

## Fiche d'information - Orthopédie pédiatrique

### Morbus Perthes (maladie de Perthes)

(Synonymes: maladie de Legg-Calvé-Perthes, nécrose idiopathique de la tête fémorale infantile ou juvénile)

Le terme "Morbus Perthes" décrit une maladie de l'articulation de la hanche de l'enfant. Il s'agit d'un trouble de circulation de la tête fémorale qui entraîne la mort locale des tissus osseux et cartilagineux. Cela entraîne une déformation de la tête fémorale, qui est associée à un risque accru d'arthrose prématurée de l'articulation de la hanche.

#### Quels sont les symptômes de cette maladie de la hanche?

- Les symptômes typiques sont les suivants :
- - Démarche boiteuse
- - Douleur à la hanche, à la cuisse ou au genou
- - Restriction des mouvements de la hanche, en particulier pour les mouvements de rotation et d'abduction

#### Quand et chez qui la maladie de Perthes se manifeste-t-elle plus fréquemment ?

##### Dans l'enfance.

Cependant, c'est une cause rare de douleur à la hanche.

#### Quelle est la cause de ce trouble de circulation à la tête fémorale?

On ne connaît pas de cause précise, mais on suppose que des malformations vasculaires et des troubles de la coagulation, des problèmes hormonaux ou une augmentation de la pression dans l'articulation ou l'os de la hanche en sont les facteurs. Une implication génétique / familiale est également possible (frères et sœurs à risque accru).

#### Quels changements dans l'articulation de la hanche peut-on attendre avec la maladie de Perthes?

- Accumulation de fluides dans l'espace articulaire
- Déplacement /déformation de la tête fémorale vers l'extérieur
- Restriction permanente de la circulation
- Raccourcissement de la jambe, démarche boiteuse
- Usure accrue et prématurée de l'articulation (arthrose de l'articulation de la hanche)

#### Quelles sont les mesures de diagnostic nécessaires?

Il s'agit notamment d'un entretien sur l'évolution de la maladie, de l'examen du patient et de la réalisation d'images radiologiques de l'articulation de la hanche atteinte, éventuellement d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour détecter un stade précoce.

#### Quels sont les stades de la maladie de l'articulation de la hanche avec la maladie de Perthes?

La cause de la maladie n'est pas traitable.

Il y a différentes étapes dans l'évolution de la maladie, qui sont indiquées par les rayons X, et l'ensemble du processus dure de nombreux mois à quatre ans.

Les contrôles par rayons X ont lieu tous les 3 à 6 mois jusqu'à ce que la phase de réparation soit atteinte.

Le cours du temps ne peut être influencé.

#### Quelles sont les options de traitement disponibles pour la maladie de Perthes ?

Les principaux objectifs de la thérapie sont d'améliorer la mobilité de la hanche et de restaurer la congruence articulaire afin d'éviter la déformation de la tête fémorale et l'arthrose qui s'ensuit. Il existe de nombreuses façons d'y parvenir.

#### Nous recommandons :

##### 1. Thérapie non chirurgicale :

**Gestion de la douleur, soulagement avec des cannes et abstinence de sport** (même si c'est sans douleur !). Les sports non stressants tels que la natation ou le cyclisme et la marche en douceur sont autorisés

La **physiothérapie** de soutien pour maintenir/améliorer la mobilité/extensibilité de la jambe ainsi que l'entraînement à la marche et le renforcement des muscles entourant l'articulation de la hanche.

## 2. Thérapie chirurgicale:

- S'il n'y a pas de réponse au traitement conservateur, le tendon du muscle extenseur (muscle adducteur longus) peut être coupé pour améliorer le mouvement.
- Pour restaurer la capacité de l'articulation de la hanche à s'adapter, des opérations de remodelage osseux sur l'acétabulum et/ou le fémur sont disponibles. La forme de la tête fémorale en cours de rétablissement s'aligne sur l'acétabulum en forme de coupe, ce qui est facilité par l'ajustement de la tête fémorale dans la coupe.

Parfois, le plateau de croissance à la base des muscles abducteurs doit également être fermé plus tôt pour améliorer le bras de levier des muscles et ainsi empêcher une démarche boiteuse. Après la guérison de la maladie de Perthes à l'état déformé, une protrusion osseuse peut causer des dommages à la lèvre articulaire au niveau du cotyle. Dans ce cas, une chirurgie arthroscopique ou ouverte pour améliorer le contour de la tête fémorale peut être indiquée à l'adolescence ou au début de l'âge adulte. Dans le cas de lésions très avancées de l'articulation de la hanche au sens de l'arthrose, l'implantation d'une prothèse totale de la hanche est nécessaire. Les méthodes de traitement chirurgical dépendent de l'âge du patient et de la déformation existante de l'articulation de la hanche.

### Quel est le pronostic/la perspective de la maladie de Perthes?

Cela dépend en grande partie de l'évolution de la maladie et de l'ajustement et de la liberté de mouvement de l'articulation de la hanche qui y sont associés.

Le facteur le plus important est l'âge au moment de l'apparition des premiers symptômes : plus les patients sont âgés au moment du diagnostic, plus ils sont susceptibles d'avoir un mauvais parcours/résultat. L'apparition de modifications osseuses au bord de la tête fémorale déformée et une faible capacité à écarter la jambe sont défavorables sur le plan du pronostic.



Fig. 1a, 1b: tête fémorale saine à droite et tête fémorale atteinte à gauche  
(M. Perthes avec déformation et déplacement de la tête fémorale à gauche)

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri

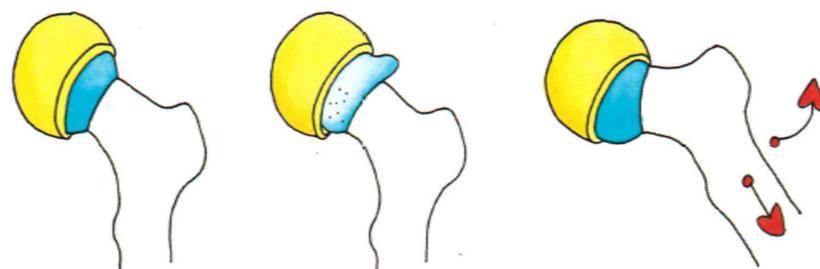


Fig. 2: représentation schématique d'une tête fémorale atteinte et déjà déformée au milieu (2b) dans son acétabulum (jaune) ainsi que des têtes fémorales saines en position neutre (2a) et en abduction de la hanche (2c)  
(extrait de Ostéochondrite de la hanche de Rémi Kohler, Elisabeth Descubes)

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri

Formatiert: Schriftart: (Standard) Calibri, 8 Pt., Schriftfarbe: Automatisch