac (45) démontrent la supériorité de l'IRM dans le diagnostic des formes graves.

2-Epidémiologie

Les chiffres que l'on retrouve dans la littérature sur l'incidence de la maladie sont variables selon les études entre 5,1 et 29 pour 100 000 enfants de moins de 14 ans (tableau 1) (40). Il n'existe pas d'étude française.

Par contre, toutes les études s'accordent sur la préférence masculine (3,4 fois plus de garçons) et sur l'âge moyen de découverte (autour de 6,5 ans), car 70% des formes se rencontrent avant 8 ans.

La race noire semble protégée de la maladie de Legg-Perthes-Calvé sans que l'on sache pourquoi (36). Dans ce cas, devant une atteinte radiologique de la tête fémorale, il faudra penser à rechercher une hémoglobinopathie.

Dans 90% des cas, il s'agit d'une forme unilatérale. Là aussi, en cas d'atteinte bilatérale, il faut rechercher une étiologie.

Région	Incidence annuelle pour 100 000 enfants
Colombie britannique, Canada (Gray)	5,1
Wessex, Grande Bretagne (Barker)	5,6
Massachusetts, USA (Molloy)	5,7
Yorkshire, Grande Bretagne (Hall 1989)	6,1
Trent, Grande Bretagne (Barker)	7,6
Zealand, Danemark (Moberg)	8,0
Uppsala, Suède (Moberg)	8,5
Jutland du Sud, Danemark (Moberg)	9,0
Blanc de l'Est du Cap, (Afrique du Sud) (Purry)	10,8
Mersey, grande Bretagne (Barker)	11,1
Irlande du Nord (Kealey)	11,6
Ecosse du Sud (Pillai)	15,4
Liverpool, Grande Bretagne (Hall 1983)	15,6
Iles Féroé (Nielsen)	29

Tableau 1 : Incidence de la Maladie de Legg-Perthes-Calvé.

3-Physiopathologie-Etiopathogénie

Toutes les études, maintenant anciennes, confirment l'ischémie du noyau fémoral proximal comme étant le primum movens de cette maladie. Par contre, aucune étude n'a pu affirmer avec certitude la primauté de l'ischémie artérielle ou de la thrombose veineuse. Théron cité par Kohler (27) a montré qu'il existe, au début de la maladie, une interruption des artères capsulaires supérieures avec dévascularisation épiphysaire. La revascularisation se produit dans les mois suivants avec revascularisation des artères capsulaires supérieures et inférieures et, secondairement, par des anastomoses, au niveau de la capsule, entre l'artère circonflexe postérieure et des branches de l'artère hypogastrique. L'artère du ligamentum teres ne participe

pas à cette revascularisation (1). Les études phlébographiques sont rares. Suramo (51) penche pour une origine veineuse primitive, le retour veineux étant longtemps perturbé avec thrombose des veines circonflexes et drainage veineux vers la diaphyse.

Ponseti (41) a réalisé des biopsies de la tête fémorale et du col fémoral. Il a constaté que, sous un cartilage articulaire normal, il existait une couche épaisse de cartilage hyalin contenant des zones très limitées de cartilage hypercellulaire et fibrillaire vascularisé. En microscopie électronique, il existe des fibres de collagène orientées de façon irrégulière. Il pense qu'il s'agit d'une expression localisée d'un désordre du cartilage épiphysaire qui est responsable d'une maturation retardée du cartilage, identique aux lésions retrouvées dans la maladie de Scheuermann. Par contre, il n'est pas possible de conclure au caractère primitif ou secondaire de ces lésions.

Tout cela aboutit à une reconstruction osseuse à partir d'une hypertrophie du noyau cartilagineux et d'une action évidente mais obscure de la plaque de croissance. L'hypertrophie est globale, tête et acétabulum, et proportionnelle au pourcentage de l'atteinte ischémique. La plasticité de cette matrice ostéocartilagineuse peut entraîner une déformation de la tête qui va perdre sa sphéricité et se subluser. La reconstruction osseuse peut également « s'emballer » et provoquer une coxa magna excessive responsable de l'excentration qui elle-même, par perte de contact avec l'acétabulum, va aggraver les déformations.

Les causes de cette ischémie ne sont pas connues. Plusieurs théories ont été proposées, certaines ne sont plus acceptées aujourd'hui, d'autres voient le jour comme celle sur les facteurs environnementaux.

Les facteurs génétiques.

Rien ne peut étayer cette théorie, même si certains le suggèrent comme Faraj (14) et Margetts (36). Wynne-Davis (56) ne retrouve aucun caractère héréditaire dans son étude. Les formes familiales, d'ailleurs souvent bilatérales, se rencontrent principalement en cas de dysplasies squelettiques. Le typage HLA A et B ne retrouve aucune différence (53). Glueck (15) pense que l'ostéonécrose serait favorisée par une anomalie familiale de la coagulation.

Les troubles de la coagulation.

De nombreuses études contradictoires ont été menées à la recherche d'anomalies de la coagulation sanguine : déficit en protéine S ou C, thrombophilie, hypofibrinolyse. Glueck (15) a consacré de nombreux travaux à ce sujet pour conforter cette hypothèse. Cependant, ces études ont pris comme base de la coagulation normale les normes d'adulte. D'autres études, en prenant les normes adaptées à l'enfant, n'ont pas retrouvé cette anomalie (34, 49). Pour Balasa (3), de l'équipe de Glueck, le déficit en facteur V est significatif ainsi que la présence d'anticorps anticardioplipine.

La croissance et la puberté.

La croissance staturale des enfants présentant une maladie de Legg-Perthes-Calvé est un point actuellement soumis à discussion. Certaines équipes rapportent, en effet, un retard statural modéré (4,4 cm pour les filles et 2,5 cm pour les garçons) chez les enfants atteints par rapport aux tailles cibles familiales ou aux tailles observées dans la fratrie, alors que d'autres décrivent une croissance normale chez ces enfants (13). Les garçons ont un surpoids.

Par ailleurs, le risque est accru en cas d'antécédent de retard de croissance intra-utérin (36).

Dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé, il y a un retard de maturation osseuse d'environ 2 ans (52).

Les taux abaissés du facteur de croissance IGF1 et les anomalies de synthèse et de dégradation du collagène retrouvés dans la littérature (10) sont compatibles avec une étiologie osseuse constitutionnelle.

Aucune anomalie endocrinienne en TSH, T4, IGF1 et cortisol n'a été retrouvée (25).

A l'avenir, des études longitudinales bien conduites devront confirmer ou infirmer cette hypothèse d'anomalie de la croissance.

Les facteurs environnementaux.

L'urbanisation n'est pas un facteur favorisant de cette maladie (24). Le niveau socio-économique familial et les carences alimentaires ne semblent pas être des facteurs à retenir (12, 40), alors que le tabagisme passif serait un facteur prédisposant selon de récents travaux. Gordon (16) et Mata (38) pensent que le risque d'avoir une maladie de Legg-Perthes-Calvé est plus important (multiplié par 5) chez les enfants exposés au tabagisme de leur entourage et que ce risque est lié aux nombres de fumeurs de l'entourage et aux années d'exposition. Par contre, il n'y a pas de corrélation avec la sévérité de la maladie. Glueck (15) rapporte une potentialisation du tabagisme passif et des troubles de la coagulation.

L'hyperactivité.

Une seule étude (33) vient corroborer cette constatation clinique déjà citée dans le travail de Kohler et Seringe (27). Il pense qu'il existe un lien entre le syndrome d'hyperactivité et la maladie de Legg-Perthes-Calvé.

Au total, il semble logique, devant l'absence de preuve étiologique formelle, de penser, à la suite de Kohler et Seringe (27), que les microtraumatismes répétés chez ce garçon turbulent, qui présente une fragilité de sa chondro-épiphyse due à un retard de maturité, provoque une ischémie vasculaire.

4-Expérimentation animale

De nombreuses études animales ont été réalisées pour comprendre les mécanismes et les atteintes ostéocartilagineuses de cette maladie. Elles ont été rapportées par Kohler et Seringe (27). Récemment, des expérimentations ont été menées chez le rat pour tester l'action des biphosphonates qui diminuent l'ostéoclasie et apprécier leurs actions sur la reconstruction de la tête fémorale. Little (32) conclut à une action favorable avec une ossification plus importante en cas d'utilisation d'acide zolédronique à la dose de 0,015 mg/kg/semaine chez le rat. Pour Aya-ay (2), l'injection intraosseuse d'ibandronate est une voie d'administration efficace chez le cochon. Une étude intéressante a testé l'efficacité de nouveaux produits dans la prévention des déformations de la tête fémorale. Kim (26) a testé l'ostéoprotégérine chez le cochon qui bloque l'interaction entre la chimiokine RANKL et son récepteur RANK impliqués dans l'ostéogenèse, en diminuant fortement les phénomènes d'ostéoclasie.

5-Clinique

Le signe clinique est la **boiterie douloureuse, isolée, chronique ou récidivante**, chez un enfant, surtout un garçon, entre 4 et 12 ans. La hanche s'exprime par une douleur de l'aîne.

Comme lors de toute boiterie chez l'enfant, le premier signe à rechercher est la fièvre, qui doit immédiatement faire suspecter une cause infectieuse. Il s'agit alors d'une urgence médico-chirurgicale pour en préciser le diagnostic et débiter le traitement.

Si la boiterie est isolée, sans fièvre, l'examen clinique soigneux, du rachis aux orteils, va retrouver des signes situés au niveau de la hanche. Il s'agit d'une limitation, souvent discrète, de la mobilité de la hanche en abduction et lors des rotations, surtout interne. La manoeuvre de la clé est sensible : réveil de la douleur de l'aîne lors de la rotation de la hanche, genou et hanche fléchis à 90°. Si la durée d'évolution est plus longue, il est possible qu'il existe une amyotrophie du quadriceps.

L'état général est excellent. L'examen général recherche une éventuelle cause par l'étude du morphotype qui pourra évoquer une dysplasie osseuse ou une hypothyroïdie, de l'ethnie pour la recherche d'une hémoglobinopathie, de l'hyperactivité avec son cortège de signes de mauvaise adaptation à la vie sociale et scolaire.

Lors de l'évolution, la limitation de l'abduction, qui, au début, était antalgique, peut réapparaître et signe alors une déformation de la tête avec excentration. Ce signe a été bien établi par Quain et Catterall (42) comme la « *hinge abduction* » qui correspond à une hanche incongruante avec un effet came lors de l'abduction. De même, la rotation externe automatique de la hanche lors de la flexion (signe de Drehmann) est évocatrice d'ovalisation de la tête fémorale.

6-Imagerie

6-1-Le diagnostic d'imagerie

Les radiographies standard sont indispensables avec deux incidences obligatoires, la face et l'incidence de Lauenstein. Au début, elles sont normales. En cas de persistance de la symptomatologie clinique, ces radiographies devront être répétées.

Puis apparaissent des « petits signes » : la diminution de hauteur du noyau céphalique et l'élargissement relatif de l'interligne articulaire, une irrégularité du noyau, parfois, plus visible sur l'incidence de Lauenstein, le liseré clair sous-chondral signant la fracture sous-chondrale (fig. 1).

Figure 1 : Le liseré clair sous chondral qui correspond à la fracture sous chondrale, mieux visible sur l'incidence de Lauenstein.



La scintigraphie osseuse au technetium 99m montre au stade d'ischémie un trou de fixation au niveau de l'épiphyse (fig. 2). Il signe l'ischémie qui dans la majorité des cas évoluera vers la maladie de Legg-Perthes-Calvé. Cet examen est surtout intéressant au stade infra radiologique car la présence de l'hypofixation a une valeur prédictive d'ischémie de 92% mais, fait capital, une scintigraphie normale élimine le diagnostic de maladie de Legg-Perthes-Calvé avec une valeur prédictive de 99% (27). Selon Kohler (28), il apparaît que la scintigraphie osseuse, si elle a bien un rôle diagnostique d'ischémie qui n'évoluera pas forcément vers la maladie de Legg-Perthes-Calvé, n'a pas, finalement, de valeur pronostique et n'a, dans cette maladie, qu'une place restreinte.

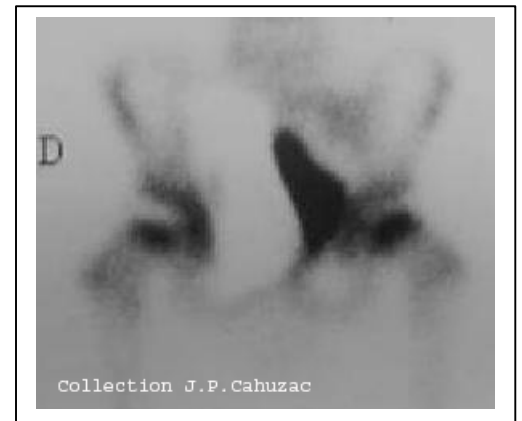


Figure 2 : Trou de fixation scintigraphique correspondant à l'ischémie.

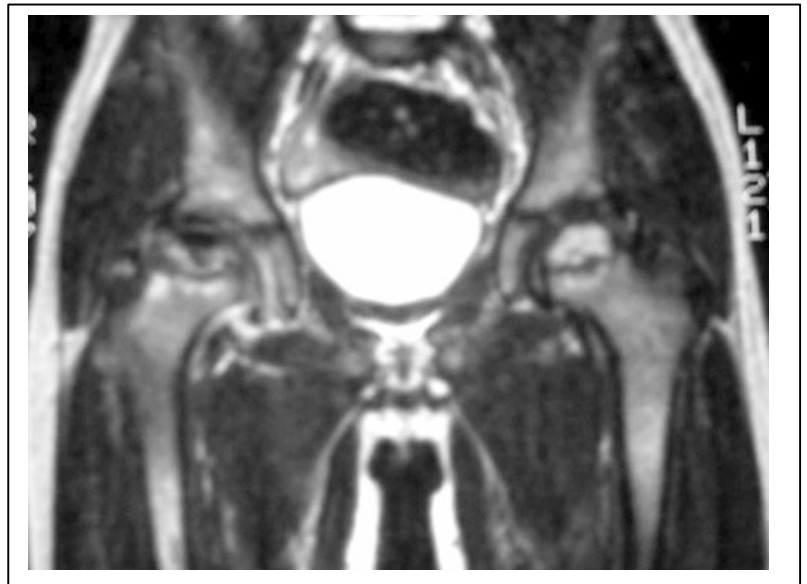
La résonance magnétique permet de préciser l'atteinte de la hanche de façon plus précise que la radiologie conventionnelle en visualisant le cartilage épiphysaire mais également le labrum. Le protocole est à préciser afin d'utiliser les séquences et les coupes les plus informatives. Le protocole généralement utilisé comprend des coupes coronales en acquisition en T2 STIR, puis en T1 SPIN, et des coupes sagittales en T2 STIR et/ou en T1 SPIN. La nécessité ou non de réaliser une injection de gadolinium n'est pas tranchée.

L'étude des images de l'IRM doit permettre de préciser quatre paramètres (48) :

- l'étendue de la nécrose épiphysaire (plus ou moins de 50%),
- l'importance de l'excentration latérale
- l'implication du cartilage de conjugaison
- l'importance de l'atteinte métaphysaire.

En T2, l'inflammation apparaît en hypersignal (blanc) ainsi que l'épanchement liquidien, la nécrose en blanc ou noir. (fig. 3).

Figure 3 : IRM en T2 : atteinte de la totalité de la tête avec anomalies de la physe et de la métaphyse.



En T1 (fig. 4), la nécrose se visualise en noir, les structures cartilagineuses sont très bien visibles lors de cette acquisition. Il faut savoir que la physe normale, en IRM, apparaît sous la forme d'une bande ondulée sans signal en T1 et hyperintense en T2 alors,

qu'en cas d'anomalies, la bande cartilagineuse est élargie ou déformée avec des ondulations en forme de « W » ou de « M ». Au maximum, peuvent se voir une image kystique épiphysio-métaphysaire pontant le cartilage ou une fusion épiphysio-métaphysaire, signant l'épiphysiodèse. Les signes métaphysaires correspondent à des images kystiques en hypersignal en T1.

L'IRM avec injection de gadolinium est au moins aussi efficace et précoce que la scintigraphie pour apporter le diagnostic avant l'apparition des signes radiologiques (26). Elle doit donc être préférée à la scintigraphie sauf si une sédation ou une anesthésie est nécessaire à sa réalisation chez le petit enfant.

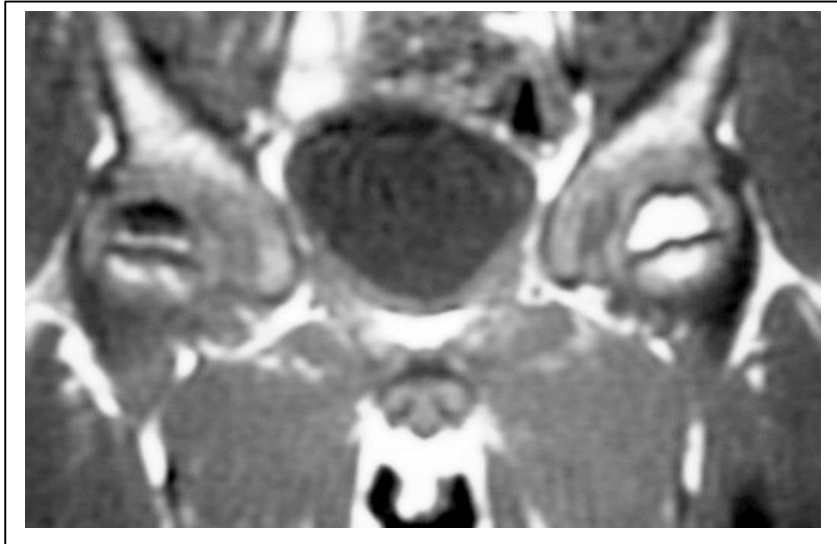


Figure 4 : IRM en T1 : la tête est nécrosée, image noire.

6-2-L'évolution radiologique

6.2.1 En phase aiguë.

Waldenstrom a décrit trois phases radiologiques (fig. 5). La première correspond à un noyau hyperdense qu'il qualifie de stade de nécrose, le deuxième voit apparaître une fragmentation et enfin le troisième est dit stade de reconstruction avec apparition d'os néoformé. La correspondance des images radiologiques avec le stade histologique qu'il propose ne peut plus être retenue aujourd'hui. En effet, au stade 1 d'hyperdensité correspond un début de revascularisation et non une nécrose avasculaire.

La reconstruction débute à ce stade, se poursuit avec la résorption osseuse lors du stade 2 de fragmentation pour s'intensifier au stade 3. L'intérêt de cette classification est surtout d'apprécier le stade de

a



b



Figure 5 : Les trois phases radiologiques : a) le noyau est dense, b) la phase de fragmentation, c) la phase de reconstruction avec apparition d'os nouveau.

fragmentation où se produit l'excentration qu'il faudra précocement quantifier et la durée de la maladie. Plus la maladie dure, plus le pronostic est mauvais.

c



Plus intéressante semble être la modification par Joseph (22) de la classification d'Elizabethville de Canale (5) en 7 stades évolutifs (fig. 6). Les stades de Ia à Iib durent 3 à 4 mois, les stades IIIa et IIIb 9 à 16 mois. Le passage du stade Iib au stade IIIa est délicat avec apparition possible de signes de gravité (calcifications latérales, signes métaphysaires et acétabulaires). La déformation apparaît à partir du stade IIIa. Dans 30% des cas, la stade IIIb comprend une calcification latérale.

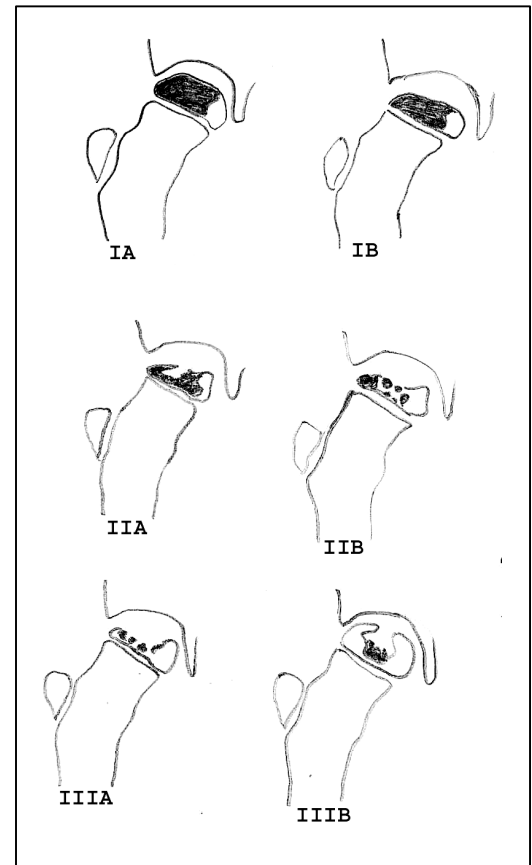


Figure 6 : La classification d'Elizabethville en sept stades évolutifs, le stade 7 étant le stade séquellaire avec reconstruction plus ou moins sphérique.

6.2.2 En fin d'évolution.

La restauration de la sphéricité de la tête fémorale est variable allant de la sphéricité parfaite à une certaine irrégularité jusqu'aux déformations importantes avec une « tête carrée ». C'est là que les déformations de la tête avec l'aplatissement (coxa plana) ou la coxa magna s'apprécient, associées à des déformations de l'acétabulum, du col qui est court et provoque un raccourcissement entraînant une inégalité de longueur des membres inférieurs, conséquence des remaniements au niveau du cartilage de croissance. La classification de Stulberg (50) permet d'apprécier les résultats en fonction des critères de Mose sur la sphéricité et la congruence de la tête fémorale et de l'acétabulum. Elle repose sur une étude qui a comparé les images radiologiques des têtes fémorales à maturité osseuse et à long terme (30 et 40 ans). Il n'y pas de changement de classe entre ces deux dates. La classe I correspond à une hanche complètement

normale, la classe II à une tête fémorale sphérique et congruente mais avec une ou des anomalies au niveau de la tête, du col ou de l'acétabulum, la classe III où la tête est non sphérique mais pas aplatie, toujours concentrique, avec ou sans les mêmes signes associés que précédemment, la classe IV où la tête est aplatie mais congruente avec des signes associés, la classe V avec tête aplatie et incongruente sans signes associés. Stulberg a constaté que les têtes classées I et II ne présentaient pas de signes d'arthrose à long terme, que les classes III et IV avaient une arthrose légère à modérée et la classe V une arthrose sévère à moins de 50 ans.

6-3-L'aide à l'appréciation de la gravité

Catterall, en 1971 (7), a décrit quatre signes radiologiques de gravité, portés à cinq en 1981 (8) :

- le signe modifié dit de Gage qui correspond à un petit segment ostéoporotique formant une image claire en V sur le bord latéral de l'épiphyse (fig. 7),
- la calcification latérale épiphysaire (fig. 8),
- l'excentration latérale selon Green (17) correspondant au pourcentage de découverte de l'épiphyse rapporté à la largeur de la physe du côté sain $E=(AB/CD) \times 100$ (fig. 9). Si ce pourcentage excède 20%, il s'agit d'un facteur de gravité.
- l'horizontalisation de la physe,
- l'atteinte métaphysaire diffuse.

Il s'agit des signes appelés de « tête à risque ».

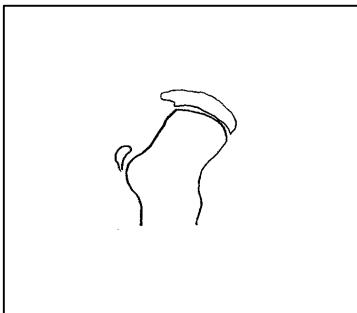


Figure 7 : Le signe dit de Gage correspondant à une clarté latérale.



Figure 8 : La calcification latérale qui correspond à un signe de gravité.

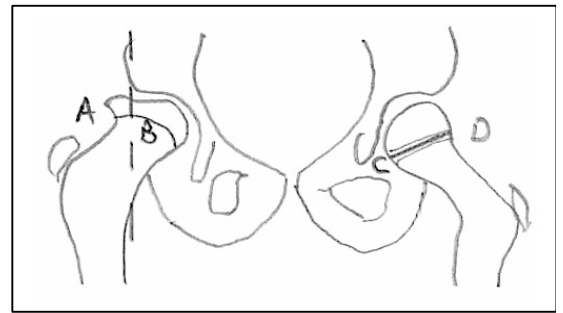


Figure 9 : L'excentration latérale mesurée selon Green, correspondant au pourcentage de découverte de l'épiphyse rapporté à la largeur de la physe du côté sain $E=(AB/CD) \times 100$.

L'excentration latérale ou subluxation est le signe majeur des formes graves. Elle doit être recherchée avec attention. Heyman (21) a décrit un index (acetabulum head index AHI) mesurant les rapports entre la tête et l'acétabulum sur des radiographies de face. Sales de Gauzy et Cahuzac (45) ont calculé cet index sur l'IRM et ont démontré que celui-ci était plus fiable car l'IRM prend en compte les structures cartilagineuses de l'acétabulum et de la tête fémorale (fig. 10). L'aggravation de cet index est diagnostiquée plus précocement sur l'IRM qui est l'examen de référence pour apprécier l'évolution.

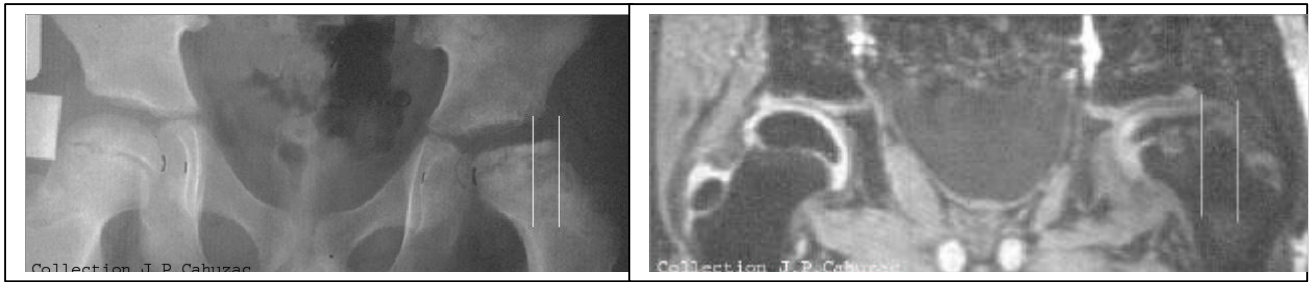


Figure 10 : L'index de Heyman mesurant le débord de la tête est plus important sur l'IRM que sur la radiographie : a) index radiographique, b) index IRM.

Lorsque l'examen clinique suspecte une « *hinge abduction* », il était recommandé de réaliser un cliché en abduction dit « de recentrage » permettant d'apprécier la réductibilité de l'excentration et la réintégration dans l'acétabulum de la calcification externe. Ce cliché est certainement utile avant de prendre une décision thérapeutique. Quain et Catterall (42) réalisaient des arthrographes, maintenant supplantées par l'IRM. Kruse a donné des critères radiographiques précis sur le cliché en abduction: l'élargissement de l'espace articulaire médian de plus de 2 mm et la diminution de l'espace articulaire supéro-latéral (29). La revascularisation est appréciée par la scintigraphie selon la classification de Conway (9) en deux groupes ; le groupe A qui présente une revascularisation précoce et rapide de la colonne latérale avec un bon pronostic, le groupe B avec une hyperactivité centrale ou une hypofixation persistant plus de 5 mois qui a un mauvais pronostic. Lamer (30) a montré que l'IRM avec injection de gadolinium permettait de diagnostiquer précocement la revascularisation et de mieux en apprécier l'étendue, ce qui confirme le peu de place de la scintigraphie à ce stade.

7-Les classifications

Il n'est pas possible de ne pas, au moins, citer la classification de Catterall (7) lorsque l'on traite de la maladie de Legg-Perthes-Calvé. Elle se voulait pronostique. Or, il n'est pas possible d'affirmer d'emblée le pronostic. Cette classification a perdu beaucoup de sa valeur.

Par contre, d'autres classifications sont à utiliser et leur association permet d'y voir plus clair, bien qu'elles soient peu reproductibles selon les utilisateurs.

Salter et Thompson (47, 54), en 1984, proposent une classification en deux groupes en fonction de l'étendue de l'image claire sous-chondrale correspondant à une fracture sous-chondrale (fig. 11). Cependant, celle-ci n'est présente que dans un tiers des cas. Il s'agit du groupe A dont la fracture atteint moins de 50% de la tête fémorale et du groupe B lorsqu'elle atteint plus de 50%.

Plus récemment, en 1992, Herring (18) propose une classification basée sur l'intégrité du pilier latéral (ou externe). Il divise la tête fémorale en trois segments : le pilier latéral correspond aux 15 à 30% latéraux (ou

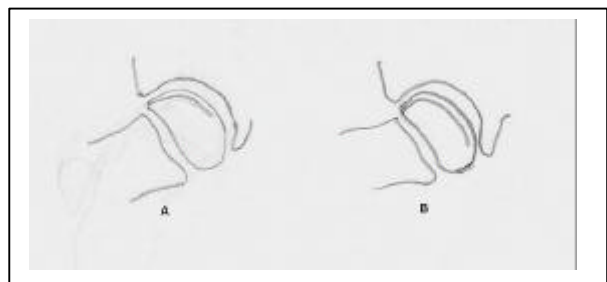


Figure 11 : Classification de Salter et Thompson : groupe A la fracture sous chondrale atteint moins de 50% de la superficie de la tête, groupe B, plus de 50%.

externes), le pilier central aux 50% centraux et le pilier médial aux 20 à 35% médians (ou internes). Il individualise ainsi trois groupes : le groupe A qui n'a pas d'atteinte du pilier latéral, le groupe B qui a plus de 50% de ce pilier conservé, le groupe C qui en a moins de 50%. Plus récemment, il complète cette classification en différenciant un groupe intermédiaire, le groupe frontière B/C (*B/C border group*). Ce groupe comprend les têtes fémorales avec un pilier latéral fin (2 à 3 mm de large) ou peu ossifié et celles avec une perte d'exactly 50% de la hauteur du pilier latéral (19) (fig. 12). Ce qui est intéressant dans cette classification, c'est la corrélation entre l'étendue de l'atteinte du pilier latéral et la classification de Stulberg qui apprécie les résultats en fin d'évolution. Ainsi, le groupe A correspond, dans tous les cas, à des bons résultats (Stulberg 1 et 2) ; le groupe B a une majorité de bons résultats (92% de Stulberg 1 et 2, 8% de Stulberg 3) pour les enfants ayant moins de 9 ans, alors qu'il n'y a que 30% de Stulberg 2 mais 50% de Stulberg 3 et 20% de Stulberg 4 pour ceux qui ont plus de 9 ans ; le groupe C a, quel que soit l'âge, de moins bons résultats (29% de Stulberg 2, 52% de Stulberg 3 et 19% de Stulberg 4). Cette classification de Herring est donc incontournable à ce jour.

8-Les formes cliniques et le diagnostic différentiel

Les seules formes cliniques que nous pouvons évoquer de la maladie de Legg-Perthes-Calvé sont des formes d'évolution plus ou moins favorable. Nous avons vu les différentes classifications qui cherchent, sans y parvenir totalement, à prévoir le pronostic. Il serait possible de différencier les formes selon l'âge puisqu'il semble être un des seuls critères pronostiques, plus de formes bénignes en dessous de 6 ou 8 ans selon les auteurs, plus de formes sévères au-dessus et mauvais pronostic pour les formes tardives au-dessus de 11 ans. Dans ces formes tardives, il est possible de placer une forme évolutive particulière qui est l'ostéochondrite disséquante. Il s'agit de formes exceptionnelles dont la filiation avec la maladie de Legg-Perthes-Calvé a été bien établie par Haas cité par Kohler (27). Cette forme se présente avec une image radiologique d'un ou de plusieurs séquestres dans la tête fémorale (fig. 13). Ce séquestre peut exceptionnellement se détacher dans l'articulation.

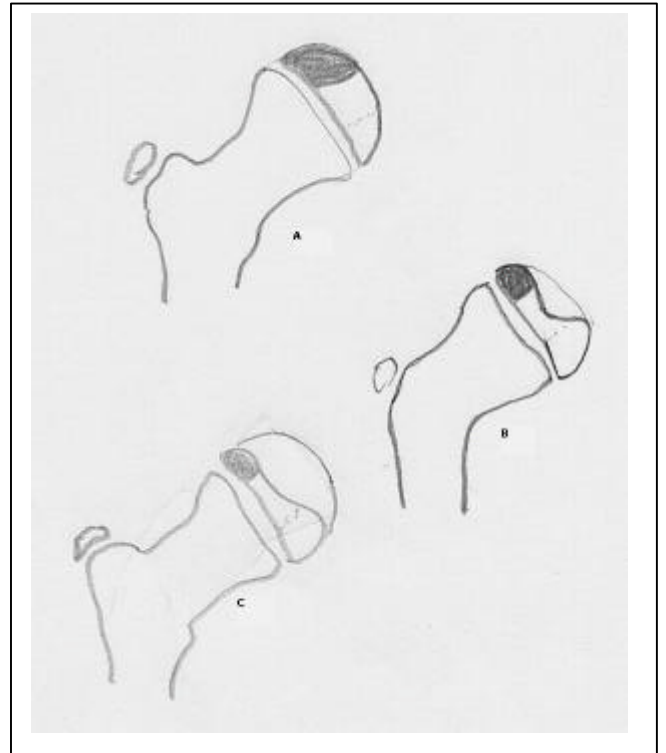


Figure 12 : Classification de Herring selon l'intégrité du pilier latéral. La tête fémorale est divisée en trois segments : le pilier latéral correspond aux 15 à 30% latéraux, le pilier central aux 50% centraux et le pilier médial aux 20 à 35% médians. Le groupe A n'a pas d'atteinte du pilier latéral, le groupe B a plus de 50% de ce pilier conservé, le groupe C en a moins de 50%.



Figure 13 : Ostéochondrite disséquante avec une image de séquestre.

De même, on peut considérer les formes selon l'étendue de la nécrose qui apparaît également comme un critère de sévérité.

Par contre, toutes les autres formes qui se rapprochent, dans les images radiologiques ou l'évolution, sont à placer dans le diagnostic différentiel.

8-1-Les formes bilatérales

Elles sont peu fréquentes (12%) et l'apparition des signes est décalée dans le temps. Par contre, en cas de signes bilatéraux contemporains, et il faut remettre en cause le diagnostic de maladie de Legg-Perthes-Calvé. En effet, il faut, dans ces cas-là, rechercher une étiologie qui peut être une dysplasie osseuse. Les mucopolysaccharidoses qui sont secondaires à un défaut de la dégradation des mucopolysaccharides acides entraînent de graves désordres de la croissance enchondrale. L'atteinte des hanches y est sévère, sans reconstruction, et aboutit très souvent à une arthrose précoce (fig. 14).

Figure 14 : Dysplasie bilatérale secondaire à une mucopolysaccharidose.



Le syndrome tricho-rhino-phalangien avec son faciès particulier au nez globuleux, aux cheveux fins et clairsemés, aux anomalies des mains (métacarpiens courts, interphalangiennes proximales élargies (fig. 15) est du à une mutation du gène TRPS1 localisé sur le bras long du chromosome 8 en 8p24.

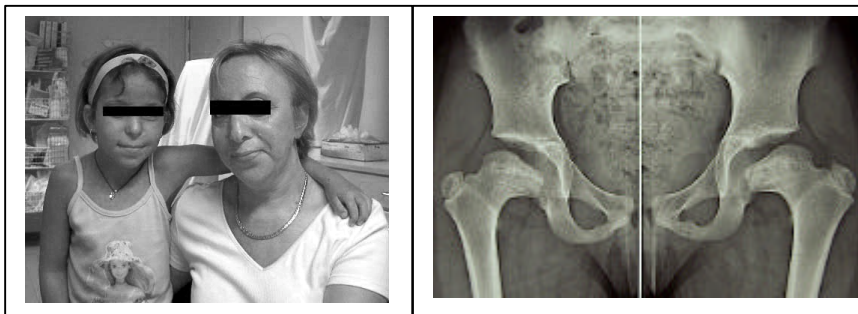


Figure 15 : Atteinte épiphysaire fémorale au cours du syndrome tricho-rhino-phalangien : a) la mère et la fille aux faciès caractéristiques, b) l'atteinte céphalique bilatérale.

Dans la race noire, une hémoglobinopathie doit être recherchée. La drépanocytose, due à une mutation portant sur un acide aminé de la chaîne ? de l'hémoglobine adulte, est en cause dans les doubles hétérozygoties SC ou chez les sujets SS.

La maladie de Gaucher qui est une affection responsable d'un défaut de la dégradation des sphingolipides, peut provoquer des ischémies de la tête fémorale mais également humérale, évoluant comme la maladie de Legg-Perthes-Calvé.

L'hypothyroïdie est également une cause rare.

8-2-La maladie de Meyer

Elle a une place à part. Cette maladie atteint le petit enfant de 2 à 4 ans. L'aspect radiologique est particulier avec un retard d'apparition du noyau fémoral proximal qui se présente ensuite sous une forme granuleuse, chaque élément ayant la forme d'un grain de riz. L'évolution ne se fait pas vers la condensation massive. Cette image radiologique s'améliore progressivement avec une épiphyse plus homogène et retour à la normale, rapidement, en 2 à 3 ans. Il existe également un trou scintigraphique tout à fait comparable à celui observé dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé, confirmant bien le lien entre ces deux maladies (28).

8-3-L'ostéochondrite iatrogène

La plus fréquemment rencontrée est l'ostéochondrite post-réductionnelle au décours du traitement de la luxation congénitale de la hanche. La nécrose céphalique fémorale chez l'enfant jeune se traduit par des images radiologiques superposables à celles de la maladie de Legg-Perthes-Calvé avec une reconstruction et des séquelles dans 10% des cas, parfois sévères.

8-4-L'ostéochondrite secondaire

Les ostéoarthrites de l'enfant peuvent, en cas de diagnostic et de traitement tardifs, se compliquer d'une nécrose osseuse qui se reconstruira partiellement et donne des signes radiologiques superposables à ceux de la maladie de Legg-Perthes-Calvé, sans toutefois suivre la même évolution radiologique.

Les fractures du col du fémur et la luxation traumatique de la hanche, rares chez l'enfant, ont comme complication majeure la nécrose de la tête fémorale, qui ne peut pas être considérée comme une ostéochondrite, car la reconstruction est exceptionnelle. Il en est de même pour les nécroses après corticothérapie ou greffe rénale.

8-5-La synovite aiguë transitoire

Cette pathologie, appelée également « rhume de hanche », ne peut être évoquée qu'au stade de début infra radiologique. Mais, pour porter le diagnostic de synovite aiguë transitoire, il faut que tous les critères cliniques et d'imagerie soient présents : boiterie aiguë isolée sans fièvre chez un enfant de 3-4 à 8-10 ans, limitation de la mobilité de la hanche, radiographie du bassin normale, épanchement à l'échographie. Si cet épanchement n'existe pas, il faut alors rester sur un diagnostic de douleur de la hanche d'origine indéterminée. C'est dans ces cas que la surveillance clinique doit être organisée et que de nouvelles radiographies et/ou une scintigraphie ou une IRM seront indiquées en cas de persistance de la symptomatologie.

9-Evolution à long terme

Les études menées sur un suivi à long terme confirment l'importance de la déformation de la tête et de la congruence sur l'apparition de l'arthrose (31, 44). Les têtes sphériques posent peu de problèmes, les têtes irrégulières et surtout très irrégulières évoluent plus mal avec des douleurs, une boiterie. Notion importante, le remodelage possible après la période évolutive ne modifie pas la sphéricité de la tête. Tout est joué à la fin de la période évolutive et même dès l'âge de 10 ans, date à laquelle le pronostic à long terme peut être envisagé, car la quasi totalité des phénomènes

de remodelage est alors consommée. L'arthrose est due à l'incongruence articulaire. Elle est difficile à diagnostiquer radiologiquement étant donné les vices architecturaux importants (fig.16) alors que le pincement articulaire est tardif.

Figure 16 : Ostéochondrite sévère : la tête fémorale est aplatie avec la zone de fracture sous chondrale et celle d'arthrose précoce.



10-Les bases du traitement

Selon Thompson et Salter (53), les bases du traitement, qui sont acceptées par tous, demandent de prendre en compte :

- l'irritabilité de la hanche qui s'exprime par la douleur et la diminution de la mobilité
- l'extrusion latérale et l'effondrement de la tête.

Le but est d'obtenir une tête sphérique. Le concept de « containment » est ainsi développé car il faut maintenir la tête dans le moule cotyloïdien pour lui permettre de se reconstruire de façon sphérique et concentrique. L'efficacité de la prévention de la perte de sphéricité a bien été démontrée par les études expérimentales de Salter (46) chez le jeune cochon.

Il est également important de prendre en considération la vie familiale et sociale de ces enfants. Il n'est plus concevable de proposer des hospitalisations de longue durée avec décubitus et traction, même dans des centres de rééducation. Les hospitalisations seront réduites au maximum et les méthodes utilisées devront privilégier l'intégration de l'enfant dans son milieu habituel, familial et scolaire.

11- Les méthodes thérapeutiques

La première des méthodes est la surveillance armée. En effet, une abstention thérapeutique ne peut être isolée. Il est impératif de donner des conseils aux parents sur la diminution des activités physiques et sur les signes qui obligent à consulter plus précocement que selon le rythme habituel de consultations.

Le repos et la traction soit en milieu hospitalier pour 15 jours à 3 semaines, parfois relayée par une traction nocturne à domicile, soit directement à domicile, doivent permettre d'assouplir la hanche et de faire disparaître les douleurs.

La décharge (béquillage ou fauteuil roulant) est indispensable jusqu'au début de la reconstruction. Le temps de la remise en charge est très difficile à apprécier. Kohler et Seringe (27) proposent un critère radiologique sous la forme d'un fin liseré d'os sous-chondral qui apparaît au début de la phase de reconstruction et témoigne d'une solidité suffisante pour autoriser l'appui.

L'appareillage orthopédique qui doit permettre de recentrer la hanche et de soulager ou de déplacer les pressions sur la tête, a, pour certains auteurs (37), des indications. L'orthèse la plus utilisée est celle d'Atlanta (fig. 17).

Ce traitement orthopédique a l'avantage de permettre la déambulation et une vie sociale normale, ainsi que de prévenir la prise de poids, fréquente chez ces enfants hyperactifs, dont on limite brutalement les activités. Ces limites apparaissent avec les signes de « tête à risques ». Il est à privilégier chez les enfants de moins de 8 ans.

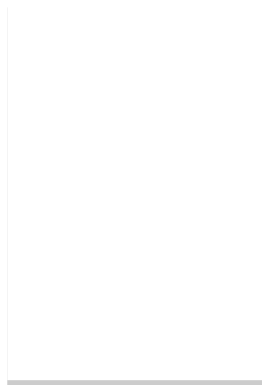


Figure 17 :
Appareillage
d'abduction d'Atlanta.

Le traitement chirurgical, que ce soit une ostéotomie de varisation fémorale ou une ostéotomie du bassin, est indiqué dès l'apparition des signes de gravité, et tout particulièrement de l'excentration. Il doit se réaliser sur une hanche souple. Il peut être utile de réaliser une traction préopératoire pour assouplir la hanche et la rendre indolore. Le choix entre ostéotomie du fémur ou du bassin est affaire d'école. Il est souvent reproché à l'ostéotomie du fémur (fig. 18) d'augmenter le raccourcissement. Les études à long terme ne confirment pas cette hypothèse (6). Le choix de l'ostéotomie du bassin est également affaire d'école. Certains auteurs préfèrent l'ostéotomie de Salter (fig. 19), d'autres (4, 43), l'ostéotomie de Chiari (fig. 20), d'autres encore la triple ostéotomie de Pol Le Coeur. La ténotomie des adducteurs est parfois souhaitable en cas de rétraction. La butée de hanche peut avoir sa place dans l'arsenal thérapeutique à côté des autres techniques au moment de l'excentration ou en fin de croissance et a même un certain essor à l'heure actuelle (fig. 21) (11, 55).

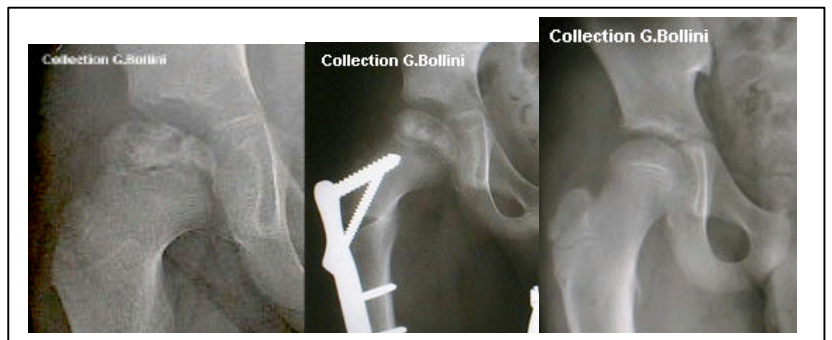


Figure 18 : Ostéotomie fémorale a) stade d'excentration, b) ostéotomie de varisation fémorale, c) résultat à long terme.

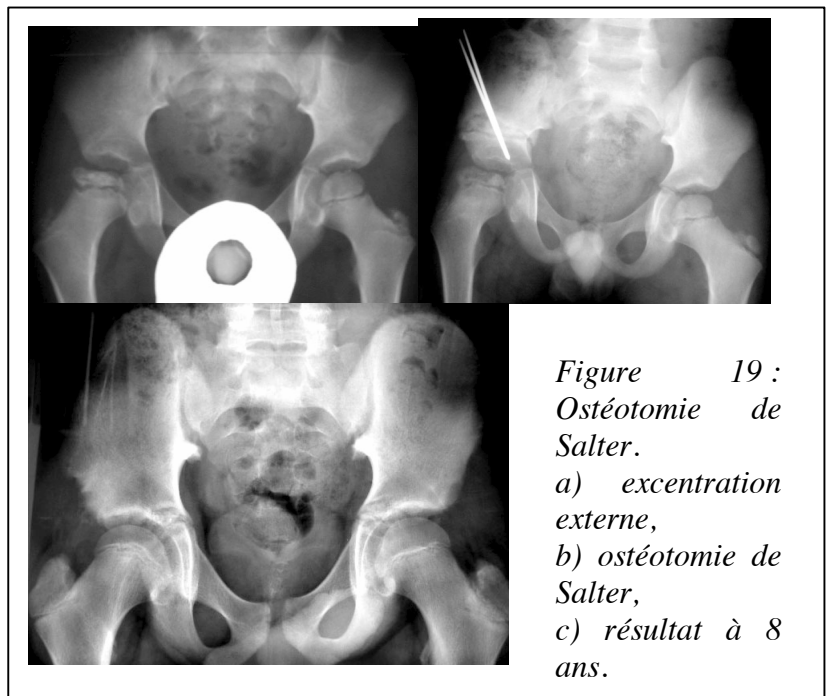


Figure 19 :
Ostéotomie de
Salter.
a) excentration
externe,
b) ostéotomie de
Salter,
c) résultat à 8
ans.

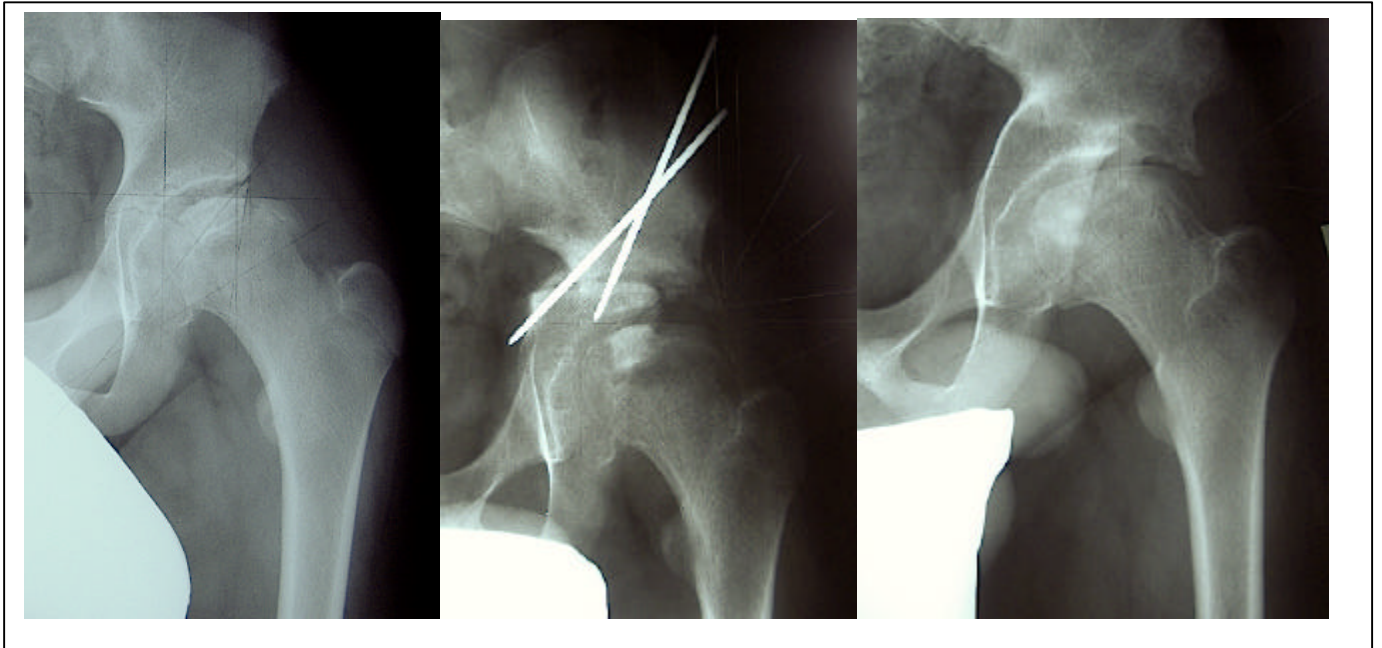
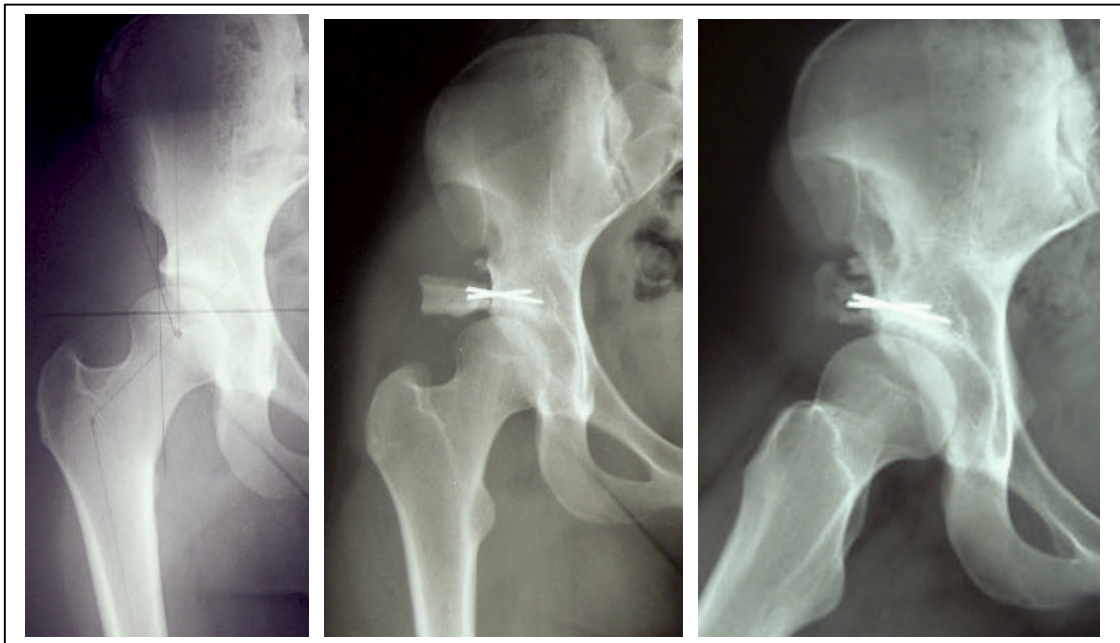


Figure 20 : Ostéotomie de Chiari. a) stade d'excentration avec calcification externe, b) ostéotomie de Chiari, c) résultat à 1 an.



*Figure 21 :
Butée
ostéoplastique
de la hanche.
a) coxa plana
séquellaire
découverte,
b) butée
ostéoplastique,
c) résultat à
long terme.*

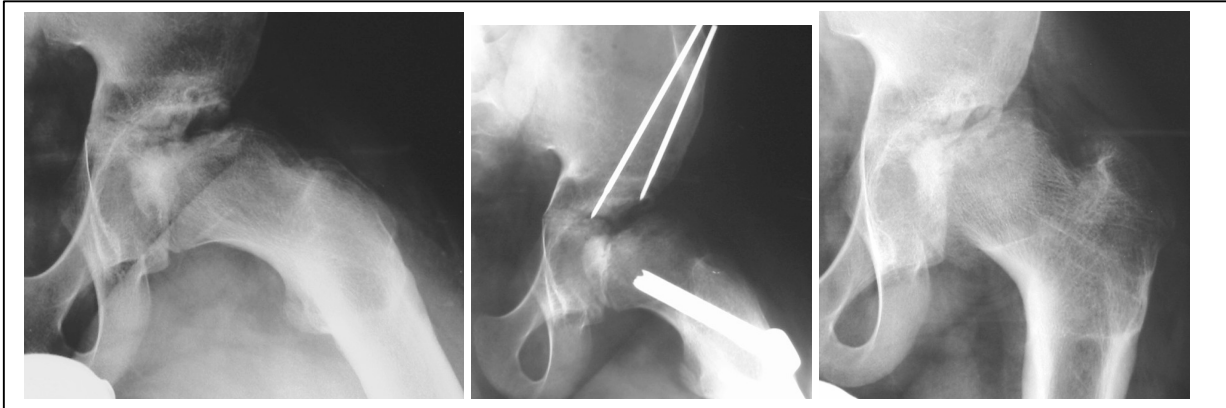


Figure 22 : Ostéotomie fémorale de varisation associée à une ostéotomie pelvienne dans une forme excessivement sévère. a) tassement de la tête, b) ostéotomies pelvienne et fémorale, c) mauvais résultats à 2 ans.

Dans les formes plus sévères, il est possible d'associer l'ostéotomie du fémur à celle du bassin (fig. 22).

Des techniques d'exception comme la distraction articulaire par fixateur externe sont possibles (39).

La résection de la calcification externe a été utilisée avec des résultats encourageants à court terme, mais mauvais à long terme, et ne doit pas être réalisée.

Dans des cas de destruction de la tête fémorale, une prothèse totale de hanche est exceptionnellement indiquée chez l'adolescent.

Enfin, il a été décrit l'utilisation des biphosphonates avec un certain succès (35). Pour l'instant, il manque de véritables études pour proposer ce traitement.

12-La prise en charge

Il faut d'abord en faire le diagnostic par les radiographies du bassin de face et l'incidence de Lauenstein. Si les signes cliniques persistent, alors que la radiographie est normale, il est logique de proposer la réalisation d'une scintigraphie osseuse au technetium 99m qui montrera une hypofixation épiphysaire au temps précoce et tardif, prouvant l'ischémie céphalique. L'IRM est probablement à préférer actuellement. L'injection de gadolinium n'a pas fait la preuve de son intérêt. Elle montrera une modification du signal épiphysaire mais également son étendue et les éventuels signes métaphysaires ou acétabulaires.

Le traitement ou la simple surveillance sera alors entrepris. La période thérapeutique est très longue, autour de 18 mois. L'utilisation de toutes les méthodes orthopédiques ou chirurgicales se fera de façon complémentaire en alternance ou successivement selon l'évolution.

Le suivi est, dans tous les cas, clinique, à la recherche de signe de gravité (douleur, « hinged abduction », signe de Drehmann). Classiquement, des radiographies du bassin réalisées trimestriellement complètent ce bilan. Une attitude plus moderne consiste à réaliser des IRM tous les 6 mois, afin de rechercher les signes de gravité et de poser l'indication opératoire au bon moment.

Le chirurgien orthopédiste confronté au traitement de cette maladie doit se comporter comme une ménagère qui surveille la cuisson de son gâteau. Si la cuisson va trop vite, la pâte déborde et le gâteau n'aura pas la forme du moule. Il faut baisser le feu. Pour l'orthopédiste, si l'excentration

se produit, il faut opérer. Le meilleur moment est le stade de condensation ou au début de la fragmentation (23, 27).

Selon Herring (20), en dessous de 8 ans (6 ans d'âge osseux), aucun des traitements (symptomatique, rééducation, orthèse, chirurgie) n'a prouvé son efficacité ; au-dessus de 8 ans (6 ans d'âge osseux), la chirurgie (ostéotomie du fémur ou du bassin) donne de meilleurs résultats dans les groupes B et B/C ; le groupe C, quels que soient l'âge et le traitement, donne de mauvais résultat.

Le résultat sera jugé à maturation osseuse sur la clinique et des clichés radiographiques pour apprécier les déformations céphaliques et donc la concentricité et la congruence articulaires.

Des conseils d'hygiène de vie pourront alors être donnés à cet adolescent en fonction de l'estimation du pronostic.

13-Conclusion

Cette maladie, d'évolution longue, a une évolution naturelle difficile à prévoir. La prise en charge thérapeutique fait appel à différentes méthodes dont certaines n'ont pas fait formellement leur preuve. Il est donc important de ne pas avoir une attitude dogmatique et d'apprécier le rapport bénéfice-risque. Tout cela demande une information claire envers les familles pour que leur patience ne soit pas dépassée et qu'elles comprennent que la méthode sera choisie en fonction de l'évolution. En dessous de 6-8 ans, le traitement sera généralement plus léger qu'au-dessus car l'âge est un élément important à prendre en compte dans le pronostic.

Un livret intitulé « *Raoul, sa boule, son moule* » est à la disposition des enfants et de leur famille pour expliquer à l'aide d'une bande dessinée la maladie, son évolution et sa prise en charge thérapeutique.

Références

1. Atsumi T, Yoshihara S, Hiranuma Y. Revascularization of the artery of the femoral head in Perthes disease. *Clin Orthop Relat Res* 2001 ; 386 : 210-7.
2. Aya-j J, Athavale S, Morgan-Bagley S, Bian H, Bauss F, Kim HKW. Retention, distribution, and effects of intraosseously administered ibandronate in the infarcted femoral head. *J Bone Miner Res* 2007 ; 22 : 93-100.
3. Balasa VV, Gruppo RA, Glueck CJ, Wang P, Roy DR, Wall EJ, Mehlman CT, Crawford AH. Legg-Calve-Perthes disease and thrombophilia. *J Bone Joint Surg (Am)* 2004 ; 86 : 2642-7.
4. Cahuzac JPh, Onimus M, Trotman F, Clement JL, Laurain JM, Lebarbier P. Chiari pelvic osteotomy in Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 163-6.
5. Canale ST, D'Anca AF, Cotler JM, Snedden HE. Innominate osteotomy in Legg-Calve-Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Am)* 1972 ; 54 : 25-40.

6. Canario AT, Williams L, Wientroub S, Catterall A, Lloyd-Roberts GC. A controlled study of the results of femoral osteotomy in severe Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1980 ; 62 : 438-40.
7. Catterall A. The natural history of Perthes disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1971 ; 53 : 37-53.
8. Catterall A. Legg-Calvé-Perthes syndrome. *Clin Orthop* 1981 ; 158 : 41-52.
9. Conway JJ. A scintigraphic classification of Legg-Calve-Perthes disease. *Semin Nucl Med* 1993 ; 23 : 274-95.
10. Crofton PM, Macfarlane C, Wardhauhg B, Ranke MB, Elmlinger MW, Kelnar CJ. Children with acute Perthes' disease have asymmetrical lower leg growth and abnormal collagen turnover. *Acta Orthop* 2005 ; 76 : 841-7.
11. Daly K, Bruce C, Catterall A. Lateral shelf acetabuloplasty in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1999 ; 81 : 380-4.
12. Dezateux C, Roposch A. The puzzles of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 2005 ; 87 : 1463-4.
13. Eckerwall G, Wingstrand H, Hagglund G, Karlberg J. Growth in 110 children with Legg-Calve-Perthes' disease : a longitudinal infancy childhood puberty growth model study. *J Pediatr Orthop (B)* 1996 ; 5 : 181-4.
14. Faraj AA, Nevelos AB. Ethnic factors in Perthes disease : aretrospective study among white and Asian population living in the same environment. *Acta Orthop Belg* 2000 ; 66 : 255-8.
15. Glueck CJ, Glueck HI, Greenfield D, Freiberg R, Kahn A, Hamer T, Stroop D, Tracy T. Protein C and S deficiency, thrombophilia, and hypofrinolysis : pathophysiologic causes of Legg-Perthes disease. *Pediatr Res* 1994 ; 35 : 383-8.
16. Gordon JE, Schoenecker PL, Osland JD, Dobbs MB, Szymanski DA, LuhmannSJ. Smoking and socio-aconomic status in the etiology and severity àf Legg-Calve-Perthes' disease. *J Pediatr Orthop (B)* 2004 ; 13 : 367-70.
17. Green NE, Beauchamp RD, Griffin PD. Epiphyseal extrusion as a pronostic index in Legg Calve Perthes disease. *J Bone Joint Surg (Am)* 1981 ; 63 : 127-39.
18. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, Early JS, Browne RH. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J. Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 143-50.
19. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calve-Perthes disease. Part I : Classification of radiographs with use of the modified lateral pilla rand Stulberg classifications. *J Bone Joint Surg (Am)* 2004 ; 86 : 2103-20.

20. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calve-Perthes disease. Part II : Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg (Am)* 2005 ; 86 : 2121-34.
21. Heyman CH, Herndon CH. Legg-Perthes disease : a method for measurement of the roentgenographic result. *J Bone Joint Surg (Am)* 1950 ; 32 : 767-78.
22. Joseph B, Varghese G, Mulpuri K, Rao N, Nair S. Natural evolution of Perthes disease : a study of 610 children under 12 years of age at disease onset. *J Pediatr Orthop* 2003 ; 23 : 590-600.
23. Joseph B, Nair S, Rao N, Mulpuri K, Varghese G. Optimal timing for containment surgery for Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2003 ; 23 : 601-6.
24. Kealey WDC, Moore AJ, Cook S, Cosgrove AP. Deprivation, urbanisation and Perthes' disease in Northern Ireland. *J Bone Joint Surg (Br)* 2000 ; 82 : 167-70.
25. Kealey WD, Lappin KJ, Leslie H, Sheridan B, Cosgrove AP. Endocrine profile and physical stature of children with Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2004 ; 24 : 161-6.
26. Kim HKW, Morgan-Bagley S, Kostenuik P. RANKL inhibition : a new strategy to decrease femoral head deformity after ischemic osteonecrosis. *J Bone Miner Res* 2006 ; 21 : 1946-54.
27. Kohler R, Seringe R. Ostéochondrite primitive de la hanche. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. N°16. Paris : Expansion Scientifique Française ; 1981.
28. Kohler R, Michel CR, Chauvot P, Lahneche B, Pios R. La scintigraphie osseuse dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé. Technique, résultats, indications. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 Suppl 2 : 114-9.
29. Kruse RW, Guille JT, Bowen JR. Shelf arthroplasty in patients with Legg-Calvé-Perthes disease : a study in long-term results. *J Bone Joint Surg (Am)* 1991 ; 73 : 1338.
30. Lamer S, Dorgeret S, Khairouni A, Mazda K, Brillet PY, Bacheville E, Bloch J, Penneçot GF, Assan M, Sebag GH. Femoral head vascularisation in Legg-Calvé-Perthes disease : comparison of dynamic gadolinium-enhanced subtraction MRI with bone scintigraphy. *Pediatr Radiol* 2002 ; 32 : 580-5.
31. Lecuire F, Rebouillat J. Evolution à long terme de l'ostéochondrite primitive de la hanche (Legg-Perthes-Calvé). A propos de 60 hanches revues avec plus de 30 ans de recul. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 561-9.
32. Little DG, McDonald M, Sharpe IT, Peat R, Williams P, McEvoy T. Zoledronic acid improves femoral head sphericity in a rat model of Perthes disease. *J Orthop Res* 2005 ; 23 : 862-8.

33. Loder RT, Schwartz EM, Hensinger RN. Behavioral characteristics of children with Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 598-601.
34. Lopez-Franco M, Gonzalez-Moran G, De Lucas JC Jr, Llamas P, de Velasco JF, Vivancos JC, Epeldegui-Torre T. Legg-perthes disease and thrombophilia. *J Pediatr Orthop* 2005 ; 25 : 456-9.
35. McQuade M, Houghton K. Use of bisphosphonates in a case of Perthes disease. *Orthopaedic Nursing* 2005 ; 24 : 393-8.
36. Margetts BM, Perry CA, Taylor JF, Dangerfield PH. The incidence and distribution of Legg-Calve-Perthes' disease in Liverpool, 1982-95. *Arch Dis Child* 2001 ; 84 : 351-4.
37. Martinez AG, Weinstein SL, Dietz FR. The weight-bearing abduction brace for the treatment of Legg-Perthes disease. *J Bone Joint Surg (Am)* 1992 ; 74 : 12-21.
38. Mata SG, Aicua EA, Ovejero AH, Grande MM. Legg-Calve-Perthes disease and passive smoking. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 326-30.
39. Maxwell SL, Lappin KJ, Kealey WD, McDowell BC, Cosgrove AP. Arthrodiastasis in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 2004 ; 86 : 244-50.
40. Pillai A, Atiya S, Costigan PS. The incidence of Perthes' disease in Southwest Scotland. *J Bone Joint Surg (Br)* 2005 ; 87 : 1531-5.
41. Ponseti IV, Maynard JA, Weinstein SL, Ippolito EG, Pous JG. Legg-Calve-Perthes disease. Histochemical and ultrastructural observations of the epiphyseal cartilage and physis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1983 ; 65 : 797-807.
42. Quain S, Catterall A. Hinge abduction of the hip. Diagnosis and treatment. *J Bone Joint Surg (Br)* 1986 ; 68 : 61-4.
43. Reddy RR, Morin C. Chiari osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop (B)* 2005 ; 14 : 1-9.
44. Rowe SM, Moon ES, Song EK, Seol JY, Seon JK, Kim SS. The correlation between coxa magna and final outcome in Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2005 ; 25 : 22-7.
45. Sales de Gauzy J, Kerdiles N, Baunin C, Kany J, Darodes P, Cahuzac JP. Imaging evaluation of subluxation in Legg-Calve-Perthes disease : magnetic resonance imaging compared with the plain radiograph. *J Pediatr Orthop (B)* 1997 ; 6 : 235-8.
46. Salter RB. Clinical and laboratory research studies on Legg-Perthes disease. *Hip* 1973 4-13.

47. Salter RB., Thompson GH. Legg-Calve-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 ; 66 : 479-89.
48. de Sanctis N, Rega AN, Rondinella F. Prognostic evaluation of Legg-Calvé-Perthes disease by MRI. Part I : the role of physeal involvement. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 455-62.
49. Sirvent N, Fischer F, el Hayek T, Appert A, Giudicelli H, Griffet J. Absence of congenital prethrombotic disorders in children with Legg-Perthes disease. *J Pediatr Orthop (B)* 2000 ; 9 : 24-7.
50. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallensten R. The natural history of Legg-Calve-Perthes disease. *J Bone Joint Surg (Am)* 1981 ; 63 : 1095-108.
51. Suramo I, Puranen J, Heikkinen E, Vuorinen P. Disturbed patterns of venous drainage of the femoral neck in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1974 ; 56 : 448-53..
52. Taussig G, Heripret G. Maladie de LPC. A propos de 275 cas. *Rev Chir Orthop* 1969 ; 55 : 305-30.
53. Thompson SK, Woodrow JC. HLA antigens in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1981 ; 63 : 278-9.
54. Thompson GH, Salter RB. Legg-Calvé-Perthes. Current concepts and controversies. *Orthop Clin North Am* 1987 ; 18 : 617-35.
55. Villet L, Laville JM. La butée ostéoplastique dans l'ostéochondrite primitive de la hanche. *Rev Chir Orthop* 2003 ; 89 : 234-41.
56. Wynne Davies R, Gormley J. The aetiology of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg (Br)* 1978 ; 60 : 6-14.

Remerciements à : A.Rubio, J.C.Mas, T.el Hayek, P.Gendre, G.Bollini et J.Ph.Cahuzac pour leur aide.