

Diagnostic différentiel

Si la définition même de la maladie de LPC est imprécise dans ses aspects étiopathogéniques, ses limites nosologiques ne le sont pas moins. Il est donc nécessaire de mentionner certaines affections « frontières » présentant avec elle des ressemblances (en particulier radiologiques) sinon des liens de parenté. Nous étudierons ainsi :

— les affections simulant la maladie, sans rapport évident avec elle et dont la relative rareté peut faire méconnaître le diagnostic ;

— les ostéochondrites (ou ostéonécroses) secondaires reproduisant plus ou moins bien la maladie de LPC « primitive » à l'occasion d'une cause ou d'une maladie connue. L'intérêt réside ici dans l'effort de prévention de cette complication.

Enfin, on peut espérer tirer parti de l'étude de ces affections pour une meilleure compréhension de la maladie de LPC car certaines représentent autant de modèles cliniques.

AFFECTIONS SIMULANT LA MALADIE DE LPC

Parmi les affections pouvant simuler la maladie, certains diagnostics sont quelque peu théoriques, alors que d'autres en revanche exposent à des difficultés réelles. C'est le cas lorsque ce sont uniquement des images radiologiques analogues à celles de la maladie de LPC qui amènent à découvrir l'affection.

Coxalgie

La tuberculose de la hanche a aujourd'hui pratiquement disparu et la comparaison entre coxalgie et LPC revêt un caractère plus historique que diagnostique. Rappelons en effet qu'au cours des premières décennies de ce siècle, la coxalgie était très fréquente et l'individualisation de la maladie de LPC s'est faite au sein de malades présumés atteints de tuberculose (les dix cas de Calvé ont été isolés parmi cinq cents cas de coxalgie revus par l'auteur). Le

terme de « pseudo-coxalgie », longtemps utilisé pour désigner la maladie, reflète cette origine, d'autant que l'aspect clinique est très trompeur.

Signes de début

Ils sont en effet très comparables à ceux de la maladie de LPC, témoignant d'une atteinte chronique de la hanche : fatigabilité, douleur inconstante, limitation de l'abduction. Il s'agit d'enfants à peine plus âgés (8-10 ans) mais chez lesquels une *baisse progressive de l'état général* est toujours retrouvée (alors que ce dernier est parfaitement conservé dans la maladie de LPC).

Signes radiologiques initiaux

Ils sont discrets (ostéoporose, *pincement* de l'interligne), mais peuvent manquer quelque temps. Le diagnostic sera cependant vite posé, principalement au vu du terrain (enfants transplantés le plus souvent) et l'évolution vers les géodes, l'aplatisse-



Fig. 70

Ostéochondrite associée à des calcifications postéro-supérieures (faisant discuter une ostéochondromatose synoviale). L'évolution s'est faite spontanément, en deux ans, vers la reconstruction épiphysaire et la disparition des calcifications.

ment, l'atteinte cotyloïdienne parfois gravissime (pseudarthrose intra-cotyloïdienne) n'a plus qu'une valeur historique, dont témoigne la grande importance accordée à ce chapitre dans les traités déjà anciens (Ombredanne).

Fréquence

Remarquons en effet que les progrès spectaculaires réalisés dans le traitement de la tuberculose ont abouti non seulement à inverser la fréquence relative des deux maladies (LPC cent fois plus fréquent) mais aussi leur évolution : si, à l'origine, le diagnostic de LPC revêtait presque un caractère de salut par opposition à la coxalgie, celle-ci aujourd'hui correctement traitée peut aboutir à une guérison totale en quelques mois, ce qui contraste de façon paradoxale avec la longueur d'évolution et les résultats encore aléatoires de la maladie de LPC.

Chondromatose synoviale

(fig. 70)

L'ostéochondromatose, caractérisée par une métaplasie de la synoviale susceptible de libérer des petits chondromes intra-articulaires, est très rare chez l'enfant. En outre, la localisation à la hanche est exceptionnelle (Cahuzac, Mactour, Jeffrey). Mais, comme toutes les affections rares, elle mérite d'être signalée car son diagnostic sera d'autant plus facilement méconnu. Le tableau clinique est trompeur (prédominance chez le garçon, limitation des mouvements, boiterie, gonalgie) et les radiographies qui peuvent objectiver une excentration de la tête fémorale devront être analysées avec soin, à la recherche d'ostéochondromes pas toujours visibles (chondromes). En outre, ceux-ci peuvent faire porter à tort le diagnostic d'ostéochondrite disséquante de la

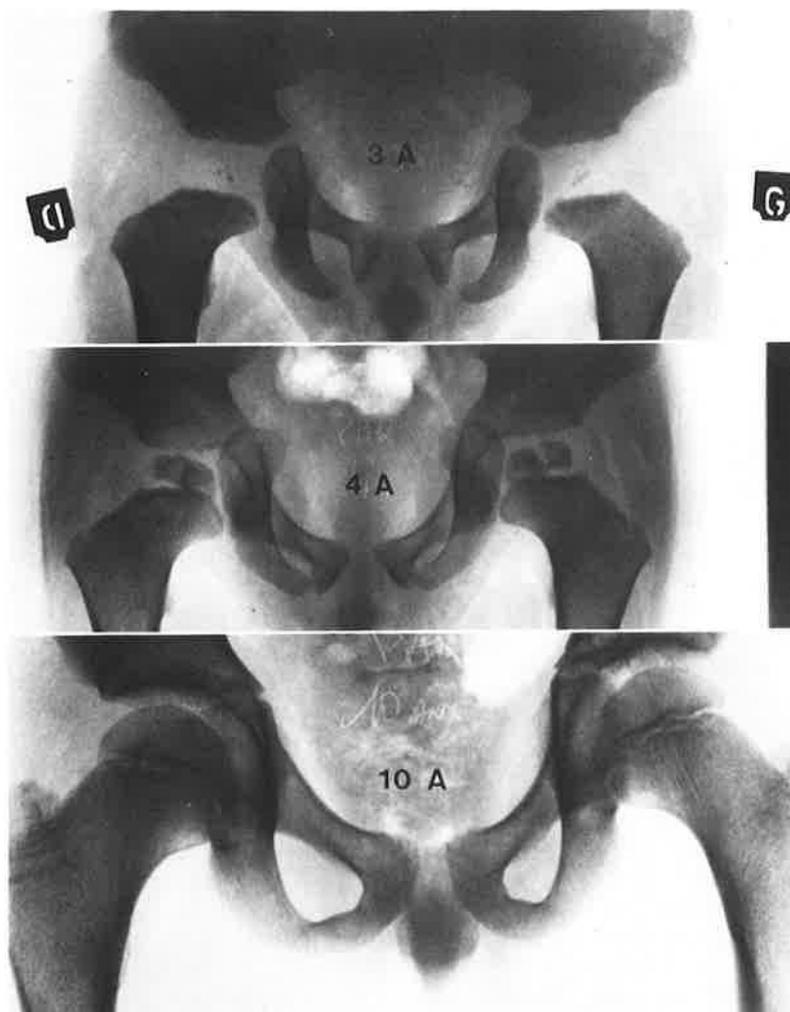


Fig. 71

Hypothyroïdie découverte à l'âge de 3 ans. Evolution favorable de la dysgénésie des hanches sous l'influence de l'hormonothérapie (iconographie du Pr Job).

hanche. L'arthrotomie permet à la fois le diagnostic par la biopsie synoviale et le traitement par l'évacuation des corps étrangers libres intra-articulaires. Ce dernier qui n'est que palliatif expose à la récurrence et sera donc réalisé le plus tard possible.

Myxœdème (fig. 71)

Les lésions de la hanche observées dans l'hypothyroïdie sont connues depuis fort longtemps et sont intéressantes à plus d'un titre. Depuis la description initiale par Lâwen en 1909 d'anomalies d'ossification de la tête fémorale chez un crétin, plusieurs travaux ont été consacrés à cette question, parmi lesquels nous retiendrons celui de Lang qui étudie les lésions sur une pièce anatomique, les études d'Albright,

Benjamin et Miller et surtout la description très classique par Wilkins de la *dysgénésie épiphysaire*. En fait, malgré la fréquence de l'atteinte des hanches au cours du myxœdème (près de deux tiers des cas), celle-ci rejoint — comme la coxalgie — le domaine des lésions historiques depuis que le dépistage néonatal de cette affection est devenu obligatoire (1979). C'est donc plus au titre d'un « modèle clinique » de la maladie de LPC que nous nous y arrêterons, d'autant que des travaux récents d'endocrinologie ouvrent des voies intéressantes sur la pathogénie.

La description de Wilkins (la « *dysgénésie épiphysaire* ») porte sur le cycle général des lésions épiphysaires, et la localisation à l'extrémité supérieure du fémur ne présente pas de caractère particulier, sinon sa fréquence (l'atteinte y est

habituelle, ainsi qu'à l'extrémité supérieure de l'humérus) et sa plus grande sévérité. Les lésions ont un aspect qui dépend de la date de survenue du myxoedème (congénital ou acquis) par rapport à la période habituelle d'apparition du noyau épiphysaire (entre 2 et 8 mois habituellement pour un noyau fémoral céphalique). Lorsque l'hypothyroïdie est précoce (c'est-à-dire avant la date d'apparition présumée de ce noyau), on constate un *retard important de cette apparition* (parfois plusieurs années). Puis, sous l'effet du traitement ou même spontanément, l'ossification survient de façon très particulière : au lieu de se faire sous forme d'un noyau homogène unique, elle se traduit par de multiples petits îlots, irréguliers, disséminés sur une grande surface, qui donne à l'épiphyse un *aspect fragmenté*. Sous traitement, ce noyau finit par retrouver un aspect normal et homogène. En revanche, si l'hypothyroïdie survient alors que le noyau était déjà apparu, le trouble est moins net, caractérisé simplement par un retard de développement, sans fragmentation. A ces lésions peuvent s'ajouter des *lésions du col fémoral* (col court, élargi, coxa vara, parfois valga) et des lésions cotyloïdiennes (Floret) surtout lorsque le myxoedème se révèle plus tardivement (irrégularités du toit, aspect déchiqueté, angle cotyloïdien trop élevé).

Pronostic

Il dépend de l'âge de dépistage et de mise en œuvre du traitement. Lorsque celui-ci intervient avant neuf mois, les résultats sont en général bons, sans doute parce que les facteurs mécaniques liés à la mise en charge ne pourront pas induire de déformations. Les résultats seront d'autant moins bons que la mise en œuvre du traitement sera tardive. En particulier, des aspects séquellaires de type coxa plana, parfois sévères, pourront être observés et pris à tort pour une maladie de LPC. En revanche, certains auteurs ont évoqué la possibilité pour ces dysgénésies de se compliquer d'un LPC véritable. En fait, cette éventualité semble tout à fait exceptionnelle (un cas rapporté par Wilkins chez une fillette de 7 ans) et relève peut-être de la simple coïncidence.

Diagnostic

La bilatéralité des images est habituelle (contre 12 % dans la maladie de LPC) mais les formes unilatérales ne sont pas exceptionnelles. En revanche, les lésions cotyloïdiennes, lorsqu'elles sont présentes, et le caractère presque toujours asymptomatique de ces lésions représentent des éléments de grande importance quoique non absolus pour éliminer un LPC véritable. Enfin un œil averti

distinguera ces images, telles qu'elles viennent d'être décrites, des aspects de fragmentation observés dans la maladie de LPC : elles traduisent un aspect de réparation et il s'agit bien plutôt de la convergence progressive de zones en voie d'ossification. Elles sont en tout point identiques à celles décrites par Meyer et ainsi se trouve posé le problème de leur signification.

Pathogénie

Elle a depuis longtemps intrigué les auteurs. Ainsi Wilkins remarquait déjà le caractère non spécifique de cette dysplasie. Il s'agissait pour lui d'un trouble de l'ossification au sein de la maquette cartilagineuse. Les études récentes sur le métabolisme thyroïdien (Sterling) ont bien mis en évidence le type d'action de ces hormones sur le cartilage de croissance (rappelons que l'épiphyse se comporte comme un cartilage de croissance à fonction centripète). Il s'agit d'un rôle de maturation (augmentation des synthèses mucopolysaccharidiques et de l'accrétion calcique) alors que la multiplication cellulaire ne semble pas modifiée (l'activité mitotique est normale).

Ainsi, en l'absence de toute anomalie « quantitative » de ce métabolisme, on peut évoquer un *défaut de réceptivité tissulaire* à une (ou plusieurs) actions hormonales selon un mécanisme maintenant classique en endocrinologie (Job). C'est peut-être à cet échelon « moléculaire » qu'intervient le facteur « terrain » déjà envisagé à plusieurs reprises sous forme d'hypothèse. Ainsi s'expliquerait la possibilité d'une réponse non spécifique (la dysgénésie) sous l'effet d'effecteurs ou d'inhibiteurs détenant la véritable clé de la maladie. La place de cette « chondropathie » sera sûrement mieux cernée dans les prochaines années.

Ostéochondrodysplasies

Les ostéochondrodysplasies représentent un groupe très vaste d'affections liées à une anomalie constitutionnelle du développement squelettique. Elles sont caractérisées par la localisation des atteintes, l'âge de manifestation et le type de transmission. Leur classification a fait l'objet d'une nomenclature internationale en 1969 (Kaufmann) et la description précise de chacune est faite dans plusieurs ouvrages (Maroteaux, Smith, Spranger).

La connaissance de ces affections intéresse l'orthopédiste pour des raisons de deux ordres :

— pathogénique, parce que certaines d'entre elles (comme le groupe des mucopolysaccharidoses) ont une cause métabolique connue (déficit enzymatique) et l'on rejoint alors l'hypothèse d'une anomalie cartilagineuse (« chondropathie ») dans le déterminisme de la maladie de LPC ;

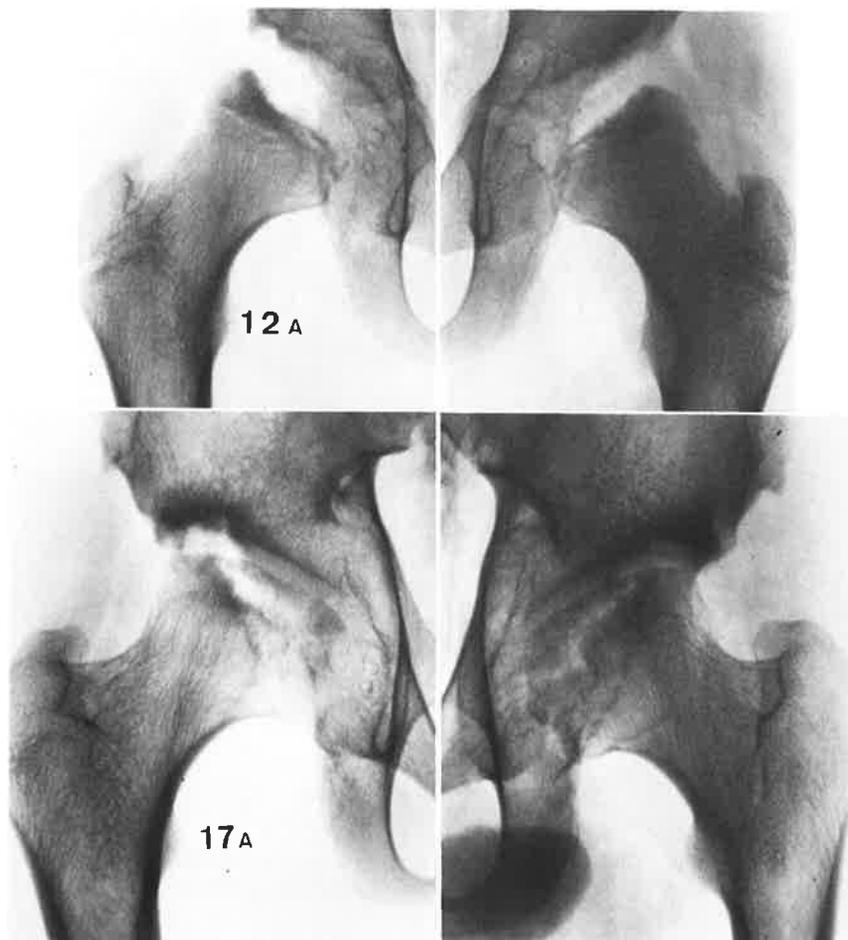


Fig. 72

Dysplasie spondylo-épipysaire. Remarquer les lésions cotyloïdiennes qui sont caractéristiques. La persistance de la boiterie, l'accentuation des douleurs, la découverte céphalique et l'aggravation des lésions d'ostéochondrite font pratiquer à l'âge de 16 ans une ostéotomie bilatérale de Chiari qui permet le démarrage de la reconstruction épiphysaire.

— diagnostique, surtout, car ces maladies peuvent présenter des anomalies des hanches tout à fait comparables à celles de la maladie de LPC et conduire à une méprise diagnostique si un minimum d'examens n'est pas entrepris. Nous rappellerons sommairement la description de trois d'entre elles.

Dysplasie poly-épipysaire
(dysplasia epiphysealis multiplex)

Elle se caractérise par un aspect irrégulier, parfois fragmenté, des noyaux épiphysaires. Les localisations les plus fréquentes sont les hanches, les genoux, les poignets, les chevilles. Deux formes ont été décrites : la maladie de Fairbank, la plus sévère, et la maladie de Ribbing, plus discrète. L'atteinte bilatérale mais isolée des hanches, est possible, conduisant à des problèmes diagnostiques souvent

déliçats (Elsbach, Monty). D'un point de vue strictement radiologique, il convient de mentionner le caractère symétrique des lésions et l'existence d'altérations cotyloïdiennes (irrégularités).

Dysplasies spondylo-épipysaires (fig. 72)

Il en existe trois variétés bien différentes (forme congénitale, maladie de Morquio, forme tardive). L'atteinte des hanches peut être très trompeuse (surtout dans les deux dernières formes) mais l'existence d'altérations vertébrales lève les doutes sous forme de cunéiformisation et d'hypoplasie antérieure des corps vertébraux de la région dorso-lombaire.

Syndrome tricho-rhino-phalangien (Giedion)

Il associe des anomalies des phanères (cheveux fins et clairsemés), une dysmorphie faciale (le nez

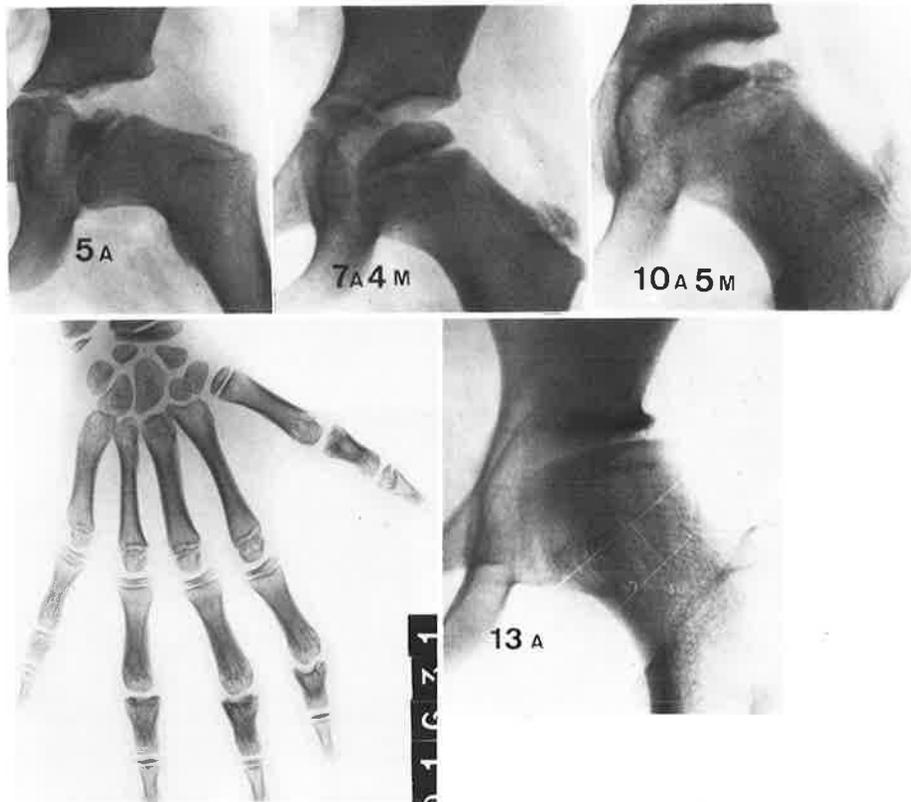


Fig. 73

Syndrome tricho-rhino-phalangien. A l'âge de 5 ans, irrégularité du noyau épiphysaire gauche puis réparation. A 10 ans et 5 mois, ostéochondrite véritable laissant des séquelles graves à l'âge de 13 ans.

« en poire ») et des anomalies des phalanges des mains et des pieds (la radiographie révèle des épiphyses en cône sur les deuxièmes phalanges des quatre derniers doigts et de la première du pouce). L'atteinte des hanches est assez fréquente mais elle peut être latente ce qui justifie sa recherche systématique (Finidori et Rigault). L'aspect radiologique peut alors revêtir celui d'une ostéochondrite séquellaire avec coxa plana. Ailleurs il s'agit d'aspects tout à fait comparables à ceux de la maladie de LPC en période évolutive. L'évolution est souvent sévère, se faisant vers des déformations importantes avec incongruence (fig. 73).

En pratique les difficultés diagnostiques pour mettre une « étiquette » sur une dysplasie éventuelle sont très variables avec le type et la sévérité de celle-ci, qui peut ne toucher à l'extrême que les hanches. C'est dire l'intérêt qu'il y a à évoquer de principe le diagnostic d'ostéochondrodysplasie devant certains signes « suspects » :

- notion d'atteinte familiale et présence de signes dysmorphiques ;
- atteinte bilatérale des hanches et surtout symétriques avec lésions cotyloïdiennes possibles ;
- révélation précoce de l'atteinte ;
- évolution traînante et atypique, volontiers sévère.

Dans tous ces cas, un *complément radiologique* simple permet le plus souvent de lever les doutes ou au contraire de conduire au diagnostic :

- radiographie de profil de la colonne dorsale et lombaire ;
- radiographie de la main de face ;
- à la moindre anomalie, radiographie du squelette complet de face ;
- éventuellement, scintigraphie osseuse.

Certains cas sont cependant difficiles à situer précisément dans ce groupe des dysplasies ou dans celui des formes atypiques de LPC, véritables formes de passage que nous pourrions qualifier de *pseudo-dysplasiques* (fig. 74).

OSTÉONÉCROSES « SECONDAIRES »

Ce nom a été attribué à des anomalies radiologiques comparables à celles de la maladie de LPC, susceptibles de survenir au cours d'une maladie et venant alors grever son évolution propre. Cette complication peut être liée au processus même de la maladie et survenir avec une fréquence parfois suffisamment élevée pour représenter une de ses manifestations habituelles, ou être plus rare, véritable complication intercurrente d'autant plus redoutable qu'elle est alors souvent iatrogène.

Bien que cet ouvrage n'ait pas pour objet de traiter l'ensemble des nécroses avasculaires de la tête fémorale chez l'enfant, leur réunion au sein d'un même chapitre se justifie pour mieux reconnaître les points de ressemblance (ou surtout de différence) avec la maladie de LPC. Enfin, il n'est pas exceptionnel que l'atteinte de la hanche représente la *manifestation inaugurale d'une maladie* jusque-là méconnue, ou encore qu'un aspect morphologique séquellaire soit rattaché abusivement à une maladie de LPC de la petite enfance, passée inaperçue.

Ostéochondrite après luxation congénitale de hanche

C'est une complication sérieuse et toujours actuelle du traitement de la luxation congénitale de la hanche à tous les âges. Véritable complication iatrogène, elle était autrefois la rançon d'une réduction orthopédique plus ou moins brutale selon la méthode de Lorenz. Dès 1953, Scott avait montré l'intérêt de la traction préalable à la réduction ce qui permettait d'abaisser le taux des ostéochondrites. Somerville, qui utilisait une méthode de traction avec abduction progressive, suivie d'une réduction sanglante avec excision du limbus, pensait que c'était ce dernier geste qui mettait la hanche à l'abri d'une ostéochondrite. C'est le mérite de Petit d'avoir compris que c'est, en réalité, la traction continue avec abduction progressive et rotation interne qui prépare la hanche à une réduction orthopédique « en douceur », grâce à l'étirement préalable des vaisseaux nourriciers et des muscles périarticulaires. La hanche est alors soustraite aux pressions excessives qu'engendre la réduction brutale, et la vascularisation épiphysaire est préservée.

Fréquence

Sa fréquence est diversement appréciée et les chiffres relevés par Salter dans quatorze publications s'échelonnent de 0 à 73 p.cent. Ces pourcentages extrêmement variés s'expliquent en partie parce que

les critères diagnostiques ne sont pas les mêmes d'un auteur à l'autre. Actuellement, la fréquence de cette complication est probablement sous-estimée car les nombreux aspects radiologiques qu'elle peut revêtir sont encore mal connus.

Anatomopathologie

Les constatations histologiques dans cette affection ne sont pas strictement superposables à ce que l'on observe dans la maladie de LPC. C'est à partir d'un matériel d'étude de 33 hanches que Mizuno a abouti à ces conclusions qui sont présentées dans le tableau XI. Les deux faits dominants sont l'importance des altérations dégénératives dans le cartilage articulaire et, à l'inverse, le caractère modéré de la nécrose osseuse.

TABLEAU XI
Comparaison entre la maladie de LPC et l'ostéochondrite post-réductionnelle (d'après Mizuno)

	LPC	Ostéochondrite iatrogène après LCH
Nécrose osseuse épiphysaire	+++	±
Aplatissement épiphysaire	+++	++
Processus de réparation	+++	++
Modifications dégénératives du cartilage articulaire	+	+++
Etalement métaphysaire	++	+++

Circonstances étiologiques

Toute mise en abduction brusque par un système d'écartement rigide, sans préparation préalable, comporte un risque énorme d'ostéochondrite non seulement sur la hanche pathologique mais également sur la hanche saine controlatérale (en cas de luxation unilatérale). L'immobilisation plâtrée sans traction préalable, de même que la culotte baleinée de Becker ou tout autre appareil d'abduction rigide doivent être prohibés.

A l'inverse, les méthodes modernes de réduction atraumatique de la luxation congénitale de hanche n'ont pas l'inconvénient des techniques précédentes. Cependant, aucune méthode ne peut assurer une garantie totale. Même la réduction lente par traction n'est pas exempte de cette redoutable complication.

Facteurs de risque

De nombreux auteurs ont étudié les *facteurs de risque* pouvant expliquer la survenue d'une ostéochondrite post-réductionnelle (Petit, Salter, Ogden, Pous et Dimeglio, Kalamchi et McEwen, Rengeval, Robert et Seringe, Kohler) :

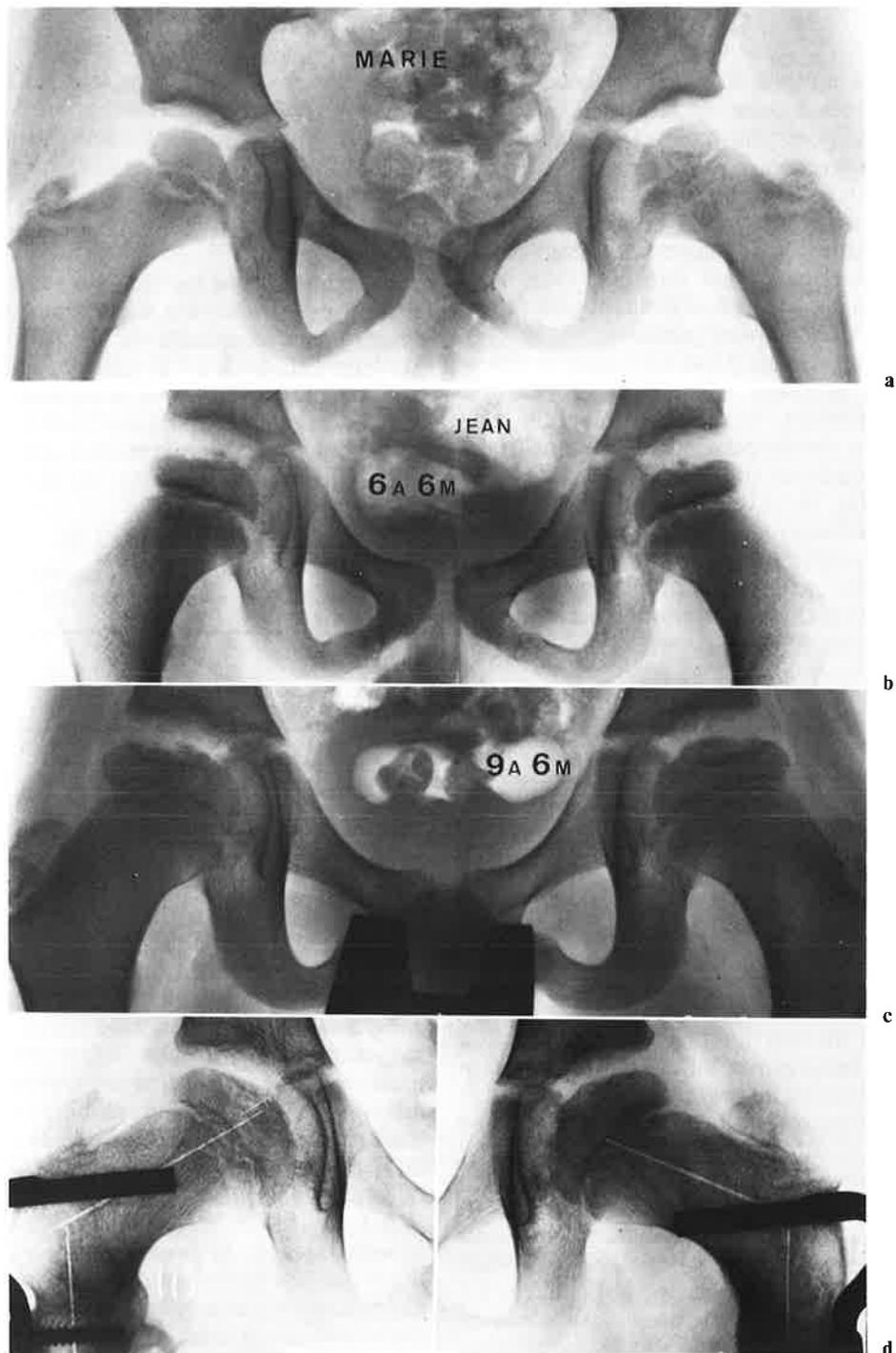


Fig. 74

Forme pseudo-dysplasique, familiale (2 sœurs et 1 frère)

a) Marie : irrégularité physiologique du côté gauche.

b, c, d) Jean : forme bilatérale, centrale, d'évolution trainante et favorablement influencée par une ostéotomie fémorale.

e, f, g) Laure : probable dysplasie bilatérale de Meyer.

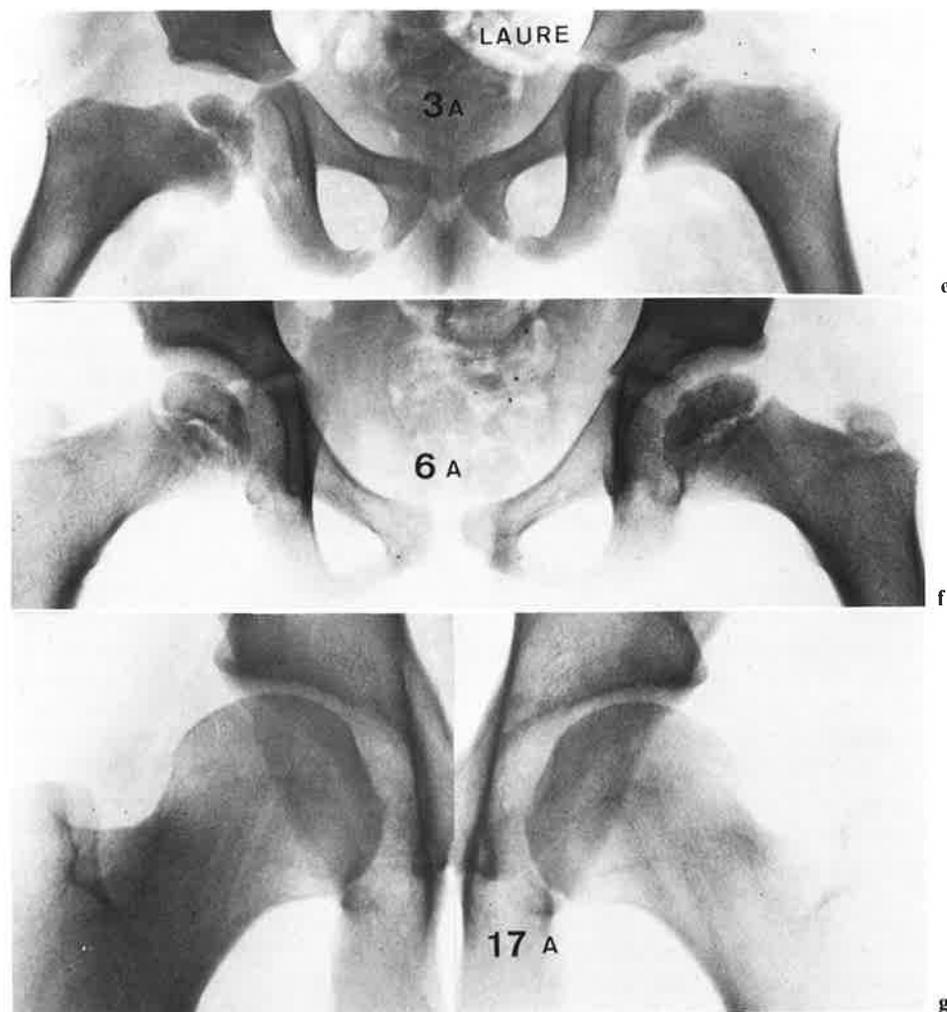


Fig. 74 (suite)

— jeune âge de l'enfant (avant 6 mois, l'ostéochondrite est probablement plus fréquente et surtout plus grave) ;

— tension des adducteurs (hypertonie et rétraction) qui conduit certains à faire une ténotomie de ceux-ci ;

— durée de la période de traction continue (si elle est trop brève, inférieure à 3 ou 4 semaines, ou à l'opposé si elle est trop longue, supérieure à 2 mois) ;

— mise en abduction (au cours de la traction continue) d'une hanche non ou insuffisamment abaissée au préalable (par une traction axiale) ;

— survenue de difficultés ou de douleurs en cours de traction, en particulier lors de la mise en rotation interne ;

— non-utilisation de l'anesthésie générale lors de la confection du plâtre qui fait suite à la période de traction ;

— instabilité de la hanche lors de l'examen sous anesthésie avant le premier plâtre ;

— toute position forcée (voire « grotesque ») de la hanche dans le plâtre pelvipédieux, en particulier la rotation interne excessive ;

— changement de position de la hanche à l'occasion d'un changement de plâtre ;

— gestes chirurgicaux intra-articulaires (réduction sanglante, opération de Colonna).

Pathogénie

Comme pour la maladie de LPC, on retrouve deux facteurs pathogéniques principaux, *mécanique et vasculaire*. Si l'ostéochondrite a été initialement considérée comme la conséquence d'un écrasement de la tête fémorale à la suite d'une réduction « en force », il est actuellement admis par la majorité des auteurs que son origine est vasculaire. En fait, l'intrication des deux facteurs ne peut être écartée. Petit a insisté sur l'étiologie vasculaire par élongation de l'artère circonflexe postérieure, qui est à la base de la méthode de réduction lente par traction. Salter a

montré le rôle nocif de l'hyperpression sur le cartilage céphalique et sur les vaisseaux intra-épiphysaires chez le jeune enfant. Ogden a attiré l'attention sur la compression possible de l'artère circonflexe postérieure au bord interne du psoas et des artères capsulaires supérieures entre le bord supérieur du col et le rebord externe du cotyle en cas de mise en abduction excessive. Raimbeau et Mallet ont rappelé la nocivité du phénomène de vrillage capsulaire sur les vaisseaux nourriciers lors de la rotation interne forcée. Cependant, Siffert considère encore que chez le très jeune enfant, le facteur mécanique peut jouer directement sur les zones de croissance de l'extrémité supérieure du fémur.

Quel que soit le facteur étiologique responsable (vasculaire, mécanique ou intriqué), il faut sûrement tenir compte, dans la genèse d'une ostéochondrite, de la *sommation* dans le temps, de différentes agressions thérapeutiques (Raimbeau et Mallet).

Signes radiologiques et classifications

On oppose souvent l'ostéochondrite « vraie » qui laisse des séquelles plus ou moins graves et les troubles trophiques du noyau, considérés comme mineurs. Cette distinction est artificielle et ne résume pas les nombreux aspects radiologiques que revêt cette maladie.

La classification de *Salter* semble tout aussi schématique : elle oppose l'« ossification temporairement irrégulière » à la « nécrose avasculaire » :

— le premier type regroupe des aspects radiologiques de fragmentation du noyau qui évoluent favorablement en laissant cependant une discrète coxa magna ;

— le deuxième type concerne les hanches pour lesquelles un ou plusieurs des critères suivants sont présents : défaut d'apparition du noyau épiphysaire pendant un an ou davantage après la réduction, élargissement du col survenant durant l'année qui suit la réduction, densification du noyau suivie de sa fragmentation, déformations résiduelles de la tête et du col (coxa magna, coxa vara et col court).

Les deux premiers critères diagnostiques de *Salter* ne sont pas assez sévères. Quant à la séquence densification-fragmentation, elle est exceptionnellement observée dans les ostéochondrites post-réductionnelles.

La classification de *Gage et Winter* complète la précédente car elle inclut les ostéochondrites avec atteinte parcellaire de l'épiphyse, avec les critères diagnostiques suivants : déformation résiduelle du noyau épiphysaire deux ans ou plus après réduction orthopédique, anomalies localisées de l'épiphyse dans l'année qui suit la réduction, « viabilité » radiologique du secteur restant de l'épiphyse.

Bucholz et Ogden ont été parmi les premiers à insister sur la gravité des lésions métaphysaires associées avec atteinte partielle ou totale du cartilage de croissance épiphyso-métaphysaire. A partir d'une pathogénie vasculaire, avec atteinte variable des deux pédicules nourriciers principaux de l'épiphyse, ils ont décrit quatre formes anatomo-radiologiques :

— type I (4 cas) : atteinte vasculaire globale mais revascularisation rapide, responsable de troubles passagers de l'ossification du noyau. Les déformations ultérieures sont minimales ;

— type II (25 cas) : atteinte isolée du pédicule postéro-supérieur, responsable d'une nécrose épiphysaire partielle externe avec soudure prématurée de la partie externe du cartilage de croissance et caput valgum ;

— type III (8 cas) : atteinte vasculaire grave des deux pédicules nourriciers, responsable d'une destruction épiphyso-métaphysaire avec réparation très lente, laissant une importante coxa vara ;

— type IV (3 cas) : atteinte élective du pédicule postéro-inférieur responsable d'une lésion épiphysaire partielle interne avec soudure prématurée du cartilage de croissance et coxa vara.

Cette classification, très satisfaisante pour l'esprit car elle met en parallèle la pathogénie, le site des altérations et les séquelles possibles, ne permet pas de recouvrir l'ensemble des anomalies observées.

Kalamchi et McEwen, à partir d'une série de 133 hanches, décrivent une classification en quatre groupes qui prend en compte les lésions épiphysaires et les lésions associées du cartilage de croissance :

— groupe I (36 p.cent) : atteinte épiphysaire isolée, de bon pronostic ;

— groupe II (35 p.cent) : atteinte épiphysaire associée à une lésion du secteur externe du cartilage de croissance (caput valgum radiologique mais coxa vara « fonctionnelle » à cause de la brièveté du col) ;

— groupe III (15 p.cent) : atteinte épiphysaire associée à une lésion de la partie moyenne du cartilage de croissance, responsable d'une ascension du grand trochanter et d'un raccourcissement plus ou moins important du fémur ;

— groupe IV (14 p.cent) : atteinte grave de l'épiphyse et de la totalité du cartilage de croissance aboutissant à une coxa plana et vara très sévère.

Les auteurs montrent l'importance de poursuivre la surveillance jusqu'à la fin de la croissance, car certaines lésions du cartilage de croissance ne se manifestent que tardivement après une période silencieuse et trompeuse.

Robert et Seringe ont montré que l'ostéochondrite pouvait revêtir de très nombreux aspects radiologiques qui cadrent mal avec les classifications de la littérature. Les principaux facteurs qui entrent en

Fig. 75
Ostéochondrite après traitement d'une luxation congénitale de hanche du jeune enfant (avant l'apparition du noyau épiphysaire).

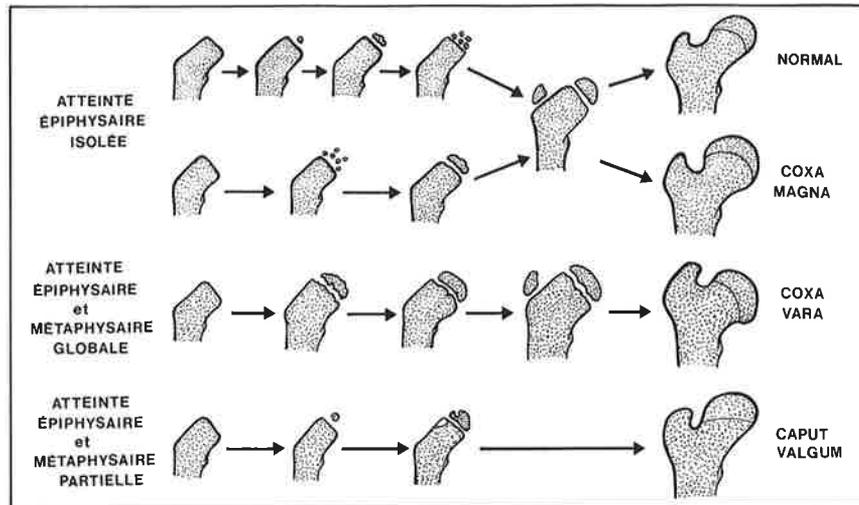
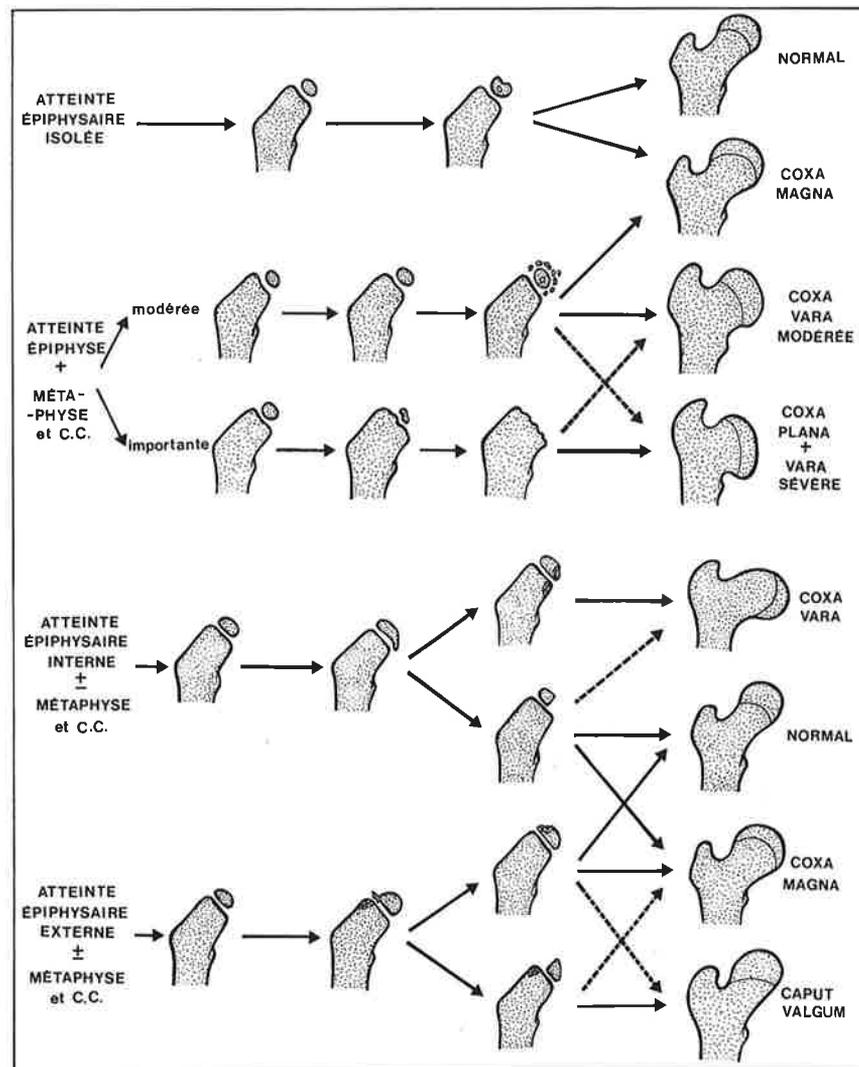


Fig. 76
Ostéochondrites après traitement d'une luxation congénitale de hanche (après l'apparition du noyau épiphysaire).



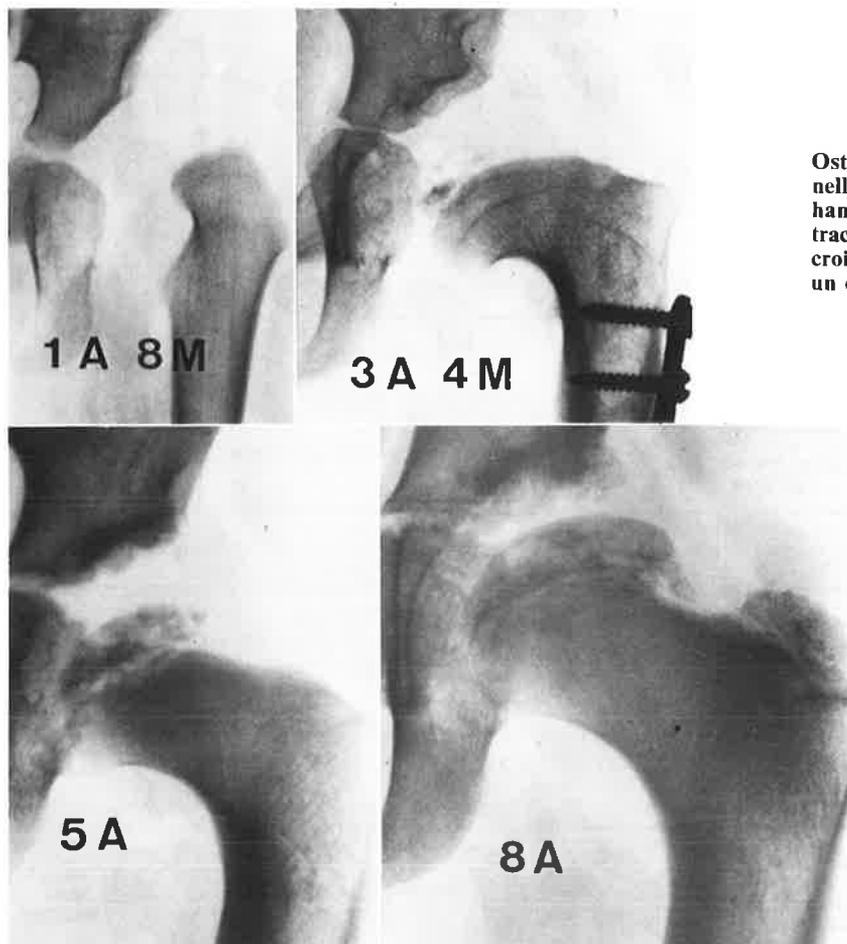


Fig. 77

Ostéochondrite post-réductionnelle. Luxation congénitale de hanche traitée à 1 an et 8 mois par traction puis plâtre. Troubles de croissance du col. Evolution vers un caput valgum.

précocement un élargissement métaphysaire ou une ostéoporose (voire une géode) métaphysaire supérieure témoignant habituellement d'une lésion latérale du cartilage de croissance avec possible soudure prématurée.

ligne de compte dans les descriptions qui vont suivre sont : l'absence ou la présence du noyau d'ossification au début du traitement de la luxation (car les aspects radiologiques ne sont pas superposables), le caractère global ou partiel de l'atteinte épiphysaire, l'existence de lésions métaphysaires, la présomption d'une atteinte du cartilage de croissance (fig. 75, 76, 77).

Les ostéochondrites survenant sur une épiphyse seulement cartilagineuse (*noyau non apparu*) peuvent ressembler à la dysplasie épiphysaire de Meyer avec un important retard d'apparition de l'ossification, souvent un trop bon centrage puis la survenue simultanée de plusieurs granulations épiphysaires. Celles-ci vont grossir pour fusionner soit en quelques mois soit en deux ou trois ans. Ailleurs, le noyau épiphysaire apparaît unique mais avec un gros retard et il a vite une apparence irrégulière non homogène. Il peut même se fragmenter mais sans passer par le stade préalable de condensation. Ces différentes formes peuvent se réparer de façon très satisfaisante ou laisser des séquelles graves, en particulier s'il y a

Les ostéochondrites touchant une épiphyse en cours d'ossification (*noyau apparu*) réalisent tantôt une forme partielle, tantôt une forme globale :

— les formes partielles sont rarement inféro-internes avec aplatissement, irrégularités, ostéoporose localisée voire amputation, plus souvent supéro-externes avec un flou épiphysaire localisé et surtout une amputation à l'emporte-pièce du segment latéral. Ces formes parcellaires sont parfois résolutive, et alors à différencier des irrégularités physiologiques, mais laissent souvent des séquelles graves à cause d'une lésion de la partie voisine du cartilage de croissance qui induit des déformations architecturales plus ou moins importantes ;

— les formes globales réalisent des aspects variés parmi lesquels deux sont fréquents et caractéristiques : tantôt le noyau devient géodique, encoché, plus clair puis se répare rapidement sans séquelles, tantôt le noyau est figé dans sa croissance, il se condense cependant qu'il s'entoure d'un nuage de granulations avec une géode centrale, sa réparation sera très lente et au prix de séquelles.

Il faut retenir de ces différentes classifications radiologiques les points suivants :

- diversité des aspects radiologiques ;
- caractère exceptionnel de la séquence condensation-fragmentation-réparation, si caractéristique de la maladie de LPC ;
- absence de lien entre certaines images observées qui peuvent paraître bénignes et le pronostic réel qui ne pourra être précisé qu'ultérieurement (d'où la nécessité d'une surveillance prolongée jusqu'à la fin de la croissance) ;
- fréquence et gravité des lésions métaphysaires et du cartilage de croissance qui tiennent sous leur dépendance la morphologie ultérieure de l'extrémité supérieure du fémur, en particulier les formes évoluant vers un caput valgum (bien étudiées par Dubousset et par Taussig) ou vers une ascension du grand trochanter.

Retentissement sur le centrage de la hanche et conduite thérapeutique

Au cours de l'évolution d'une ostéochondrite post-réductionnelle, la surveillance du centrage et du développement du toit du cotyle est essentielle car ceux-ci peuvent se détériorer. On observe alors une découverte progressive de la tête fémorale avec aggravation de la dysplasie cotyloïdienne : les défauts sont d'autant plus nets que la tête est plus grosse (coxa magna). Il importe de recentrer la tête fémorale par des ostéotomies souvent combinées : ostéotomie innominée du bassin et ostéotomie fémorale de dérotation associée ou non à une varisation (Robert et Seringe).

Formes particulières

Nous réunissons ici des ostéochondrites qui ne sont pas, stricto sensu, des ostéochondrites post-réductionnelles mais qui méritent d'être étudiées ensemble.

L'ostéochondrite survenant sur une *hanche luxée ou subluxée non encore traitée* a été signalée par Hérold. Cette publication fait état de 12 cas mais l'auteur inclut l'absence de noyau d'ossification après l'âge de 1 an ce qui n'est effectivement pas rare. Les autres aspects rencontrés sont : noyau fragmenté, noyau « cabossé », noyau aplati.

L'ostéochondrite *survenant plusieurs années après la fin du traitement d'une luxation congénitale de hanche* a été étudiée par Burwell et par Lindholm. Il

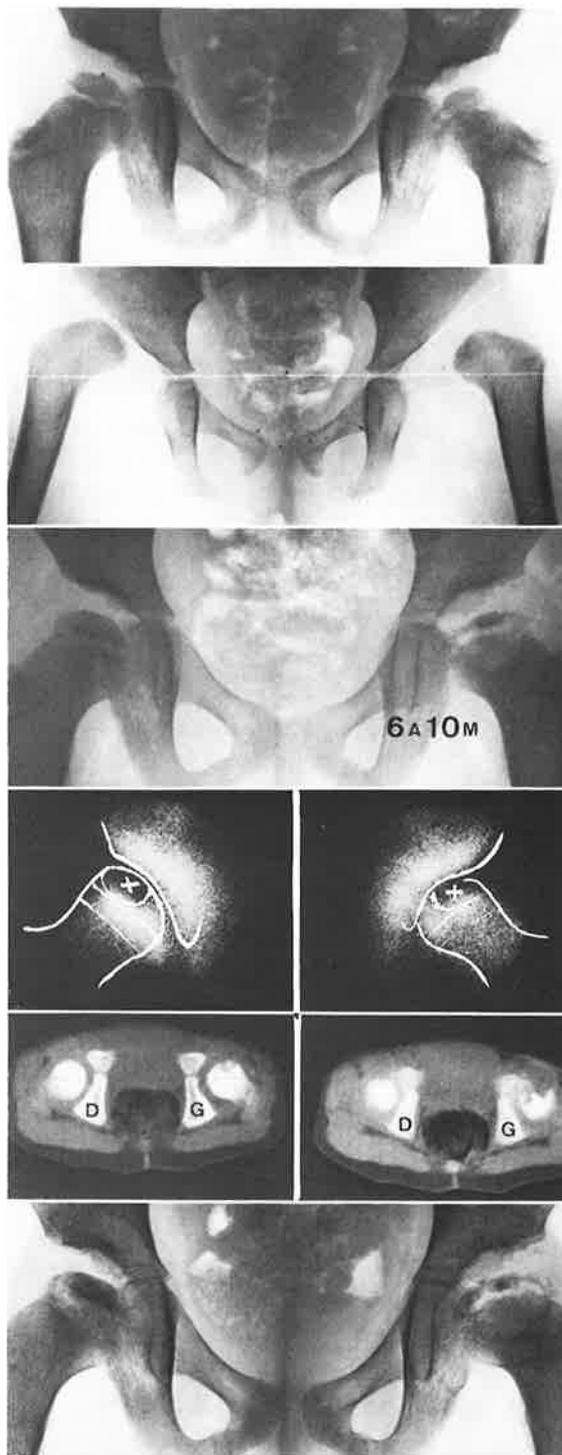


Fig. 78

Fig. 78

Ostéochondrite bilatérale sévère, survenant plusieurs années après le traitement d'une luxation congénitale de hanche bilatérale. Boiterie gauche à 6 ans et 10 mois, révélatrice d'un groupe IV de Catterall. Une scintigra-

phie faite à 7 ans objective un trou vasculaire des 2 côtés. Un scanner, au même âge, montre une atteinte antérieure prédominante du côté gauche et une lésion minimale à droite. Dans les mois suivants, la bilatéralisation se confirme sur les radiographies.

s'agit d'épiphyses parfaitement développées et bien homogènes pendant trois ou quatre ans après la fin du traitement d'une luxation et qui, subitement, présentent la séquence typique d'une maladie de LPC habituellement grave (groupe IV de Catterall). Le pronostic est mauvais du fait de l'atteinte associée du cartilage de croissance (fig. 78). Ces formes posent le problème des relations étiologiques existant entre maladie de LPC et luxation congénitale de hanche (voir p. 33).

L'ostéochondrite qui évolue vers la *forme disséquante* a été signalée par Buxton et par Weissman. Cet aspect rappelle certaines modalités évolutives de la maladie de LPC.

L'ostéochondrite survenant sur la *hanche saine* controlatérale d'une luxation traitée a été décrite par de nombreux auteurs (Petit, Gage et Winter, Bucholz et Ogden, Gore). Les aspects radiologiques observés sont rarement la séquence de la maladie de LPC mais plus volontiers les aspects décrits pour l'ostéochondrite post-réductionnelle.

En conclusion, les différences histologiques, radiologiques et évolutives entre la maladie de LPC et l'ostéochondrite post-réductionnelle s'expliquent peut-être parce que cette dernière touche des enfants plus jeunes et des épiphyses peu ossifiées mais exclusivement ou principalement cartilagineuses.

Les efforts actuels doivent se tourner vers la prévention de cette complication du traitement de la luxation congénitale de la hanche. Il faut supprimer de la panoplie thérapeutique tous les appareils d'écartement rigide mais on doit garder présent à l'esprit que même le coussin mou (Raimbeau et Mallet) ou le coussin de Frejka (Ilfeld) peuvent occasionner des ostéochondrites. Il en est de même des harnais en flexion de Pavlik et en hyperflexion de Scott (Courtois). La traction continue n'en est pas exempte et si l'on veut diminuer la fréquence de cette complication, il est souhaitable d'utiliser tous les détails techniques donnés par Morel.

Ostéonécrose post-traumatique

En 1952, Watson-Jones écrivait : « Luxation traumatique de la hanche et fracture transcervicale du col chez l'enfant peuvent donner des signes cliniques et radiologiques qui ne peuvent être distingués de ceux observés dans la maladie de LPC, indistincts car identiques. »

Si cette dernière affirmation nous semble exagérée, il n'en est pas moins vrai que la nécrose — en raison de sa fréquence et de sa gravité — est la complication majeure de ces traumatismes et est le noeud des problèmes thérapeutiques qu'ils suscitent.

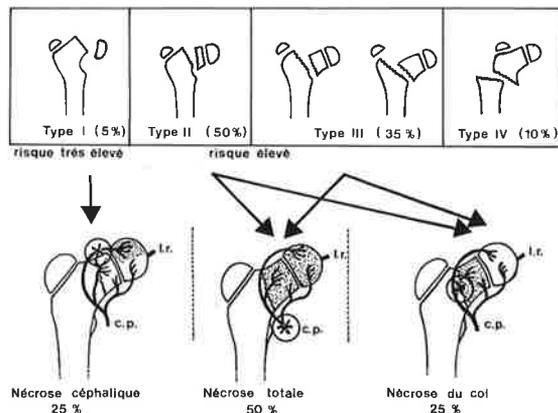


Fig. 79

Les trois types de nécrose après fracture du col fémoral.

TABLEAU XII

Principales séries de fractures du col du fémur chez l'enfant et incidence de la nécrose

Année de publication	Auteurs	Nombre de fractures	Nombre de nécroses
1941	Carrell	12	4 (33 %)
1953	Ingram	24	5 (20 %)
1961	McDougall	24	13 (54 %)
1962	Ratliff	71	29 (41 %)
1970	Rigault	25	11 (44 %)
1970	Ratliff	132	59 (45 %)
1971	Boitzy	28	16 (57 %)
1971	Lam	75	10 (17 %)
1979	Touzet et Rigault	43	8 (19 %)

Après fracture du col du fémur (fig. 79)

La nécrose aseptique est une complication fréquente des fractures du col du fémur (plus élevée encore que chez l'adulte), puisqu'elle survient dans près d'un tiers des cas. Ce taux varie cependant d'une série à l'autre (de 20 à 50 p.cent) ce qui s'explique surtout par la période d'étude de celles-ci. Cette fréquence a heureusement diminué pour atteindre 20 à 25 p.cent, chiffre qui demeure toutefois élevé (tableau XII).

Le risque de survenue de cette nécrose et l'importance de celle-ci tiennent à une lésion vasculaire éventuelle et aux territoires qui en dépendent.

Etiologie

Parmi les causes de cette nécrose, il faut retenir quatre facteurs.

— Le type de fracture est sans doute le plus important. Parmi les quatre types classiques de Delbet, le type 1 (décollement épiphysaire) comporte le plus grand risque. Les types 2 (fracture transcervicale) et 3 (fracture basicervicale) ont un risque

moindre, tandis que le type 4 (trochantérienne) semble épargné par la nécrose (il faut remarquer que les décollements épiphysaires obstétricaux, analogues au type 1, sont rarement compliqués de nécrose).

— Le déplacement intervient lui aussi en favorisant cette lésion vasculaire. En revanche, l'absence de déplacement ne met pas à l'abri de la nécrose (Durbin) et il est possible d'invoquer une possible compression des vaisseaux par l'hémarthrose selon le mécanisme déjà décrit de la « tamponnade intra-articulaire ». Ceci explique aussi l'absence de correspondance systématique entre la nécrose observée et celle qu'aurait pu laisser présager le siège du trait (Boitzy).

— L'âge représente un facteur pronostique indéterminable ; la fréquence de cette nécrose qui est de 20 p.cent avant dix ans fait plus que doubler au-delà (47 p.cent).

— Le traitement, enfin, peut être incriminé toutes les fois qu'il fait appel à des manœuvres traumatisantes de réduction ou lorsque existe une insuffisance d'immobilisation du foyer susceptible d'aggraver les lésions initiales voire de les créer. Ce facteur est capital car c'est le seul sur lequel on peut avoir une certaine « prise » et l'amélioration récente des résultats, quant à l'incidence de la nécrose, provient du respect de ces principes. Peut-être faut-il voir là, lorsqu'on compare les séries « orthopédiques » et « chirurgicales » (tous types anatomiques confondus) la supériorité des dernières (25 p.cent de nécrose contre 35 p.cent).

Délai de survenue

Il est habituellement de trois à cinq mois, mais parfois plus (jusqu'à un an et même deux ans). Surtout, cette nécrose peut survenir malgré une consolidation normale du foyer de fracture, soit en raison d'une discordance entre les niveaux du trait fracturaire et de la lésion vasculaire, soit en raison d'une revascularisation au travers du foyer d'une partie de la zone atteinte par la nécrose, exactement comme chez l'adulte. Ceci est essentiel car il faudra exercer une surveillance prolongée même si la fracture a consolidé normalement, sous couvert d'une décharge de principe. De nombreux échecs des séries anciennes s'expliquent par des remises en charge trop précoces.

Diagnostic radiologique

Au début, il peut être difficile et nécessite de comparer avec soin la hanche fracturée avec la hanche saine, et également les clichés successifs entre eux. Les premiers signes consistent en une zone un peu plus dense qu'il ne faut pas rechercher obligatoirement au niveau de l'ancienne ligne de

fracture. Assez rapidement les lésions deviennent plus nettes avec, comme dans l'ostéochondrite, des aspects irréguliers traduisant un processus de reconstruction.

Evolution

Elle est imprévisible. La réparation de la nécrose se fait avec des modalités variables. Elle semble possible complètement chez l'enfant de moins de dix ans alors qu'après cet âge elle paraît plus aléatoire. En particulier, il persiste volontiers un séquestre en forme d'amande polaire supérieur, tout à fait comparable à l'aspect d'ostéochondrite disséquante observé au cours de l'évolution de maladie de LPC. Comme pour elle, un facteur mécanique (zone d'appui) et un facteur vasculaire (importance relative du séquestre à réparer) interviennent vraisemblablement.

Cette évolution peut, en outre, être émaillée de plusieurs complications :

— tassement de l'os qui est fragile tout au long de ce processus de réparation ;

— possible survenue d'une nouvelle fracture ; celle-ci peut apparaître plusieurs mois après la consolidation et à un autre endroit que la première fracture ; elle se produit sur un os très fragile et présente tous les caractères d'une *fracture pathologique* (Rigault, 1966) ; elle doit être redoutée toutes les fois qu'existe une nécrose cervico-céphalique, ou cervicale isolée (formes anatomiques particulières à l'enfant) ;

— troubles de croissance enfin, bien décrits par Boitzy, au minimum, simple accélération de la fusion du cartilage de croissance en période prépubertaire ou troubles de croissance plus sévères (raccourcissement ou coxa vara) lorsque la nécrose touche les deux faces du cartilage de croissance. Selon Ratliff (1970), ces troubles existeraient dans près de la moitié des cas de nécrose.

En conclusion, la nécrose représente la complication majeure de ces fractures. Il faut s'efforcer, par tous les moyens, de la prévenir et il convient de rappeler les principes suivants :

— extrême *urgence* du traitement ;

— réduction anatomique et immobilisation du foyer selon un procédé atraumatique pour ménager au mieux la vascularisation ; c'est la *chirurgie* qui permettra le plus souvent de répondre à cette exigence ;

— importance de la *décharge*, qui sera prolongée ;

— *surveillance* attentive et systématique à la recherche de cette nécrose, poursuivie bien au-delà du temps de consolidation.

La comparaison par le même auteur de deux

séries successives (Rigault, 1970, 1979) qui reflètent ce changement d'orientation thérapeutique est particulièrement démonstrative et encourageante avec un taux nettement moins élevé de nécrose pour les fractures traitées récemment.

Après luxation traumatique de la hanche

La luxation traumatique de la hanche de l'enfant semble encore plus rare que la fracture du col du fémur (Mason, 88 cas ; Choyce, 64 cas ; Glass, 47 cas ; Piggot, 9 cas).

Le risque de nécrose est là encore important (de l'ordre de 10 p.cent) mais contrairement aux fractures du col, l'incidence est moins importante que chez l'adulte (20 à 25 p.cent). Cela peut s'expliquer par le fait que l'artère du ligament rond, qui est toujours lésée, n'a qu'un rôle accessoire chez l'enfant (Haliburton).

Les fractures luxations associant une fracture de la tête ou du col voient ce risque très nettement augmenté (Stewart, King). Le délai de survenue (deux à six mois) et le mode d'évolution de cette nécrose sont en tout point comparables à ce qui a été dit précédemment.

Le facteur thérapeutique est également important : urgence de la réduction et décharge prolongée. Le processus de nécrose est en quelque sorte « inscrit » ou non d'emblée, et la surveillance prolongée s'impose donc de principe. L'étude scintigraphique permettrait peut-être le diagnostic très précoce.

Après épiphysiolyse fémorale supérieure

La nécrose épiphysaire ne s'observe pas au cours de l'évolution spontanée d'une épiphysiolyse. Cette affection ne justifie sa place dans ce chapitre que par la possibilité de survenue de nécrose *iatrogène* : ce risque a parfaitement été souligné et peut atteindre 30 p.cent à 50 p.cent de cas (Carlioz, Pous et Rey). La survenue de celle-ci s'explique lors des manœuvres de réduction orthopédique par la mise en tension du pédicule vasculaire sur le chevalet cervical et le risque est d'autant plus important qu'il s'agit d'un glissement progressif. Lors d'une ostéotomie du col, le pédicule peut être lésé directement.

La nécrose est une complication redoutable transformant un risque spontané d'évolution à long terme vers l'arthrose en une évolution sévère parfois à court terme. La prévention de cette complication est la base du principe de l'opération de Dunn qui permet une restauration parfaite des rapports cervico-épiphysaires tout en ménageant le pédicule nourricier.

Un travail récent (Lance) attire l'attention sur certains aspects radiologiques trompeurs de coxite laminaire pouvant en imposer pour une nécrose lorsque au pincement de l'interligne, qui devient

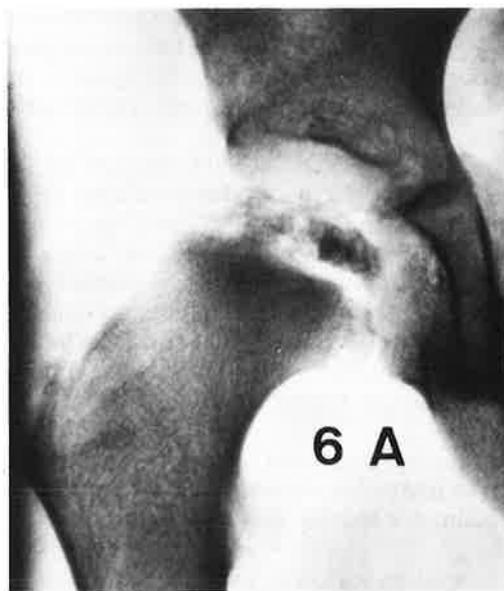


Fig. 80

Ostéochondrite chez un hémophile.

irrégulier, s'ajoute une ostéolyse sous-chondrale. Ceci est la traduction radiologique de lésions histologiques identiques à celles de la coxarthrose, sans aucune participation ischémique.

Ostéonécrose au cours des hémopathies

Hémophilie

L'hémophilie se caractérise par un trouble de l'hémostase lié au déficit ou à l'absence complète d'un facteur de coagulation : facteur 8 (antihémophilique A), 85 p.cent des cas ; facteur 9 (antihémophilique B) 15 p.cent des cas. Son retentissement habituel sur l'appareil locomoteur est lié à la répétition des hémarthroses qui aboutissent à la constitution d'*arthropathies hémophiliques* (Jordan, Witvoet, Arnold).

Si l'atteinte des hanches vient au quatrième rang parmi les arthropathies (après les genoux, les coudes et les chevilles), l'ostéochondrite mérite d'être individualisée surtout lorsqu'elle offre le déroulement cyclique habituel de la maladie de LPC (fig. 80).

L'ostéochondrite peut être déclenchée par un épisode hémorragique intra-capsulaire unique ou répété (par un mécanisme de « tamponnade » tel que le suggère Kemp). En revanche, des lésions par hémorragie intra-osseuse suggérées par Winston

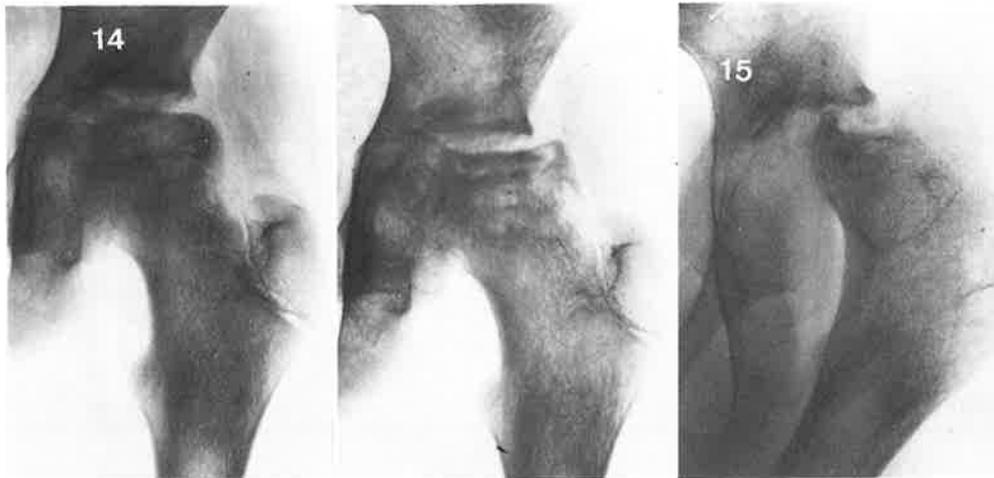


Fig. 81

Ostéocondrite au cours d'une drépanocytose. Evolution spontanée vers l'écrasement épiphysaire avec une attitude vicieuse en flexion-adduction et une importante subluxation.

semblent peu probables et les géodes céphaliques parfois observées correspondent à l'envahissement des zones fragilisées par le liquide articulaire sous pression. Les lésions destructrices de l'arthropathie peuvent s'ajouter aux perturbations de l'ostéocondrite ce qui rend compte de la gravité de certaines formes.

La prévention de l'arthropathie et en particulier de l'ostéocondrite est possible actuellement grâce à l'utilisation — dès la constitution d'une hémarthrose — de la thérapeutique antihémorragique complétée éventuellement d'une ponction évacuatrice. Néanmoins, le caractère profond de la hanche peut rendre son diagnostic difficile (l'hématome du psoas est la cause classique d'erreur).

Maladie de Gaucher

Cette hémopathie assez rare se caractérise par l'accumulation dans le foie, la rate et la moelle osseuse, de cellules de surcharge lipidique, les cellules de Gaucher. La revue récente de Amstutz à propos de 20 cas est la plus importante à ce jour.

La nécrose de la tête fémorale occupe le premier rang des manifestations osseuses (15 cas sur 20). Elle est même constante chez l'enfant où l'atteinte est bilatérale. Les signes radiologiques sont en tout point conformes à ceux de la maladie de LPC.

Un véritable infarcissement des têtes fémorales par les cellules de Gaucher, tel qu'on le voit sur des coupes effectuées chez l'adulte, est responsable de cette nécrose touchant un secteur souvent très étendu. Ceci explique aussi la possibilité de récurrence après guérison de la nécrose (Amstutz, Katz).

Anémie à cellules falciformes

L'anémie à cellules falciformes est une hémoglobinopathie mise en évidence par Pauling en 1949 : une anomalie génétique aboutit à la formation d'une chaîne d'hémoglobine anormale, l'hémoglobine S, au lieu d'hémoglobine A. Depuis cette date, plusieurs types d'hémoglobine ont été mis en évidence traduisant chacun l'existence de gènes anormaux. Le retentissement clinique de ces anomalies est fonction du caractère de ce gène et de l'état homozygote ou hétérozygote de l'anomalie.

Le caractère de l'hémoglobine S est sa propriété de « gélification » lorsque la tension d'oxygène baisse, déformant les globules rouges. Ils prennent la forme d'une faucille (« sickle », d'où le nom Hb S) et deviennent rigides constituant alors des microthrombi qui obturent les capillaires et engendrent des nécroses dans les territoires correspondants (Kimmelstiel). Ainsi les signes osseux de l'anémie à cellules falciformes (et de ses variantes) associent des signes d'hémolyse intense à des signes de nécrose.

Plusieurs auteurs au cours des vingt dernières années ont décrit ces lésions (Golding, Middlemis, Chung), dont les conclusions sont résumées dans le tableau XIII.

L'atteinte de la tête fémorale est donc très fréquente particulièrement dans l'anémie SC. Trois types de lésions peuvent être distingués (Chung) :

— maladie de type LPC, tout à fait classique, mais respectant toutefois la métaphyse, traduisant une atteinte étendue de la tête ;

OSTÉOCHONDRITE DE LA HANCHE

TABLEAU XIII
Caractéristiques des principales hémoglobinopathies (d'après Chung)

	Hb SS	Hb SC	Hb S Tah	Hb AS	Hb SF
<i>Race</i>	Noire	Noire	Noire Bassin méditerranéen	Noire Bassin méditerranéen	Noire Bassin méditerranéen
<i>Signes cliniques</i>	Sévères	Modérés	Très variables	Absents	Absents
<i>Signes osseux</i>	Très fréquents . signes d'hémolyses . signes de nécrose	50 % des sujets	Occasionnels	Rares	Rares
<i>Atteinte de la hanche</i>	10 %	20-60 %	Une vingtaine de cas		

— ostéochondrite disséquante par nécrose localisée de la tête ;

— enfin, lésions de nécrose étendue chez des sujets plus âgés, au moindre potentiel de réparation (fig. 81).

Quelques pièces d'étude macroscopique (Tanaka, Sherman, Chung), ont confirmé le caractère non spécifique de l'ostéonécrose consécutive à l'oblitération de très petits vaisseaux.

Diagnostic

La nette prédilection pour la race noire de ces maladies (exclusive pour l'anémie SS et SC) doit donc amener à pratiquer une *recherche systématique* d'anomalies de l'hémoglobine en présence d'une ostéochondrite ou d'une ostéochondrite disséquante découverte chez un Noir (rappelons en effet que l'ostéochondrite primitive existe dans cette race mais avec une très faible incidence). Quant aux signes de nécrose étendue, ils n'ont rien de spécifique donnant alors une valeur diagnostique aux signes pathologiques observés sur le reste du squelette : hyperplasie de la médullaire avec amincissement de la corticale. Ainsi le crâne a une diploé très élargie et les vertèbres plus fragiles présentent des lésions de tassement avec aspect « d'impression » des disques dans les plateaux vertébraux.

Evolution

Elle n'est en général pas très favorable : les lésions d'ostéochondrite, peut-être parce qu'elles surviennent chez de grands enfants, partagent avec cette maladie le moins bon pronostic des formes tardives. Toutefois Chung préconise un traitement orthopédique classique avec de bons résultats. Les formes destructrices, en revanche, poseront rapidement des problèmes thérapeutiques chez des sujets souvent jeunes. Quant au traitement préventif, il demeure assez aléatoire : le maintien d'un taux suffisant

d'hémoglobine A par des transfusions ne met pas à l'abri du phénomène de thrombose.

Ostéonécrose après transplantation rénale

L'ostéonécrose après transplantation rénale est connue depuis 1964 (Starzl) et a fait l'objet de nombreuses publications (Cruess, Harrington, Leces-tre). Cette technique s'est développée également chez l'enfant au cours des dernières années et cette complication ne l'épargne pas plus : ainsi, Stern rapporte 9 nécroses sur une série de 36 enfants et fait une mise au point sur ce sujet.

Localisation

L'atteinte des hanches, même si elle n'est pas la localisation prédominante, revêt un caractère particulier de gravité, d'autant qu'elle est presque toujours bilatérale. Le premier signe radiologique consiste en une zone d'ostéolyse de l'os sous-chondral, suivi ensuite de tassement et de fragmentation (Griffiths). Contrairement à ce qui s'observe chez l'adulte, *cette nécrose est d'installation rapide*, les signes cliniques précédant d'un mois ou deux seulement l'apparition des signes radiologiques. En outre *cette nécrose est précoce*, survenant en général entre le sixième et le douzième mois après la transplantation.

D'autres localisations peuvent être associées à l'atteinte fémorale, et en particulier le genou (condyles fémoraux) et la cheville (dôme astragalien), l'aspect de ces dernières évoquant volontiers une ostéochondrite disséquante.

Etiologie

La cause de cette nécrose est maintenant bien connue.

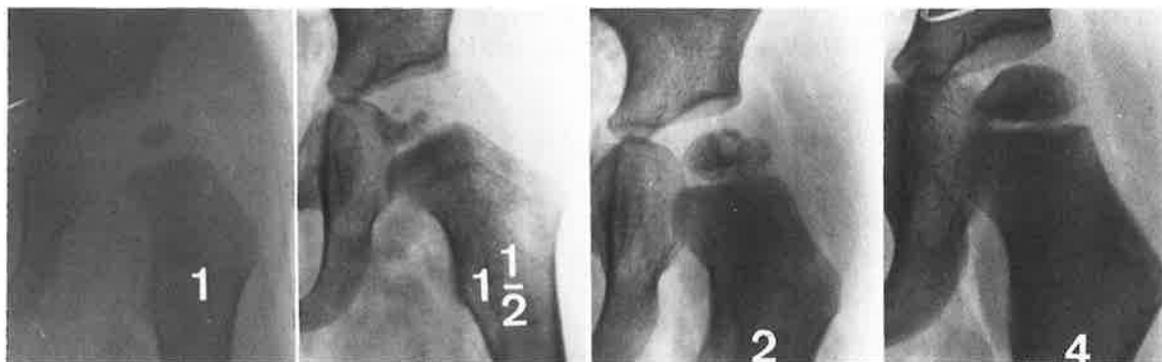


Fig. 82
Ostéochondrite après arthrite septique.

Corticothérapie

Utilisée chez les transplantés, elle semble le facteur essentiel dans la genèse de celle-ci. Depuis la première description par Pietrogrande, plusieurs travaux rapportent cette complication lors de l'emploi prolongé de corticothérapie (Fisher, Harrington, Cruess 1977). Divers travaux expérimentaux (Moran, Jones, Jaffe, Cruess 1975, Paolaggi) incriminent un *mécanisme d'embolie graisseuse* : le foie de tels patients se surcharge en graisse et est responsable d'une hyperlipidémie qui est à redouter particulièrement lors d'une diminution de la prise des corticoïdes. Cette embolie dans les capillaires de l'os sous-chondral entraîne les lésions de nécrose (Fischer). Ainsi la dose de cortisone reçue est-elle un facteur important (Harrington), mais l'irrégularité de son administration semble intervenir également, comme par exemple la nécessité de doses brusquement élevées lors de réactions de rejet. Ainsi Stern ne constate aucune ostéonécrose chez les sujets qui ont été à l'abri de ce type de poussée. De même, des transplantations itératives majorent singulièrement le risque de survenue d'une nécrose.

Autres facteurs

D'autres facteurs s'intriquent sûrement avec le mécanisme invoqué pouvant faciliter la survenue de cette complication. Ils sont liés à la corticothérapie elle-même (ostéoporose, lésions de capillarite, hypercoagulabilité) mais aussi aux perturbations métaboliques entraînées par la maladie (Briggs), la cause de la néphropathie, sa durée d'évolution et de traitement préalable par dialyse interviennent sûrement. Ces anomalies s'incrivent dans le cadre plus général de l'ostéodystrophie rénale qui s'explique en particulier par un mécanisme d'hyperparathyroïdie (Fournier).

Le terrain, et plus particulièrement le facteur *âge* semblent intervenir enfin : aucune nécrose dans la

série de Stern ne concerne des enfants de moins de dix ans.

Evolution

L'évolution de ces nécroses est toujours sévère, à tel point que certains ont pu proposer la réalisation d'arthroplasties totales (Stern) malgré le risque propre au terrain. La gravité de cette complication et sa fréquence (10 à 20 p.cent actuellement) doivent rendre sa recherche *systématique* chez les enfants ayant subi une transplantation, par des radiographies à espaces réguliers (bassin, genoux, chevilles) et rapprochés en cas de poussées de rejet. L'existence de signes cliniques suspects (douleur) peut même motiver une scintigraphie qui pourrait faire le diagnostic au stade infra-clinique (Alavi, D'Ambrosia). Enfin, on peut espérer voir diminuer sa fréquence grâce aux progrès de l'immunologie ; une bonne histocompatibilité devrait mettre à l'abri des réactions de rejet et autoriser l'emploi de faibles doses de corticoïdes.

Ostéochondrite après ostéoarthrite aiguë

Les **formes gravissimes**, heureusement rares, avec destruction presque complète de l'épiphyse fémorale supérieure par *nécrose massive*, conduisent à des séquelles morphologiques redoutables, d'autant qu'il s'agit de nouveau-nés ou de nourrissons. Bien décrites dans un récent symposium (Gäubert et Lasserre) consacré à ces arthrites de la hanche, elles sortent du cadre de notre étude.

Des **formes modérées** en particulier après arthrites pures méritent en revanche d'être signalées. Elles

conduisent au développement d'une *coxa magna* harmonieuse qui est peut-être plus à rattacher à l'épanchement intra-capsulaire ou à l'hyperhémie qu'à l'infection proprement dite. Ce phénomène est tout à fait comparable à celui observé au décours lointain de certaines synovites aiguës transitoires (voir page 56). Outre la nécessité absolue de ponctions évacuatrices répétées, il faut insister sur

l'importance d'une surveillance à long terme pour reconnaître de telles formes (Courtois).

Des **formes intermédiaires** se traduisent par l'apparition d'anomalies du noyau épiphysaire ne ressemblant pas à la maladie de LPC et pouvant s'expliquer par un phénomène de nécrose septique (fig. 82).

PROBLÈMES DIAGNOSTIQUES - NOSOLOGIE

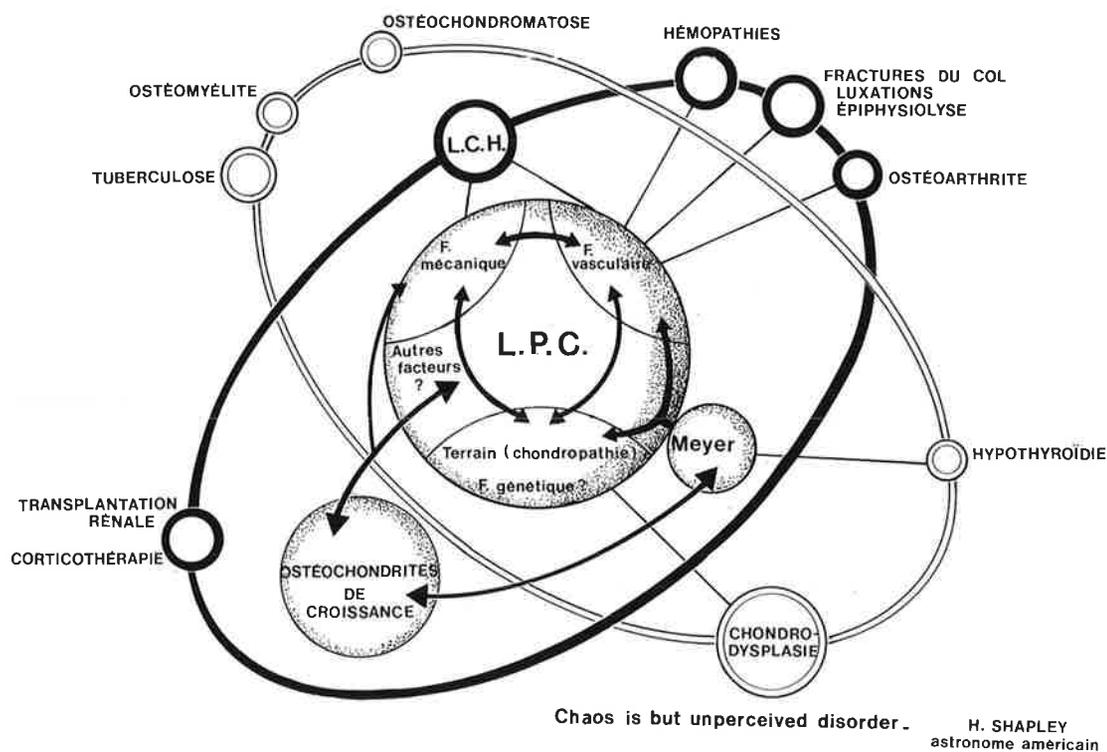


Fig. 83

Liens entre la maladie de LPC et les autres ostéochondrites.
L'orbite foncée regroupe les ostéonécroses secondaires.
L'orbite claire regroupe les affections pouvant simuler un LPC.

Cette séparation en deux groupes est très artificielle et la similitude d'expression (d'ailleurs très imparfaite) de ces maladies reflète l'intervention d'un ou plusieurs des très nombreux facteurs étiologiques de la maladie de LPC. On peut ainsi évoquer l'existence de liens entre ces diverses affections et la maladie de LPC (fig. 83). A cet égard rappelons que la dysplasie de Meyer, véritable syndrome radiologique, est une sorte de « plaque tournante » observée dans plusieurs situations et susceptible d'évoluer vers un LPC véritable ou vers des formes intermédiaires. De même nous avons signalé la possibilité pour certaines dysplasies squelettiques ou certains myxœdèmes de se compliquer d'un LPC.

Dans cet esprit, on comprend mieux qu'il soit parfois très difficile de classer certaines affections et l'on peut concevoir l'existence de véritables *formes de passage* entre ces maladies.