

# Introduction

Des propos décousus, des rencontres  
par effet du hasard se transforment en  
preuves de la dernière évidence aux yeux  
de l'homme à imagination s'il a quelque  
feu dans le cœur.

SCHILLER J.C.F.  
1759-1805

Ce livre représente une *mise au point* sur l'ostéochondrite primitive de la hanche de l'enfant et n'est en aucune manière le reflet d'une série personnelle ou d'une attitude particulière. Il s'agit en effet d'une question très importante de l'orthopédie infantile, dont plusieurs points sont encore mal connus. Si le tableau clinique reste identique à celui qui a été décrit initialement il y a 70 ans, on peut s'étonner que si peu de progrès aient été accomplis dans la compréhension de la pathogénie et qu'aucune conduite thérapeutique précise ne s'impose.

Cependant, l'essor récent de nouvelles techniques (scintigraphie, artériographie) éclaire cette maladie d'un jour nouveau et redonne même de l'intérêt à des travaux parfois tombés dans l'oubli et pourtant essentiels. D'autre part, le temps a permis à des séries plus nombreuses d'acquérir un recul suffisant, permettant d'apprécier l'évolution de cette maladie à l'âge adulte, qui seule en définitive sanctionne l'efficacité des divers traitements.

Il était donc nécessaire de revoir les (très) nombreux travaux consacrés à cette maladie, autant pour retenir les faits certains (parmi les nombreuses hypothèses souvent abandonnées ultérieurement), que pour rejeter certaines idées couramment admises et qui cependant peuvent être erronées. Enfin, la confrontation de plusieurs travaux dans des domaines différents (anatomique, expérimental, moyens d'exploration) amène parfois à la compréhension de certains faits jusque-là obscurs car étudiés sous un seul aspect. C'est dans cet esprit que le terme de compilation prend tout son sens.

Trois idées ont conduit à l'élaboration de ce livre pour en faire un document de travail :

— Rappeler certaines règles pratiques, parfois oubliées, indispensables dans les étapes diagnostique et thérapeutique, sorte de « mode d'emploi » de la maladie.

— Insister sur la rigueur terminologique : en raison des nombreuses classifications radiologiques et des limites nosologiques souvent mal définies, trop de résultats ne peuvent valablement être interprétés ou en tout cas être comparés entre eux. Ainsi un meilleur « vocabulaire » de cette affection devrait conduire vers des travaux futurs plus homogènes.

— Enfin, proposer quelques hypothèses qui devront être vérifiées et contribueront peut-être à cerner l'essence même de cette maladie qui apparaît plus d'ailleurs comme un véritable syndrome. Tout n'est pas résolu en effet, tant s'en faut, et ce livre n'est qu'une étape dans la connaissance de cette « affection obscure de la hanche » ainsi que la décrivait déjà Legg en 1910.

## DÉFINITIONS, LIMITES NOSOLOGIQUES, PANORAMA ÉVOLUTIF DE LA MALADIE

La maladie qui fait l'objet de notre étude est couramment nommée dans les publications de langue française « *ostéochondrite primitive de la hanche* ».

S'il est maintenant acquis qu'il n'existe aucun lien avec une pathologie infectieuse ou inflammatoire (de type rhumatismal), ce terme « d'ostéochondrite » paraît inapproprié bien que consacré par l'usage. Sa seule justification semble d'ordre anatomopathologique, puisque Perthes objectiva le premier des îlots cartilagineux de régénération dans le noyau osseux. En outre, ce terme conduit volontiers (et cela est chose courante dans de nombreux traités) à réunir en un même chapitre, parce que portant le même vocable, des entités aussi différentes que la maladie de Scheuermann (« ostéochondrite » vertébrale), l'ostéochondrite de la hanche, ou les autres « ostéochondrites de croissance » (genou, pied, coude...). Leur pathogénie, l'anatomopathologie, leur évolution sont bien différentes, même si certains points qui seront mentionnés chemin faisant, suscitent indiscutablement quelques rapprochements.

Le terme « d'ostéochondrose » ne semble pas plus approprié car sa signification anatomique très vague laisse présumer une maladie de type dégénératif comme l'arthrose.

Le terme de coxa plana, encore souvent utilisé répond davantage aux formes séquellaires avec aplatissement.

Aussi adopterons-nous dans cet ouvrage le terme de **maladie de Legg-Perthes-Calvé (LPC)** qui a le double avantage de ne se référer à aucun substratum anatomique, et d'être conforme à la terminologie internationale pourtant avare de noms propres (« Legg-Perthes-Calvé disease »).

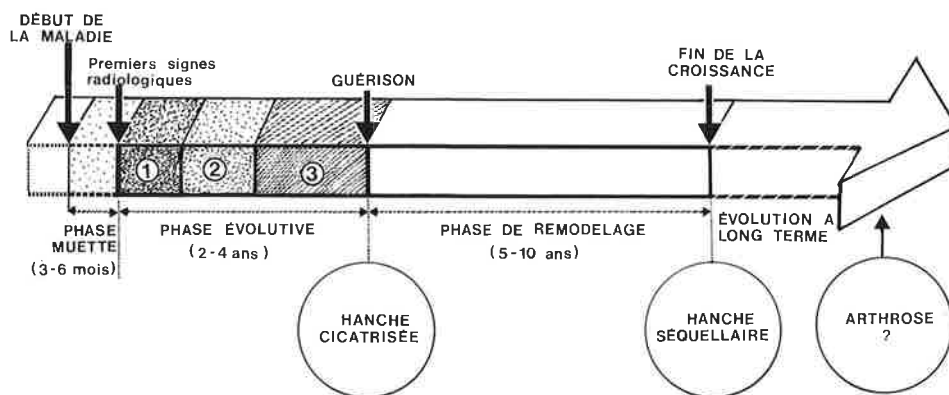


Fig. 1

Les grandes étapes évolutives. La maladie ne doit pas se résumer à la seule période « radiologique » avec ses phases successives de condensation (1), fragmentation (2) et réparation (3).

Seule cette maladie « primitive » sera l'objet de notre étude, mais il était souhaitable de rappeler brièvement au titre du diagnostic différentiel (voir p. 97) un certain nombre d'affections susceptibles d'avoir au niveau de la hanche une expression clinique et radiologique voisine, qu'elle soit isolée ou associée à d'autres atteintes. Ce chapitre, en même temps qu'il fixe les limites nosologiques de la

maladie de Legg-Perthes-Calvé, met en évidence le caractère encore flou de celle-ci, soit par la possibilité de formes de passage entre ces affections (par exemple les chondro-dysplasies) soit par le mécanisme en cause (exemple des ostéonécroses « secondaires »). On comprend ainsi la difficulté parfois rencontrée à situer précisément un malade dans tel ou tel groupe.

Enfin, il est trop souvent admis que la « maladie » couvre la période « radiologique » de celle-ci (le cycle évolutif destruction-reconstruction) pour se terminer avec la cicatrisation de la hanche. Ce « raccourci » est une erreur car la maladie s'inscrit en réalité sur une très longue période d'évolution comportant également (fig. 1) :

- une phase *préradiologique* « muette » mais pendant laquelle se déroulent des phénomènes essentiels, en passe d'être mieux connus grâce aux techniques d'investigation modernes moins « grossières » que la radiologie ;

- une phase de *remodelage* où la croissance résiduelle joue sur l'amélioration du résultat morphologique ; méconnaître cette phase expose à des traitements « préventifs » sinon abusifs, du moins prématurés ;

- enfin une *période d'évolution à l'âge adulte* dont il ne faut pas oublier qu'elle sous-tend toute décision thérapeutique pendant la phase évolutive.

C'est dire l'importance qui sera donnée à l'étude de l'évolution à long terme (p. 135), seule « épreuve de vérité » devant remettre à sa juste place toute attitude thérapeutique excessive (dans un sens comme dans l'autre).

A cet égard, la maladie de Legg-Perthes-Calvé illustre parfaitement l'esprit « préventif » de l'orthopédie infantile qui doit toujours prendre en compte dans sa totalité ce type de schéma évolutif, même si son caractère prospectif n'échappe pas lorsqu'il s'agit de l'appliquer à un cas clinique.