

Étiopathogénie

« Puisque ces choses nous dépassent, feignons de les organiser »
Jean Cocteau.

Si l'anatomie pathologique apporte des renseignements concrets et indiscutables, avec l'étiopathogénie, nous entrons dans le domaine des hypothèses. Cependant, celles-ci sont étayées par un certain nombre de constatations :

— les faits cliniques et épidémiologiques qui donnent à la maladie de LPC une personnalité assez particulière ;

— les images observées au cours des études angiographiques (artériographies et phlébographies) ;

— les données recueillies par la scintigraphie ;

— les résultats des nombreux travaux expérimentaux réalisés chez l'animal.

Ce n'est qu'après avoir pris connaissance de l'ensemble de ces données cliniques, épidémiologiques et expérimentales que seront envisagées les grandes théories pathogéniques. En fait, la pathogénie de la maladie n'est pas entièrement expliquée mais trois facteurs essentiels et intriqués sont au devant de la scène : le facteur vasculaire, le facteur mécanique et le facteur chondropathie.

Legg croyait à une étiologie traumatique avec atteinte de vaisseaux nourriciers de l'épiphyse alors que Calvé pensait à une cause rachitique. Perthes suggérait la possibilité d'une étiologie infectieuse tandis que Waldenström croyait encore à une forme légère de tuberculose. En 1922, Axhausen émit l'hypothèse d'une embolie artérielle mycotique. En 1954, Bernbeck considérait la maladie de LPC comme la conséquence d'un infarctus épiphysaire résultant de la compression des artères nourricières lors de leur pénétration dans le cartilage articulaire selon un mécanisme traumatique ou infectieux. En fait dès 1914, Schwartz, un élève de Perthes, envisageait déjà cette hypothèse. En 1957, Trueta reprend la conception du traumatisme vasculaire qui demeure la théorie la plus communément admise. Cependant, en 1968, Caffey apporte des arguments contradictoires et développe la théorie traumatique par fracture épiphysaire de fatigue. En 1977, Duriez propose de classer la maladie de LPC dans les chondropathies.

FAITS CLINIQUES ET ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Fréquence

L'incidence de la maladie est diversement appréciée d'autant qu'elle varie avec les régions étudiées. Elle semble comprise entre 1 p.mille et 1 p.trois mille. Une certaine fluctuation dans le temps avec légère recrudescence au printemps et à l'automne a été remarquée.

Sexe

La nette prédominance masculine est admise par tous avec 80 p.cent de garçons contre 20 p.cent seulement de filles. Pour Trueta, ceci est en faveur de

l'origine traumatique de la maladie de LPC (même répartition des fractures de jambe) alors que, pour Chung, l'explication résiderait dans une disposition vasculaire particulière.

Race

La race noire semble relativement épargnée par la maladie. Trueta retrouve dix cas seulement d'ostéochondrite chez des noirs parmi 286 enfants atteints (soit 3 p.cent) alors que l'incidence raciale blanc-noir est la même. Goff trouve également que l'atteinte est 16 fois moins fréquente chez les noirs. Aucune cause

ne permet d'expliquer cette différence. En particulier, l'hypothèse de Trueta reposant sur des travaux anatomiques selon laquelle l'artère du ligament rond serait toujours perméable chez le noir n'a pas été confirmée par Chung. En pratique il faut retenir que toute ostéochondrite de la hanche découverte chez un noir doit conduire à la recherche d'une hémoglobinopathie (voir chapitre *Diagnostic différentiel*).

Age

La répartition de la maladie selon l'âge fait apparaître une nette prédominance entre 4 et 8 ans (75 p.cent des cas).

La répartition en trois groupes d'âge (utile pour l'appréciation des résultats) est représentée dans la figure 14.

Enfin, la répartition selon l'âge semble *identique dans les deux sexes*.

Pour Trueta, l'âge d'élection entre 4 et 8 ans pourrait s'expliquer par des modifications de la vascularisation de l'épiphyse fémorale en cours de croissance et en particulier par une période de pauvreté vasculaire à cet âge. Cette hypothèse proposée avec prudence, car Trueta ne disposait que d'un petit nombre de pièces anatomiques dans cette tranche d'âge, a été infirmée par des séries plus importantes.

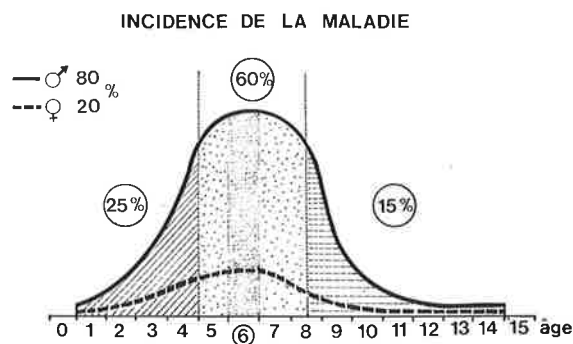


Fig. 14
Incidence de la maladie.

Côté

Les formes unilatérales représentent 90 p.cent des cas, les hanches droite et gauche sont atteintes avec la même fréquence.

L'affection est bilatérale dans 10 p.cent des cas (voir chapitre *Formes cliniques*).

Facteurs déclenchants

Un épisode de synovite transitoire est parfois

retrouvé (10 à 20 p.cent). Sa relation possible avec l'ostéochondrite sera discutée plus loin (voir chapitre *Etude Clinique*).

Un traumatisme est parfois invoqué mais son importance est très diversement appréciée (Tausig : 4,7 p.cent, Kemp : 30 p.cent), peut-être parce qu'il est difficile de savoir si ce facteur est simplement lié au caractère souvent turbulent des garçons, ou s'il doit vraiment être pris en considération comme possible élément déclenchant. A cet égard l'activité physique des enfants atteints d'ostéochondrite semble plus importante que la normale.

Enfin, on invoque souvent des *microtraumatismes* survenant sur une anomalie d'architecture ou de résistance de la hanche pour expliquer la survenue de la maladie.

Facteurs génétiques

La nette prédisposition de certaines races de chien pour l'ostéochondrite a laissé pressentir une origine génétique à cette maladie : ainsi, chez les chiens de petite taille tels (caniches, lakeland-terriers), l'incidence de la maladie peut atteindre 15 à 40 p.mille (Ljunggren). Plusieurs études chez l'homme semblaient accréditer cette hypothèse, avec en particulier la possibilité d'une transmission selon un mode autosomique dominant. Goff, dans sa revue de la littérature (à laquelle nous renvoyons le lecteur), signalait quelques formes familiales avec atteinte de plusieurs éléments dans une même famille ou bien des cas de jumeaux hétérozygotes ou surtout homozygotes (fig. 74 et 96).

En fait, les travaux récents de Fischer et de Wynne-Davies particulièrement orientés sur l'aspect épidémiologique de la maladie réfutent formellement le caractère héréditaire de celle-ci, ou même une simple « prédisposition familiale ». L'examen systématique des collatéraux et des ascendants ne retrouve pas une proportion de sujets atteints significativement différente de celle d'une population de référence. De même une étude statistique faite par Fischer sur une population de jumeaux monozygotes *non sélectionnés*, ne met pas en évidence une prédisposition à cette maladie qui, lorsqu'elle touche un élément, épargne le jumeau.

Au total, il semble que les formes à net « terrain familial » (d'ailleurs presque toujours bilatérales) sont des formes de dysplasies squelettiques (voir chapitre *Diagnostic différentiel*).

Toutefois, il convient de signaler un taux très élevé de malformations génito-urinaires parmi les proches des malades (dix fois plus que normalement), taux qui reste encore important pour des parents au deuxième et troisième degré. De même, il semble exister dans l'entourage des patients des cas

de luxation congénitale de hanche en nombre probablement plus élevé que dans une population de référence (Wynne-Davies).

Enfin, la nette prépondérance de la maladie pour le sexe masculin ne s'explique pas clairement.

Facteurs épidémiologiques et sociologiques

Dans son étude très détaillée de ces facteurs, Wynne-Davies note que les enfants naissent à terme avec un poids normal, mais la fréquence des *présentations du siège* (ou de versions tardives) est jusqu'à trois fois plus élevée que normalement. L'*âge des parents* lors de la grossesse est plus élevé en moyenne que pour les enfants indemnes et ceci est encore plus net dans les formes bilatérales ; ce facteur recoupe sûrement le fait que le *rang dans la fratrie* des enfants atteints est en général élevé (troisième enfant et au-delà). Enfin, l'*origine sociale* est très souvent modeste.

Ainsi, s'il semble établi que les facteurs génétiques n'interviennent pas, l'importance des facteurs sociologiques paraît importante. Ils peuvent d'ailleurs expliquer en partie les différences anthropométriques.

Constatations « anthropométriques »

Le poids des enfants, déjà normal à la naissance le reste tout au long de la croissance.

La taille en revanche est presque toujours inférieure à celle des enfants de même âge (de 2 à 7 centimètres) et particulièrement dans les formes bilatérales (alors que la taille des parents et des frères et sœurs est normale). Par ailleurs, cette différence de taille *varie en cours de croissance* (Wynne-Davies) :

— plus petits au début de la maladie, les enfants semblent ensuite rattraper ce retard lors de la croissance sans toutefois y parvenir totalement puisque les sujets parvenus à l'âge adulte sont souvent plus petits que la normale ;

— ainsi, l'*âge de début* de la maladie intervient indiscutablement dans la taille finale : le très jeune âge semble mettre à l'abri de cette différence peut-être en permettant un complet « rattrapage ».

Enfin, Burwell a remarqué une *anomalie dans les rapports des différents segments* comme s'il s'agissait surtout d'une perturbation de la « croissance différentielle ». Un tel phénomène pourrait être à l'origine, selon lui, d'une minime mais réelle incongruence tête-cotyle, responsable de microtraumatismes.

Ce retard de la croissance en hauteur ne doit pas être dissocié du retard de la poussée pubertaire (un an environ) ni surtout du retard de l'âge osseux.

Maturation osseuse

Le retard d'âge osseux est signalé par tous les

auteurs, (Harrisson, Duriez, Taussig, Bohr) : il est de l'ordre de 1 à 2 ans en moyenne, toujours plus marqué chez les garçons.

Cet âge osseux peut évoluer parallèlement à l'âge chronologique ou, dans certains cas, marquer un certain temps d'arrêt (« Skeletal standstill » de Harrison) : ce phénomène assez curieux se produit surtout chez les enfants dont la maladie débute tôt avant 5 ans. Cet arrêt peut durer de deux à trois ans, jusqu'à la fin de la reconstruction de la tête fémorale. Il est alors suivi d'une accélération de la maturation osseuse.

Enfin, l'étude de l'âge osseux chez les collatéraux a montré un retard significatif de celui-ci chez les frères, moins net chez les sœurs.

Facteurs métaboliques et endocriniens

Les troubles métaboliques et les signes biologiques de cette maladie sont très pauvres, voire inexistantes. Les différentes investigations s'avèrent presque toujours négatives. Un seul signe est cependant retrouvé de façon fréquente : l'augmentation de la taurine dans les urines (Schönenberger). Si ce signe n'a aucune explication claire, il ne débouche pas non plus sur une voie thérapeutique ou sur une information d'ordre pathogénique.

Vers les années cinquante, différents auteurs ont proposé un traitement médical pour hâter la guérison. C'est à partir d'arguments sommaires et épars que certaines hypothèses ont tenté de justifier cette voie thérapeutique. Faisant intervenir des facteurs tels que le retard fréquent de l'âge osseux, la prédominance du sexe masculin, l'association à certaines maladies métaboliques, plusieurs protocoles ont été élaborés dont l'efficacité n'a jamais été prouvée.

Antibiothérapie

Goff a publié des résultats encourageants avec l'antibiothérapie. Après divers produits utilisés, c'est la tétracycline qui fut retenue.

Vasodilatateurs

Ils ont été utilisés par Jung puis par Altav et Geimer qui publient en 1967 des résultats favorables d'une courte série de 14 malades. Dans le même esprit se place la tentative de Berenyi qui réalise des injections intra-articulaires d'huile de foie de morue dans le but de provoquer une hyperhémie.

Métabolisme thyroïdien

Pendant longtemps, l'hypothyroïdie a été invoquée comme facteur causal de la maladie. Ainsi Cavanaugh puis Schaefer retrouvent des signes d'hypothyroïdie et surtout pensent avoir guéri l'ostéochondrite avec le traitement de celle-ci. Cette

théorie a depuis été formellement démentie par Gill et Katz. Les tentatives de traitement par la triiodothyronine (Ponseti) se soldèrent d'ailleurs par un échec. Si les explorations biologiques modernes du métabolisme thyroïdien, toujours normales, ne s'imposent pas, il était néanmoins important de rappeler cette longue période d'erreur qui s'explique par la ressemblance de la maladie avec les aspects observés au cours du myxœdème (voir chapitre *Diagnostic différentiel*).

Somatomedine

Certains travaux appuyés sur des techniques de dosage récentes (Clemmons) laissent pressentir des anomalies de cette substance ; ils ouvrent un champ d'expérimentation qui sera peut-être fructueux.

Anomalies associées

L'étude de celles-ci ne revêt pas seulement un caractère descriptif mais s'efforce de retrouver un éventuel terrain malformatif dans lequel pourrait s'intégrer la maladie.

Appareil génito-urinaire

Certaines malformations sont très fréquentes touchant l'appareil génito-urinaire (4,3 p.cent des enfants contre 1,5 p.mille dans une population témoin) et le canal inguinal (avec huit fois plus de hernies que normalement) (Wynne-Davies, Hall). Au vu de ce nombre apparemment élevé d'anomalies touchant des organes très divers, Hall rapproche ce phénomène des constatations observées dans des syndromes malformatifs connus : le taux de malformations « majeures » et « mineures » (selon la classification de Smith) observées chez les enfants atteints d'ostéochondrite est du même ordre que chez des enfants porteurs d'une anomalie congénitale « majeure ». Celle-ci pourrait consister en un défaut du développement squelettique dont la maladie serait l'expression plus ou moins tardive.

Luxation congénitale de hanche

La constatation apparemment non fortuite de cas d'ostéochondrite chez des enfants traités pour une luxation congénitale de hanche (Burwell, Lindholm) mérite d'être signalée. Il s'agit de cas survenant longtemps après réduction correcte de la luxation, et donc apparemment bien différents des ostéochondrites post-réductionnelles (voir chapitre *Diagnostic différentiel*). Pour Emr, la relation entre ces maladies n'est pas une simple coïncidence : l'ostéochondrite surviendrait presque deux fois plus souvent sur hanche anciennement luxée que sur hanche normale. Le travail peu connu de ce tchèque s'appuyant sur 65 hanches soulève le problème des formes

intermédiaires entre la maladie de LPC et les ostéochondrites post-réductionnelles véritables.

Association à d'autres « ostéochondrites »

Elle est retrouvée dans près d'un quart des cas (Duriez, Pasquié). Toutefois, cette fréquence ne semble pas significative car nombre de ces atteintes sont asymptomatiques et seraient retrouvées dans une population de référence avec une incidence similaire. C'est donc plus par la parenté qu'elles peuvent avoir avec la maladie de LPC que ces « ostéochondrites » méritent quelque développement. En particulier elles amènent comme les anomalies précédentes à discuter, dans leur survie, un terrain commun sinon un mécanisme commun.

Ces diverses dystrophies localisées de croissance ont fait l'objet de nombreuses descriptions faisant de chacune une entité clinique et radiologique définie. Il est amusant de constater que toutes ces descriptions sont à peu près contemporaines de celles de la maladie de LPC.

Neuf affections principales, dont la fréquence et le siège sont très différents, présentent des points de similitude troublants dont l'existence ne peut être liée au simple effet du hasard.

Localisation : il s'agit dans tous les cas d'une maladie de « voisinage d'un cartilage conjugal » si ce n'est du cartilage lui-même, que le siège soit *épiphysaire* ou *apophysaire*. Dans le cadre des apophysites, les manifestations radiologiques surviennent au niveau de la saillie osseuse qui donne insertion à une formation musculo-tendineuse et autour du cartilage fertile apophysaire (tubérosité postérieure du calcaneum, tubérosité tibiale antérieure).

Date d'apparition : pour la plupart de ces affections, leur manifestation se fait pendant la croissance après l'apparition du point d'ossification et avant la fusion du cartilage correspondant, (tableau II). Aussi l'apophysite tibiale antérieure ne survient-elle pas avant douze ans, âge d'apparition du point d'ossification tibial antérieur. La maladie de Sever n'existe pas avant l'âge de huit ans et après celui de 14 ans.

Prédominance masculine : tous ces troubles de croissance surviennent chez le garçon et chez la fille, mais l'incidence dans le sexe masculin est supérieure. Pour certains troubles, la prédominance est de l'ordre de 4 à 5 garçons pour une fille (la maladie de LPC et la scaphoïdite tarsienne par exemple).

Le facteur mécanique est retrouvé dans chacune de ces affections à des titres différents. Toutes les apophysites surviennent chez des enfants très dynamiques qui pratiquent des sports violents ou qui présentent une activité sportive régulière. Elles sont d'ailleurs toutes améliorées cliniquement par la

OSTÉOCHONDRITE DE LA HANCHE

TABLEAU II
Les différentes « ostéochondrites » de croissance

Siège	Age (ans)	Dominance masculine	« Tendance à la dissection » et à la formation de corps étrangers	Séquelles	Pronostic	Maladie de
Condyle huméral	12 à 16	+	+++	±	± bon	Panner (1927)
Tête fémorale	3 à 10	+++	+	+++	± bon	Legg-Perthes-Calvé (1910)
Condyle fémoral	11 à 16	++	+++	+	± bon	König (1887)
Tête deuxième métatarsien	3 à 10	++	+	—	bon	Freiberg (1914)
Tubérosité tibiale antérieure	12 à 16	+	—	—	bon	Osgood-Schlatter (1903)
Scaphoïde tarsien	3 à 10	+++	—	—	bon	Köhler (1908)
Tubérosité calcanéenne postérieure	8 à 14	++	—	—	bon	Sever (1912)
Vertèbres	13 à 18	++	—	+++	± bon	Scheuermann (1920)
Branche ischiopubienne	10 à 16	+	—	—	bon	Van Neck (1924)

suppression momentanée de l'activité physique. Pour certaines maladies dont le siège est localisé à une zone d'appui (tête fémorale, condyle fémoral interne, calcanéum, scaphoïde tarsien) la décharge est un principe thérapeutique : elle permet une diminution des phénomènes douloureux et semble diminuer la déformation.

Les signes radiologiques ne sont pas les mêmes pour tous ces troubles, mais il existe néanmoins pour certains d'entre eux une ressemblance.

— L'ostéochondrite primitive de la hanche, la scaphoïdite tarsienne et la maladie de Freiberg présentent les mêmes signes avec une succession similaire : aspect de condensation suivi d'un écrasement et d'une fragmentation de la zone densifiée.

— D'autres affections au contraire (König, Panner) évoluent selon un type particulier : ostéochondrite disséquante caractérisée par une atteinte très localisée ayant l'aspect d'un séquestre susceptible de se libérer ou non dans l'articulation.

— Dans d'autres enfin, l'aspect est presque normal, simple irrégularité de développement d'un noyau d'ossification temporairement irrégulier ou fragmenté, aspect quasi physiologique (ainsi les irrégularités de la grosse tubérosité calcanéenne ou des condyles fémoraux).

C'est leur évolution qui les différencie car si la

guérison du processus est habituelle en quelques mois ou années avec ou sans traitement, le résultat final est très aléatoire. Les séquelles morphologiques sont possibles et c'est alors leur localisation qui ajoute à cette distinction en rendant leurs conséquences cliniques très variables.

Relations entre ces « ostéochondrites » et la maladie de LPC : l'association de ces ostéochondrites entre elles et surtout avec la maladie de LPC peut inciter à les réunir dans un même cadre nosologique. Ces liens peuvent se comprendre de plusieurs façons :

— par leur « filiation » évolutive, allant du simple aspect « physiologique » (par exemple, la maladie de Sever) au processus destructif plus grave ;

— par leur étiologie où les facteurs mécaniques et vasculaires interviennent à des degrés divers.

Cependant, vouloir réunir à tout prix ces maladies à partir de ces quelques analogies procède plus d'un souhait de théorie uniciste que de réels fondements pathogéniques. Ces diverses affections nous semblent plus devoir être regroupées sous le terme de « dystrophies de croissance » sans rapprochement excessif avec la maladie de LPC ou la maladie de Scheuermann. Un terrain particulier sur lequel elles surviendraient serait peut-être le véritable trait d'union, représentant la solution aux questions posées.

ANGIOGRAPHIES

Artériographie

Réaliser une artériographie chez l'enfant, et qui plus est dans une affection bénigne, fait de cet examen une technique d'exception. Il s'agit plutôt d'une exploration à visée de recherche.

Dès 1965, Jung et Wurtz publient les résultats des aortographies pratiquées chez 10 enfants porteurs d'une maladie de LPC. Ils mettent en évidence des déficits circulatoires dans le territoire circonflexe postérieur, principalement au niveau des pédicules nourriciers postéro-supérieurs. Quelques années plus tard, Rigault et Debrun confirment ces travaux. Plus récemment, Théron réalise des artériographies hypersélectives selon le même protocole qu'il a utilisé dans la nécrose idiopathique de la tête fémorale de l'adulte. Par une technique maintenant bien au point, il obtient des images très riches d'enseignement et ce sont ses travaux qui sont rapportés ici.

Technique

Les vaisseaux vascularisant l'extrémité supérieure du fémur peuvent être opacifiés par simple cathétérisme de l'aorte abdominale mais il est préférable, pour obtenir une meilleure définition des fines structures vasculaires, de se rapprocher des vaisseaux étudiés :

- la fémorale commune peut être ponctionnée au pli de l'aîne dans le sens du courant sanguin, ce qui fournira une opacification souvent satisfaisante des vaisseaux capsulaires chez le petit enfant ;

- l'opacification supersélective de l'artère circonflexe postérieure (obtenue par ponction de la fémorale homolatérale ou mieux par ponction de la fémorale controlatérale et cathétérisme iliaque croisé) permet la meilleure étude actuelle de la vascularisation de la tête fémorale (fig. 15).

Il faut s'entourer d'un maximum de précautions. L'examen est réalisé sous anesthésie générale avec un matériel de cathétérisme adapté au calibre des vaisseaux. Une couverture anticoagulante systématique (0,5 mg/kg) prévient toute complication thrombotique. Le temps de scopie est le plus court possible et un minimum de clichés est réalisé.

Images angiographiques normales (fig. 15a et b)

L'angiographie confirme les données anatomiques et visualise l'artère circonflexe postérieure présentant des branches musculaires mais surtout une branche postérieure qui parcourt la face postérieure du col fémoral.

Elle donne naissance aux *artères capsulaires*

supérieures (ou artères épiphysaires latérales ou supérieures) qui pénètrent dans la capsule articulaire puis dans l'épiphyse fémorale. Il existe fréquemment une nette diminution de calibre des artères capsulaires supérieures à leur point de pénétration intra-épiphysaire. Sur une incidence de face, elles peuvent être visualisées dans l'épiphyse au moins jusqu'à la moitié de celle-ci.

Les artères capsulaires inférieures (ou artères épiphysaires médiales ou inférieures), nées peu après l'origine de la circonflexe postérieure, présentent fréquemment une diminution de calibre à leur point de pénétration dans la capsule sur une angiographie réalisée de face, la cuisse étendue sur le bassin. Leur opacification ne dépasse pas le niveau du cartilage de croissance.

L'artère du ligament rond est habituellement peu ou non visible en raison de sa petite taille. Lorsque l'artère acétabulaire naît directement de l'artère circonflexe postérieure, la totalité de la vascularisation de l'extrémité supérieure du fémur est visualisée sur une injection supersélective de l'artère circonflexe postérieure.

Sur les temps tardifs d'angiographie, en soustraction, l'épiphyse présente normalement une opacité homogène et le bord métaphysaire du cartilage de conjugaison montre habituellement un renforcement témoignant, à ce niveau, de la richesse du phénomène vasculaire normal lié à la croissance.

Au cours d'une angiographie, la mise en extension complète de la hanche peut entraîner une interruption des artères capsulaires supérieures et inférieures qui se réopacifient en flexion. Ces phénomènes sont probablement liés à la mise en tension du manchon capsulaire. On comprend pourquoi l'immobilisation de la hanche en extension complète doit être évitée. Il faut cependant insister sur le fait que ce phénomène positionnel n'a jamais été observé sur des angiographies de hanche normale mais uniquement sur des hanches pathologiques : il pourrait donc être lié à des modifications secondaires de la capsule.

Images observées dans la maladie de LPC (fig. 15c à f)

Images d'interruption vasculaire

Dans les premiers mois de l'affection, les angiographies montrent une interruption des artères capsulaires supérieures à des niveaux variables, tantôt à leur origine au bord supérieur du col, tantôt en regard du cartilage de croissance. Dans un cas, l'interruption vasculaire portait sur l'artère circonflexe postérieure à son origine mais le tronc de

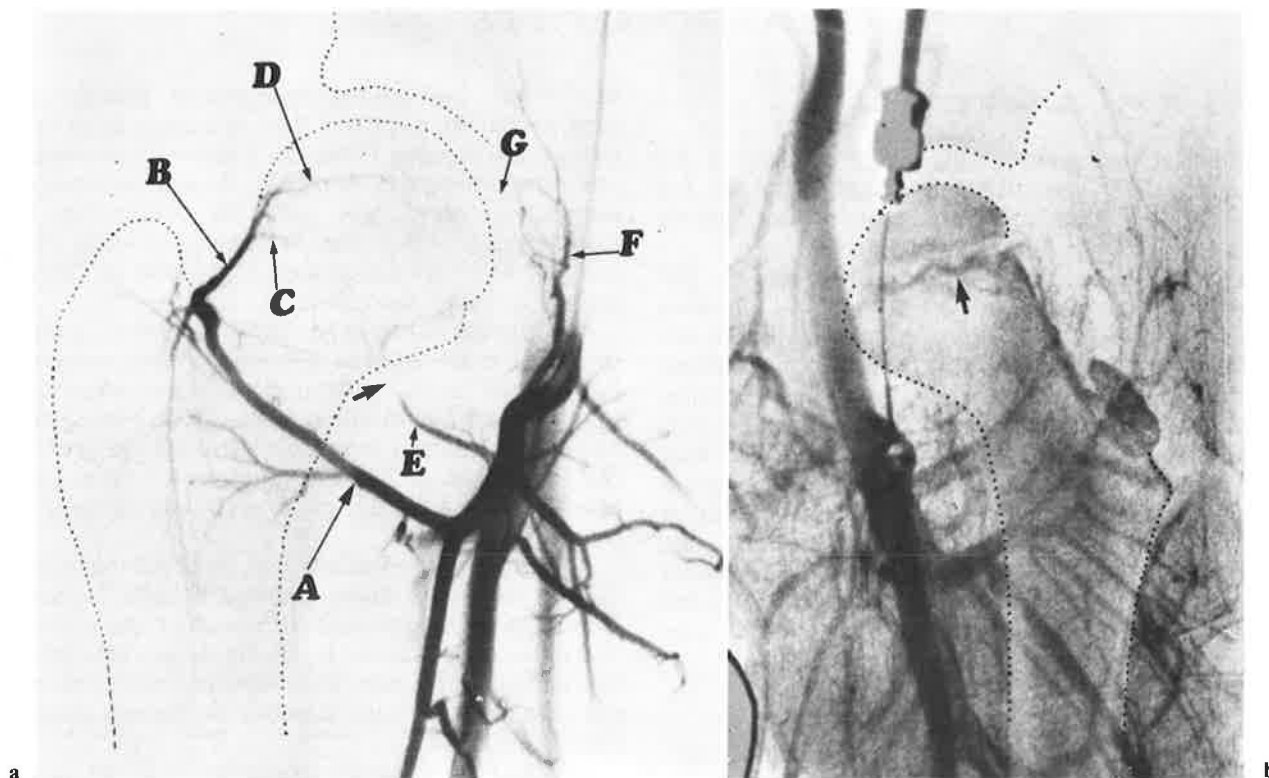


Fig. 15

l'artère était réopacifiée en aval de l'interruption par l'artère fessière. Dans tous ces cas, le temps angiographique tardif met bien en évidence la dévascularisation épiphysaire.

Images de revascularisation épiphysaire

Passé les premiers mois de la maladie, on observe une revascularisation de l'épiphyse, soit totale, soit partielle, par l'intermédiaire des artères capsulaires supérieures et inférieures. Les artères capsulaires supérieures apparaissent réinjectées, habituellement dilatées et tortueuses. Il semble s'agir d'un phénomène de désobstruction plutôt que d'un processus de contournement d'un obstacle intraluminal par une circulation collatérale.

L'artère du ligament rond, lorsqu'elle est opacifiée, ne semble être qu'un appoint à la revascularisation. De même, l'artère circonflexe antérieure ne semble pas, contrairement aux notions classiques, participer à la revascularisation de l'épiphyse.

Les anastomoses, au niveau de la capsule, entre l'artère circonflexe postérieure et certaines branches de l'artère hypogastrique (fessière, ischiatique) sont également fréquemment visualisées par remise en fonctionnement et dilatation d'anastomoses physiologiques qui tentent de compenser l'interruption de cette artère. La revascularisation est un phénomène

Fig. 15

Artériographie supersélective de l'artère circonflexe postérieure. (J. Theron avec la permission de Radiology).

a) Image artériographique normale de la hanche d'un garçon de 10 ans (cliché en soustraction).

A) Artère circonflexe postérieure.

B) Artères capsulaires supérieures.

C) Branches métaphysaires.

D) Branches intraépiphysaires.

E) Artère capsulaire inférieure (la flèche indique la diminution de son calibre à son point de pénétration dans la capsule).

F) Artère acétabulaire (qui naît dans ce cas de l'artère circonflexe postérieure).

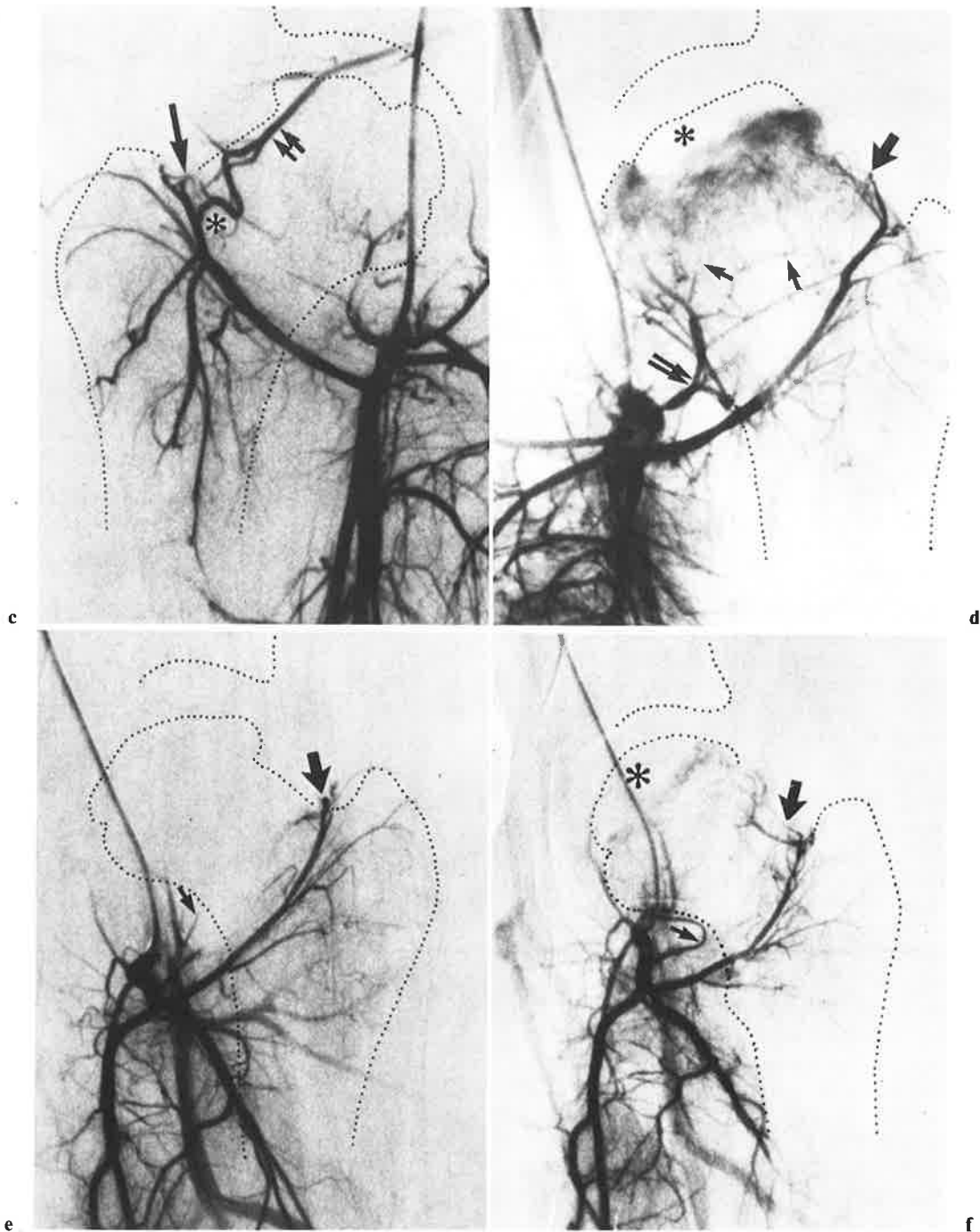
G) Artère du ligament rond (branche de l'artère acétabulaire).

b) Hanche normale : temps tardif. Opacification homogène de l'épiphyse fémorale. La flèche indique son renforcement sur le versant métaphysaire du cartilage de conjugaison.

c) Ostéochondrite droite. Garçon de 10 ans. Opacification réalisée un mois après le début des signes cliniques. La branche postérieure de la circonflexe postérieure apparaît interrompue (flèche) au niveau de l'origine des artères capsulaires supérieures. L'artère ischiatique (double flèche) est injectée à contre-courant par des anastomoses capsulaires dilatées (étoile) avec la branche postérieure de la circonflexe postérieure.

d) Ostéochondrite gauche. Garçon de 10 ans. Opacification pratiquée 8 mois après le début clinique. Un volumineux séquestre (étoile) est bien identifié sur l'artériographie ; sa position et son volume auraient difficilement pu être reconnus sur la radiographie standard (A). Il y a un léger déplacement externe de la tête fémorale. Les branches principales des artères capsulaires supérieures sont oblitérées (grosse flèche),

Fig. 15
suite



il persiste quelques branches collatérales. Il existe une hypervascularisation de l'épiphyse et de la métaphyse (voir le « kyste » métaphysaire en A) provenant des branches dilatées (petites flèches) de l'artère capsulaire inférieure (double flèche).

e et f) Ostéochondrite gauche. Garçon de 7 ans. Opacification réalisée 8 mois après le début des signes cliniques.

e) Injection réalisée jambe étendue. Interruption des artères capsulaires supérieures à leur origine (grosse flèche). L'artère capsulaire inférieure apparaît également interrompue (petite

flèche). Dévascularisation apparemment totale de l'épiphyse. f) Injection réalisée la cuisse fléchie (environ 30°). Les artères capsulaires supérieures (grosse flèche) sont de nouveau opacifiées et dilatées; l'artère capsulaire inférieure (petite flèche) est également maintenant bien opacifiée. On note au niveau de l'épiphyse une hypervascularisation circonscrivant le séquestre (étoile) avasculaire. La revascularisation par les artères capsulaires supérieures apparaît prédominante. Le séquestre est en position supéro-interne. La tête fémorale demeure bien centrée.

régional et une hyperhémie de tous les vaisseaux environnants est observée.

Interruption persistante des artères capsulaires supérieures

Elles sont parfois observées en angiographie malgré des signes osseux évoquant une revascularisation. Elles pourraient être une preuve angiographique de lésions ischémiques itératives mais les phénomènes positionnels déjà décrits pourraient également expliquer ces images d'interruption persistante.

Images métaphysaires

Aux images de kyste métaphysaire sur les radiographies standard correspondent, en angiographie, soit des aires d'hypervascularisation sous la dépendance des artères capsulaires supérieures, soit une aire d'hypovascularisation en rapport avec un phénomène de nécrose métaphysaire associée.

Position du séquestre

La position du séquestre semble dépendante de l'équilibre existant entre la revascularisation fournie par les artères capsulaires supérieures et celle des artères capsulaires inférieures : plus le territoire revascularisé par les capsulaires inférieures est important, plus le séquestre se situe vers l'extérieur de l'épiphyse avec débord latéral de celle-ci.

En conclusion, grâce aux artériographies, l'interruption des artères capsulaires supérieures au stade de début de la maladie de LPC ne fait plus de doute mais la cause exacte de cette interruption demeure inconnue. Quel que soit le mécanisme déclenchant, il est certain que les artères capsulaires supérieures sont physiologiquement des artères étonnamment grêles, compte tenu de l'importance fonctionnelle de la zone osseuse qu'elles vascularisent.

L'épiphyse fémorale se revascularise toujours par un phénomène d'hyperhémie régionale avec reperméabilisation des artères capsulaires supérieures. La revascularisation de l'épiphyse est centripète. La situation du séquestre pourrait être liée à l'équilibre entre les possibilités de revascularisation des territoires capsulaires supérieur et inférieur.

Explorations veineuses

Les phlébographies trans-osseuses ne sont pas dénuées d'intérêt dans l'étude de la maladie.

Phlébographie épiphysaire

Matumoto et Mizuno ont réalisé des phlébographies épiphysaires par voie antérieure en analysant

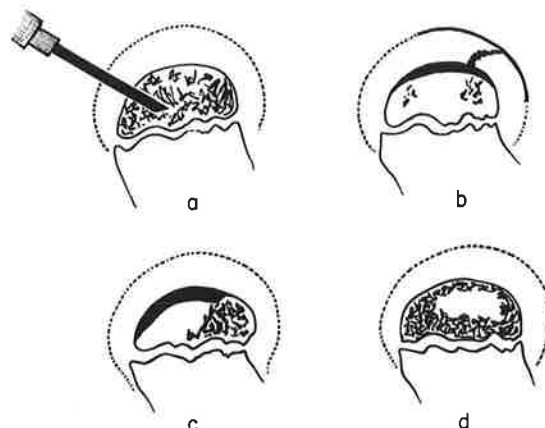


Fig. 16

Phlébographie épiphysaire (d'après Matumoto et Mizuno).

- a) Aspect normal, imprégnation homogène du produit de contraste.
- b) Stagnation du liquide dans le décollement sous-chondral. Une fissure du cartilage articulaire permet d'obtenir un arthrogramme.
- c) Zone muette des deux-tiers de l'épiphyse et flaque sous-chondrale.
- d) Zone muette centro-épiphysaire.

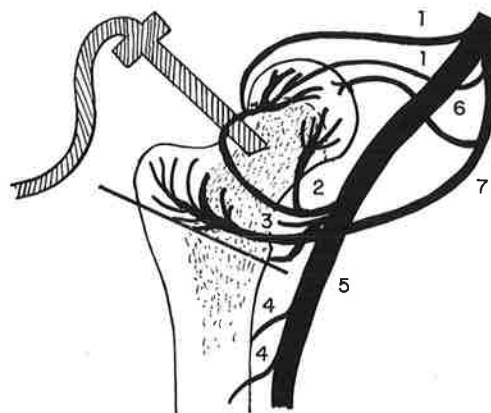


Fig. 17

Phlébographie métaphysaire (d'après Suramo).

- 1. Veines fessières. 2. Veine circonflexe postérieure (2 branches afférentes). 3. Veine circonflexe antérieure. 4. Veines nourricières de la diaphyse. 5. Veine fémorale commune. 6. Veine obturatrice. 7. Veine fémorale.

l'importance du flux sanguin de drainage. Durant la période initiale de la maladie, le drainage veineux épiphysaire est extrêmement restreint alors qu'il redevient abondant à la période intermédiaire. Certaines images observées sont tout à fait caractéristique de l'affection (fig. 16).

Phlébographie métaphysaire

Ce sont des phlébographies métaphysaires que Suramo a pratiquées dans 28 hanches de LPC et dans 20 hanches normales (fig. 17). Le drainage veineux se fait normalement par les veines capsulaires vers la veine circonflexe antérieure de façon constante et vers la veine circonflexe postérieure et les veines fessières, sauf dans deux cas. Dans une hanche normale, le flux veineux ne se dirige jamais dans la diaphyse vers les veines centromédullaires.

Au stade initial de la maladie les perturbations du retour veineux sont considérables car dans tous les cas le produit de contraste se déverse dans la

diaphyse alors que les veines fessières ainsi que la veine circonflexe postérieure ne sont qu'exceptionnellement visualisées. Cependant, le drainage vers la veine circonflexe antérieure demeure constant mais assez pauvre dans quelques cas.

Au stade intermédiaire, les modifications veineuses sont encore très nettes et, même durant le stade de réparation, il persiste encore quelques anomalies du drainage veineux.

L'interprétation de toutes ces anomalies veineuses n'est pas simple. Suramo au contraire de Théron considère que les perturbations de la circulation artérielle ne peuvent pas être primitives mais plutôt secondaires aux perturbations veineuses.

SCINTIGRAPHIE

Parmi les techniques d'examens complémentaires apparues ces dernières années, la scintigraphie mérite une place de choix dans cette maladie.

L'emploi d'isotopes dans le diagnostic de nécrose osseuse remonte à 1950 (Tucker). La nécrose de la tête fémorale de l'adulte a été étudiée par Alavi et par d'Ambrosia. Chez l'enfant, les travaux sont récents, contemporains de l'essor qu'a apporté l'emploi des composés marqués au Technétium (Subramanian).

Principe

Cet examen consiste à détecter la radio-activité de zones déterminées (ici les hanches), et de façon comparative, après l'injection d'un traceur. Si le métabolisme de ce dernier reste encore mal connu (il semble se localiser sur les cristaux d'hydroxyapatite), il est maintenant bien établi que la vascularisation locale joue un rôle essentiel dans l'importance de la fixation (Siegel). Ainsi, dans le cas de l'ostéochondrite dont le début correspond à une perturbation vasculaire, on observe parallèlement, et presque immédiatement, une anomalie scintigraphique. Ce qui n'était qu'une simple hypothèse de travail s'est vue confirmer par les premiers résultats cliniques (Danigelis, Fasting, Bensahel, Sutherland, Fisher) et aussi par les travaux récents sur l'artériographie hypersélective (Théron).

Technique

Elle est particulière dans cette affection.

Après injection intraveineuse d'une dose de traceur radio-actif (0,5 à 10 m Ci) marqué au ^{99m}Tc (pyrophosphate ou méthylidiphosphonate) on réalise des clichés deux à trois heures après (le patient doit boire beaucoup et uriner souvent pour diluer le produit qui s'élimine par voie urinaire, et diminuer l'irradiation de la vessie).

Les images scintigraphiques sont réalisées avec une caméra à scintillations qui détecte le rayonnement gamma émis par le traceur.

L'emploi de deux collimateurs est indispensable :

— le collimateur, à trous parallèles, donne une image d'ensemble du pelvis et permet de comparer la radio-activité des deux hanches (fig. 18) ;

— le collimateur « pinhole », à trou unique, réalise une sorte d'agrandissement de chaque hanche et permet d'étudier en détail l'importance de la fixation.

Aux clichés de face, on peut aussi ajouter les vues en position de Lauenstein, par analogie avec les examens radiographiques standard.

Cliché scintigraphique normal

Il montre une fixation modérée et homogène de l'épiphyse et de la métaphyse fémorale, tandis que la plaque conjugale fixe de façon assez intense le traceur, tout comme le pourtour cotyloïdien (fig. 19).

Cet examen n'est pas dangereux (l'irradiation d'une hanche est comparable à celle délivrée lors d'une série de coupes tomographiques). Il peut donc être renouvelé ce qui est du plus grand intérêt dans cette maladie (Thomas).

Images observées dans la maladie de LPC

Elles sont maintenant bien classiques, et décrites de façon identique par tous les auteurs. Elles dépendent, comme on pouvait s'y attendre, du stade de la maladie (Kohler). La méthode quantitative comparant la fixation entre côté normal et côté sain (Morley) expose à des erreurs d'interprétation.

Stade initial de la maladie

L'image est tout à fait caractéristique : c'est un *trou scintigraphique*, témoin d'un défaut de fixation

dans l'épiphyse, et auquel s'associe parfois une bande d'hypofixation métaphysaire sous-conjugale (fig. 19). Ce trou, d'abord observé sur des enfants atteints d'une maladie déjà confirmée radiologiquement (Danigelis), est constaté également très précocement, bien avant la signature de la maladie. Plusieurs observations (Fasting, 1978 ; Sutherland) sont ainsi rapportées de hanches suspectes faisant leur preuve quelques semaines ou mois après l'épisode clinique d'alarme, ou bien encore de hanches controlatérales à une maladie connue et suivie dont l'atteinte scintigraphique sera confirmée par la bilatéralisation des lésions (fig. 30 et 78).

L'étendue de ce trou est variable et surtout sa signification est encore contestée.

Sutherland distingue des formes partielles et des formes totales (ce que faisait O'Garra pour la radiologie). Selon cet auteur aucune relation n'existe avec l'étendue de la future atteinte radiologique (groupes de Catterall) et le trou serait une sorte de réponse univoque touchant toute l'épiphyse (en terme d'ischémie), ne préjugant pas de l'atteinte nécrotique. Son caractère partiel ou total dépendrait simplement du moment où la scintigraphie a été réalisée.

Fasting, dans son deuxième travail (1980), aboutit à des conclusions bien différentes. Cet auteur classe les défauts scintigraphiques en quatre groupes d'étendue croissante par analogie avec la classification de Catterall :

- Groupe 1 : quart de l'épiphyse.
- Groupe 2 : moitié de l'épiphyse.
- Groupe 3 : trois-quarts de l'épiphyse.
- Groupe 4 : totalité de l'épiphyse.

La comparaison avec l'évolution radiologique est assez fidèle. L'atteinte radiologique (selon Catterall), sur 20 cas, sera soit identique (7 cas), soit un peu plus sévère (5 cas), soit moins sévère (8 cas).

Mais Fasting insiste sur le fait qu'une signification pronostique ne peut être donnée à la scintigraphie que si elle est réalisée au stade tout initial de la maladie. Fisher aboutit à des conclusions tout à fait superposables à propos de 27 cas, classés de la même manière en quatre groupes scintigraphiques. Les difficultés rencontrées par d'autres auteurs s'expliquent par la modification des images, témoignant de la revascularisation (fig. 30).

Stades plus tardifs de l'évolution

Les images vont se modifier pendant que la revascularisation s'opère (fig. 20). La fixation au niveau de la hanche malade va augmenter d'intensité, touchant à la fois l'épiphyse (dont le défaut va diminuer puis disparaître), le cartilage de croissance, la métaphyse.

Danigelis accorde une signification pronostique à l'apparition de ces signes : la fixation épiphysaire

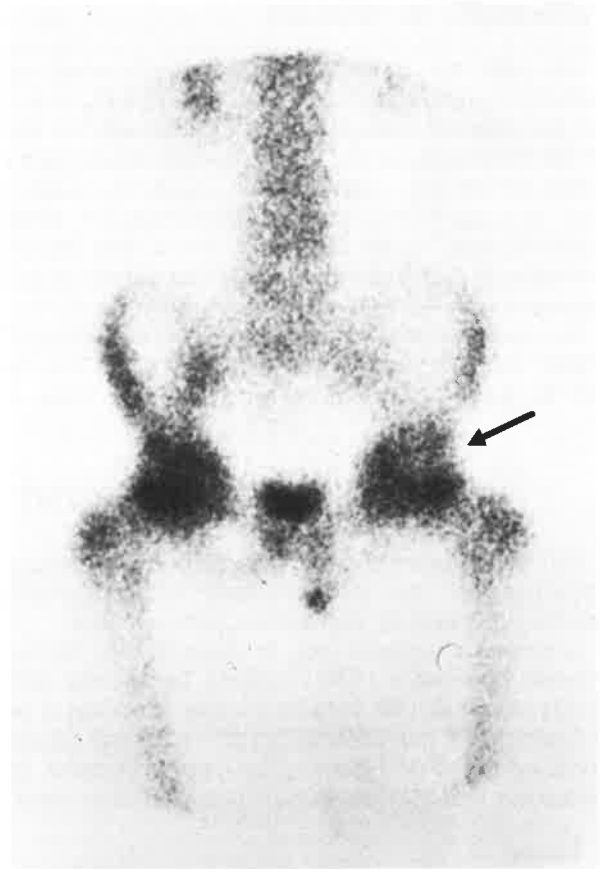


Fig. 18

Image scintigraphique d'une ostéochondrite de la hanche gauche au collimateur à trous parallèles. La définition du « trou » est très imprécise par comparaison aux images obtenues avec la caméra « pinhole ».

semble très favorable, et sera suivie rapidement (trois mois) de l'apparition sur les clichés simples des signes de fragmentation. Au contraire, la seule hyperfixation du cartilage de croissance et de la métaphyse, sans modification du défaut épiphysaire, serait défavorable, et l'évolution radiologique bien plus lente (six à huit mois). L'image finale redevient celle d'une hanche fixant normalement l'isotope après 12 à 18 mois d'évolution.

La répétition de cet examen trouve donc tout son intérêt pour suivre l'évolution de la maladie en cernant « au plus près » les processus de nécrose et de revascularisation, comme le suggérait déjà Bohr.

Toutefois dans ce domaine précis, il n'existe pas encore de repère formel susceptible de guider exactement le traitement, tant il y a de décalage entre les constatations physiopathologiques et radiologiques. Seules les données anatomopathologiques pourraient apporter une réponse à cette question.

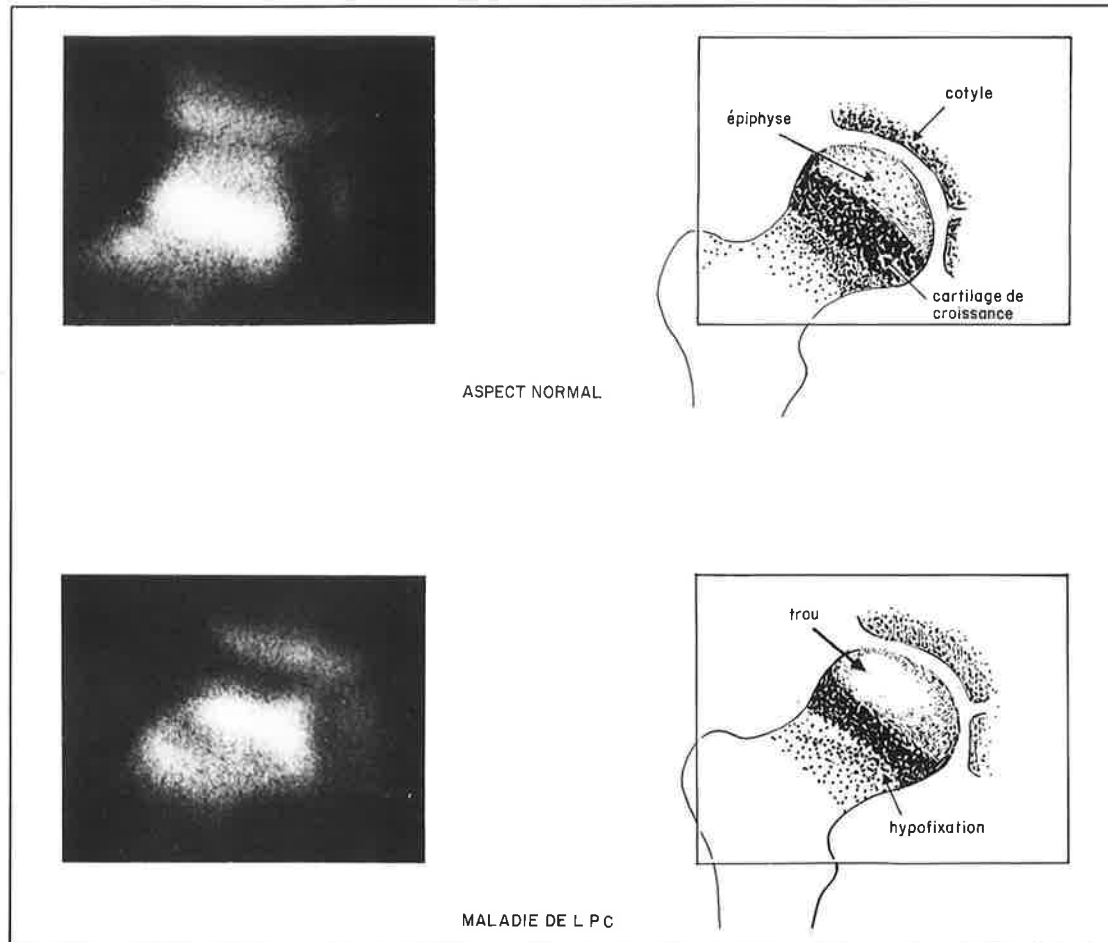


Fig. 19

Image scintigraphique observée au collimateur « pinhole ». En haut : aspect normal. En bas : maladie de LPC.

Fiabilité

Le crédit que l'on peut accorder à la scintigraphie mérite surtout d'être analysé au stade « infraradiologique », celui où précisément le diagnostic d'ostéochondrite ne peut être qu'un diagnostic de présomption devant un tableau de boiterie avec ou sans douleur. Cette notion de fiabilité a été évoquée par Bensahel, mais c'est le travail de Sutherland qui est à cet égard le plus instructif ; il analyse de façon très précise une série de 129 scintigraphies demandées dans ce contexte clinique (tableau III). Les cas étiquetés « faux positif » et « faux négatif » appellent quelques remarques.

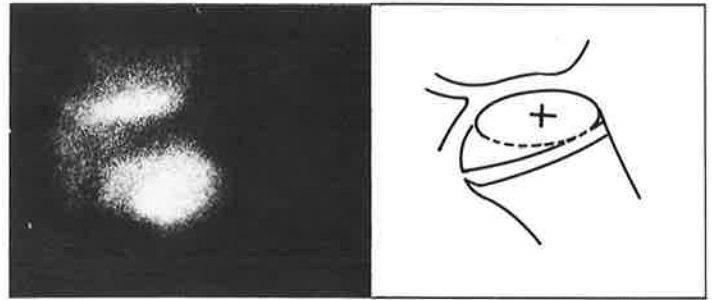
— Il y a 4 faux positifs, c'est-à-dire des images typiques de LPC avec un trou, mais non suivis de LPC radiologique (de tels faux positifs avaient déjà été notés par Fasting). Ceux-ci correspondent probablement à une forme fruste de la maladie, (Katz) reflétant peut-être l'infarctus unique de Inoue. Deux de ces malades ont eu une deuxième scintigraphie

après quelques semaines d'évolution, et les images étaient alors normales. Le terme de faux positif n'est donc peut-être pas parfaitement exact, mais en tout état de cause, la valeur prédictive d'un trou scintigraphique est très élevée (92 p.cent).

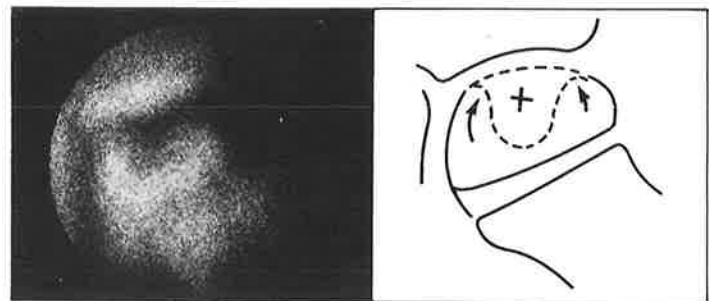
— Plus intéressante encore est la signification d'un test négatif puisque sa valeur prédictive est de 99 p.cent. Ceci veut dire qu'une scintigraphie normale permet d'éliminer presque à coup sûr une ostéochondrite au début. Le cas étiqueté faux négatif (le seul de la littérature) est peut-être un artefact.

— La fiabilité de l'examen résulte de l'ensemble de ces constatations : elle atteint 96 p.cent, chiffre tout à fait remarquable, bien supérieur à ce que l'on peut attendre de la radiologie. Ceci mérite d'être rapproché de celle que l'on constate dans l'ostéomyélite aiguë (92 p.cent) (Kohler) et donne tout son poids à cet examen.

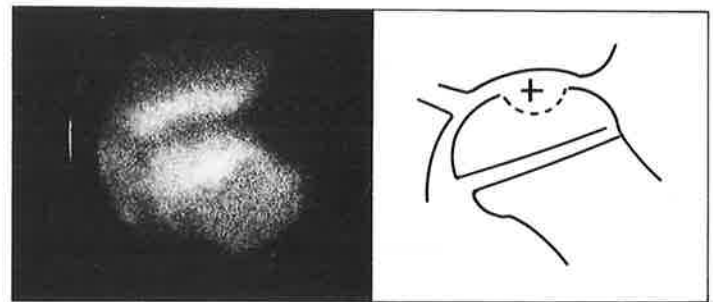
La scintigraphie mérite donc une place de choix actuellement lorsque l'on traite une maladie de LPC,



a) 25-5-79



b) 26-9-79



c) 5-2-80

Fig. 20

Comparaison des images radiographiques et scintigraphiques chez un même enfant à des périodes différentes de la maladie (LPC gauche à l'âge de 11 ans).

a) Début clinique. Condensation débutante et aplatissement modéré. Le trou scintigraphique est étendu aux trois-quarts de l'épiphyse.

b) 4 mois plus tard. Pleine période de densification. Revascularisation importante à la scintigraphie.

c) 8 mois après le début. Passage du stade de condensation au stade de fragmentation. La scintigraphie montre que la revascularisation est presque complète.

TABLEAU III
129 scintigraphies (46 LPC, 83 divers dont 79 synovites transitoires)
d'après Sutherland

	Images scintigraphiques	Evolution radioclinique	Valeur prédictive de la scintigraphie	Fiabilité
En faveur d'un LPC	49	4 faux positifs 45 vrais positifs	92 %	96 %
En défaveur d'un LPC	80	1 faux négatif 79 vrais négatifs	99 %	

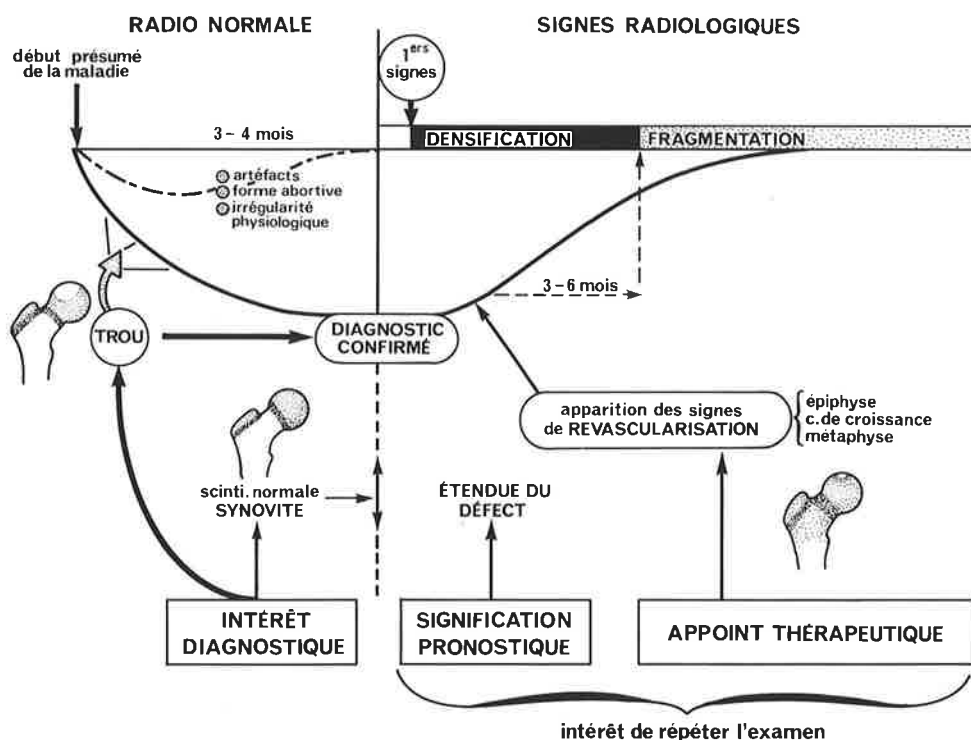


Fig. 21

Place de la scintigraphie aux différents stades de la maladie. L'évolution scintigraphique est schématisée sur la courbe en trait plein, traduisant l'ischémie puis la revascularisation. Elle est décalée par rapport à l'évolution radiologique.

et elle se situe beaucoup plus près du domaine de l'application clinique que de celui de la recherche.

Certes, la pathogénie de la maladie est encore incomplètement connue mais les données les plus récentes, anatomiques et expérimentales, offrent un support cohérent pour l'interprétation des images observées (formes « abortives », « rhume de han-

che »). Une meilleure connaissance du métabolisme du traceur et des études comparatives chez l'adulte lors de nécrose aseptique devraient encore mieux préciser la signification des zones d'hyperfixation constatées après quelques mois d'évolution.

L'intérêt de cet examen est par contre évident tout au long de la maladie (fig. 21) :

— son rôle est capital dans le *diagnostic positif*, d'une part grâce à la précocité des images (plusieurs semaines avant la signature radiologique) et d'autre part grâce à sa très grande fiabilité ; il est possible en effet grâce à elle d'éliminer presque formellement le diagnostic ou au contraire de le rendre tellement probable qu'il justifie une surveillance radiologique très assidue. Toutefois, la scintigraphie ne doit en aucun cas être pratiquée systématiquement et la place judicieuse de son indication mérite encore d'être précisée (voir chapitre *Clinique*).

— le corollaire est l'appoint qu'elle peut représen-

ter dans certaines formes trompeuses radiologiquement posant un problème de *diagnostic différentiel* (voir chapitre correspondant) ;

— son intérêt dans la *surveillance de l'évolution* (par sa répétition) est certain, mais on manque encore de données pour lui donner tout son crédit dans des décisions essentielles comme l'autorisation d'appui ;

— sa *signification pronostique*, enfin, appréciée par les images initiales ou celles de revascularisation, est évidente, mais là encore, il semble prématuré de lui accorder trop de poids dans le choix d'une indication thérapeutique (voir chapitre *Indications*).

REPRODUCTION EXPÉRIMENTALE CHEZ L'ANIMAL

Reproduire expérimentalement chez l'animal une maladie comme l'ostéochondrite primitive de l'enfant s'avère extrêmement difficile. Si de très nombreux chercheurs ont été tentés par cette voie, il faut reconnaître que bien peu de travaux ont débouché sur des possibilités thérapeutiques autres que symptomatiques, ce qui prouve bien la complexité du mécanisme causal. Nous exposerons les travaux des trente dernières années en les regroupant selon les animaux utilisés (lapins, cochons et chiens).

Hanche du lapin

Harris et Hobson, en 1956, ont provoqué chez des lapins âgés de 5 à 6 semaines une nécrose ischémique de l'épiphyse fémorale supérieure en séparant complètement l'épiphyse de la métaphyse au niveau du cartilage conjugal. Après fixation par embrochage cervico-céphalique, l'animal a été remis en charge. L'étude histologique, en sacrifiant les animaux à des dates variables, a montré que l'os épiphysaire devenait nécrotique en quelques jours, avec d'abord des lacunes contenant des cellules pycnotiques puis des lacunes vides et une disparition des cellules ostéogéniques. Très rapidement l'os mort est envahi par le cal fibreux venant de la métaphyse à travers le cartilage de croissance, le long de la broche et à la périphérie. Ce tissu fibreux contient bientôt des ostéoblastes et va déposer une nouvelle matrice sur l'ancienne, de sorte que l'épiphyse va être entièrement remplacée par un os nouveau. Mais ce processus qui dure en moyenne un mois peut être plus long de sorte que les têtes fémorales sont collabées et très déformées (sous l'influence très probable de la mise en charge). Dans le cartilage articulaire, on observe une fibrillation de la substance intercellulaire cependant que les chondrocytes perdent leur arrangement régulier pour se mettre en grappe.

Comme le protocole comporte une séparation épiphysaire, source d'une dévascularisation complète de la tête, on est un peu éloigné de l'ostéochondrite primitive de l'enfant. On est cependant frappé par la *rapidité de la réparation et par la survenue de déformations céphaliques lorsque la revascularisation est ralentie*.

Selon un protocole différent, Lemoine, en 1957, nous apporte un travail très complet avec des études clinique et radiologique, des injections vasculaires et des corrélations histologiques. Après avoir étudié la vascularisation normale de l'extrémité supérieure du fémur sur un lot témoin (l'artère circonflexe postérieure donne, comme chez l'homme, le pédicule postéro-supérieur, véritable artère nourricière de l'épiphyse, mais c'est l'artère circonflexe antérieure qui donne les vaisseaux postéro-inférieurs ainsi qu'une branche pour le ligament rond), il observe les effets des ligatures des différents pédicules. Lorsqu'il ligature soit le ligament rond, soit l'artère circonflexe antérieure, cela n'entraîne pas d'ischémie épiphysaire.

C'est seulement en sectionnant le pédicule nourricier postéro-supérieur chez 16 lapins qu'il a pu produire une nécrose ischémique de l'épiphyse et les modalités de la revascularisation ont pu être précisées :

— à J + 8, la revascularisation commence par le ligament rond et par les artères épiphysaires postéro-inférieures ;

— à J + 12, la revascularisation progresse mais, par rapport au côté sain, la vascularisation épiphysaire est moins abondante ; radiologiquement la densité osseuse augmente avec diminution de la taille du noyau épiphysaire ;

— à J + 15, la richesse vasculaire s'accroît ; les radiographies objectivent le stade de fragmentation et l'histologie, la résorption osseuse ; cliniquement,

la hanche est raide, douloureuse avec des contractures musculaires ;

— à J + 19, c'est la fin de l'hyperhémie et la fin de la maladie au prix de séquelles définitives : aplatissement céphalique et fusion prématurée du cartilage de croissance.

Cette expérimentation est riche d'enseignements : elle confirme, s'il en était besoin, la prédominance et l'importance du pédicule vasculaire postéro-supérieur ; elle démontre que la *densification radiologique de l'épiphyse coïncide non pas avec la phase dite de nécrose mais déjà avec la phase de revascularisation* ; enfin elle nous étonne par l'extrême rapidité de la revascularisation et, malgré cela, par la présence de séquelles graves du fait de l'atteinte du cartilage de croissance.

Ce travail est complété par une tentative de dévascularisation des condyles fémoraux en ligaturant l'artère nourricière principale dans l'échancrure intercondylienne. Il n'est pas observé d'ischémie osseuse à cause des fréquentes anastomoses entre l'artère nourricière principale et les nombreux vaisseaux accessoires périostés et perforants. Cette disposition vasculaire avantageuse pour les condyles fémoraux est mise en balance avec la précarité de la vascularisation de la tête fémorale du fait de sa situation intra-articulaire.

Les travaux de Bobechko et Harris concernent le lapin adulte chez lequel ont été réalisées des fractures séparation de la tête fémorale puis une fixation par broche. La tête fémorale entièrement nécrosée est complètement réossifiée en huit semaines. A la phase radiologique de densification correspond histologiquement un épaississement des travées osseuses par apposition d'un os nouveau sur les travées mortes. Ces auteurs ont voulu insister sur le fait que *l'accentuation progressive de la densité osseuse sur les radiographies n'était pas synonyme d'aggravation de la nécrose* mais, au contraire, témoignait déjà du processus de revascularisation avec apposition d'os vivant.

Nous rapprocherons de ce travail la publication de Young sur l'infarctus épiphysaire du troisième métatarsien du lapin immature produit par désinsertion complète des attaches capsulaires. Le processus de revascularisation s'instaure au cours de la deuxième semaine par des vaisseaux qui traversent le cartilage de conjugaison et par d'autres qui arrivent par la périphérie. L'apposition d'os nouveau sur les travées mortes l'emporte sur les phénomènes de résorption et il s'ensuit une augmentation de la densité radiologique de l'épiphyse tout à fait caractéristique.

En 1966, Slätis et Rokkanen ont produit une nécrose épiphysaire fémorale supérieure, chez 39

jeunes lapins, par ostéotomie du col fémoral isolée ou associée à une luxation temporaire de la tête et à une section du ligament rond. Dans tous les cas, la nécrose épiphysaire a été totale, les premiers signes de régénération sont apparus vers la troisième semaine et les premiers signes radiologiques à la sixième semaine : soit léger aplatissement, soit collapsus de la zone portante. Cela coïncidait avec une invasion de tissu fibreux dans la tête fémorale. Lorsque le ligament rond était resté intact, cela ne modifiait pas les voies de la revascularisation.

Dans cette étude, les délais d'apparition des signes radiologiques sont beaucoup plus longs que dans le travail de Lemoine : l'explication réside probablement dans la nature même du protocole expérimental qui est ici plus proche de la nécrose après fracture du col que de l'ostéochondrite.

Les recherches de Rosingh et James, en 1969, sont centrées sur l'étude histologique très précoce après nécrose ischémique expérimentale par ligature du col fémoral et section du ligament rond : *jusqu'à la sixième heure*, les altérations de la tête fémorale du lapin semblent *réversibles*, mais, au-delà, il apparaît des signes histologiques de désintégration dans les cellules de la moelle et dans les ostéoblastes.

Les expériences de Spivey et Park sont orientées sur la production de lésions ischémiques dans la *métaphyse* par occlusion de la branche métaphysaire de l'artère nourricière de la diaphyse. Contrairement à ce que pensent les auteurs, on ne peut pas faire de parallélisme avec les lésions métaphysaires de l'ostéochondrite humaine puisque, chez l'enfant, la métaphyse n'est guère vascularisée par l'artère nourricière intramédullaire mais par des branches des artères rétinaculaires.

Hanche du cochon

En 1966, Salter a donné les résultats de ses recherches sur l'ostéochondrite expérimentale chez le cochon. Il a eu recours à la ligature des artères nourricières, à la réalisation d'hyperpression sur le cartilage céphalique et à des syndromes de tamponnade articulaire. Le premier signe radiologique de l'ischémie épiphysaire est l'arrêt de croissance du noyau. Comme, parallèlement, la croissance de la calotte cartilagineuse se poursuit, cela engendre un épaississement du cartilage articulaire et un élargissement de l'interligne apparent sur la radiographie. Le processus de revascularisation se traduit par une image radiologique de « tête dans la tête » liée à l'ossification des portions encore cartilagineuses de la tête. Salter a introduit le *concept de plasticité biologique de la tête fémorale en voie de revascularisation*, par opposition au concept précédent de

fragilité mécanique de l'os mort. Enfin, dans des expériences complémentaires, il a montré que la remise en charge ne déformait pas la tête, pourvu que la hanche soit en flexion et abduction, permettant à la tête d'être bien couverte dans le cotyle (principe du « containment »).

Les travaux de Robichon sont très intéressants : la ligature du col fémoral entraîne des modifications ischémiques osseuses et médullaires dont l'étendue est variable (de quelques aires centrales à une atteinte totale). Dans les formes totales, le cartilage articulaire s'épaissit. Les anomalies du cartilage épiphysométaphysaire sont le plus souvent modérées (simple diminution d'activité des cellules germinales) mais parfois plus sévères avec invasion fibreuse, fissures et même signes d'écrasement. Les modifications du col ont été particulièrement bien analysées : diminution des ostéoclastes sur son versant périosté, ce qui indique une diminution de la résorption osseuse de remodelage à ce niveau. Les études après injection de tétracycline ont confirmé la poursuite de l'apposition d'os nouveau à la périphérie de la métaphyse mais avec une diminution de la résorption. Robichon explique ainsi deux signes assez souvent retrouvés dans l'ostéochondrite primitive de l'enfant : *raccourcissement du col* par atteinte de la couche germinale du cartilage conjugal et *élargissement du col* par poursuite de l'apposition périostée métaphysaire.

Hanche du chien

Anatomie normale des vaisseaux

L'anatomie normale des vaisseaux de l'extrémité supérieure du fémur du chiot nous est donnée par Basset en 1969. A la différence du lapin, c'est de l'artère circonflexe antérieure que sont issus les vaisseaux supérieurs et c'est de l'artère circonflexe postérieure que naît l'artère rétinaculaire inférieure. Les variations anatomiques décrites sur 100 hanches méritent d'être connues car elles sont vraisemblables chez l'homme et vont à l'appui des travaux de Chung et de Théron. Pour 38 hanches, il existait un système anastomotique entre les artères épiphysaires supérieures et inférieures, situé à la face postérieure du col sous forme d'une arcade sinueuse permettant la réversibilité du flux (observé in vivo). Pour les 62 hanches sans arcade anastomotique, les artères rétinaculaires supérieures étaient prédominantes 49 fois mais réduites à une petite artère unique 13 fois.

Tamponnade articulaire

Toute hyperpression intra-articulaire, pourvu qu'elle soit suffisamment élevée et prolongée, va collaber les vaisseaux rétinaculaires et peut aboutir à une ischémie de l'épiphyse fémorale supérieure. Cette véritable tamponnade articulaire est du plus

haut intérêt car elle pourrait correspondre à l'épisode inaugural d'une maladie de LPC (voir chapitre *Etude Clinique*).

C'est en 1968 que Tachdjian et Grana ont étudié ce syndrome expérimental chez le chiot en utilisant un silicone de haute viscosité, produit inerte, non irritant ni absorbable et pouvant maintenir une pression élevée. La circulation artérielle et la viabilité de la tête ont été appréciées en injectant de l'encre de Chine dans l'aorte et en recherchant sa présence dans l'épiphyse et ses vaisseaux après sacrifice de l'animal. Pour une pression intra-articulaire de 150 mm de mercure l'arrêt circulatoire est total alors qu'il est partiel lorsque la pression est proche de 100 mm de mercure. Les effets de l'hyperpression en fonction de sa durée ont été étudiés et il s'est avéré que, pour une hyperpression de 150 mm de mercure maintenue pendant moins de dix heures, on observait un rétablissement complet de la circulation sanguine dans l'épiphyse, alors qu'*au-delà de dix heures l'ischémie était définitive*. Dans les formes graves, l'étude histologique de la tête fémorale a montré les signes habituels de la nécrose ischémique : nécrose osseuse et médullaire, signes de réparation par « creeping substitution », hypertrophie et dégénérescence du cartilage articulaire, altérations du cartilage conjugal (irrégularités, léger épaississement et languettes épiphysaires ou métaphysaires), aplatissement céphalique et enfin étroitesse et oblitération des vaisseaux rétinaculaires.

Basset, en 1969, a étudié les effets conjugués de la tamponnade et de l'électrocoagulation des vaisseaux rétinaculaires inférieurs. Il conclut que la vascularisation de la totalité de l'épiphyse peut être prise en charge par les vaisseaux rétinaculaires supérieurs en cas de lésion des vaisseaux inférieurs. Mais ces derniers sont plus résistants à la tamponnade que les vaisseaux supérieurs. Il pense que ce sont *les veines* qui subissent les premières l'effet de l'hyperpression intra-articulaire et que ce sont elles, et non pas les artères, qui sont source d'un arrêt circulatoire dans l'épiphyse.

Les travaux de Kemp, en 1973, sont passionnants car ils concernent des chiots de race prédisposée à l'ostéochondrite primitive (certaines races naines) avec étude comparative sur des chiots de races résistantes servant de contrôle. Une tamponnade articulaire (avec un soluté macromoléculaire) avec une pression de 40 mm de mercure n'a aucune action sur les races résistantes alors qu'elle induit dans les races prédisposées un arrêt circulatoire qui peut être total pour les animaux les plus jeunes et seulement latéral pour les plus âgés. En faisant une fenêtre dans la capsule et en la comblant par de la glycérine, Kemp a pu observer directement les effets de l'hyperpression intra-articulaire sur les vaisseaux

rétinaculaires : ce sont bien les veines qui sont occluses les premières. Sur un autre lot d'animaux, la pression intra-articulaire n'a été que de 5 à 10 mm de mercure puis, après réveil de l'animal et remise en charge, la pression atteignait des pics de 200 mm de mercure lors de certains mouvements volontaires. Enfin les effets à long terme de la tamponnade, avec des hyperpressions intra-articulaires de valeurs diverses et maintenues pendant des durées variant de 4 à 18 heures, ont conduit Kemp à décrire trois stades de gravité croissante.

— *Stade I* (qui serait un équivalent de la synovite transitoire de l'enfant) : en rapport avec une tamponnade ayant duré quatre heures et responsable de modifications histologiques sans traduction radiologique. Il y a mort cellulaire dans la moelle osseuse : les cellules deviennent acidophiles et fragmentées. Simultanément, on observe une prolifération fibreuse et un épaississement du cartilage articulaire. Ce stade laisse comme séquelle une coxa magna.

— *Stade II* : témoin d'une anoxie transitoire donnant le tableau d'une maladie de LPC à la suite d'une tamponnade supérieure à six heures. Des manifestations irréversibles sont visibles histologiquement dès la 48^e heure : en plus des modifications médullaires du stade I, il y a une nécrose des ostéocytes et des ostéoblastes. Du fait de l'arrêt de l'ossification enchondrale (par interruption de la vascularisation capillaire dans les couches profondes d'ossification du cartilage articulaire), il s'ensuit un épaississement de la calotte cartilagineuse. Comme les vaisseaux sanguins sont normaux, leurs lumières sont ouvertes et la circulation est rétablie très rapidement : ainsi peut intervenir très tôt le processus de réparation. Du septième au dixième jour les ostéoblastes sont présents autour de l'os mort. Le dépôt d'os nouveau sur les travées mortes va donner, en six à huit semaines, une augmentation de la densité radiologique. Les événements suivants vont caractériser la phase radiologique dite de fragmentation : remodelage des travées du fait de l'apparition d'os nouveau et de la disparition de l'os mort sous l'action des ostéoclastes, fragilisation de l'épiphyse accentuée par la mise en charge et même par les contractions musculaires et aboutissant à de véritables *fractures de l'épiphyse*. Pour Kemp, ces fractures aboutissent à *des séquestrations par perte de la suppléance vasculaire*, et la durée du remodelage peut être considérablement allongée par la répétition des fractures. A l'opposé, si l'on prévient la survenue de ces fractures, l'ossification enchondrale sera rétablie vers le troisième-quatrième mois et se traduira par un dépôt d'os périphérique.

— *Stade III* : conséquence d'une anoxie absolue. En fait, Kemp n'a jamais pu produire cette phase par

la tamponnade expérimentale mais il a eu recours à des ligatures du col fémoral pour créer des altérations sévères des vaisseaux rétinaculaires avec thrombose intravasculaire.

Nous retiendrons de l'excellent travail de Kemp les faits suivants :

— l'ischémie épiphysaire peut parfaitement être provoquée par une occlusion veineuse ;

— les phénomènes d'ischémie itérative de l'épiphyse peuvent être d'origine mécanique par fractures et séquestration de fragments épiphysaires et ils peuvent expliquer la lenteur de l'évolution ;

— la réparation et la revitalisation de l'épiphyse sont obtenues dans des délais raccourcis si l'on supprime la mise en charge et les efforts musculaires, ce qui prévient ainsi les fissurations épiphysaires.

Lésions des vaisseaux nourriciers de l'épiphyse

Les expériences de Hirayama ont été rapportées en 1966 par Mizuno. Des procédés variés, analogues à ceux pratiqués chez le lapin, ont été utilisés pour stopper l'apport circulatoire chez 102 chiots : ligatures ou lésion directe des vaisseaux nourriciers, ligature du col fémoral et séparation épiphysaire suivie de fixation. Si les vaisseaux rétinaculaires supérieurs et inférieurs sont lésés séparément et isolément on n'observe pas de nécrose épiphysaire mais des perturbations vasculaires : prolifération des vaisseaux dans le territoire préservé et dans la synoviale, pénétration des néovaisseaux dans le cartilage articulaire par les anciens canaux vasculaires ainsi que par de nouveaux canaux. A l'opposé, la ligature du col fémoral isolée ou associée à des lésions directes des vaisseaux nourriciers entraîne toujours une nécrose avasculaire de l'épiphyse ; elle est suivie d'un effort de revascularisation par la prolifération des vaisseaux dans la synoviale et par le passage de vaisseaux à travers la plaque de croissance dans les nécroses totales. Deux aspects du processus de réparation ont été bien analysés :

— l'aire avasculaire diminue de taille chaque jour et laisse une zone lentiforme de siège apical ;

— en cas d'ischémie totale, la revascularisation débute toujours dans les coins latéral et médial de l'épiphyse, là où les vaisseaux rétinaculaires pénètrent dans la tête fémorale.

A partir de ces constatations, Mizuno souligne plusieurs points de référence avec la maladie de LPC chez l'enfant.

— Les portions latérale et médiale restent habituellement vivantes jusqu'au dernier moment d'une nécrose totale dans l'ostéochondrite primitive de l'enfant.

— Le processus de réparation, chez l'enfant, s'accompagne de la présence en grande quantité de

tissu conjonctif qui participe à la résorption des travées osseuses mortes. Par contre, chez le chiot, ce phénomène est beaucoup moins marqué et expliquerait qu'on n'observe pas de stade radiologique de fragmentation dans l'ostéochondrite expérimentale du chien.

— Certaines différences entre la maladie de l'enfant et celle du chiot pourraient être en rapport avec la taille du noyau épiphysaire. Celui-ci est en effet beaucoup plus petit (proportionnellement et en valeur absolue) chez le chien que chez l'enfant. Chez ce dernier l'aire ischémique devient vite un énorme séquestre délimité par une zone fibreuse, elle-même cernée d'un mur osseux quelque peu scléreux qui empêcherait la revascularisation et par conséquent la résorption du séquestre.

Les travaux de Freeman ont fait l'objet de quatre publications en 1969, en 1972, en 1973 et en 1976.

Dans son premier travail en collaboration avec England, il étudie la nécrose épiphysaire produite après luxation antérieure de la hanche et électrocoagulation de tous les vaisseaux rétinaculaires. Il a toujours observé un épaississement de la calotte cartilagineuse, une nécrose de l'épiphyse puis une revascularisation avec reconstitution du noyau osseux par « creeping substitution ». Les radiographies successives montrent les différentes phases de la maladie de LPC mais l'auteur ne dit pas explicitement s'il a observé ou non la phase de fragmentation. Sur 31 chiots, la reconstitution de la tête fémorale s'est faite 24 fois sans déformation ou avec des déformations mineures et 7 fois avec de grosses déformations. Celles-ci ne sont pas décrites mais, à leur propos, Freeman estime que l'ischémie seule n'en est pas responsable et que ce sont d'autres facteurs qui doivent déformer la tête.

Dans son deuxième travail réalisé avec Zahir selon un protocole identique au précédent portant sur 24 chiots, Freeman étudie deux conséquences de l'infarctus épiphysaire : les modifications du cartilage articulaire et les fractures des travées osseuses. Si le cartilage articulaire est toujours épaissi, sa structure histologique peut être normale (6 cas), modifiée dans ses couches profondes (10 cas), voire très modifiée dans toute son épaisseur (1 cas). Des fractures des travées osseuses mortes ont été observées chez 7 animaux, elles sont plus fréquentes après le 21^e jour et surviennent exclusivement dans les aires nécrotiques, jamais dans l'os de réparation. Ces fractures ne s'observent que s'il y a des lésions histologiques du cartilage articulaire et Freeman conclut que, dans ce cas, le noyau osseux est davantage susceptible aux stress mécaniques et donc prédisposé aux fractures de fatigue et à la déformation consécutive de la tête fémorale.

Dans sa troisième publication, Freeman, en collaboration avec Sanchis et Zahir, étudie les effets de deux infarctus épiphysaires successifs à quatre semaines d'intervalle. L'étude porte sur 11 chiots et montre qu'il y a revascularisation partielle de l'épiphyse après le premier infarctus puis ischémie de ces aires de revascularisation lors du deuxième infarctus. Ensuite il est observé un deuxième front d'ossification à la périphérie du premier. Lorsque l'animal est sacrifié au-delà de la quatrième semaine après le deuxième infarctus, il existe une zone apicale de l'épiphyse qui n'est pas encore revascularisée et en regard de laquelle le cartilage articulaire présente des signes manifestes de nécrose. Des fractures de fatigue surviennent dans cette zone apicale du noyau osseux, aboutissant à sa fragmentation et à son remplacement par du tissu fibreux. La traduction radiologique est une image claire supéro-interne analogue à ce que l'on voit dans l'ostéochondrite de l'enfant. Secondairement, la tête fémorale se déforme en se déprimant en son centre, au niveau de la zone fibreuse apicale. Le collapsus de la partie centrale du noyau, joint à l'absence d'ossification enchondrale en regard et à la persistance ou à la réapparition de l'ossification périphérique, conduit à un aplatissement et un élargissement de la tête fémorale.

Dans sa dernière publication faite avec Inoue, Vernon-Roberts et Mizuno, Freeman confirme ses expériences précédentes (fig. 22).

Au terme de leurs travaux, Freeman et ses collaborateurs pensent que, chez l'enfant, *le rhume de hanche pourrait être causé par un seul épisode d'ischémie épiphysaire alors que l'ostéochondrite serait la conséquence de deux ou plusieurs infarctus.*

Travaux divers

Il nous a paru intéressant de regrouper ici quelques travaux expérimentaux visant à produire des lésions mécaniques sur la portion cartilagineuse d'une épiphyse en croissance (cartilage articulaire et cartilages conjugués) et des lésions de voisinage comme une synovite irritative. Nous y ajouterons les publications qui ont trait aux conséquences de l'immobilisation forcée de la hanche dans une position extrême.

Sur le cartilage articulaire

Salter et Field, en 1960, ont étudié les effets de la compression continue sur le cartilage articulaire du genou du singe et du lapin par des compresseurs de Charnley et des plâtres en extension forcée. Les auteurs ne précisent pas s'il s'agit d'animaux immatures ou adultes. Les conséquences ont été une nécrose du cartilage articulaire par hyperpression, ce

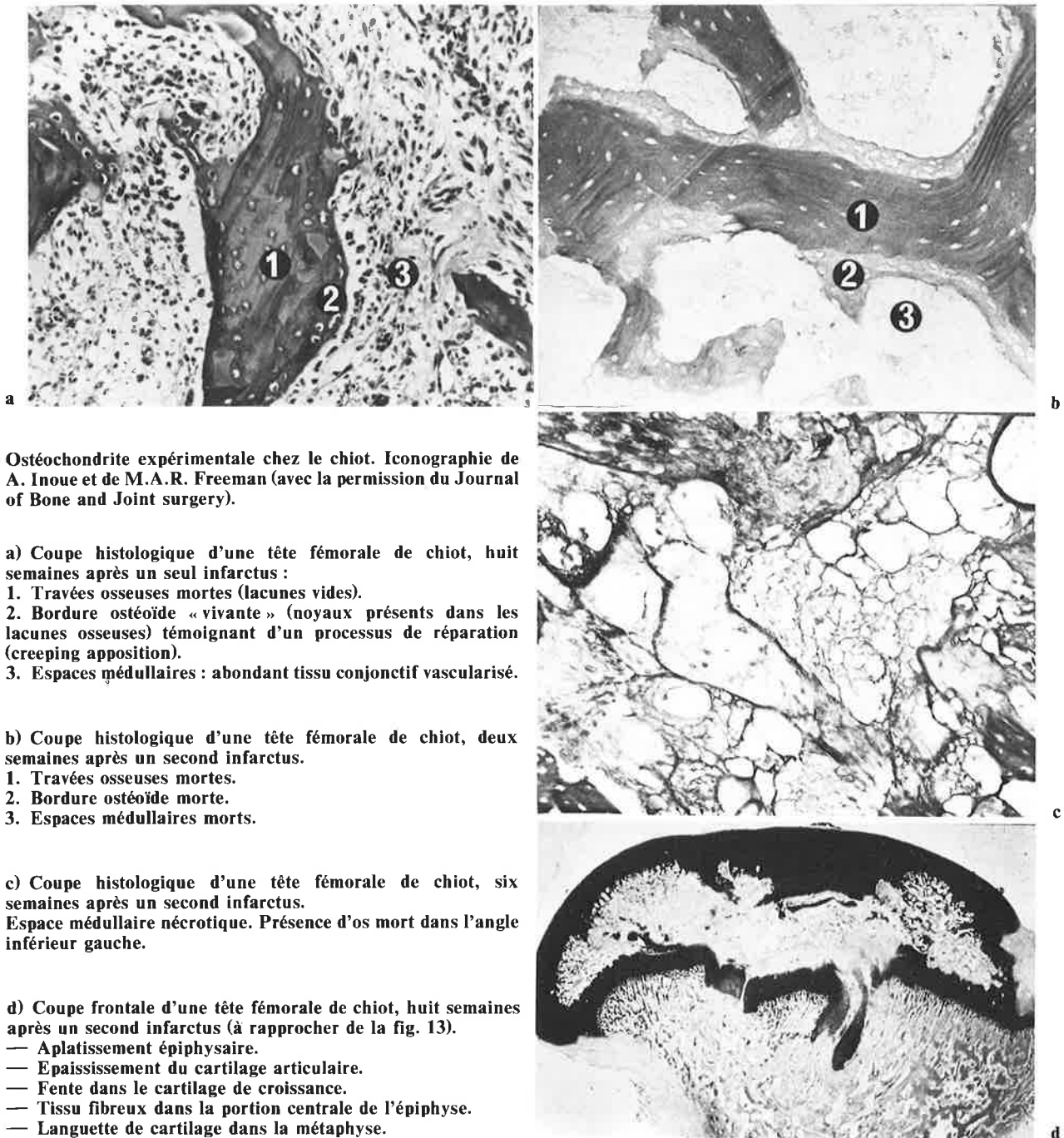


Fig. 22

qui justifie de ne jamais immobiliser une articulation dans une position forcée.

Trias, en 1961, a réalisé un travail identique chez 35 jeunes lapins et a observé des lésions dégénératives sévères du cartilage articulaire : fibrillation du cartilage, nécrose des chondrocytes, éburnation des surfaces articulaires, sclérose osseuse et production de géodes osseuses. Les lésions ressemblent à celles de la coxarthrose malgré le jeune âge des animaux.

McKibbin et Holdsworth, en 1966, ont étudié chez l'agneau immature le retentissement sur le cartilage articulaire de la nécrose épiphysaire obtenue en séparant un coin ostéochondral d'un condyle fémoral puis en le remettant en place. Ils ont constaté non seulement un arrêt de l'ossification enchondrale au niveau de la couche profonde du cartilage articulaire mais aussi un arrêt de la prolifération des cellules cartilagineuses. Cette expérimentation est en contradiction avec les observations de Salter, de Freeman et England, de Kemp et de Robichon dans lesquelles l'ischémie épiphysaire s'accompagne d'un arrêt de l'ossification mais de la poursuite de la prolifération du cartilage responsable de son épaississement. Pour McKibbin et Holdsworth, leurs constatations sont en faveur d'une *double nutrition du cartilage articulaire*, par le liquide synovial pour les couches superficielles et par les vaisseaux sanguins épiphysaires pour les couches profondes.

Sur les cartilages de conjugaison

Trueta et Amato, en 1960, ont étudié le retentissement sur le cartilage de croissance de la nécrose épiphysaire supérieure du tibia du lapin. Tantôt la plaque conjugale est normale, tantôt elle est épaissie transitoirement du fait de l'augmentation du nombre des cellules de la couche hypertrophique et de l'augmentation de taille des cellules, tantôt enfin elle est détruite partiellement ou totalement avec envahissement par les capillaires métaphysaires aboutissant à une épiphysiodèse totale. Ils ont également étudié les conséquences d'une ischémie touchant isolément la métaphyse : épaississement du cartilage conjugal par arrêt de l'ossification et poursuite de la prolifération des cellules cartilagineuses.

Synovite irritative expérimentale

L'expérimentation de Gershuni-Gordon et Axer, publiée en 1974, est d'un grand intérêt dans la compréhension du rhume de hanche et de la coxa magna. Une suspension saline de talc chirurgical, produit irritant mais non absorbable, a été injectée dans la hanche de 51 lapins âgés de 1 mois. Le premier signe radiologique a été un élargissement de l'interligne interne mais seulement à partir du dixième jour. Il a été suivi par une augmentation du

diamètre de la tête fémorale et par un élargissement du col. Entre le trentième et le centième jour, la tête s'est un peu étalée d'avant en arrière alors qu'elle s'aplatissait à son pôle supérieur. L'étude anatomo-pathologique a montré un *épaississement du cartilage articulaire de la tête fémorale* et du cotyle (coxa magna et ischium magnum). Les coupes histologiques ont permis de préciser que le cartilage était plus épais de 25 p.cen par rapport au côté sain et qu'il y avait une hyperplasie de la matrice et des cellules. Le mécanisme invoqué par Gershuni-Gordon serait celui de l'hyperhémie, source d'une augmentation de la température locale et d'une congestion veineuse qui stimulerait la croissance en accélérant les divisions cellulaires. Toujours est-il que l'absence d'élargissement de l'interligne interne dans les dix premiers jours témoigne qu'il n'y a pas de déplacement latéral de la tête fémorale. L'hypertrophie des cartilages articulaires fémoral et cotyloïdien serait source d'une incongruence tête-cotyle puisque la tête fémorale grossit alors que la cavité cotyloïde se rétrécit ; les déformations céphaliques et la tendance à la subluxation en seraient les conséquences.

Effet de l'immobilisation forcée de la hanche dans une position extrême

En 1969, Salter a immobilisé brusquement en abduction forcée les hanches de jeunes cochons, préalablement enraidies en adduction. Cela a provoqué des troubles vasculaires à type d'arrêt circulatoire intra-épiphysaire, par compression des artères épiphysaires supérieures dans leur traversée du cartilage articulaire après leur trajet sous-synovial. Il n'y a pas eu de nécrose épiphysaire mais un *arrêt temporaire de l'ossification du noyau* associé à un épaississement du cartilage articulaire, puis une reprise de l'ossification enchondrale (donnant l'image radiologique de tête dans la tête). Contrairement aux affirmations de Salter, qui fait de cet arrêt de l'ossification du noyau le premier signe de la maladie de LPC, il faut reconnaître que cette image n'est qu'exceptionnellement rencontrée en pathologie clinique chez l'enfant.

Les travaux de Schoenecker, en 1978, sont tout à fait différents : cet auteur a étudié la circulation artérielle dans l'épiphyse fémorale du chien par une technique de lavage à l'hydrogène, selon des positions diverses de la hanche. Le flux sanguin intra-épiphysaire est optimum lorsque la hanche est immobilisée en légère flexion mais il diminue avec l'abduction et il est interrompu dans les positions forcées de rotation interne ou de rotation externe.

De ces travaux, nous rapprocherons les constatations anciennes de Walmsley sur l'influence des

positions de la hanche sur la tension capsulaire et la capacité liquidienne. En extension et en rotation interne, la capsule est tendue au maximum, alors qu'en légère flexion et rotation externe, elle est complètement détendue. C'est dans cette dernière position que la contenance liquidienne de l'articulation est la plus importante. Lorsqu'il y a épanchement articulaire on ne sera donc pas étonné de

trouver la hanche dans une position antalgique en flexion et rotation externe.

Tous ces travaux confirment que l'immobilisation de la hanche dans une position extrême est nocive pour l'apport circulatoire. Souvenons-nous que l'extension et a fortiori l'hyperextension diminuent cet apport circulatoire alors que la *mise en légère flexion est bénéfique*.

THÉORIES PATHOGÉNIQUES

Il n'y a pas de théorie pathogénique uniciste entièrement satisfaisante. Pour se rapprocher le plus possible de la meilleure conception pathogénique il faut indiscutablement tenir compte de certains faits qui viennent d'être rappelés.

— *Faits cliniques et épidémiologiques* : prédominance masculine, âge d'élection entre 4 et 8 ans, rareté dans certaines races, perturbation du développement osseux (retard de maturation squelettique, dysharmonie de croissance des différents segments du corps, association à d'autres anomalies) suggérant un *terrain prédisposé*.

— *Constatations anatomiques* : *nécrose ischémique* de l'épiphyse d'étendue variable avec notion fréquente d'infarctus itératif, réparation très lente sur plusieurs années.

— *Constatations angiographiques* : interruptions artérielles de niveau variable dans les artères nourricières de l'épiphyse mais aussi dans les veines de drainage.

— *Constatations expérimentales* : rôle majeur des *lésions vasculaires artérielles* dans le déterminisme d'une ostéochondrite expérimentale (qui, cependant, ne reproduit pas exactement la maladie de LPC).

Il faut tenir compte également de ce que nous apprend l'étude des ostéochondrites secondaires (voir chapitre *Diagnostic différentiel*). Leur cause est parfois connue : lésions vasculaires directes dans les nécroses après fracture du col du fémur ou après luxation traumatique de la hanche, étirement, compressions vasculaires ou cartilagineuses après traitement d'une luxation congénitale de la hanche. Et pourtant, leur tableau clinique et surtout leur évolution radiologique ne ressemblent pas à ceux de la maladie de LPC.

Cause infectieuse

Dès les premières années qui ont suivi l'individualisation de la maladie de LPC, les arguments en faveur d'une étiologie tuberculeuse ou même syphilitique ont été vite abandonnés. Par ailleurs il n'y a jamais rien eu de tangible en faveur d'une infection à germes banaux.

Cause statique

Craig est un des rares auteurs à considérer que l'antéversion fémorale est régulièrement exagérée dans la maladie de LPC. Il en a déduit une hypothèse pathogénique dans laquelle celle-ci serait responsable d'une hyperpression contre la paroi antérieure du cotyle lorsque la hanche est fléchiée. Cette hypothèse de nécrose par hyperpression ne saurait être retenue puisque l'antéversion est habituellement normale dans la maladie de LPC, comme cela a été confirmé par des études au scanner (Fabry). Inversement, les très nombreux enfants porteurs d'une antéversion fémorale exagérée et suivis pour cette anomalie ne font guère d'ostéochondrite.

La théorie imaginée par Sœur est plus intéressante. Pour cette auteur comme pour Sundt, la maladie de LPC se développerait avec une certaine prédilection sur les hanches atteintes de coxa valga. Celle-ci provoquerait une compression de l'épiphyse avec collapsus des vaisseaux et attrition du spongieux épiphysaire. La fracture sous-chondrale serait le résultat des forces horizontales qui agissent sur l'épiphyse ; la tendance à la subluxation serait la conséquence d'une poussée du fémur de dehors en dedans et d'une contre-pression du bassin par influence exagérée des forces valgisantes. Pour intéressante qu'elle soit, cette théorie ne peut guère être retenue car la coxa valga « ne saute pas aux yeux » dans la maladie de LPC. Cependant il est intéressant de remarquer que certaines formes très localisées et centrales d'ostéochondrite (voir p. 78 fig. 51a) s'accompagnent d'une coxa valga.

Facteurs traumatiques

Le traumatisme comme facteur déclenchant de la maladie de LPC peut être envisagé de deux façons différentes : traumatisme vasculaire, évoqué plus loin, et traumatisme épiphysaire.

La *fracture épiphysaire primitive* par tassement traumatique du spongieux n'a pas été retenue par Zemansky étant donné l'absence de cal osseux (dans les études histologiques) et l'extrême lenteur de la réparation, phénomène inconnu en traumatologie.

Pourtant, Caffey défend cette théorie traumatique en s'appuyant seulement sur des arguments radiographiques : la chronologie des images observées plaiderait en faveur d'une fracture de fatigue par compression, qui entraînerait secondairement l'interruption vasculaire au niveau des artérioles intra-épiphysaires et la nécrose osseuse. Depuis que la phase préradiologique de la maladie de LPC a pu être explorée par la scintigraphie, nous savons que l'interruption vasculaire précède les anomalies radiologiques, ce qui permet d'infirmer cette théorie.

Les microtraumatismes épiphysaires sont invoqués pour favoriser, sinon déclencher, la maladie. A l'appui de cette hypothèse nous retenons la turbulence habituelle de ces enfants, la prédominance masculine retrouvée en traumatologie infantile.

Cause inflammatoire

Une place à part doit être faite à la synovite aiguë de la hanche (ou rhume de hanche) dont la description clinique sera reprise au chapitre *Clinique*. Son évolution éventuelle vers la maladie de LPC n'est pas certaine et pourrait s'expliquer soit par la constitution d'une tamponnade articulaire, soit par le retentissement de l'œdème sur les vaisseaux nourriciers. L'étude de la tamponnade sera discutée plus loin avec les facteurs vasculaires mais, avant de parler de tamponnade, il faudrait s'assurer de la réalité d'un épanchement intra-articulaire (en fait très inconstant) et surtout d'une hyperpression par l'étude de la pression intra-articulaire comme l'ont proposé Lapeyrie et Pous. La synovite pourrait perturber la vascularisation épiphysaire par un autre mécanisme : œdème du cartilage articulaire à la jonction épiphysio-métaphysaire, avec compression des vaisseaux nourriciers dans leurs canaux de traversée du cartilage. Il n'y a malheureusement aucune preuve à l'appui de cette hypothèse.

Facteurs vasculaires

Si une origine veineuse est parfois envisagée (thrombose veineuse d'origine traumatique pour Somerville) c'est habituellement une perturbation de la circulation dans le réseau artériel épiphysaire qui est considérée comme la cause de la maladie de LPC. L'infarctus osseux est ainsi parfaitement expliqué. Cependant c'est la cause même de l'interruption artérielle qui reste controversée et qui a donné lieu à de nombreuses hypothèses.

1. Une embolie artérielle est très improbable car il n'existe pas de preuve anatomopathologique ni de contexte d'une affection emboligène.

2. Une thrombose in situ n'est pas exclue mais, là encore, il n'existe guère d'argument anatomopathologique. La cause même de la thrombose reste

hypothétique et fait soulever le diagnostic d'artériopathie thrombogène.

3. Une compression des vaisseaux nourriciers lors d'un syndrome de tamponnade articulaire est plausible (Kemp). Que ce soit les artères ou plutôt les veines qui soient les premières occluses sous l'effet d'une hyperpression liquidienne intra-articulaire est de peu d'importance. En effet, cette étiologie, bien que séduisante dans les études expérimentales chez l'animal, ne peut être que difficilement retenue chez l'enfant. Chez ce dernier il y a une affection aiguë qui entraîne une hyperpression intra-articulaire presque expérimentale, c'est l'arthrite septique ; pourtant, on n'observe jamais comme conséquence un tableau analogue à la maladie de LPC mais des formes bien différentes de nécrose épiphysaire ou épiphysio-métaphysaire (voir chapitre *Diagnostic différentiel*).

4. Une compression des artères nourricières d'origine traumatique est très souvent évoquée. Qu'il s'agisse d'une compression par le tendon de l'obturateur externe dans certains mouvements (Lauritzen), d'une compression par le tendon du psoas (Ogden) ou de microtraumatismes répétés (Trueta), nous ne possédons en fait aucune preuve pour étayer ces hypothèses.

5. La notion même d'*infarctus itératif*, qui est relativement récente, n'éclaire pas davantage les mécanismes qui président à l'interruption de la vascularisation épiphysaire. Pour Inoue, le premier accident vasculaire aboutirait à une nécrose totale de l'épiphyse suivie d'une revascularisation rapide ; la survenue d'un deuxième accident vasculaire aurait des conséquences territoriales variables, cependant que la capacité de revascularisation de l'épiphyse déjà fragilisée serait amoindrie, d'où l'extrême lenteur de l'évolution.

6. Quoi qu'il en soit, l'agression vasculaire explique assez bien les quatre faits anatomiques et évolutifs qui caractérisent la maladie de LPC :

— nécrose ischémique partielle ou totale de l'épiphyse ;

— perturbation de l'ossification ultérieure du noyau épiphysaire, conséquence des lésions ischémiques de la partie profonde du cartilage céphalique ;

— ralentissement de la croissance longitudinale du col due à l'ischémie de la couche germinale de la plaque de croissance ;

— élargissement du col en rapport avec la persistance de l'ossification périostée malgré l'absence de résorption osseuse à ce niveau.

Rôle du terrain prédisposé et de la chondropathie

Il semble bien établi que la maladie de LPC ne frappe pas n'importe quel enfant. Seule une prédisposition concernant les tissus osseux et surtout

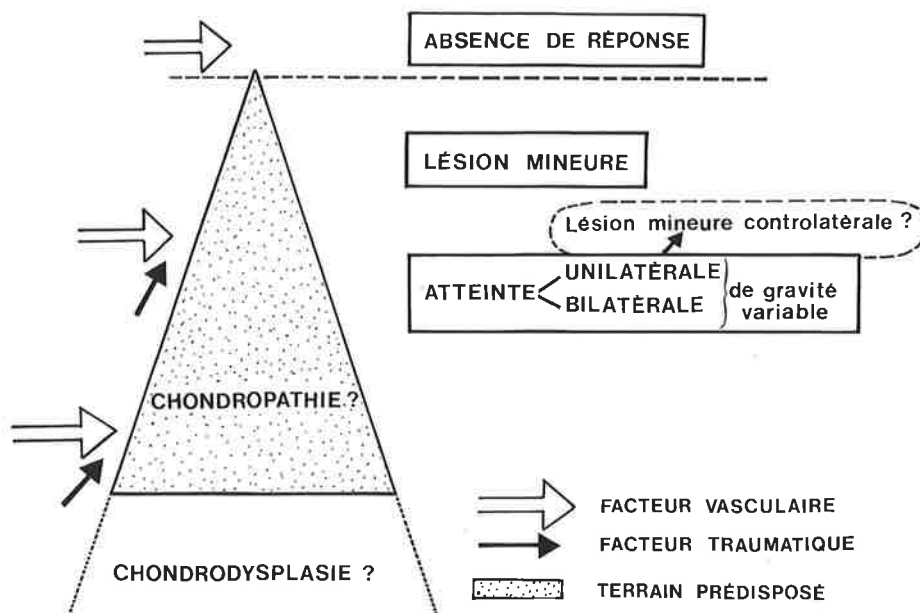


Fig. 23

Rôle des facteurs vasculaire et traumatique sur un terrain prédisposé.

cartilagineux de l'enfant en croissance permettrait d'expliquer en particulier le retard de maturation squelettique, la dysharmonie de croissance des différents segments.

C'est pourquoi certains auteurs, comme Duriez ou Hall, postulent l'existence d'un trouble du développement osseux, sorte de *chondropathie généralisée et latente*, touchant la structure même du cartilage et peut-être aussi les vaisseaux qui le pénètrent (Lauritzen, Chung). La grande fréquence d'anomalies minimales (irrégularités de contour, fossettes) constatées sur les hanches « saines » controlatérales

des enfants atteints par la maladie est en accord avec cette hypothèse (Harrison, 1980).

Cette chondropathie pourrait parfois se révéler cliniquement sous l'effet de certains facteurs, aboutissant à la maladie de LPC. Ainsi s'expliquerait l'importance de facteurs déclenchants parfois minimes, sur une hanche plus « vulnérable » : l'épiphyse plus fragile (et moins mature) serait plus sensible aux microtraumatismes, voire à une minime incongruence articulaire, en même temps que la vascularisation plus précaire l'exposerait davantage à un trouble circulatoire momentané.

*
**

En conclusion, le substratum de la maladie résiderait peut-être dans un terrain prédisposé (terrain « chondropathique »), sans lequel elle ne pourrait survenir. Son déclenchement serait le fait de facteurs accidentels (vasculaire, traumatique ou autres). Cette agression, d'intensité variable et éventuellement répétée sur un terrain plus ou moins vulnérable, pourrait ainsi aboutir à des tableaux cliniques et radiologiques très divers (fig. 23).

Le terme d'ostéochondrite « primitive » ou maladie de LPC traduit sûrement bien plus qu'une simple entité, rendant compte sans l'expliquer encore des

multiples formes cliniques aux évolutions parfois déroutantes. Le terme de « syndrome » (Goff) paraît à cet égard plus approprié. Son démantèlement ne sera possible qu'avec une meilleure connaissance de sa pathogénie.

Quelques éléments nouveaux éclairent donc ce chapitre étiopathogénique mais les questions posées le sont presque dans les mêmes termes que ceux écrits par Legg en 1910 : « *Cette maladie résulte-t-elle d'une anomalie congénitale ou d'une anomalie de développement ? Est-elle une maladie constitutionnelle ?* »