

Historique

« An obscure affection of the hip »
Legg, 1910

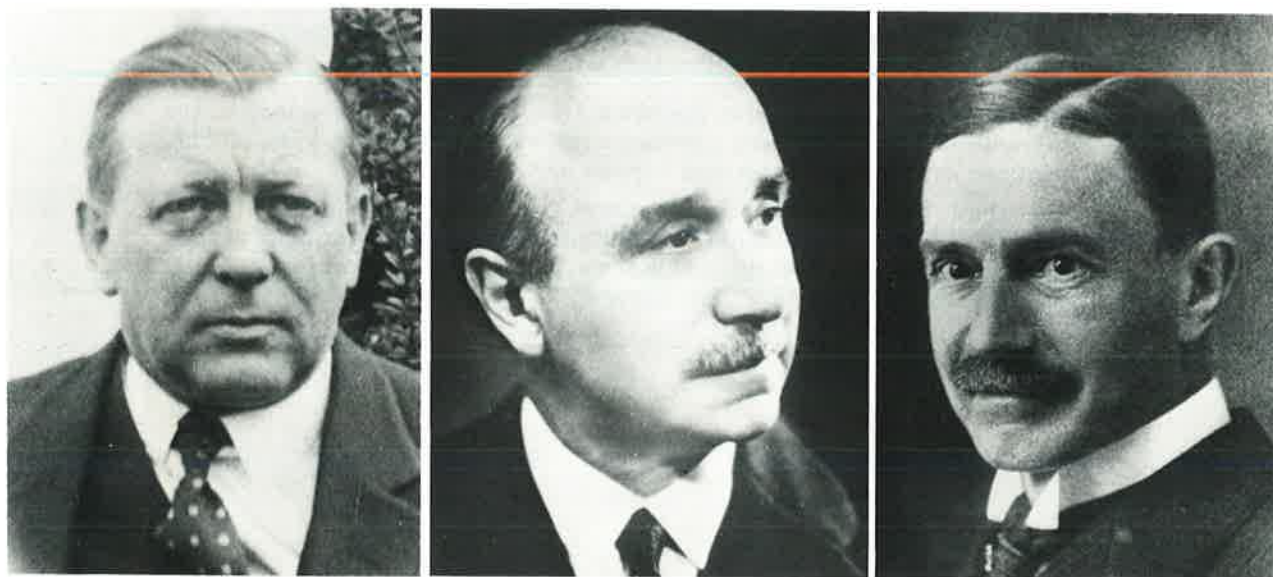


Fig. 2

A. Legg (Boston)
(1874-1939)

J. Calvé (Berck)
(1875-1954)

G. Perthes (Leipzig)
(1869-1927)

Si la maladie est très ancienne puisqu'on connaît un cas reconnu rétrospectivement chez une esquimaude de Kukulik (Alaska) datant de 2 000 ans (Masse), l'individualisation de l'ostéochondrite primitive de la hanche est relativement récente. La connaissance de cette maladie s'est faite progressivement, elle a été surtout marquée par quatre grandes périodes :

— une période préliminaire a précédé les publications de Legg, Calvé et Perthes ;

— la deuxième période a été celle de l'individualisation précise de la maladie (1909-1930) ;

— la troisième période a été marquée par une meilleure approche de cette affection qui a conduit à la proposition de plusieurs méthodes thérapeutiques (1930-1965) ;

— la quatrième période est la phase actuelle, qui est caractérisée par l'apparition de nouvelles méthodes d'investigations qui permettent de mieux cerner les problèmes que posent cette entité pathologique ; mais il faut reconnaître que si des progrès substantiels ont été réalisés, bon nombre de questions demeurent sans réponse.

Période préliminaire

Plusieurs auteurs avaient observé, bien avant Legg, Calvé et Perthes, des formes particulières « d'arthrite de hanche » ou de « dystrophie de l'extrémité supérieure du fémur ». Baker et Wright, dans des travaux séparés, ont décrit en 1883 un syndrome affectant la hanche. Le premier observa non sans surprise que certaines « infections coxofémorales » guérissaient sans aucune séquelle. Wright parle dans sa publication d'écrasement du noyau fémoral ou « crushing » lié à la vascularisation précaire de l'épiphyse fémorale supérieure et à sa vulnérabilité. En 1897, Maydl remarque une dystrophie « bien spécifique de la tête fémorale » ; il l'attribue hâtivement à « la maladie luxante » et affirme qu'« elle est satellite de la luxation congénitale de la hanche ». G. Axhausen, en 1909, décrit le caractère vasculaire de la nécrose et évoque les « micro-embols » dans l'étiologie de la maladie. Enfin Waldenström a écrit en 1909, et avant Legg, ses constatations sur cette entité pathologique mais il attribua la maladie à une étiologie tuberculeuse d'allure particulière à l'enfant.

Toutes ces descriptions originales mais fragmentaires montrent bien que bon nombre de praticiens de l'époque ont rencontré chez l'enfant une affection de la hanche dont les signes cliniques, l'évolution et les séquelles étaient très spécifiques, sans pour autant aboutir à une étude complète avec des conclusions précises.

Période d'individualisation de la maladie

Cette phase commence par la publication, en 1909 et 1910 et à quelques mois d'intervalle, de trois articles concernant des observations cliniques et radiologiques similaires (fig. 2).

— En juin 1909, l'américain Arthur Legg présente une communication orale à l'American Orthopaedic Association à propos de cinq enfants présentant une symptomatologie commune liée à la hanche. Le 17 février 1910 il publiait au *Boston Medical Journal* les documents radiographiques concernant quatre de ces cinq enfants. Outre une description précise de la maladie, l'auteur émet plusieurs hypothèses étiologiques et insiste de façon claire sur la nécrose épiphysaire d'origine vasculaire, ainsi que sur le rôle traumatique dans la genèse de la maladie. En 1927, il rapportera à nouveau ses cas parvenus à l'âge adulte.

— En juillet 1910, Jacques Calvé publie dans le *Journal de chirurgie* une monographie intitulée : « Sur une forme particulière de pseudo-coxalgie greffée, sur des déformations caractéristiques de l'extrémité supérieure du fémur ». Il s'agit de 10 cas,

âgés de 3 ans et demi à 10 ans, retrouvés dans une série de 500 cas de coxalgie traités et suivis à l'hôpital maritime de Berck.

L'article de Calvé est d'une étonnante lucidité ; fruit de trois années d'observation, il offre une description clinique et radiologique pratiquement complète de la maladie. L'auteur affirme qu'il est en présence d'une « entité pathologique » précise : « J'ai eu l'occasion au cours de ces trois dernières années d'observer dix cas d'arthrite chronique de la hanche d'une allure particulière, nettement définis du point de vue clinique et radiographique ». Dans une très longue étude pathogénique, l'auteur élimine l'étiologie infectieuse et soutient que la maladie n'est pas secondaire à un vice mécanique.

— En octobre de la même année, Georg Perthes, de Leipzig, publie dans le *Zeitschrift für Orthopädie* une série de six enfants souffrant de la même maladie interprétée comme une « coxarthrose juvénile précoce ». En 1913, il publie une série de 21 cas, dont 15 nouveaux, où il cite Calvé. Il accompagne cette étude radioclinique d'une investigation histologique qui montre pour la première fois la présence d'îlots cartilagineux dans le noyau osseux. Dès lors il en fait véritablement une entité particulière.

Pendant longtemps cette maladie a porté en Europe le seul nom de Perthes et ce n'est que plusieurs années après que les noms des trois auteurs principaux ont été réunis pour désigner cette affection.

Sur le plan purement médical les trois descriptions initiales demeurèrent au début très vagues. Le diagnostic consistait à éliminer surtout une coxalgie ou une atteinte rhumatismale atypique. Plus tard, avec les travaux anatomiques de Zemansky et l'étude radiographique de Waldenström, le mystère qui entourait cette affection diminua et son identification se précisa progressivement même si certains mettaient en doute la réalité même de la maladie (Calot).

Période des progrès thérapeutiques

Si la nécessité de traiter les enfants atteints ne s'était pas imposée aux premiers auteurs pendant les quinze premières années, l'importance de la décharge a été progressivement reconnue. C'est Waldenström qui le premier la préconisa, et Danforth qui démontra son efficacité. Ce concept thérapeutique fut rapidement complété par la nécessité de mettre le membre en traction et en abduction, ce qui fit apparaître de nombreuses orthèses.

Vers les années vingt ont eu lieu plusieurs tentatives chirurgicales dont l'efficacité était pour le moins douteuse. C'est à partir de 1950 que le

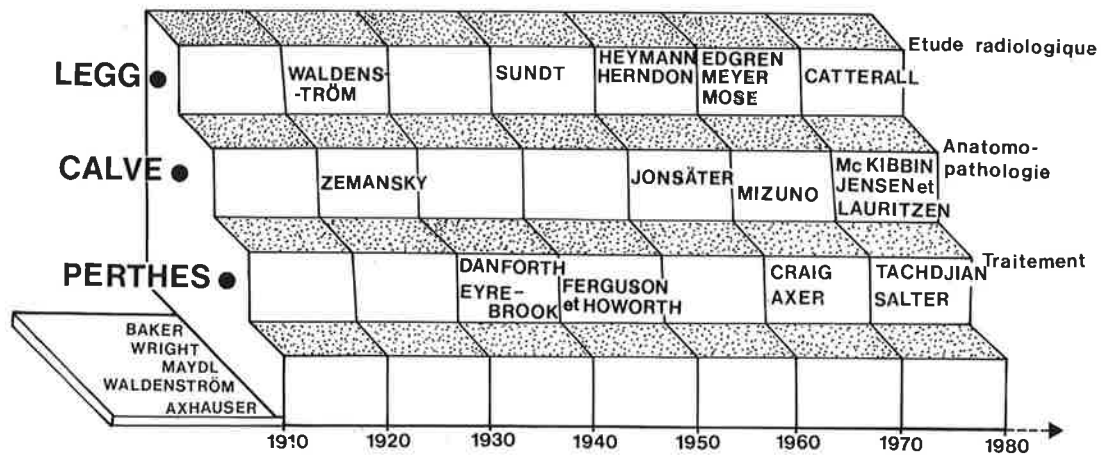


Fig. 3
Historique de la maladie.

traitement chirurgical se précisa (Sœur, Craig, Axer). L'approche anatomopathologique de Jonsäter, les travaux de Mizuno, ceux de Heymann et Herndon et l'intéressante monographie d'Edgren sont à la base de cette avance thérapeutique.

Phase actuelle

La publication de grandes séries qui comparent différentes méthodes thérapeutiques et celles qui concernent un traitement homogène et leur confrontation aux résultats à long terme ont permis de mieux

préciser les indications thérapeutiques (Mose, Meyer, Lauritzen). L'apparition de nouvelles méthodes d'investigations (artériographie, scintigraphie) ainsi que la meilleure connaissance des lésions anatomiques (McKibbin, Jensen et Lauritzen, Inoue) représentent autant de voies de recherche pour l'avenir.

Si, en 70 ans, plus de 2 000 publications ont été consacrées à ce sujet dans le monde entier, la littérature des pays nordiques se distingue par la qualité de l'analyse et l'importance du matériel étudié. Cependant d'autres travaux méritent d'être mis en exergue (fig. 3).