



Niveau 2

# Ostéochondrite primitive de hanche ou Maladie de Legg-Calvé-Perthes

## Physiopathologie & formes cliniques



Dr Simon Anne-Laure

Robert Debré

Paris

[anne-laure.simon@aphp.fr](mailto:anne-laure.simon@aphp.fr)

Conflits d'intérêt  
Aucun

# Intérêt du topo

- Pathologie de la hanche fréquente chez l'enfant (prévalence [0,4-29]/100 000)
- Évolution longue de l'enfance à l'âge adulte



# Question n°1



Quel(s) est(sont) le(les) anomalies(s)  
que vous identifiez sur cette  
radiographie ?

# Question n°2

Sur quel(s) critère(s) évaluez-vous le pronostic d'une OPH ?

---

# Question n°3

Quel(s) est(sont) le(s) examen(s) d'imagerie que vous demandez devant un patient pour lequel vous suspectez une OPH ?

Argumenter

---

# Définition

Pathologie **vasculaire ischémique idiopathique** de l'épiphyse fémorale supérieure

Équivalent à la nécrose idiopathique de la tête fémorale de l'adulte, **mais**

- **Reconstruction** la tête fémorale chez l'enfant
  - Modification de sa **morphologie avec la croissance**
-

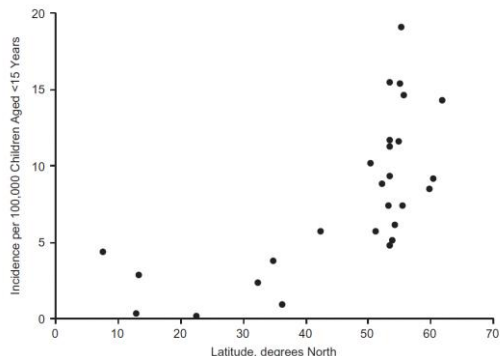
# Épidémiologie

- Sexe ratio : ♂ > ♀ (5:1)
  - Prévalence : [0,2-19,1] / 100 000 enfants de moins de 15 ans
  - Unilatérale: 90 %
  
  - Âge au diagnostic : entre 4 et 8 ans (6,5 ans en moyenne)
-

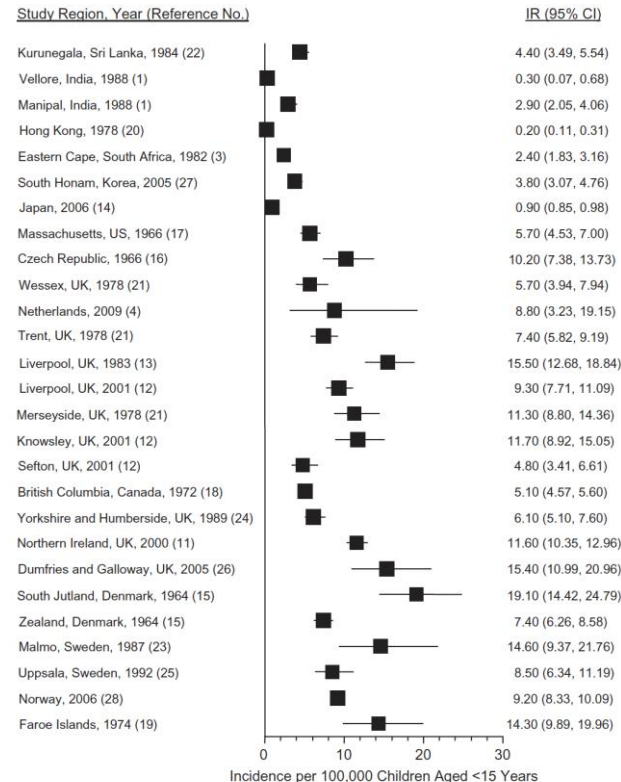


# Épidémiologie Perry et al (2012)

- Incidences ↗ dans les hautes latitudes (USA, Europe du Nord)
- Ethnicité: Blancs > Asie de l'Est > Asie du Sud (pas de notion pour l'Afrique)



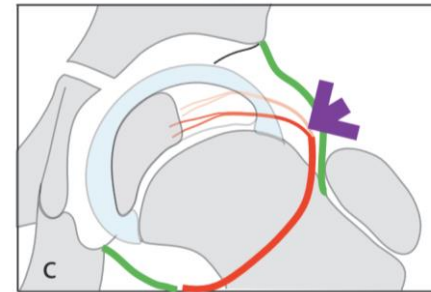
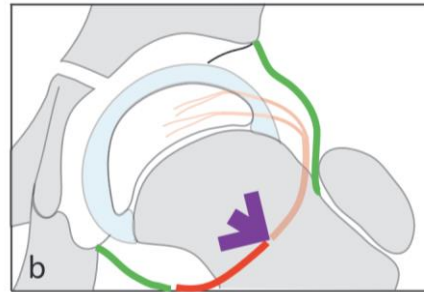
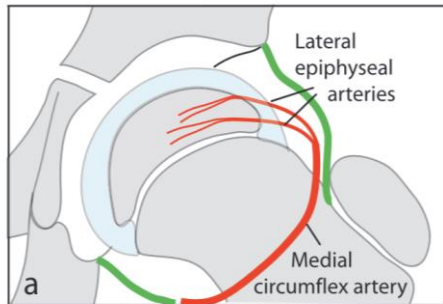
	Crude		Adjusted <sup>a</sup>	
	IRR	95% CI	IRR	95% CI
Latitude <sup>b</sup>	2.35	2.27, 2.43	1.44	1.30, 1.58
Race				
East Asian	1.00	Referent	1.00	Referent
South Asian	2.88	2.37, 3.50	6.87	5.07, 9.29
White	8.85	8.16, 9.59	4.33	3.52, 5.32



# Physiopathologie Joseph et al 2023

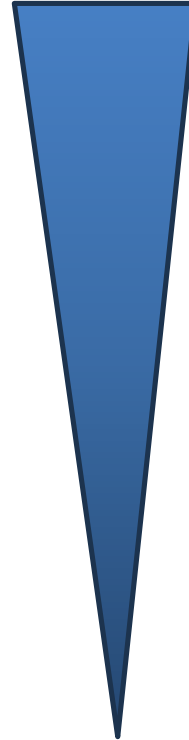
Ischémie du noyau fémoral proximal = primum novens

- Occlusion artère circonflexe fémorale médiale ou artères épiphysaires latérales (A rétinaculaires supérieures)
- Pas de vascularisation par A. fovéale (ligament rond) mais rôle lors revascularisation précoce Morris et al 2022



# Physiopathologie Facteurs de risque

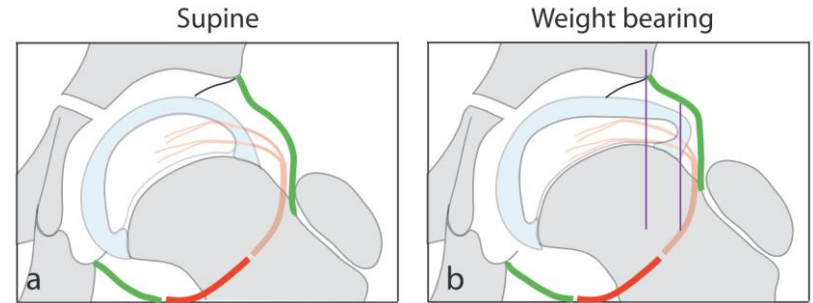
- Facteurs ethniques Purry et al, 1982; Rowe et al, 2005
- Facteurs génétiques: 0,5-0,8% parents et 2-4% fratries Perry DC, 2012 vs Metcalfe D, 2016
- Anomalie de croissance : + subtile
  - Taille (< 50cm) et poids de naissance
  - Précarité? Niveau socio-économique
- Troubles de la coagulation Kealey WD, 2000
  - Ischémie artérielle
  - Thrombose veineuse
  - Facteurs V Leiden, thrombophilie



**Etiologie reste inconnue**  
**Résultats controversés**

# Physiopathologie Facteurs de risque

- Facteurs biomécaniques <sup>Pinheiro et al, 2018</sup>
  - retard ossification noyau épiphysaire
  - diminution rigidité cartilage articulaire
  - contraintes en charge = mécaniques
- Exposition aux fumées
  - Poêle
  - Tabac
- Carences
  - Manganèse
  - Phospho-calcique
- Troubles du comportement & hyperactivité

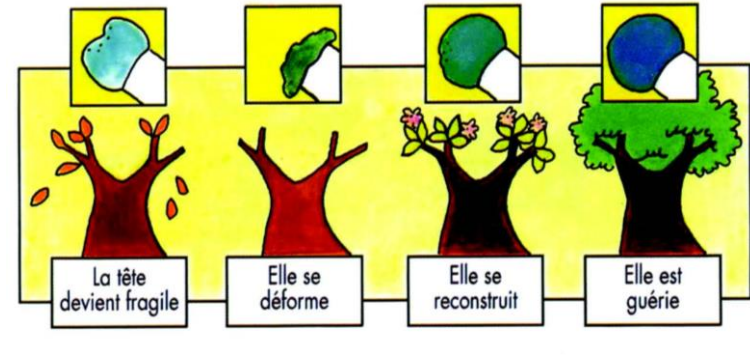


**Facteurs  
environnementaux +++**

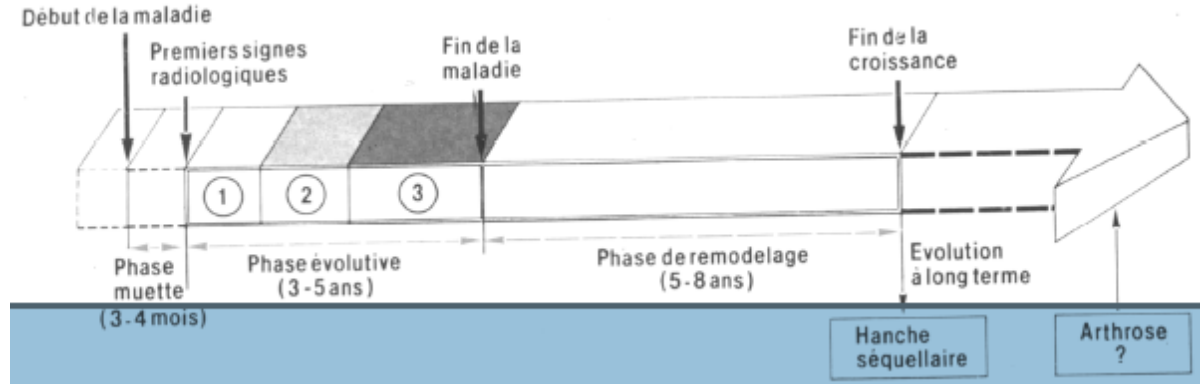
# Évolution naturelle

Lente = 12 à 18 mois voire 2 à 4 ans  
Revascularisation spontanée

- Durée revascularisation = 4 à 6 mois
- Parfois plus lente
- Revascularisation dépend des phénomènes initiaux
  - Occlusion partielle = rapide
  - Effondrement épiphysaire = occlusion complète = lente



# Évolution naturelle



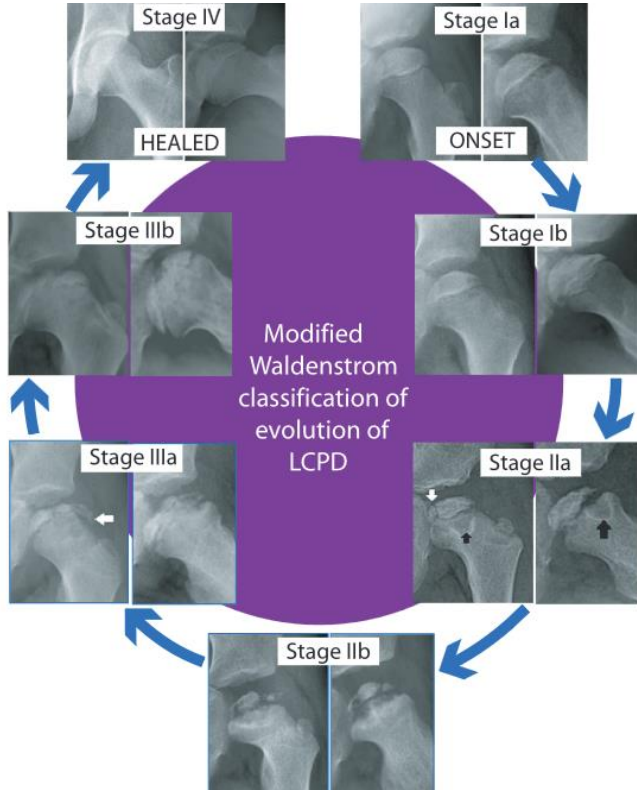
- Période d'incubation
- Phase initiale de **destruction** (nécrose puis fragmentation)
- Phase de **revascularisation** ou de résorption
- Phase de **reconstruction**
- Remodelage et séquelles

# Clinique

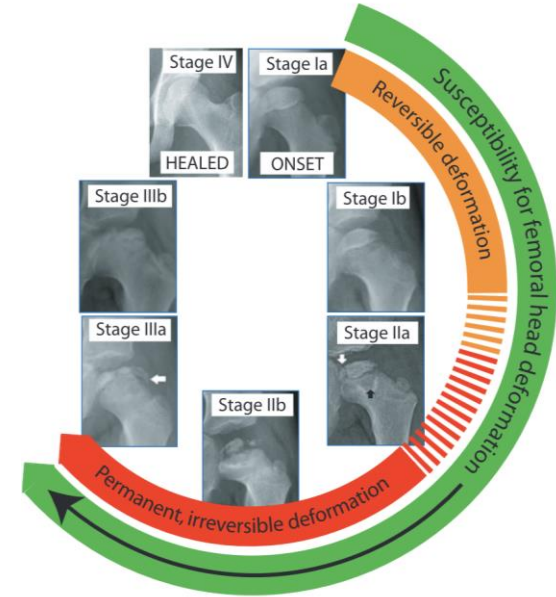
- Stade initial:
  - Boiterie, douleur hanche / genou
  - Peu de limitation amplitudes
- Stade intermédiaire avec restriction activités
  - Amélioration des douleurs
  - Amélioration amplitudes
- Stade de « récidence » :
  - Douleurs, limitations
  - Signes de débord « hinged abduction »



# Classification de Waldenström modifiée



- Stade I = nécrose
  - Stade II = fragmentation
  - Stade III = reconstruction
  - Stade IV = guérison
- 
- a= précoce
  - b = tardif





# Stade I = destruction



- Histologie = nécrose
- Au début
  - Clinique : peu symptomatique, légère boiterie ± douleur
  - Radiologie : élargissement de l'interligne articulaire, décollement en coquille d'œuf, CC irrégulier et festonné
- Puis **phase de condensation**
  - Clinique : boiterie plus marquée
  - Radiologie : tête fémorale dense, opaque



**Déformations = réversibles** Aarvold et al, 2020

# Stade II = revascularisation ou de résorption

Déformations = irréversibles

- Histologiquement : nouvelle vascularisation qui élimine l'os néoformé
- Activité ostéoclastique > ostéoblastique = fragilisation os trabéculaire du noyau
- Clinique : boiterie, douleur, raideur qui se majore
- Radiologie : **phase de fragmentation**, noyau fémoral fragmenté, hétérogène, diminution hauteur épiphysaire



# Stade III = reconstruction

- Histologiquement
  - Nouvelle reconstruction osseuse
  - Ostéoblastes > Ostéoclastes = éventuellement formation d'os lamellaire
- Clinique : arrêt des douleurs, mobilités ± limitées selon sphéricité et congruence céphalo acétabulaire
- Radiologie
  - Reminéralisation périphérique du noyau fémoral



# Stade III = reconstruction

## La phase des déformations +++

- Coxa magna et breva : « mushroomed epiphysis »
  - Diminution hauteur épiphysaire
  - Augmentation largeur épiphyse et métaphyse
- Coxa plana pure
  - Diminution hauteur épiphysaire
  - Sans augmentation largeur = os trabéculaire compacté
- Extrusion
  - Collapsus en regard du bord latéral de l'acétubulum



# Stade IV = guérison et séquelles

- Dépendant
  - Croissance restante, l'essentiel se fait avant 10 ans
  - Déformation de la tête fémorale après reconstruction
- Clinique : bonne tolérance jusqu'à 50 ans puis apparition des premières douleurs
- Radiologie : réossification progressive de la périphérie vers le centre
- Coxarthrose secondaire aux lésion chondrales et labrales



# Imagerie

- **Radiographies :**
    - Bassin de face + incidence de Lauenstein + clichés de recentrage en abduction max, rotules au zénith
    - Signes épiphysaires, physaires, métaphysaires, congruence articulaire
  - **IRM avec séquence de diffusion**
  - **Scintigraphie :** absence de fixation, diagnostic précoce
  - **Échographie:**
    - épanchement articulaire, stade précoce.
    - $\Delta g$  différentiel: Rhume de hanche
  - **Arthrographie :** débord latéral
-

# Radiographies

Face



Lauenstein



Recentrage



# Radiographies

Face



Lauenstein



Recentrage





# Radiographies

## Classifications

- Diagnostique
    - Waldenström et version modifiée
  - Diagnostique & pronostique
    - Catteral
    - Herring
  - Pronostique
    - Stulberg
-

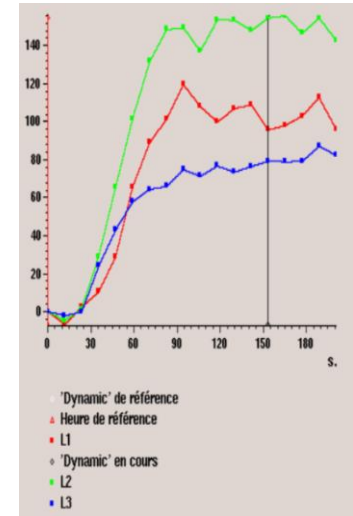
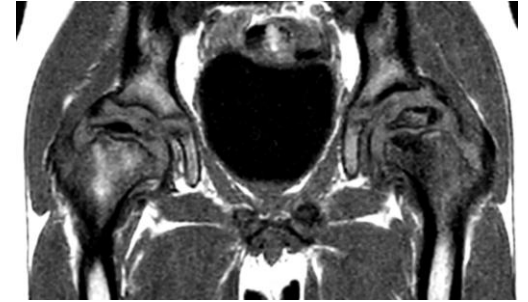
# IRM

## ■ Diagnostique

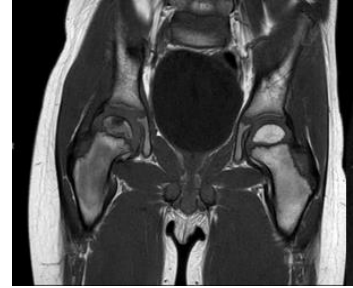
- Stade précoce – séquences de diffusion
- Nécrose épiphysaire

## ■ Pronostique

- Score ADC (coef diffusion apparent) <sup>Gracia et al 2019</sup>
- Couverture cartilagineuse (débord >20%)
- Évaluation de la revascularisation pilier latéral <sup>Kim et al 2016</sup>
- Étude de la congruence articulaire



# IRM



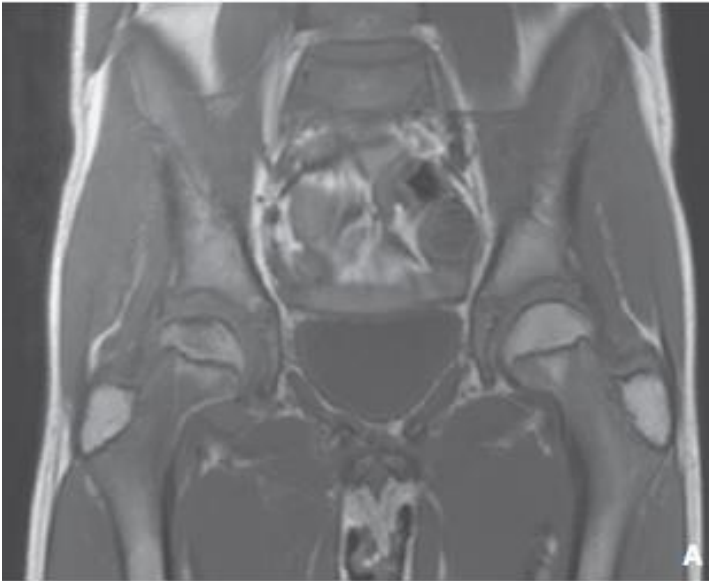
- Séquences de base (écho de spin, T1 et T2)
  - Étude morphologique de très bonne qualité, idem radio standard
- Séquences complémentaires (écho de gradient, saturation de graisse)
  - Visualisation des structures cartilagineuses épiphysaires, physaires et cotyloidiennes
- Séquences fonctionnelles (STIR, injection de gadolinium, diffusion, perfusion)
  - Approche dynamique évolutive



# IRM

Phase de la maladie	Signal IRM		
	T1	T2	Gadolinium
Épiphyse normale	Hyper	Hyper	Rehaussement homogène
Phase de nécrose	Hypo	Hypo	Pas de rehaussement
Phase de fragmentation précoce	Hypo	Hyper	Rehaussement hétérogène
Phase de fragmentation tardive	Hypo	Hypo	Rehaussement hétérogène
Phase de réossification	Hyper	Hyper	Pas de réhaussement

# IRM précoce - coupes coronales T1 et T2

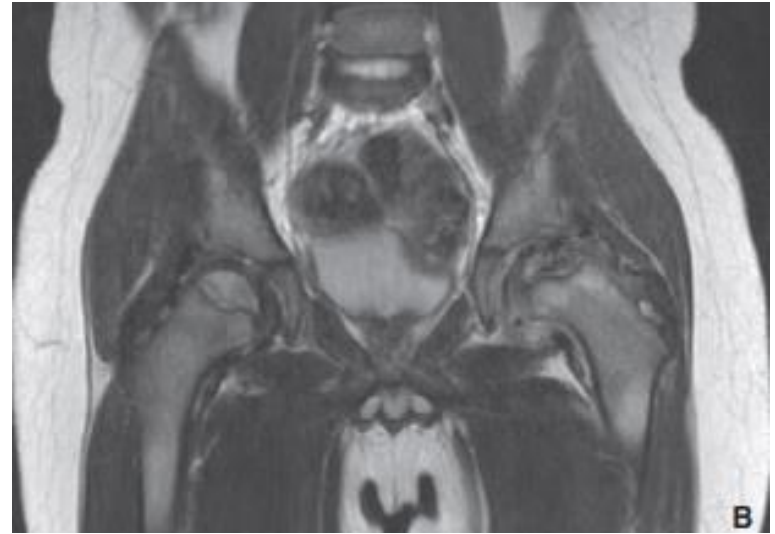
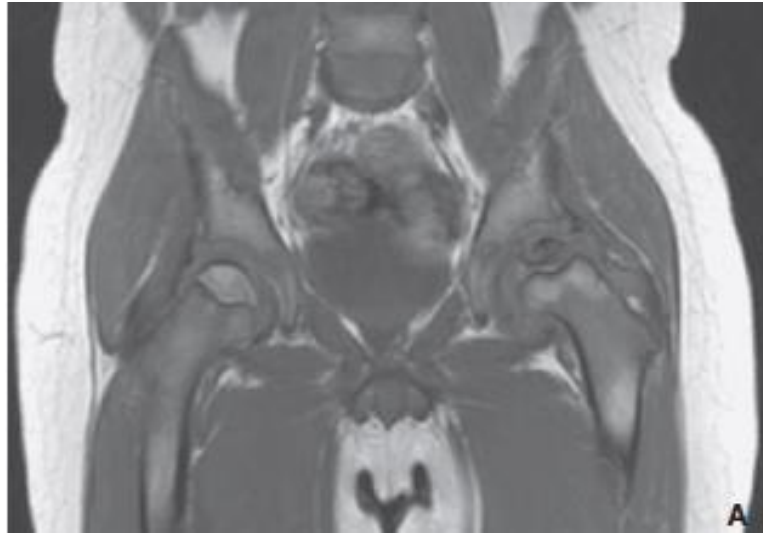


Hyposignal de l'épiphyse en T1 et T2

Méplat supéro latéral de l'épiphyse

Discret épanchement intra articulaire visible en T2

# Stade de fragmentation - coupes coronales T1 et T2

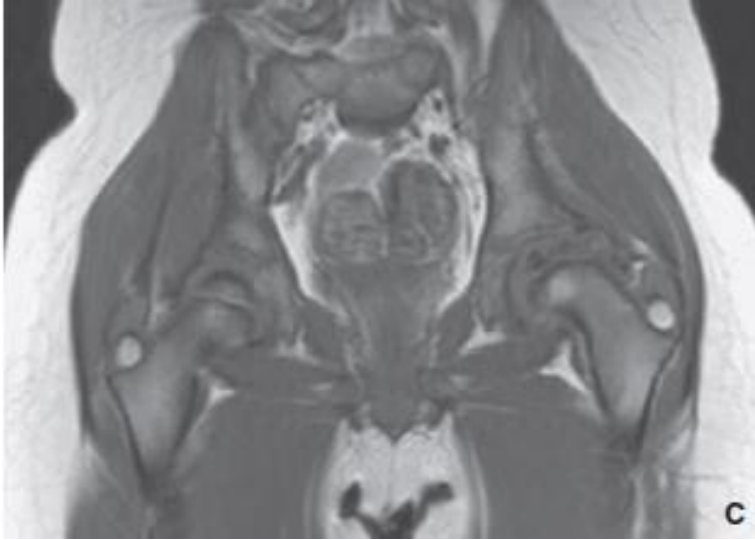


6 mois après évolution de la maladie

Hyper signal hétérogène de l'épiphyse déformée et aplatie  
Hypersignal métaphysaire

---

# Stade de fragmentation - coupes coronales T1 et T2



À 1 an de la maladie :

Signes de revascularisation de l'épiphyse, tête très déformée avec effet came  
Hypertrophie du cartilage épiphysaire, élargissement de l'interligne en interne

---

# IRM de diffusion

- Étude la mobilité des molécules d'eau, évaluation du **coefficient de diffusion apparent (ADC)**
  - Augmentation de la diffusion = évaluer l'ischémie de la tête fémorale
  - Augmentation de la diffusion métaphysaire > 50% est corrélée
    - Avec l'absence du rehaussement du pilier latéral
    - Avec la reperfusion transphysaire = prédictive de mauvais pronostic
-



# IRM

## En pratique

- IRM à réaliser dès l'apparition des 1<sup>er</sup> signes cliniques et/ou radiographiques
    - Confirmation diagnostic
    - Mesure du volume de nécrose
    - Définir le mode de revascularisation
  - Définir le pronostic
  - Programmer la PEC
-

# Facteurs pronostiques Rampal et al 2017

## Mauvais pronostic clinique

- Âge
    - > 6 ans
    - Formes rares de l'adolescent (peu remodelage après 10 ans)
  - Sexe féminin
  - Surpoids
  - Formes bilatérales
  - Clinique : raideur, défaut d'abduction
-

# Facteurs pronostiques Rampal et al 2017

## Mauvais pronostic radiologique

- Atteinte pilier latéral
- Géodes métaphysaires
- Durée de la phase de condensation (> 12 mois)
- Epiphyse « discoïde » (Catteral IV, Herring C)
- Réductibilité en abduction = absence de protrusion = bon pronostic

**Étendue de la nécrose**

**+++**



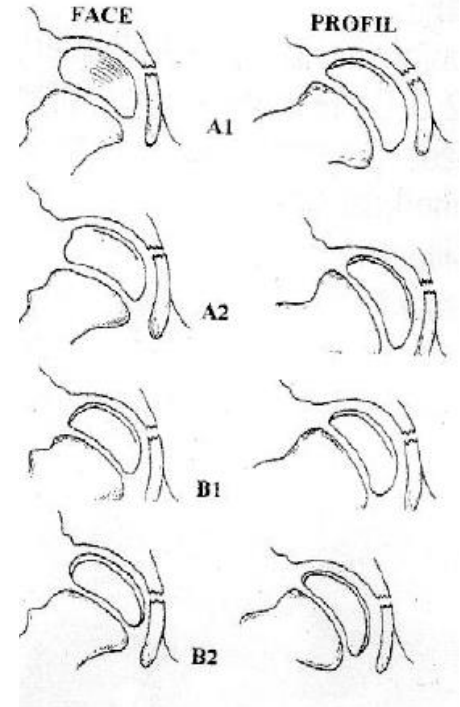
# Classification de Salter et Thomson

## Extension de la ligne de fracture sous chondrale

- À réaliser au bout de 4 mois d'évolution de la maladie
- Radiographie hanche face et profil

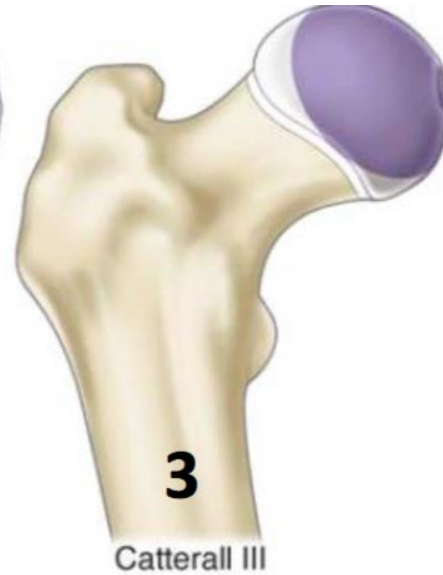
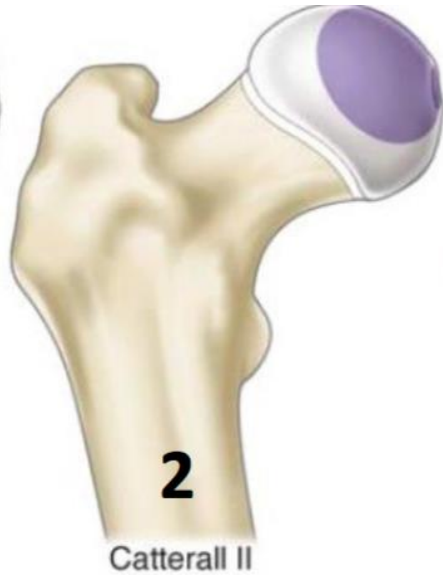
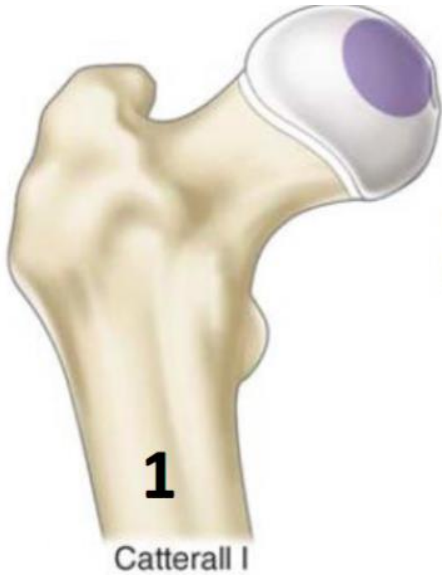
Mais...

- Radiographie à 4 mois difficile en pratique courante
- Ligne de fracture sous chondrale vue que pour 30 % des patients



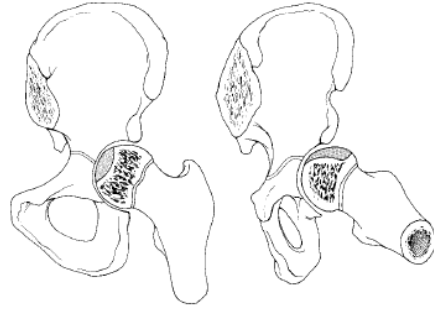
# Classification de Catterall

Localisation et étendue de la nécrose initiale



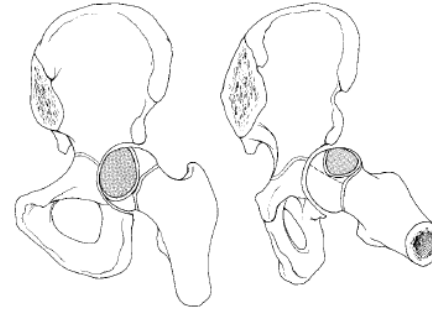
# Classification de Catteral

Atteinte de la  
portion **antérieure**



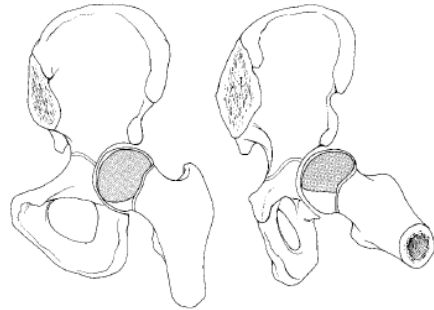
Group I

Atteinte de la  
portion **centrale**



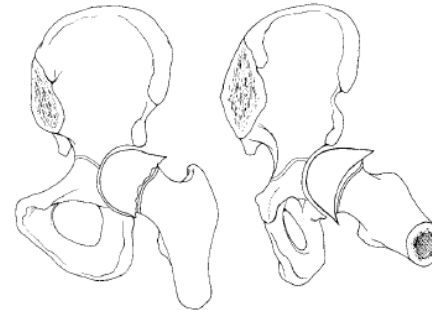
Group II

Atteinte de la  
portion **antérieure**  
et **centrale**



Group III

Atteinte **globale**



Group IV

# Classification de Catteral

Grade I	Atteinte partie très antérieure épiphyse Pas de séquestre Pas d'atteinte métaphysaire	Pronostic excellent sans traitement quel que soit l'âge
Grade II	Atteinte < moitié partie antérieure Séquestre respectant le mur latéral externe de face: image en V sur le profil Atteinte métaphysaire ±	< 4 ans: Pronostic bon > 4 ans: 50 % de bon pronostic sans traitement
Grade III	Atteinte > moitié antérieure épiphyse (2/3) Atteinte métaphysaire fréquente	Moyen ou mauvais sans traitement
Grade IV	Atteinte totale face et profil Atteinte métaphysaire +	¾ mauvais résultats

---



# Classification de Catteral

- Age < 5 ans
  - Groupe I ou II
  - Garçon
  - Sans facteur de mauvais pronostic
- Age > 5 ans
  - Groupe III ou IV
  - Fille
  - Au moins un facteur de mauvais pronostic

96% bons résultats

91% mauvais résultats

---

# Classification de Catteral

## Facteurs de mauvais pronostic

- Subluxation de la tête fémorale (épaississement du cartilage articulaire et couverture cartilagineuse < 80%)
- Calcifications péri articulaires (épiphysaires latérales)
- Ostéolyse de la métaphyse supéro-latérale (Gage's sign)
- Horizontalisation de la physe (caput valga)
- Géodes métaphysaires sous chondrales



# Classification de Catteral

## Limites

- Classification précoce (nécrose)
  - Évolution après revascularisation (30% surclassés)
  - Grande variabilité inter-observateur
  - Reproductibilité médiocre
-

# Classification de Herring

Hauteur du pilier latéral = fragmentation



# Classification de Herring

Groupe A	Pas d'atteinte du pilier latéral	Stulberg 1 et 2
Groupe B	Conservation pilier latéral > 50%	< 9 ans: Stulberg 1 et 2 : 92 % > 9 ans: Stulberg 2 : 30% Stulberg 3 : 50% Stulberg 4 : 20%
Groupe C	Conservation pilier latéral < 50%	Stulberg 3 et 4 : 70 %

## Groupe frontière B/C

- pilier latéral de hauteur conservée (>50%)
  - fin (2-3mm) ou de densité diminuée
  - ou plus bas que le pilier central
-

# Classification de Herring

## Points faibles

- Limitée à une vue antéro postérieure
- Évaluation difficile chez les plus jeunes
- 30 % doivent être reclassée (upgrading)
- Groupe A : seulement 4%

## Points forts

- Bonne reproductibilité inter observateur (>80%)
  - Bonne valeur pronostique reconnue dans la littérature
  - La plus utilisée
-

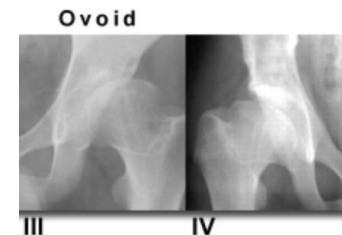
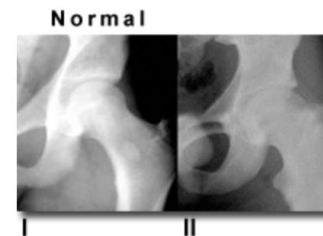
# Classification de Stulberg

Pronostic à long terme = évaluation finale

Forme de la tête et congruence

5 paramètres

- Sphéricité de la tête fémorale
- Diamètre de la tête (coxa magna si  $> 110\%$  de la tête saine)
- Hauteur relative du grand trochanter (estimation de la hauteur du col)
- Pente acétabulaire
- Pourcentage de couverture de la tête fémorale par l'acétabulum



# Classification de Stulberg

Stade de Stulberg	Aspect radiologique	Pronostique
I	Normal	Pas d'arthrose
II	Tête sphérique, coxa magna, col court, grand trochanter ascensionné ou acétabulum pentu tête et acétabulum concentriques	Pas d'arthrose
III	Tête non sphérique (ovoïde, champignon, parapluie) mais pas plate	Arthrose légère à modérée
IV	Tête et acétabulum plats	Arthrose légère à modérée
V	Tête plate, col et acétabulum normaux	Arthrose sévère



# Question n°1



Quel(s) est(sont) le(les) anomalies(s)  
que vous identifiez sur cette  
radiographie ?

- Déminéralisation périarticulaire
- Petit noyau épiphysaire
- Pseudo élargissement de l'interligne
- Ostéocondensation épiphysaire
- Fracture sous chondrale - « en coup d'angle »

# Question n°2

Sur quel(s) critère(s) évaluez-vous le pronostic d'une OPH?

**Âge, sexe**  
**Amplitudes**  
**Atteinte du pilier externe**  
**% d'atteinte de l'épiphyse**  
**% de découverte**

**Recherche précoce des facteurs pronostiques**  
**pour cibler les hanches à risque et poser les indications thérapeutiques adaptées**

---

# Question n°3

Quel(s) est(sont) le(s) examen(s) d'imagerie que vous demandez devant un patient pour lequel vous suspectez une OPH?

Argumenter

- **Bassin de Face et Profil de Lauenstein et cliché de recentrage**
  - **IRM avec séquences de diffusion et perfusion : diagnostique ou pronostique suivant le stade**
-

# Take Home Message

- Évolution lente = prévenir les parents
  - Facteurs de mauvais pronostic cliniques et radiologiques = têtes à risques
  - Imagerie:
    - 3 clichés radiographiques = réductibilité
    - IRM
  - Déformations réversibles vs irréversibles = diagnostic précoce +++
-

# Bibliographie

1. Loder et al. The epidemiology and demographics of Legg-Calve-Pethers' disease, ISRN Orthop. 2011 Sep 5; 2011: 504393.
  2. Stulberg et al. The naturel history of Legg-Calve-Perthes disease. J Bone Joint Srg Am. 1981; 63/ 1095-108.
  3. Abu Amara et al. La hanche de l'enfant et de l'adolescent. Séminaires SOFOP 2017. Sauramps médical.
  4. Park et al. Extent oh physeal involvement in Legg-Calve-Perthes disease. Int Orthop. 2014; 38(11): 2330-8.
  5. Froberg et al; Long-term follow-up of patient cohort with Legg-Calvé-Perthes' disease. J Pediatr Orthop B. 2011 Sep;20(5):237-7.
  6. Herring et al. The lateral pillar classification of Legg-Calve-Perthes' disease. J Peadiatr Orthop 1992; 12:143-50.
  7. Dillman JR et al. MRI of Legg-Calve-Perthes' disease. Am J Roentgenol 2009;193:1394-407.
  8. Wiig et al. Pronostic factors and outcome of treatment in Perthes' disease. J Bone Joint Surg 2008; 90-B: 1364-71.
  9. Herring et al. Legg-Calve-Pethers disease. Part I: classification of radiographs with use of the modified materal pillar and Stulberg classifications. J Bone Joint Surg 2004; 86-A: 2103-20.
  10. Subhawong et al. Diffusion-weighted MR imaging for characterizing musculoskeletal lesions. Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc 2014; 34:1163-77.
  11. Perry DC et al. Racial and geographic factors in the incidence of LCPD: a systematic review. Am J Epidemiol. 2012 Feb 1;175(3):159-66.
  12. Kealey WD et al. The role of coagulation abnormalities in the development of Perthes disease. J Bone Joint Surg Br. 2000 Jul;82(5):744-6.
  13. Purry NA et al. 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):286-288.
  14. Rowe SM et al. The incidence of Perthes disease in Korea: a focus on difference among races. J Bone Joint Surg Br. 2005 Dec;87(12):1666-8.
  15. Joseph B et al. Epidemiology, natural evolution, pathogenesis, clinical spectrum and management of LCPD. J Child Orthop. 2023 Sep 25;17(5):385-403.
  16. Morris WZ et al. The role of the artery of ligamentum teres in revascularization in LCPD. J Pediatr Orthop. 2022 Apr 1;42(4):175-178.
-

# Bibliographie

17. Metcalfe D, Van Dijck S, Parsons N, et al. A twin study of Perthes disease. *Pediatrics* 2016; 137(3): e20153542.
  18. Aarvold A, Lohre R, Chhina H, et al. Dynamic deformation of the femoral head occurs on weightbearing in Legg-Calves-Perthes disease: a translational pilot study. *Bone Jt Open* 2020; 1(7): 364–369.
  19. Gracia G et al. Diffusion-weighted MRI for outcome prediction in early LCPD: medium-term radiographic correlations. *J. Orthop Traumatol Surg Res.* 2019 May;105(3):547-550.
  20. Kim HK et al. Assessment of femoral head revascularization in LCPD using serial perfusion MRI. *J Bone Joint Surg Am.* 2016 Nov 16;98(22):1897-1904.
  21. Abu Amara et al. La hanche de l'enfant et de l'adolescent. Séminaires SOFOP 2017. Sauramps médical
  22. J. Griffet. Conférence d'enseignement SOFOP 2007. La maladie de Legg-Calvé-Perthes.
  23. Sales de Gauzy et al. (1999) Encyclopédie Médico-chirurgicale 14-320-A-10. L'ostéochondrite primitive de hanche
  24. Rampal et al. (2017) *Clin Cases Miner Bone Metab* 14(1): 74-82. Legg-Calvé-Perthes disease: classifications and prognostic factors
  25. Nguyen et al. (2012) *J Pediatr Orthop*; 32(7): 697-705. Operative vs non operative treatments for Legg-Calvé-Perthes disease: a meta-analysis
  26. Kim HK. (2012) *J Bone & Joint Surg Am* 2012; 94(7): 659-69. Pathophysiology and new strategies for the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease.
-

# Mentions légales

L'ensemble de ce document relève des législations française et internationale sur le droit d'auteur et la propriété intellectuelle.

Tous les droits de reproduction, de tout ou partie, sont réservés pour les textes ainsi que pour l'ensemble des documents iconographiques, photographiques, vidéos et sonores.

Ce document est interdit à la vente ou à la location. Sa diffusion, duplication, mise à disposition du public, sous quelque forme ou support que ce soit, mise en réseau, partielles ou totales, sont strictement réservées au Collège de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique.

L'utilisation de ce document est strictement réservée au Collège de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, et non destinée à une utilisation collective, gratuite ou payante.