Anatomie et anatomopathologie

« Combien il est utile et ardu mais indispensable de résumer autant de travaux disparates, pour en avoir le cœur net et sortir de l'imaginaire ». *P. Queneau*

LA HANCHE NORMALE DE L'ENFANT

Sa connaissance est indispensable à la compréhension de l'ostéochondrite qui peut léser tous les constituants de l'extrémité supérieure du fémur (noyau épiphysaire, cartilage articulaire, cartilages de croissance, métaphyse) puis retentir sur le cotyle. Comme l'atteinte vasculaire est certaine nous ferons un rappel de la vascularisation normale de l'extrémité supérieure du fémur. Mais la structure et la physiologie du cartilage nous retiendront également car la tête fémorale de l'enfant est en partie cartilagineuse et cet élément semble jouer un rôle primordial.

Constitution et développement

Extrémité supérieure du fémur

A la naissance, la tête fémorale et le grand trochanter forment deux renflements cartilagineux qui coiffent l'extrémité supérieure du fémur. A cet âge, le col fémoral est pratiquement inexistant. Entre ce massif épiphysaire cartilagineux et la diaphyse fémorale se situe la plaque conjugale. La croissance, par l'activité propre des différents cartilages de conjugaison, donne peu à peu à l'extrémité supérieure du fémur une morphologie proche de celle de l'adulte (fig. 4).

La tête fémorale est constituée par le noyau épiphysaire entouré d'un cartilage de croissance sphérique, situé à la partie profonde du cartilage articulaire. Ce cartilage de croissance travaille de façon centripète pour aboutir à l'augmentation de volume du noyau épiphysaire.

Le col fémoral s'allonge grâce à l'activité particulière du cartilage de conjugaison épiphyso-métaphysaire qui forme un L avec trois secteurs de croissance différents : le secteur externe sous-trochantérien, le secteur intermédiaire qui remonte vers le bord supérieur du col et enfin le secteur interne sous-céphalique (dont l'activité est deux fois plus importante).

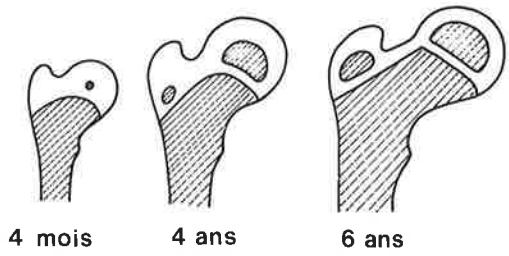


Fig. 4
La croissance de l'extrémité supérieure du fémur.

Le grand trochanter puis *le petit trochanter* seront le siège d'un cartilage de croissance sphérique, propre, qui donnera lieu à un point d'ossification pour chacune de ces tubérosités.

Les différentes zones de croissance, par leur jeu harmonieux tiennent sous leur dépendance la morphologie de l'extrémité supérieure du fémur. Leur action est dépendante des vaisseaux puis animée par les forces mécaniques (Pous et Dimeglio).

Cotyle

A la naissance, la cavité cotyloïde apparaît presque entièrement cartilagineuse et a la forme d'une demi-sphère creuse parfaitement congruente à la tête fémorale. La constitution et le développement du cotyle sont bien connus depuis les travaux de Bedouelle et ceux de Ponseti.

Les trois parties constituantes du cotyle, l'ilion, l'ischion et le pubis, sont séparées par le cartilage en Y, véritable cartilage de croissance. Ce dernier assure la croissance du cotyle et permet son agrandissement dans les trois plans de l'espace. En fait les structures cartilagineuses du cotyle sont assez complexes et l'on peut schématiquement distinguer :

— une zone superficielle qui forme le croissant articulaire ;

— une zone plus profonde qui forme le cartilage en Y avec deux secteurs bien différents, l'un externe, véritable calotte épiphysaire sous-jacente au croissant articulaire, l'autre interne ou cartilage en Y proprement dit, avec ses trois branches ;

— enfin une zone de croissance en contact avec l'ilion, l'ischion et le pubis.

L'ossification du toit du cotyle s'effectue en plusieurs poussées : durant la première année l'ossification progresse essentiellement vers le bas ; puis, vers l'âge de 3 à 4 ans, il se produit une extension du toit vers le dehors, ce qui améliore la couverture céphalique. Enfin, au stade prépubertaire, apparaissent les noyaux d'ossification complémentaire qui contribuent à former le talus. Le cotyle atteint sa forme définitive au moment de la soudure du cartilage en Y, environ six mois plus tôt que l'extrémité supérieure du fémur, c'est-à-dire vers 14 ans chez le garçon.

Cependant, jusqu'à la fin de la croissance il y a un autre facteur, et non des moindres, qui influe sur la morphogénèse du cotyle, c'est l'extrémité supérieure du fémur avec ses différents paramètres : sa forme, sa taille et sa situation par rapport à la cavité cotyloïde. Nous verrons que dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé, les anomalies morphologiques de la tête fémorale peuvent induire une déformation en miroir du cotyle.

Inversement si le traitement n'est pas effectué trop tard, le recentrage de l'épiphyse fémorale dans le moule cotyloïdien peut préserver la sphéricité céphalique.

Mais comme la tête fémorale représente les deux tiers d'une sphère, la moitié seulement de son cartilage articulaire est contenue dans la cavité cotyloïde. Ainsi cette notion de recentrage d'une zone lésée peut être aléatoire (Glimcher).

Structure et physiologie des cartilages

On distingue dans l'extrémité supérieure du fémur deux types de cartilage, un cartilage de conjugaison et un cartilage articulaire. En fait, il s'agit d'un même tissu (McKibbin) (fig. 5).

Propriétés communes au cartilage articulaire et aux cartilages de croissance

Il s'agit d'un cartilage hyalin, de couleur blanc nacré, présentant une surface lisse. C'est un matériau composite minéralisé dont l'architecture est régulière. Il contient un tiers de collagène pour deux tiers de substance fondamentale.

C'est un tissu extensible, compressible et élastique (Fick), ce qui amène à étudier sa résistance, son élasticité et le phénomène de fluage.

Résistance

La notion de résistance implique celle de la *rupture,* c'est-à-dire que plus un matériau est résistant plus il supporte des charges élevées sans se rompre. Cette résistance à la rupture doit être distinguée de la résistance à la *fatigue ;* cette dernière correspond à la rupture d'un matériau après un nombre de sollicitations brèves et répétées, dont l'intensité et l'amplitude sont bien inférieures à celles qui entraînent la rupture. La résistance du cartilage est liée à sa *composition :* en traction, elle est proportionnelle à la concentration en fibres collagènes et en compression à la concentration en aminoglycans (Kempson et coll., Maroudas).

Elasticité

C'est la propriété d'un corps qui se déforme sous l'action d'une charge et qui retrouve sa forme après disparition de la charge. Il s'agit, comme pour la plupart des tissus biologiques, d'une viscoélasticité avec une réponse à la charge un peu décalée. Cette viscoélasticité tient à l'imbibition du cartilage par le liquide synovial (Maroudas). Il faut rappeler à cette occasion l'« effet éponge » du cartilage lors de la mise en charge, qui est à la base de la fonction d'amortissement du cartilage.

Fluage

Ce n'est pas une qualité mais il caractérise l'augmentation de la déformation du cartilage avec le temps pour une contrainte appliquée de façon constante. Cette propriété mécanique pour le cartilage, apparaît après une durée d'application supérieure à quatre minutes (Hirsch).

Propriétés du cartilage articulaire

La surface du cartilage d'encroûtement est lisse et régulière comme le confirme l'étude au microscope optique (Davies et Barnett). Par contre, en microscopie électronique, il existe des saillies périodiques soulevées par des fibres de collagène (Dowson et Wright). Il semble que les couches superficielles du cartilage résistent aux contraintes latérales et tangentielles alors que les couches profondes résistent aux

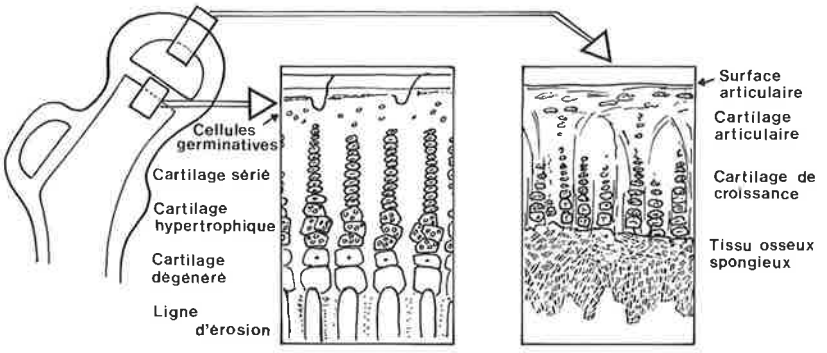


Fig. 5

Coupe frontale de l'extrémité supérieure du fémur montrant la structure histologique des 2 types de cartilage.

charges verticales (Van Mow et Schmidt). La zone la plus sollicitée du cartilage articulaire de la tête fémorale siège dans la moitié antérieure du quadrant supéro-interne (Rydell).

La nutrition du cartilage articulaire dépend du réseau vasculaire épiphysaire pour sa couche profonde et du liquide synovial articulaire pour sa majeure partie. Certains auteurs insistent sur l'importance de la mobilisation articulaire dans le traitement de l'ostéochondrite de hanche de façon à assurer une meilleure nutrition du cartilage articulaire (McKibbin).

Le tissu cartilagineux est imprégné de liquide synovial. Cet état améliore considérablement sa friction contre le cartilage articulaire correspondant. En effet, le coefficient de friction (cartilage vivant contre cartilage vivant) est 100 fois inférieur au complexe industriel lubrifiant le plus performant.

Propriétés du cartilage de conjugaison

L'action proliférative d'un cartilage conjugal dépend de deux facteurs : l'un est vasculaire, lié au débit sanguin, et l'autre est mécanique, lié aux contraintes qu'il subit. Une charge excessive entraîne une diminution de la croissance, qui peut, si l'application de la charge est prolongée, produire une stérilisation partielle ou totale du cartilage conjugal (Frost).

La nutrition de la plaque de croissance est assurée par deux réseaux artériels indépendants, le réseau épiphysaire pour le versant germinatif et le réseau métaphysaire pour la face érosive.

Effets des sollicitations mécaniques sur le cartilage

Les sollicitations répétées peuvent entraîner des fissures du cartilage (Hultzkranz) qui se font dans un sens prédéterminé. L'application d'une contrainte sur une surface cartilagineuse se décompose en trois directions : l'une est radiale (compression transmise à l'os sous-chondral), la deuxième est tangentielle (traction) et la troisième oblique (cisaillement). Les deux dernières composantes ont tendance à décoller le cartilage de l'os sous-chondral (fig. 8).

Une perte de substance cartilagineuse n'est jamais comblée par un nouveau tissu cartilagineux identique au précédent mais par un « fibro-cartilage ». Celui-ci n'a ni la même structure histologique que le cartilage (les fibres collagènes y sont beaucoup plus nombreuses et agencées en faisceaux denses) ni les mêmes qualités mécaniques.

De même que des lésions irréversibles du cartilage de conjugaison aboutissent à une épiphysiodèse, une altération de la couche germinale du cartilage articulaire peut entraîner une stérilisation définitive et localisée de cette zone de croissance.

Vascularisation de la hanche

Artères de l'extrémité supérieure du fémur

Quand on évoque la disposition du réseau artériel de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant on pense immédiatement aux travaux de Trueta. Cet auteur a montré comment les variations de la disposition artérielle au cours de la croissance pouvaient expliquer l'âge d'élection de l'ostéochondrite primitive entre 4 et 7 ans, période pendant laquelle la suppléance vasculaire de l'épiphyse ne serait assurée que par un seul pédicule postéro-supérieur.

Parmi les 8 travaux des trente dernières années portant sur la vascularisation fémorale supérieure de l'enfant (Tucker, Trueta, Lagrange et Dunoyer, Crock, Wertheimer, Lauritzen, Ogden, Chung), seul celui de Trueta aboutit à une telle conclusion.

Nous ne reprendrons pas ici la description de Trueta en cinq étapes de la naissance à l'adolescence car il semble bien que la vascularisation épiphysaire de l'extrémité supérieure du fémur soit *établie à la naissance et demeure ensuite inchangée* comme pour les autres épiphyses des os longs (Crock).

Les divergences d'opinion paraissent liées à des problèmes de technique d'injection vasculaire et de technique d'observation des vaisseaux dans les pièces étudiées. Après Crock, Lauritzen puis Chung (fig. 6) ont entrepris une étude tridimensionnelle des pièces anatomiques de façon à affiner la systématisation des artères épiphysaires. Ogden a apporté des précisions sur les trajets extracapsulaires des gros troncs nourriciers. La description qui suit fait la synthèse de tous les travaux cités (fig. 7).

Artères circonflexes antérieure et postérieure

La vascularisation provient des artères circonflexes antérieure et postérieure qui forment, à la base du col, un anneau artériel extracapsulaire.

L'artère circonflexe postérieure, née de la fémorale commune plus souvent que de la fémorale profonde, chemine entre les muscles psoas et pectiné puis entre la capsule articulaire et l'obturateur externe. Elle longe la ligne intertrochantérienne postérieure avant d'atteindre la fossette digitale où elle s'anastomose de manière inconstante avec l'artère circonflexe antérieure.

L'artère circonflexe antérieure, issue le plus souvent de l'artère fémorale profonde et parfois de la fémorale commune, chemine en avant du psoas puis se divise en ses branches terminales : branches ascendantes et descendantes pour les muscles et branche transverse qui passe sous le droit antérieur et se dirige vers la partie antérieure de la fossette digitale. Ces diverses branches irriguent le grand trochanter dont la vascularisation est totalement indépendante de celle de la tête et du col.

Artères cervicales

De l'anneau artériel extracapsulaire naissent les artères cervicales (ou artères capsulaires ou artères rétinaculaires). Elles perforent la capsule près de la base du col pour cheminer ensuite sur sa surface selon un trajet sous-synovial avant de pénétrer dans l'épiphyse. Les artères cervicales existent sur toutes les faces du col mais les vaisseaux les plus nombreux sont groupés en *deux pédicules* postéro-supérieurs et postéro-inférieurs. Le groupe postéro-supérieur est toujours nettement prépondérant. A la jonction cervico-céphalique, ces vaisseaux sont anastomosés en un *anneau artériel intracapsulaire* et sous-synovial mais le plus souvent incomplet en avant ou en arrière.

Vaisseaux métaphysaires

Ils comportent un grand nombre de petits vaisseaux émanant des artères cervicales et pénétrant dans le col par les nombreux trous vasculaires que l'on peut constater sur l'os sec. Ils forment, sur le versant métaphysaire du cartilage de croissance, un très abondant réseau vasculaire.

Vaisseaux épiphysaires

Ils correspondent à la terminaison des artères cervicales qui pénètrent dans le cartilage périphérique de la tête après être passées sous la virole périchondrale. Ils s'enfoncent dans la tête pour irriguer le noyau épiphysaire. Le groupe postéro-supérieur (ou artères épiphysaires latérales) vascularise la majeure partie du noyau et toujours sa portion antéro-latérale. Le groupe postéro-inférieur (ou artères épiphysaires médiales) est presque constant et irrigue un secteur inférieur et interne non négligeable de l'épiphyse fémorale.

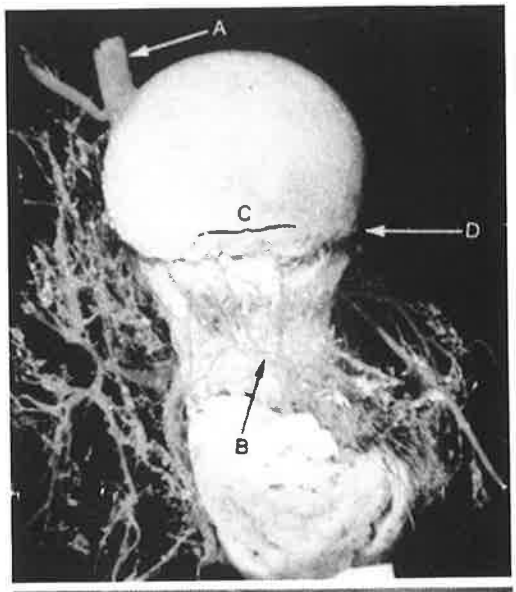
Le *cartilage de croissance constitue* une *barrière absolue* entre les vaisseaux épiphysaires et métaphysaires. Toutefois des anastomoses entre les deux réseaux se font à la surface du col fémoral. Trueta puis Ogden ont vu (ou cru voir) des vaisseaux métaphysaires traverser la plaque de croissance pour irriguer l'épiphyse pendant les premiers mois de la vie. Qu'il s'agisse d'une réalité ou plutôt d'une erreur d'interprétation cela est sans conséquence puisque la maladie de Legg-Perthes-Calvé survient beaucoup plus tard.

Le *ligament rond* contient toujours des vaisseaux qui sont cependant de calibre variable et qui n'aboutissent qu'inconstamment au noyau épiphysaire et seulement à une portion négligeable de celui-ci.

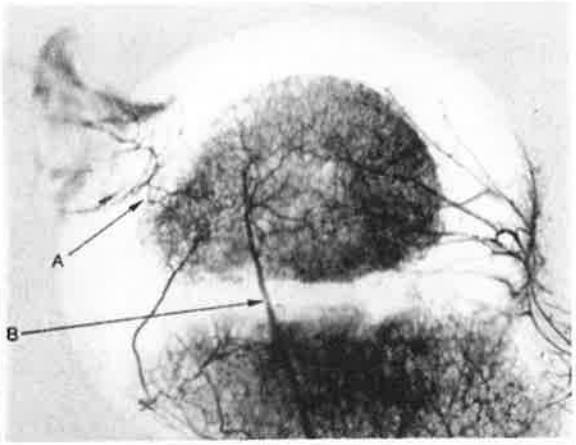
Variations

Les variations en fonction de l'âge, du sexe et des races ne sont pas prouvées et il est préférable de parler de variations individuelles concernant le nombre et la répartition des vaisseaux et leurs anatomoses qui sont plus ou moins avantageuses pour la sécurité vasculaire de l'épiphyse. Cependant, Chung a remarqué des différences liées au sexe dans la disposition et l'importance de certaines anatomoses : chez le garçon, l'anneau artériel intracapsulaire et sous-synovial serait assez souvent incomplet alors que chez la fille ce système anastomotique serait régulièrement bien développé.

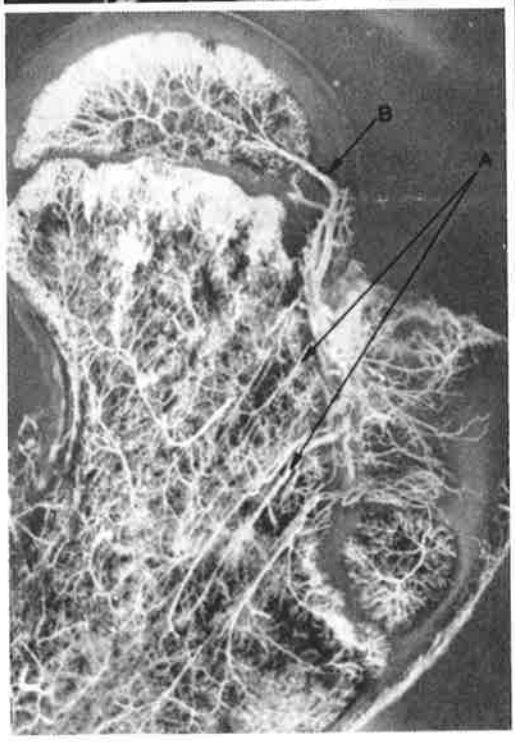
En conclusion, le système des artères épiphysaires de l'extrémité supérieure du fémur détient l'ostéogénèse dans le noyau épiphysaire et la chondrogénèse de la plaque de croissance longitudinale du col ainsi



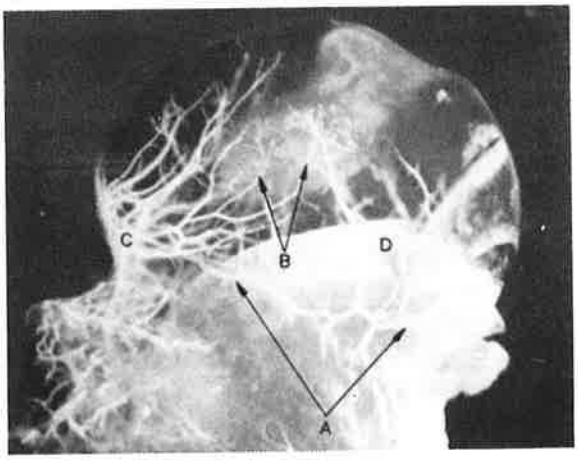
a



b



c



d

Fig. 6

Injections artérielles : iconographie de S. Chung (avec la permission du Journal of Bone and Joint Surgery).

a) Vue supérieure de l'extrémité supérieure du fémur d'un garçon de 14 ans après injections artérielles. On reconnaît l'artère fémorale (A), l'anneau artériel extracapsulaire (B), les artères capsulaires supérieures (C) et le pourtour du cartilage de croissance.

b) Moitié postérieure de l'extrémité supérieure du fémur droit d'un garçon de 3 ans 4 mois. On reconnaît l'artère du ligament rond (A) qui vascularise une faible portion du noyau épiphysaire et la branche épiphysaire de l'artère capsulaire postérieure (B) qui semble traverser le cartilage de croissance mais qui est, en réalité située à la périphérie de celui-ci.

c) Vue postérieure d'une coupe médio-frontale du fémur droit d'une fille de 6 ans et demi. Au bord supérieur du col, l'artère capsulaire supérieure donne des branches métaphysaires qui pénètrent dans le col (A) et des branches épiphysaires (B). On remarque la richesse vasculaire à la surface supérieure du noyau épiphysaire et à la partie supérieure de la métaphyse.

d) Vue antérieure de la tête fémorale d'une fille de 9 mois avec un anneau artériel intracapsulaire complet (A). Deux pédicules vasculaires irriguent les différentes parties du noyau d'ossification (B) qui est multiple dans ce spécimen. Quand on l'observe sous différents angles, on constate que les artères capsulaires supérieures ne traversent pas la métaphyse pour aller vasculariser l'épiphyse mais passent à la périphérie.

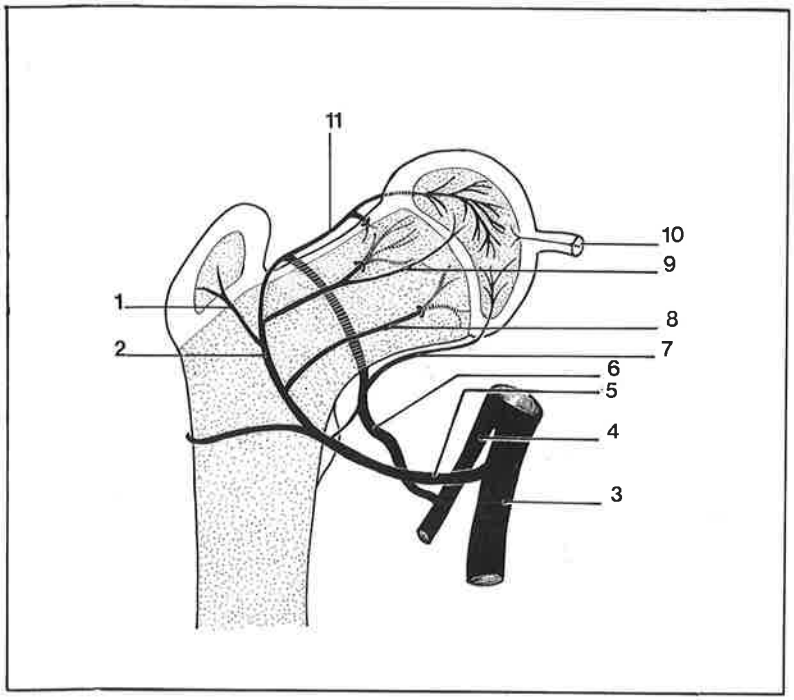


Fig. 7

Le réseau artériel de l'extrémité supérieure du fémur.
1. Branche trochantérienne de l'artère circonflexe antérieure.
2. Branche supérieure de l'artère circonflexe antérieure, formant avec l'artère circonflexe postérieure l'anneau artériel extracapsulaire.
3. Artère fémorale commune.
4. Artère fémorale profonde.
5. Artère circonflexe antérieure.
6. Artère circonflexe postérieure qui va contribuer à former avec la branche supérieure de l'artère circonflexe antérieure, l'anneau extracapsulaire.
7. Pédicule postéro-inférieur (ou artère capsulaire inférieure ou artère rétinaculaire inférieure).
8. Artère métaphysaire antérieure.
9. Branche épiphysaire d'une artère métaphysaire antérieure (ne traverse pas le cartilage de croissance).
10. Artère du ligament rond.
11. Pédicule postero-supérieur (ou artère capsulaire supérieure ou artère rétinaculaire postero-supérieure).

L'anneau artériel intracapsulaire, situé à la jonction cervico-céphalique n'a pas été représenté, pour ne pas surcharger la figure.

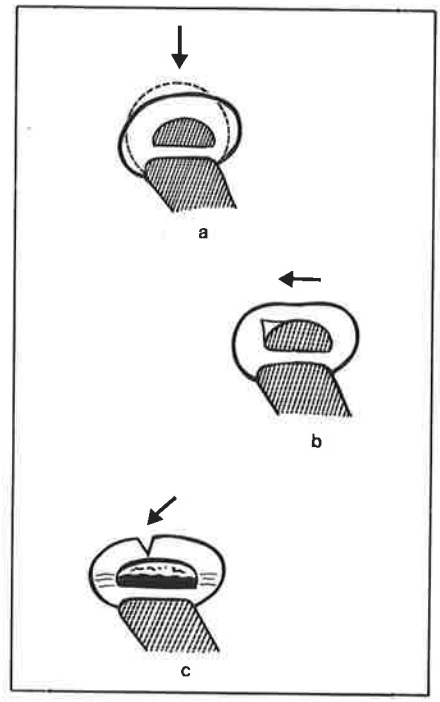


Fig. 8

Rôle du facteur mécanique dans les déformations de l'épiphyse (inspiré de Mizuno).
a) Contrainte verticale : aplatissement.
b) Contrainte tangentielle : dépression supérieure et décollement sous-chondral.
c) Contraintes multiples et variées : fracture de la coque cartilagineuse avec aplatissement.

que celle du cartilage de croissance sphérique de la tête. Théoriquement une agression vasculaire sera responsable d'une nécrose du noyau épiphysaire, d'une perturbation de la croissance longitudinale du col et d'anomalies métaboliques des cellules cartilagineuses qui sont à la périphérie du noyau épiphysaire (Siffert).

Peut-on individualier de véritables *territoires vasculaires* dans l'épiphyse fémorale ? C'est ce qu'a essayé de faire Herring ; il existerait ainsi quatre territoires vasculaires distincts (voir fig. 50) :

— *un territoire supéro-externe* dont la vascularisation est assurée par les artères rétinaculaires postéro-supérieures ; c'est le territoire principal ;

— *un territoire postéro-interne* vascularisé par le pédicule postéro-inférieur émanant de l'artère circonflexe postérieure ; contrairement aux travaux de Trueta, ce territoire est pratiquement constant et d'étendue variable ;

— *un territoire antérieur* irrigué par une ou parfois plusieurs artères rétinaculaires antérieures issues de l'artère circonflexe antérieure ; ce territoire est probablement inconstant et très réduit si l'on se réfère aux données de l'artériographie sélective (Théron) ;

— *un territoire central* (ou interne) dont la vascularisation provient de trois sources possibles : soit de la partie terminale de l'artère épiphysaire postéro-supérieure, soit d'un vaisseau épiphysaire postérieur, soit de l'artère du ligament rond. Son étendue est sûrement très restreinte.

Ces différentes portions de l'épiphyse fémorale supérieure sont-elles autonomes ou bien leurs vaisseaux sont-ils anastomosés ? Il n'y a pas de réponse satisfaisante à cette question, les artères épiphysaires ont toujours été considérées comme terminales (Latarjet et Trillat).

Artères du cotyle

Le cotyle est très richement vascularisé et les sources artérielles sont multiples comme l'ont montré Louis et Bergoin, ainsi que Fischer. A partir de branches provenant de l'artère fessière, de l'artère ischiatique et de l'artère obturatrice, est réalisé un cercle artériel péricotyloïdien qui donne de nombreuses artérioles pénétrant dans le pourtour cotyloïdien. Du fait des fréquentes anastomoses, le réseau intra-osseux forme une couronne vasculaire. L'arrière-fond est irrigué par une branche de l'artère obturatrice qui s'épanouit dans l'os en étoile vasculaire. C'est probablement cette richesse vasculaire qui explique l'absence de phénomènes de nécrose ischémique du cotyle ou du moins son caractère tout à fait exceptionnel.

Réseau veineux de la hanche

Les veines de la hanche n'ont pas fait l'objet de travaux anatomiques et sont considérées comme satellites des artères. Cependant des phlébographies transosseuses de l'extrémité supérieure du fémur ont été réalisées chez l'enfant et nous donnent une idée assez précise du drainage veineux de la hanche.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Peu d'auteurs ont eu l'opportunité d'étudier les modifications morphologiques et histologiques de l'extrémité supérieure du fémur dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé. Cependant de nombreuses publications concernant l'anatomie pathologique à partir de multiples biopsies nous aident à mieux comprendre cette maladie. Nous avons fait figurer l'ensemble de ces travaux par ordre chronologique dans le tableau I

La première description histologique est due à Perthes en 1913 et peut être résumée de la façon suivante : cartilage articulaire normal sauf dans ses couches profondes, présence d'îlots cartilagineux dans l'os épiphysaire (d'où la dénomination d'ostéochondrite proposée par Perthes), aucun signe inflammatoire.

En fait, c'est Phemister en 1921, qui fut le premier à réaliser que le *fait histologique dominant était la nécrose osseuse*. A côté des plages d'os mort il y avait des zones de tissu conjonctif et des secteurs d'os vivant ancien et récent. La présence de cellules géantes avait également été remarquée.

C'est à Zemansky en 1928, à propos d'une pièce de résection chirurgicale, que l'on doit une étude très détaillée de l'anatomie pathologique à laquelle il joint les onze observations précédentes de la littérature, principalement germanique. Cependant aucun auteur ne fait de corrélation avec les constatations radiologiques. Le diagnostic même d'ostéochondrite, a posteriori, n'est pas toujours certain en particulier pour le cas de Zemansky qui concerne un adolescent de 16 ans et dont l'histoire évoque plutôt une nécrose iatrogène après traitement d'une épiphysiolyse.

Il faut attendre 1953 pour disposer avec Jonsäter d'un remarquable travail réalisé à partir de 44 biopsies épiphysaires. On y trouve pour la première fois une étude comparative avec les images radiographiques du stade de condensation, du stade de fragmentation et du stade de réparation. Le cartilage articulaire et le noyau épiphysaire sont seuls analysés car les prélèvements n'ont pas intéressé le cartilage de conjugaison ni la métaphyse.

Les travaux du japonais Mizuno en 1966 méritent d'être mieux connus et ils sont d'ailleurs publiés en langue anglaise. Grâce à de nombreuses biopsies et à quelques pièces de résection partielle et totale de l'extrémité supérieure du fémur, cet auteur nous donne une vision très complète de la maladie et de son histoire naturelle dans ses aspects macroscopiques et histologiques.

Récemment, trois publications (McKibbin et Ralis, Inoue, Jensen et Lauritzen) mettent l'accent sur des signes histologiques de nécrose et de réparation itératifs plaidant en faveur *d'infarctus osseux à répétition.*

Modifications morphologiques

Déformations de la tête

Alors qu'au début de la maladie la tête fémorale reste bien sphérique, à un stade plus avancé elle est

TABLEAU I

Principaux travaux anatomopathologiques

Date	Auteurs	Biopsies	Pièce d'autopsie ou de résection	Résultats ou particularités
Avant 1928	8 auteurs cités par Zemansky	3	8	Nécrose osseuse et médullaire (Phemister)
1928	Zemansky		1	Alternance d'aires nécrotiques et de zone de réparation.
1928	Lippman		1	Alternance d'aires nécrotiques et de zone de réparation
1934	Ferguson et Howorth	21		Synovite infectieuse chronique.
1942	Gall et Bennet		2	Lésions du cartilage articulaire et du cartilage de croissance.
1948	Howorth	50		Synovite chronique
1949	Haythorn	36		
1953	Jonsäter	44		Corrélations avec les images radiologiques. Lésions du cartilage articulaire
1956	Ponseti	2		Lésions du cartilage de croissance
1966	Mizuno et coll.	40	Quelques résections totales	Corrélations avec les images radiologiques Lésions du cartilage articulaire Evolution histologique
1970	Taillard		1	Déformations cotyloïdiennes
1973	Dolman		1	Séquestre entouré d'une couronne fibreuse de revascularisation
1973	Kemp	19		
1974	Mc Kibbin et Ralis		1	Infarctus itératif
1975	Ferguson	15	4 résections partielles	Fracture latérale épiphysaire
1976	Inoue et coll.	57		Infarctus itératif
1976	Jensen et Lauritzen		2	Infarctus itératif dans 1 cas

presque toujours déformée, aplatie dans son secteur antéro-latéral. Cet aplatissement peut survenir plus précocement dès le stade initial comme l'ont montré des études arthrographiques (Gershuni, Axer et Schiller).

Il s'accompagne constamment d'un élargissement de la tête qui gagne en largeur ce qu'elle perd en hauteur. L'origine mécanique de ces déformations est très probable et le schéma de Mizuno (fig. 8) illustre bien cet aspect de la maladie. Comme l'ont remarqué de nombreux auteurs et en particulier Ferguson, l'aplatissement est localisé ou prépondérant en zone portante antéro-latérale, ce qui est un argument supplémentaire en faveur de son origine mécanique. Cette hypothèse est confortée par certaines observations cliniques où une remise en charge intempestive s'accompagne d'un effondrement de l'épiphyse fémorale avec un brusque aplatissement.

Ces déformations de la tête qui ont servi à dénommer la maladie « coxa plana », vont conditionner le pronostic à long terme. Le but du traitement est de les prévenir ou de les minimiser.

Anomalies macroscopiques du noyau épiphysaire

A la coupe, le noyau épiphysaire apparaît plus ou moins aplati et de structure variable. Les zones nécrosées sont jaunes, sous forme d'un séquestre unique dans l'observation de Dolman et dans celle de

McKibbin et Ralis. Dans les autres pièces, le noyau apparaît fragmenté et divisé en plusieurs morceaux séparés par des bandes de tissu cartilagineux ou fibreux (fig. 9).

La consistance du noyau a été bien étudié par Jonsäter au cours de ses biopsies : l'os est plutôt « mou » au stade initial puis de consistance variable avec des secteurs mous et d'autres durs lors des autres stades de la maladie. Ceci est un peu en contradiction avec le concept de plasticité de Salter mais les constatations de Jonsäter ont été faites sur des fragments de biopsie et ne permettent pas de conclusions définitives.

Des *fractures du noyau* ont été mises en évidence et il faut distinguer la fracture sous-chondrale et la fracture latérale épiphysaire.

— La *fracture sous-chondrale* (ou mieux sous-corticale) est l'interprétation donnée par Caffey à l'image radiologique claire et linéaire visible habituellement à la périphérie du noyau épiphysaire dans son secteur antéro-latéral au stade initial de l'affection. Comme le fait justement remarquer cet auteur, cette fracture n'est pas strictement sous-chondrale car elle laisse du côté du cartilage articulaire une mince couche de cartilage calcifié et d'os épiphysaire. Il n'y a pas eu de vérification anatomique chez l'enfant mais chez l'adulte dans la nécrose idiopathique de la tête fémorale, Norman et Bullough ont constaté que la même image claire correspondait bien à une ligne de fracture.

— *La fracture latérale épiphysaire* est bien différente. Déjà Mizuno avait montré la fréquence des fractures et fissures du noyau épiphysaire au cours de l'évolution de la maladie mais c'est Ferguson qui a attiré l'attention sur ce type particulier de fracture. Comme cela a pu être vérifié dans quelques pièces de résection partielle de l'épiphyse fémorale, la fracture isole un fragment épiphysaire externe viable qui se sépare de l'épiphyse nécrosée et se déplace latéralement. Cela s'accompagne d'une fissure de la plaque conjugale et d'un élargissement de la métaphyse et de l'épiphyse. Pour Ferguson cette fracture latérale épiphysaire est l'élément dominant dans la découverture externe de la tête fémorale.

Anomalies du cartilage articulaire de la tête fémorale

Le cartilage articulaire, habituellement considéré comme normal et préservé par la nécrose, présente des altérations qui méritent d'être mieux connues car elles conditionnent en partie le pronostic à long terme en favorisant le développement ultérieur d'une arthrose (Trias)

C'est à un stade évolué que des lésions visibles macroscopiquement commencent à apparaître à la surface du cartilage articulaire (Mizuno) : le cartilage perd son apparence lisse pour devenir irrégulier, pelucheux, de couleur jaunâtre ou brunâtre ; de véritables ulcérations mettant à nu l'os nécrotique sous-jacent ont même été constatées ; des fissurations du cartilage articulaire peuvent être masquées par un tissu fibreux de recouvrement (fig. 13).

Anomalies du cartilage de croissance épiphyso-métaphysaire

A la coupe, l'extrémité supérieure du fémur a une plaque conjugale qui peut paraître absolument normale. Ailleurs des lésions sont manifestes : irrégularités (Jensen et Lauritzen), sinuosités, élargissement (Gall et Bennett), fissurations (Ferguson), rupture complète avec passage d'une bande fibreuse qui unit la métaphyse à l'épiphyse (Mizuno, McKibbin), enfin destruction complète dans des formes graves et très évoluées (Zemansky, Heitzman, Riedel). Cela peut aboutir à des épiphysiodèses totales ou partielles du cartilage conjugal susceptibles de désorienter la plaque. Enfin on observe assez souvent une fusion prématurée de ce cartilage.

Anomalies métaphysaires

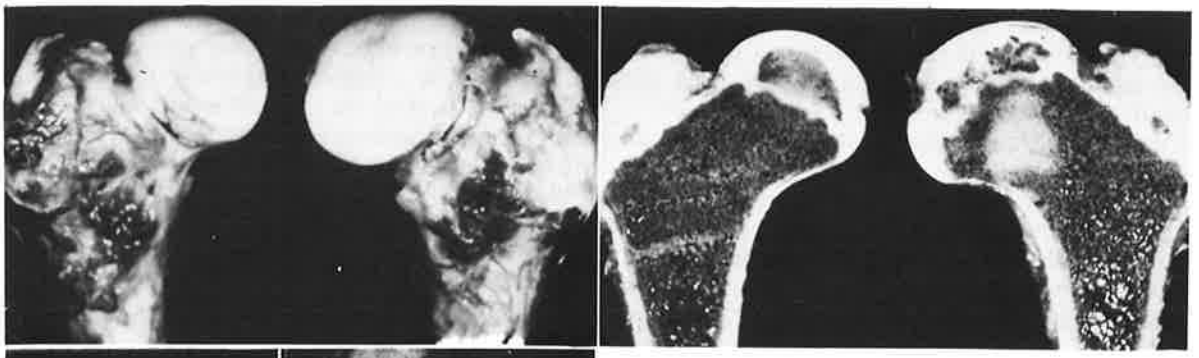
La métaphyse peut conserver une forme normale, en particulier au stade initial. Secondairement sa morphologie est souvent modifiée ; le col devient plus ou moins court et large.

En général les déformations de la métaphyse sont proportionnelles à celles de l'épiphyse mais elles sont visibles radiologiquement plus tôt car la métaphyse est entièrement ossifiée.

A la coupe, des lésions intramétaphysaires sont parfois apparentes : le plus souvent il s'agit d'une géode métaphysaire qui peut contenir du sang ou du tissu conjonctif (Kemp et Boldero). A l'opposé, les images de Jensen et Lauritzen sont troublantes : il y avait en plein centre de la métaphyse une importante zone pâle qui n'avait aucune traduction radiographique et dont nous verrons plus loin la signification histologique.

Anomalies cotyloïdiennes

Les lésions macroscopiques du cotyle sont toujours tardives et secondaires aux déformations céphaliques : c'est *le cotyle d'adaptation*. La cavité s'agrandit en épousant la forme aplatie de la tête fémorale : dans une certaine mesure on peut dire que le cotyle reste congruent à la tête (Lloyds-Roberts) et que la mise en abduction du fémur crée une certaine incongruence qui sera corrigée par le remodelage lié à la croissance (c'est ce que confirment de nombreux résultats après traitements en abduction, qu'ils soient orthopédiques ou chirurgicaux par ostéotomie fémorale ou pelvienne). La caricature de ce phénomène



a b

c

d

Fig. 9

Pièces anatomiques de O.M. Jensen et J. Lauritzen (avec la permission du Journal of Bone and Joint Surgery). Garçon de 4 ans 10 mois, décédé d'une appendicite et ayant été traité pendant 18 mois pour une maladie de LPC du côté gauche.

a) Vue de face de l'extrémité supérieure des deux fémurs. La tête fémorale est aplatie et élargie, la surface cartilagineuse est intacte.

b) Section frontale. Le col fémoral gauche est élargi. L'épiphyse est diminuée de hauteur et traversée par des bandes de tissu cartilagineux et de tissu fibreux. Dans la métaphyse siège une zone claire près du cartilage de croissance.

c) Radiographie post-mortem des deux fémurs. La fragmentation épiphysaire est évidente du côté gauche. La trame osseuse de la métaphyse est normale.

d) Vue à faible grossissement (× 3) d'une coupe frontale de la tête fémorale gauche. L'épiphyse contient des bandes et des îlots de cartilage et de tissu fibreux. La structure osseuse est irrégulière. Dans la zone claire métaphysaire, la moelle osseuse a été remplacée par de la graisse.

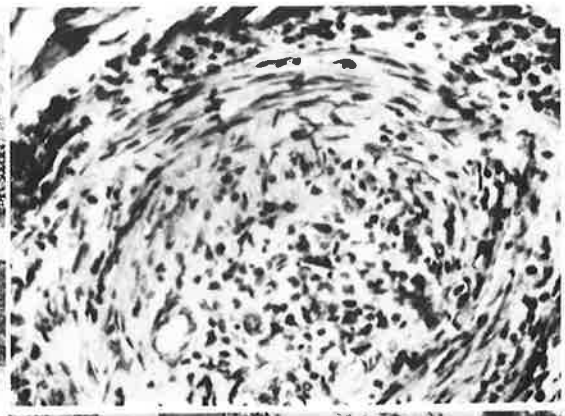
e) Détail de la figure d concernant la partie postero-inférieure de la tête et du col. L'artère rétinaculaire inférieure est marquée par une flèche.

f) Détail de la figure e montrant l'occlusion de l'artère rétinaculaire inférieure. Sa lumière est partiellement reperméabilisée.

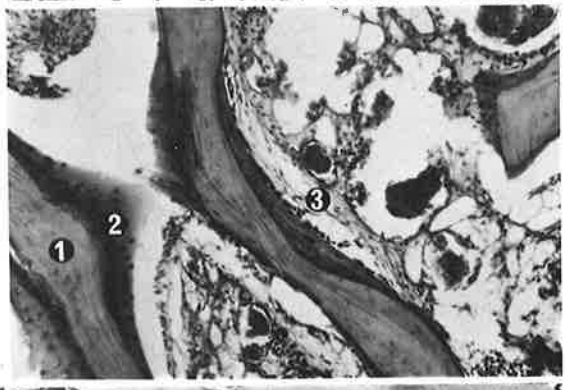
g) Os épiphysaire avec des travées osseuses nécrotiques (1), leurs bordures ostéoïdes (2) (creeping apposition) et des espaces médullaires adipeux avec un tissu conjonctif vascularisé (3).

h et i) Cartilage articulaire et os sous-chondral (h : côté sain, i : côté pathologique).
Signes de souffrance chondrocytaire dans la partie profonde du cartilage (1). La plaque osseuse sous-chondrale (2) est nécrotique avec des lacunes déshabitées.

e



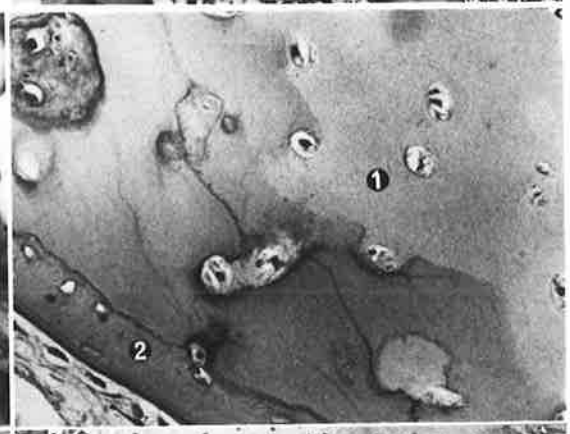
f



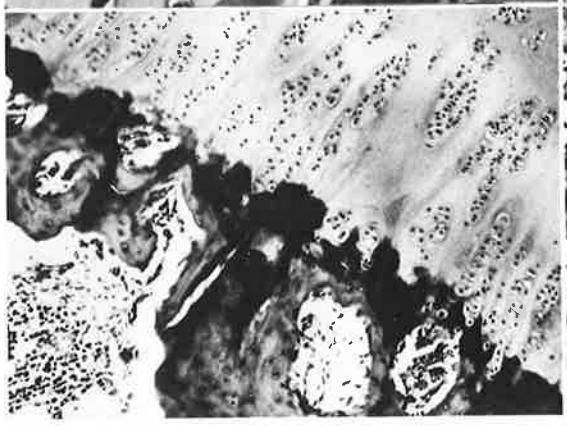
g

j et k) Cartilage de croissance épiphyso-métaphysaire.
j : côté sain à comparer à la figure 5.
k : côté pathologique.
Désorganisation des chondrocytes qui sont moins nombreux avec épaississement de la couche des chondrocytes hypertrophiques.

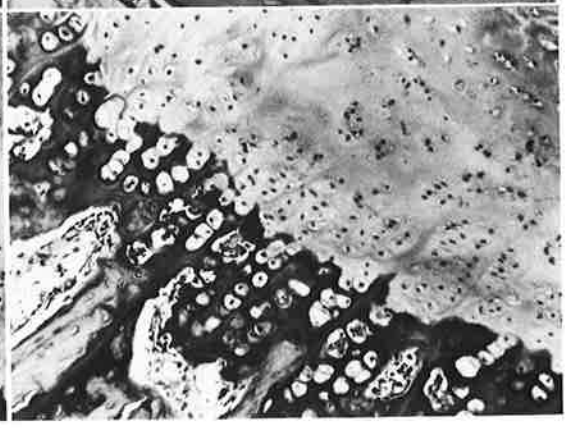
h



i



j



k

d'adaptation est représentée par le cotyle trapézoïdal (Taillard) (fig. 10 et 11).

En fait le cotyle a suscité très peu de travaux mais nous citerons cependant ceux de Gershuni dont les arthrographies comparatives ont prouvé qu'il y avait souvent un épaississement du cartilage articulaire comme pour la tête fémorale. Sa pathogénie reste mystérieuse.

Anomalies capsulo-synoviales

Peu d'auteurs se sont intéressés à la capsule et à la synoviale articulaire. En 1934, Ferguson et Howorth ont opéré 21 hanches avec arthrotomie et ont constaté un épaississement de la synoviale qui apparaît hyperplasique. Dans l'observation de Gall et Bennett, les tissus synoviaux paraissaient congestifs et un peu hypertrophiques. Le ligament rond était rubanné et allongé. Dans les deux observations de Jensen et Lauritzen, la capsule avait une apparence normale de même que la synoviale.

Modifications histologiques

Dans l'épiphyse fémorale

Le tissu spongieux épiphysaire est le siège d'une désorganisation complète où domine cependant la *nécrose avasculaire des travées osseuses et de la moelle*. On peut rencontrer des secteurs d'os normal, des zones d'os néoformé, des îlots de cartilage contenant des chondrocytes matures, un tissu de granulation richement vascularisé avec des cellules géantes et enfin des zones de tissu fibreux de remplacement des aires nécrotiques. Ces constatations ont été faites par tous les auteurs mais des divergences surgissent sur certains points. Pour Haythorn et pour Jonsäter les travées osseuses nécrosées sont cassées et comprimées et les espaces médullaires contiennent des débris osseux ce qui explique la densification radiologique. Dans des travaux plus récents (McKibbin et Ralis, Inoue, Jensen et Lauritzen) les travées osseuses sont épaissies ce qui donne une deuxième explication à la densité du noyau. L'épaississement des travées est lié à l'apposition d'os nouveau c'est-à-dire à un processus de réparation mais, fait important, cet os nouveau est lui-même nécrotique ce qui suggère la survenue d'un deuxième infarctus pour expliquer cette mort osseuse en deux temps (fig. 12).

La présence de tissus de granulation bien vascularisé témoigne du processus de réparation et là encore les derniers travaux cités montrent que ces tissus peuvent être nécrotiques, confirmant l'hypothèse d'un deuxième infarctus survenant alors même que le processus de revascularisation était en cours. Selon le degré de maturation de ce tissu de granulation nécrotique on peut déduire l'intervalle de temps plus ou moins court entre la première poussée de réparation et le deuxième infarctus (Inoue).

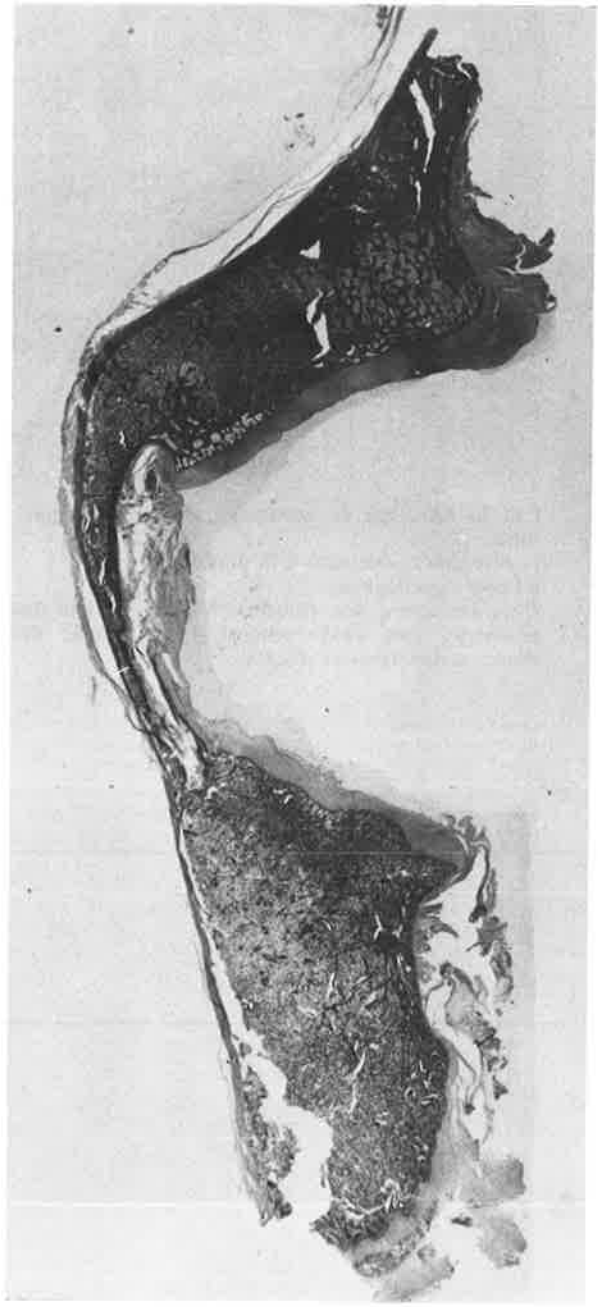
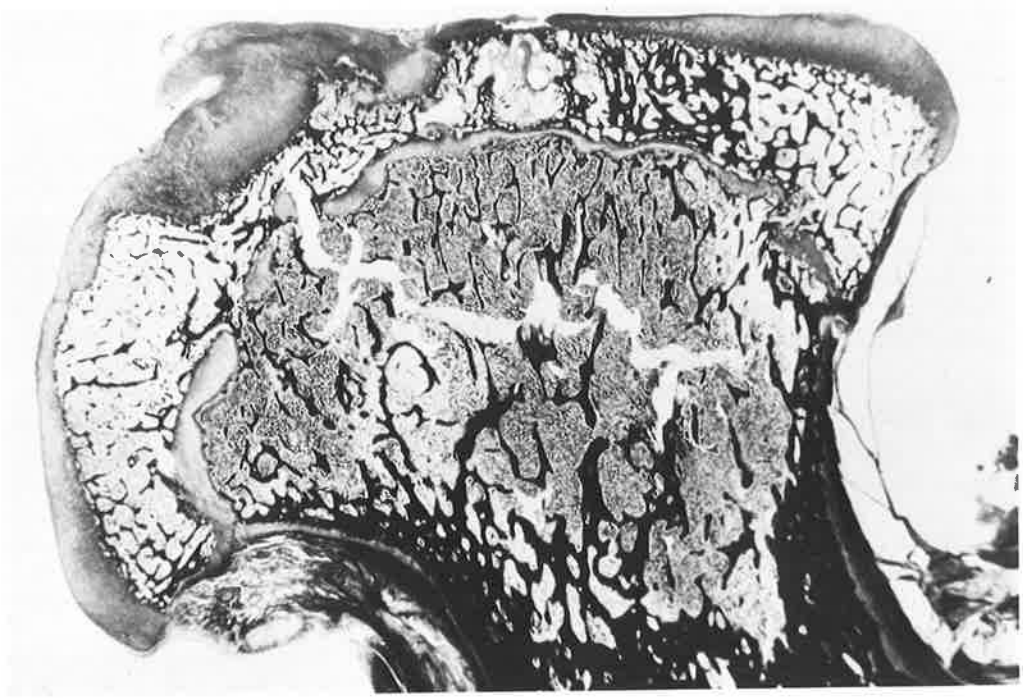


Fig. 10a

Dans le cartilage articulaire

Les anomalies histologiques dégénératives des couches profondes du cartilage articulaire ont été



10b

Fig. 10 a et b

Coupe frontale de la tête du fémur et du cotyle chez une fille de 12 ans. L'ostéochondrite évoluait depuis 3 ans. Aplatissement sévère de la tête et déformation trapézoïdale du cotyle s'adaptant à celle de la tête. Pièce de W. Taillard (avec la permission de la Revue de Chirurgie orthopédique).

Fig. 11

Séquelles de maladie de LPC : sévère (tête trapézoïdale).

peu étudiées avant Gall et Bennett et surtout Jonsäter. Les constatations qu'ils ont faites ont été confirmées par Mizuno : les chondrocytes peuvent être pycnotiques, nécrotiques, se grouper en grappe (au lieu de la disposition en colonne), la matrice devient fibrillaire avec parfois des fissurations. Les cellules hypertrophiques qui sont habituellement rencontrées dans ce cartilage à fonction de croissance sont, par endroit, complètement absentes (McKibbin) et l'ossification enchondrale est donc interrompue. Cependant, dans d'autres secteurs gagnés par la revascularisation, l'ossification enchondrale est rétablie.

Dans le cartilage épiphyso-métaphysaire

Le cartilage conjugal peut être gravement endommagé et même complètement détruit comme dans certaines observations rapportées par Zemansky. Dans l'observation de Gall et Bennett il était absent dans le secteur directement sous-jacent à la portion nécrotique de la tête fémorale. Seul le tiers médial de la plaque conjugale fonctionnait correctement avec les séquences habituelles de l'ossification enchondrale mais cependant un peu perturbées.

A l'occasion de deux biopsies, Ponseti a décrit un trouble particulier du cartilage conjugal avec des languettes de cartilage dégénéré qui s'enfoncent dans le spongieux métaphysaire et qui se terminent souvent par des îlots cartilagineux entourés de zones d'ossification enchondrale. A l'opposé, le cartilage de croissance peut être absolument normal (cas n° 1 de Jensen et Lauritzen) ou ne présenter qu'une discrète baisse d'activité par rapport au côté sain (cas n° 2 des mêmes auteurs).

Dans la métaphyse

D'après Mizuno, on peut distinguer trois types de lésions métaphysaires : les *« kystes »* qui contiennent un tissu conjonctif, avec des cellules géantes, entouré d'une paroi osseuse scléreuse, les *« languettes » cartilagineuses* déjà décrites par Ponseti et enfin du *tissu fibreux* provenant de l'épiphyse à travers la plaque conjugale détruite.

McKibbin et Ralis ont trouvé dans la métaphyse un secteur de travées fragmentées avec des débris osseux d'interprétation difficile.

Si la majorité des auteurs considère que la métaphyse est épargnée par les phénomènes de nécrose avasculaire, Jensen et Lauritzen nous apportent la preuve d'un cas contraire. Dans la partie inféro-interne de la métaphyse, il y avait des travées osseuses légèrement épaissies et contenant des lamelles nécrotiques recouvertes de tissu osseux vivant avec activité ostéoblastique. A côté de cette aire nécrotique, se trouvait la zone pâle que nous avons rapportée précédemment et qui correspondait à la présence, dans la moelle, de cellules graisseuses plus nombreuses que les cellules hématopoïétiques.

Anomalies vasculaires

Dans une maladie qui comporte une nécrose avasculaire partielle ou totale de l'épiphyse fémorale, on s'attend à découvrir d'importantes *occulsions des vaisseaux nourriciers*. C'est ce que laissaient présager les constatations de Lippmann, dès 1929 qui avait trouvé des thromboses des vaisseaux du ligament rond. En dehors de Konjetzny et de Nisio qui ont mis en évidence une thrombose des vaisseaux épiphysaires, d'autres auteurs n'ont pas trouvé de modification des vaisseaux nourriciers. Il faut cependant citer la première observation de Jensen et Lauritzen, dans laquelle l'artère épiphysaire postéro-inférieure était occluse dans son trajet le long du col fémoral par un thrombus ancien et partiellement reperméabilisée alors que les autres vaisseaux épiphysaires et métaphysaires étaient normaux.

Par contre, l'unanimité est faite sur l'état des *petits vaisseaux intra-épiphysaires* : il n'y a aucun vaisseau dans les aires nécrotiques mais il y a une riche vascularisation dans les zones de tissu de granulation et les zones de réparation osseuse. Cette alternance de zones avasculaires et de secteurs bien vascularisés était pour Haythorn un argument contre la théorie de l'infarctus osseux.

La revascularisation du noyau épiphysaire est un phénomène constant dans l'évolution de l'ostéochondrite primitive et les vaisseaux qui contribuent à cette revascularisation pénètrent dans le cartilage articulaire de l'épiphyse, soit par les anciens canaux vasculaires déshabités, soit par de nouveaux canaux (Mizuno). Dans l'observation de McKibbin et Ralis la partie basale de l'épiphyse en cours de revascularisation était irriguée par des vaisseaux qui avaient une triple provenance : les artères épiphysaires latérales, les artères épiphysaires postéro-inférieures et des artères qui traversaient la partie centrale détruite du cartilage de croissance épiphyso-métaphysaire.

Anamalies cotyloïdiennes

Seuls Gall et Bennett semblent avoir étudié l'histologie du cotyle qui est peu modifiée : augmentation de la résorption osseuse et irrégularités dans l'ossification enchondrale.

Anomalies capsulo-synoviales

Si l'on met à part les travaux anciens de Ferguson et Howorth, en 1934, qui concluaient à des lésions de synovite chronique inflammatoire, les auteurs modernes n'ont pas retrouvé d'anomalies significatives de la synoviale et de la capsule.

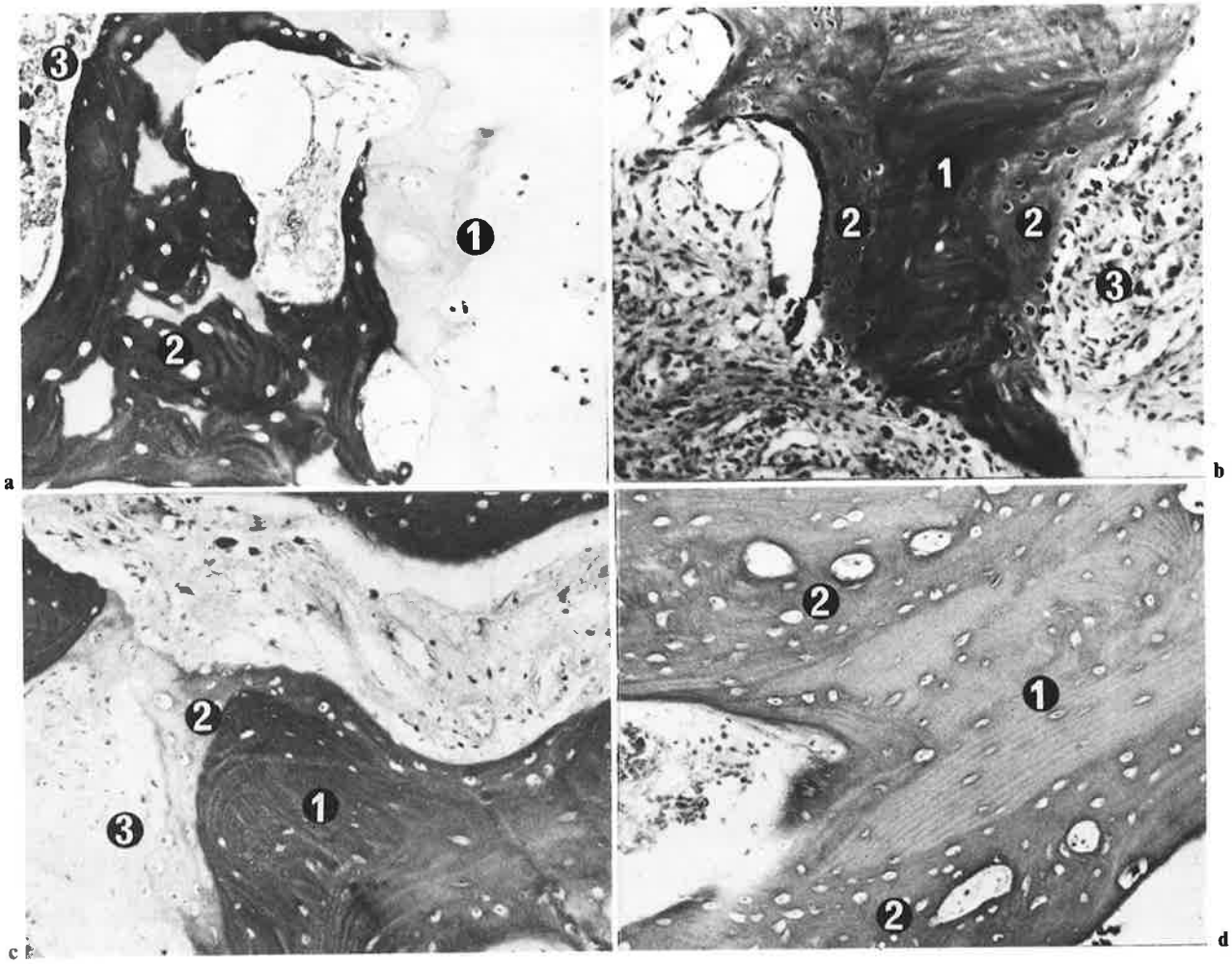


Fig. 12

Prélèvements biopsiques chez des enfants atteints de maladie de LPC. Iconographie de A. Inoue et M.A.R. Freeman (avec la permission du Journal of Bone and Joint Surgery).

a) Exemple de « grade 1 » : un seul infarctus sans aucun signe de réparation (3 mois après le début clinique). Le cartilage articulaire (1) présente des signes de dégénérescence dans sa partie basale. L'os sous-chondral (2) et la moelle osseuse (3) sont nécrosés.

b) Exemple de « grade 2B » : un seul infarctus avec signes de réparation (3 mois après le début clinique). On distingue les travées osseuses nécrotiques (1) et leur bordure ostéoïde (2) très abondante. La moelle (3) contient un tissu conjonctif de réparation.

c) Exemple de « grade 3B » : présence d'un deuxième infarctus survenant après une période de réparation (5 mois après le début clinique).
1. Travées osseuses mortes (1er infarctus).
2. La bordure ostéoïde témoignant de la réparation est également nécrosée.
3. Le tissu conjonctif de la moelle est mort.

d) Exemple de « grade 3 C » : la phase de réparation qui a précédé le 2e infarctus était très avancée (14 mois après le début clinique).
1. Travées osseuses mortes (1er infarctus).
2. Epaisse couche ostéoïde morte (2e infarctus).

Histoire naturelle des lésions

Ce que nous savons de l'anatomie pathologique nous vient de quelques « instantanés », correspondant chacun à un malade donné, à une hanche donnée (et le plus souvent à une petite portion de la tête fémorale), à un moment donné d'une très longue évolution et enfin à l'interprétation particulière d'un pathologiste. N'est-ce pas une gajeure de vouloir reconstituer l'histoire naturelle des lésions anatomo-pathologiques à partir de ces données fragmentaires et éparses ? Cela est pourtant essentiel et c'est ce qu'ont essayé de réaliser Jonsäter puis Mizuno auxquels nous emprunterons la reconstitution qui va suivre.

Stade initial

Il est caractérisé par une nécrose avasculaire plus ou moins extensive touchant le spongieux épiphysaire et la moelle osseuse sans signe de régénération osseuse pour certains alors que pour d'autres auteurs il y a déjà des phénomènes de revascularisation, voire même de nécrose itérative (Inoue). Il s'y associe une dégénérescence des couches profondes du cartilage articulaire. L'épiphyse reste-t-elle sphérique à ce stade initial ? Oui, chez l'enfant jeune (avant 4 ans), mais chez l'enfant plus âgé l'épiphyse va se déformer assez précocement dans son secteur antéro-latéral surtout.

Stade intermédiaire

Il se caractérise par un effort de réparation avec prolifération de tissu conjonctif richement vascularisé, organisation de foyers de résorption osseuse bientôt remplacés par un os nouveau, et immature, et enfin reprise de l'ossification enchondrale (fig. 13). Cependant, parallèlement à ces signes favorables qui témoignent de la revitalisation de l'épiphyse fémorale, on peut encore observer des signes inquiétants de détérioration : altérations métaphysaires avec élargissement, épaississement et irrégularités du cartilage de croissance. Tout au long de cette phase intermédiaire la « plasticité biologique » de la tête fémorale (Salter) l'expose à un aplatissement plus ou moins sévère.

L'évolution peut traîner en longueur du fait de phénomènes récurrents de nécrose osseuse puis de revascularisation.

Stade tardif

Il correspond à la réapparition du tissu osseux spongieux normal qui occupe une part de plus en plus importante de l'épiphyse. Mais même à ce stade persistent encore des aires osseuses nécrotiques et des zones de tissu conjonctif ou cartilagineux. Dans une des observations de Konjetzny, huit ans après le début de la maladie il persistait dans l'épiphyse des îlots de cartilage et des zones de nécrose osseuse.

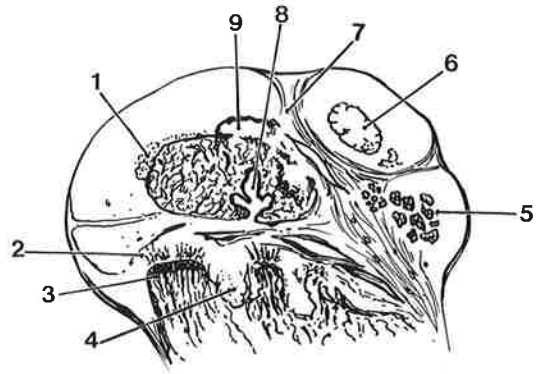


Fig. 13

Les remaniements fibreux, cartilagineux et osseux durant la période de pleine évolution de la maladie de LPC (d'après Mizuno).

1. Ossification enchondrale normale.
2. Cartilage de croissance normal.
3. Os métaphysaire.
4. Languette de cartilage dystrophique s'enfonçant dans la métaphyse.
4. Calcifications externes fragmentaires.
6. Ilot osseux arrondi.
7. Coulée de tissu fibreux dans une fissure du cartilage.
8. Intrusion du cartilage à l'intérieur de l'épiphyse.
9. Décollement sous-cortical.

Des déformations résiduelles de la tête fémorale sont fréquentes mais elles semblent moins importantes que durant la période intermédiaire. La tendance générale est en effet à l'amélioration, à laquelle participe le cotyle par ses possibilités d'adaptation.

Comparaison avec l'ostéochondrite primitive de l'extrémité supérieure du fémur chez l'animal

L'animal n'est pas épargné par la maladie de Legg-Perthes-Calvé : si les travaux de Taylor suggèrent seulement que le gorille peut en être atteint, plusieurs auteurs ont parfaitement décrit cette maladie chez le chien (Moltzen-Nielsen, Hulth et surtout Ljunggren).

Chez le chien, la maladie survient dans un contexte assez particulier, seulement dans les races naines, à l'adolescence, sans prépondérance pour le sexe mâle. Elle serait à rapprocher des chondrodysplasies (voir chapitre *Diagnostic différentiel*). Les signes histologiques principaux (Ljunggren) sont :

— l'épaississement des travées osseuses épiphysaires et métaphysaires préalablement aux signes de nécrose osseuse et médullaire,

— des microfractures trabéculaires aboutissant à un tassement du noyau épiphysaire et à une poche sous-chondrale (identique à la « fracture » sous-chondrale observée chez l'enfant),

— des zones localisées de tissu conjonctif avec une activité ostéoclastique au contact des aires nécrotiques,

— des îlots d'apposition osseuse,

— des lésions du cartilage articulaire (replis, fissures, érosions),

— des lésions identiques de la plaque de croissance épiphyso-métaphysaire.

On reconnaît évidemment une grande similitude avec les lésions décrites chez l'enfant. Le travail de Ljunggren débouche sur une hypothèse pathogénique chez le chien à partir d'une maturité sexuelle précoce qui expliquerait l'excessive formation osseuse endostale.

Les micro-angiographies (Hulth) objectivent une augmentation de la vascularisation de la hanche atteinte par comparaison au côté sain. Cette hypervascularisation touche le col fémoral, le cotyle et la moitié du pelvis et n'est pas sans rappeler les constatations faites chez l'enfant (Théron).

Comparaison avec l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale de l'adulte

De grandes similitudes existent entre l'ostéochondrite de l'enfant et la nécrose aseptique de l'adulte. Déjà la prédominance dans le sexe masculin, la localisation préférentielle antéro-latérale et la nature ischémique mais mystérieuse sont bien connues dans les deux affections. L'histologie retrouve bien des traits communs, peut-être moins au stade de séquestre si caricatural chez l'adulte, que dans la période de début de la maladie.

Au stade de séquestration, bien étudié du fait de fréquentes exérèses pour arthroplastie, la zone de nécrose qui occupe tout le secteur antéro-latéral de la tête est cernée par une bande de tissu conjonctif qui prolifère depuis la moelle osseuse vivante vers la moelle nécrotique. Des phénomènes de résorption ostéoclastique et d'apposition osseuse caractérisent cette zone de réparation. Très fréquemment la bande de fibrose médullaire est doublée d'une bande de prolifération vasculaire (Merle d'Aubigné). Le cartilage articulaire, en regard de la zone nécrosée présente des altérations dégératives discrètes. Il reste solidaire de la plaque osseuse sous-chondrale et il se crée une fissure entre cette plaque osseuse et l'os nécrosé sous-jacent comme chez l'enfant.

Plus intéressante est l'histologie au début de la maladie et en particulier à la phase préradiologique de l'affection. Son étude en a été rendue possible grâce aux biopsies-forages dans les formes bilatérales et décalées. Ficat et Arlet ont constaté des anomalies ischémiques variables d'un patient à l'autre, soit une simple ischémie de la moelle osseuse avec œdème hémorragique et plasmostase sans mort cellulaire, soit une nécrose médullaire isolée, soit déjà une nécrose ostéomédullaire. Marcus a toujours constaté une nécrose ostéomédullaire avec parfois, déjà, des signes de régénération médullaire, ce qui prouve, du moins dans certains cas, la rapidité d'installation des phénomènes de réparation de la nécrose ischémique comme chez l'enfant.

Les travaux les plus récents (Inoue) mettent l'accent sur l'existence d'*infarcissements répétés* de la tête fémorale, comme dans l'ostéochondrite de l'enfant. Dès le stade initial de la maladie ces auteurs ont mis en évidence dans la zone de nécrose osseuse la présence d'un tissu conjonctif de réparation portant les stigmates d'un épisode d'infarcissement antérieur à l'intervention.

Inoue donne deux explications aux différences observées entre la maladie de l'adulte et celle de l'enfant : l'inégale épaisseur du cartilage articulaire qui se rompt très facilement dans la nécrose de l'adulte et la plus grande susceptibilité chez l'adulte du tissu de réparation qui succombe lors d'épisodes répétés d'infarcissements.

Ostéochondrites et ostéonécroses secondaires

Leurs aspects anatomopathologiques seront envisagés au chapitre *Diagnostic différentiel*.

Une connaissance approfondie de l'anatomie pathologique de la maladie de LPC et des affections voisines est nécessaire pour une meilleure approche pathogénique. La nécrose épiphysaire de nature ischémique paraît certaine et si les travaux récents apportent la preuve que les phénomènes de réparation osseuse sont très précoces (dès le début de la maladie), la reconstruction épiphysaire demande, en fait, plusieurs années. Cette extrême lenteur évolutive est peut-être liée à des épisodes d'ischémie itérative. Cependant, la rareté du matériel d'étude (car il s'agit d'une affection bénigne de l'enfant) et l'impossibilité de faire une biopsie à la phase préradiologique de l'affection expliquent, pour une large part, les nombreuses inconnues qui persistent encore.