

Morbus Perthes – die kindliche aseptische Hüftkopfnekrose

■ Francisco Fernandez Fernandez

Zusammenfassung

Der Morbus Perthes ist aseptische Osteochondrose der Hüfte des Kindes aufgrund einer Durchblutungsstörung des Femurkopfepiphyse, dabei spielen genetische Faktoren eine entscheidende Rolle. Die Erkrankung durchläuft einen typischen Verlauf und dauert Jahre. Die bedeutendsten prognostischen Parameter sind das Alter, die Beweglichkeit, die Dezentrierung und die laterale Verkalkung. Das Ziel der Therapie ist die Erhaltung der Gelenkkongruenz und Beweglichkeit, bei Deformierung die Wiederherstellung der Gelenkkongruenz (Containment). Die therapeutische Zielsetzung der Containment-Behandlung kann konservativ mit der Physiotherapie und bedingt mit der Orthesen-Versorgung erreicht werden; operativ stehen intertrochantere und Beckenosteotomie zur Verfügung.

Perthes-Legg-Calvé Disease – Paediatric Aseptic Necrosis of the Femoral Head

Perthes-Legg-Calvé Disease is an aseptic osteochondrosis of the hips in children resulting from a perfusion disorder of the femoral head epiphysis in which genetic factors play a decisive role. The disease follows a typical course that runs for years. The most important prognostic factors are age, mobility, decentralisation and lateral calcification. The objective of treatment is to preserve joint congruence and mobility and, in cases of deformations, reestablishment of joint congruence (containment). Therapeutic options available for containment treatment are either conservative with physiotherapy and limited orthotic management or surgical involving intertrochanteric and pelvic osteotomy.

Allgemeines

Die kindliche aseptische Hüftkopfnekrose, der Morbus Perthes, wurde durch G. C. Perthes [4] in Deutschland, von A. T. Legg in Amerika und von J. Calvé [1] in Frankreich 1910 fast zeitgleich beschrieben. Es handelt sich dabei um eine selbstlimitierende Erkrankung des im Wachstum befindlichen Hüftgelenks. Diese ist charakterisiert durch eine Ischämie mit Entwicklung einer Femurkopfnekrose unterschiedlichen Ausmaßes mit daraus resultierendem variablen Deformierungsausmaß und lateraler Femurkopfsubluxation. Die Therapie hat neben der symptomatischen Behandlung von Schmerz und Bewegungseinschränkung

die Erhaltung der Gelenkkongruenz (Containment) und die sphärische Ausheilung des Hüftkopfs zum Ziel. Um das Ausmaß und die Schwere der aseptischen Nekrose für die Behandlung einschätzen zu können, benötigt man Klassifikationen, die den Schweregrad, das Alter bei Krankheitsbeginn und Hüftkopfrisikofaktoren (head at risk signs) beinhalten. Die Würdigung dieser Faktoren führt zu einem risikoadaptierten Behandlungsalgorithmus.

Epidemiologie und Pathogenese

Der Morbus Perthes weist im 5.–6. Lebensjahr eine Häufung auf und tritt im Wesentlichen bei Kindern im Alter von 2–12 Jahren auf. Es treten erhebliche ethnische Unterschiede auf. Der Morbus Perthes scheint bei der weißen Bevölkerung bei ca. 1,8 pro 100 Kindern und Jugendlichen aufzutreten, in der schwar-

zen Bevölkerung mit 0,45 pro 100 000 Kindern und Jugendlichen deutlich seltener, Jungen sind ca. 4-mal häufiger betroffen als Mädchen. Meist handelt es sich um einen einseitigen, in ca. 10–15% tritt ein beidseitiger Befall auf. Nach wie vor ist die Ätiologie der kindlichen aseptischen Hüftkopfnekrose weitgehend unbekannt.

Für die Ätiologie des Morbus Perthes sind genetische Faktoren von entscheidender Bedeutung. Die Durchblutungsstörung der A. circumflexa media scheint dabei bedeutend zu sein.

Die Pathogenese erklärt sich aus der Ischämie und dem sich hieraus entwickelnden Nekroseverlauf. Aufgrund der Ischämie kommt es zum zellulären Untergang im Epiphysenkern mit Wachstumsstopp der knöchernen Epiphyse, die knorpeligen Anteile werden durch Diffusion aus der Synovialflüssigkeit ernährt (Initialstadium).

In der sich anschließenden Kondensationsphase (**Abb. 1**) kommt es zu Umbauvorgängen mit Resorption von nekrotischem Gewebe und Anbau von Faserknochen. Während dieser Umbauvorgänge ist der Hüftkopf mechanisch anfällig und es kommt zu Lysen der Nekrosen und Frakturierung mit der Gefahr der Deformierung des Hüftkopfs (Fragmentationsstadium). Im Anschluss folgt die Reparationsphase mit knöchernem Wiederaufbau. Im Endstadium nach Wachstumsabschluss kann der Hüftkopf sphärisch kongruent, Coxa-magna-kongruent, asphärisch kongruent oder asphärisch inkongruent sein.

Der Morbus Perthes verläuft in typischen Verlaufsstadien: Initial-, Kondensations-, Fragmentations-, Reparations- und Endstadium.



Abb. 1 6-jähriger Junge im Kondensationsstadium des Morbus Perthes der rechten Hüfte. Die Beckenübersicht zeigt eine röntgendichtere Epiphyse mit etwas abgeflachtem Hüftkopf und erweitertem Gelenkspalt.



Abb. 2 9-jähriger Junge mit Morbus Perthes: Kopf- und Risikozzeichen nach Catterall bei Morbus Perthes: Subluxation, metaphysäre Beteiligung und laterale Verkalkung.

Tab. 1 Radiologisch-morphologische Klassifikation des Verlaufs.

1. Initialstadium	Das Initialstadium ist auf dem Röntgenbild schwer zu erkennen. Häufig kommt es zu Beginn nur zu einer Verbreiterung der Wachstumsfuge. Im Ultraschall ist ein Erguss zu sehen. Mit der Magnetresonanztomografie kann eine frühe Diagnose gestellt werden.
2. Kondensationsstadium	Durch Sinterung der Knochenstruktur kann es radiologisch zu ihrer Verdichtung kommen. Das Kondensationsstadium wird ca. 2–6 Monate nach Erkrankungsbeginn erreicht.
3. Fragmentationsstadium	Es kommt zur scholligen Auflösung der Femurepiphyse. Ihre maximale Ausprägung wird nach etwa 10–12 Monaten erreicht. Dieses Stadium kennzeichnet einen Abbau der Knochenstruktur, daher die Bezeichnung Fragmentationsstadium. In diesem Stadium zeigt sich der Hüftkopf besonders vermindert belastungsfähig.
4. Reparationsstadium	Während des Reparationsstadiums folgt ein Wiederaufbau des Hüftkopfs durch Neueinsprossung von Gefäßen. Dieses Stadium wird nach 2–3 Jahren erreicht. Damit können sich wieder Knochenzellen ansiedeln und Knochengrundsubstanz bilden. Es kommt zum Wiederaufbau des Hüftkopfs.
5. Ausheilungsstadium	Das Ausheilungsstadium ist das abschließende Ergebnis der knöchernen Umbauvorgänge. Erfolgt die Ausheilung in einer Deformität, d. h. in einer unanatomischen Endrundung des Hüftkopfs, bleibt diese lebenslang bestehen. Dadurch besteht eine große Gefahr der Entwicklung einer Hüftgelenksarthrose. Die Ausheilung erfolgt nach 3–5 Jahren.

Klassifikationen

1. Röntgenologische Klassifikationen des Morbus Perthes

Aufgrund von Röntgenaufnahmen kann eine prognostisch bedeutsame Einschätzung nach mehreren Klassifikationssystemen vorgenommen werden. Zum Beispiel die Klassifikationen nach Catterall [2], Salter-Thomson [6], Herring [3] und Stulberg [5].

Klassifikation nach Catterall

Die von Catterall 1971 [2] vorgestellte Klassifikation des Morbus Perthes teilt den Femurkopf in 4 Zonen auf. Zugrunde gelegt werden die Röntgenaufnahmen in der axialen und in der a.-p. Ebene.

Catterall teilt den M. Perthes nach dem Ausmaß der Epiphysenbeteiligung in 4 Typen ein.

- **Typ I:** nur ein kleiner anterolateraler Quadrant des Hüftkopfs ist betroffen
- **Typ II:** die Epiphyse ist bis zur Hälfte betroffen
- **Typ III:** die Epiphyse ist zu ¾ betroffen, der dorsalste Teil intakt
- **Typ IV:** der ganze Hüftkopf ist betroffen

Kopfrisikozeichen nach Catterall

Catterall [2] ergänzt seine Klassifikation des Morbus Perthes Grad I–IV mit den Kopfrisikozeichen (head at risk signs), die für den Verlauf bzw. für die Therapieentscheidung bedeutend sind (**Abb. 2**):

- laterale Kalzifikation: Kalkschatten am lateralen Anteil der knorpeligen Epiphyse
- laterale Subluxation: Die Dezentrierung des Hüftkopfs nach lateral im Sinne einer Subluxation und hat einen hohen prognostischen Wert (**Abb. 4**)
- Cage-Zeichen: dreieckförmige Osteoporose am lateralen Femurkopf im Sinne eines Cage Signs
- metaphysäre Mitbeteiligung: Ausdehnung der Nekrose bis in die Metaphyse
- Horizontalstellung der Epiphysenfuge: Ausrichtung der Epiphysenfuge in Richtung Horizontalebene kann zu einer Verstärkung der Lateralisation des Hüftkopfs führen

2. Klassifikation nach Verlaufsstadium

Eine weitere Klassifikation ist die Einteilung nach dem Verlaufsstadium. Der Morbus Perthes zeigt einen typischen Verlauf (**Tab. 1**).

3. Klassifikation des Endstadiums nach Stulberg

1981 hat Stulberg [5] eine Einteilung des Endzustands des Morbus Perthes eingeführt. Stulberg teilte die Kopfveränderungen in die Grade 1–5 ein.

Grad 1 stellt einen runden Kopf bei normaler Hüfte dar und Grad 5 einen flachen Hüftkopf mit einem inkongruenten Gelenk.

Das höchste Arthroserisiko tragen nicht die Patienten der Gruppe 5, sondern die der Gruppe 3. Dies lässt sich dadurch erklären, dass bei einem Befall des ganzen Kopfes die Entrundung geringer ausfällt, als wenn ein Teil des Hüftkopfs intakt bleibt.

Tab. 2 Prognostischer Aussagewert der einzelnen Parameter.

Prognostischer Faktor	Bedeutung
Alter	+++
Geschlecht	++
Beweglichkeit	++
laterale Verkalkung	++
Subluxation	++
metaphysäre Beteiligung	+
Ausmaß der Nekrose	+

Die Relevanz der Klassifikation im Hinblick auf die Prognose

Die prognostische Aussagekraft der radiologischen und klinischen Parameter haben wir in Tabelle 1 zusammengefasst. In die Beurteilung gehen die Faktoren Alter, Beweglichkeit, Subluxation, Geschlecht und laterale Verkalkung ein.

Die höchste prognostische Wertigkeit stellen das Alter, die Beweglichkeit, die Dezentrierung des Gelenks sowie laterale Verkalkungen. Sie stellen gemeinsam die Kriterien für die Therapieentscheidung.

Klinik

Die Symptome sind gelegentlich uncharakteristisch. Die Kinder zeigen ein leichtes Hinken oder leichte Beschwerden in der Hüfte. Nicht selten werden die Beschwerden ins Kniegelenk projiziert, weswegen Kniegelenkschmerzen in diesem Alter zu einer Untersuchung der Hüfte führen müssen. Die Beweglichkeit der betroffenen Hüfte ist in der Regel hinsichtlich der Flexion/Extension nur gering eingeschränkt, jedoch hinsichtlich der Innenrotation und Abduktion im Vergleich zur Gegenseite vermindert.

Die Klinik ist zu Beginn der Erkrankung relativ uncharakteristisch.

Bildgebende Diagnostik

Eine Beckenübersicht und eine axiale Hüftaufnahme sind die entscheidenden Untersuchungen zur Diagnosestellung (Abb. 1). In den Nativröntgenaufnahmen sind als erste Hinweise eine leichte Abflachung des Femurkopfs sowie evtl. eine Verbreiterung des Hüftgelenks oder möglicherweise auch eine Verdichtung der Knochenstruktur zu erkennen. Die Verbreiterung lässt sich sehr gut anhand

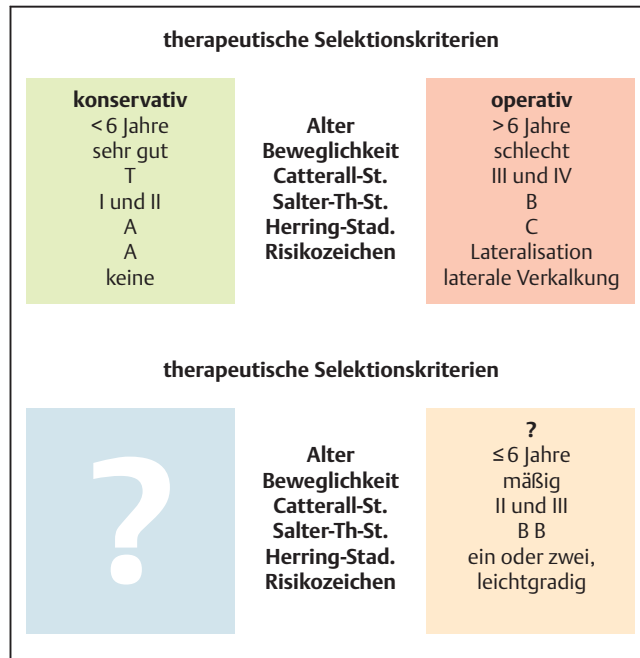


Abb. 3 Bedeutung der Selektionsparameter für die Therapieentscheidung.



Abb. 4a und b 7-jähriger Junge mit Morbus Perthes Typ IV nach Catterall, Herring B, Subluxation B. Beim Versuch der Abspreizung kommt es zum Hebeln des Hüftkopfs am Azetabulum. Es entsteht ein Scharniergelenk mit einem „hinge-abduction“-Phänomen, beim Abduzieren hebt der Bump am Azetabulum.

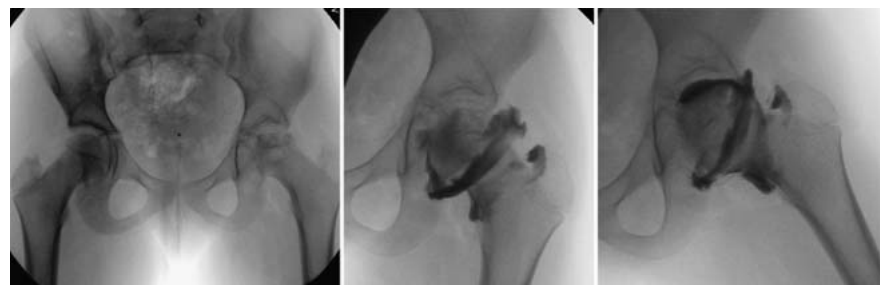


Abb. 5 8-jähriges Mädchen mit Morbus Perthes Typ Catterall IV mit Subluxation, metaphysärer Beteiligung und Herring B mit erheblich eingeschränkter Beweglichkeit. Die Arthrografie wird im Rahmen der operativen Planung durchgeführt, um zu überprüfen, ob ein Eintauchen des Femurkopfs unter die Pfanne stattfindet bzw. ob es zum „hinge-abduction“-Phänomen kommt. Der abgeplattete und entrundete Hüftkopf zeigt ein schönes Eintauchen in die Pfanne. Der Kontrastmittelpool am Hüftkopf entspricht der Eindellung am Kopf und keinem Kontrastmittelreservoir beim „hinge-abduction“-Phänomen.

des Abstands des Femurkopfs zur Köhler-Tränenfigur beurteilen. Auf die axiale Aufnahme darf nicht verzichtet werden,

in der Anfangsphase kann hier am besten die subchondrale Fraktur dargestellt werden.

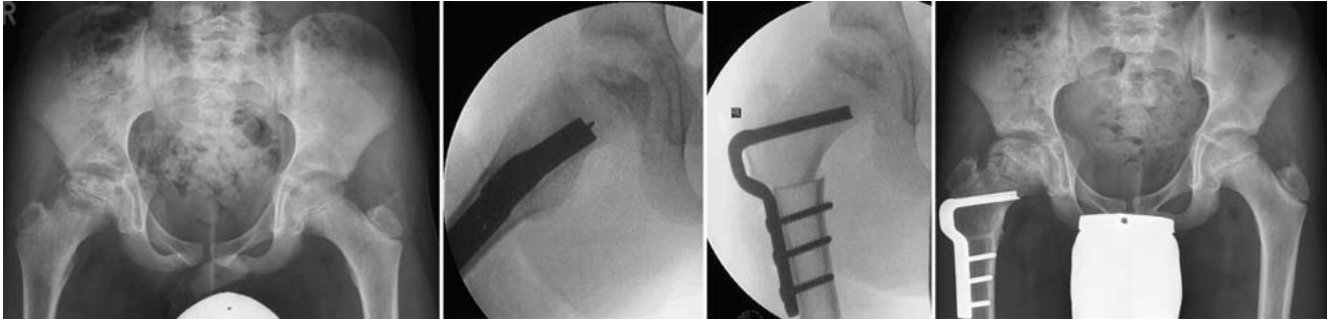


Abb. 6 11-jähriger Junge mit Spät-Perthes Typ Catterall IV, Herring B, akzeptable Beweglichkeit, leichte Lateralisation im Sinne einer dezentrierenden Hüfte. Intertrochantäre Varisationsosteotomie mit jugendlichen-Winkelplatte. Ein Jahr nach der Varisation gute Beweglichkeit, kein Duchenne-Hinken, negatives Trendelenburg-Zeichen, Beinlängendifferenz von ca. 0,5 cm.



Abb. 7 Salter-Beckenosteotomie bei einem 6-jährigen Jungen mit Morbus Perthes.

Konservative Therapie

Das entscheidende Therapieziel ist die Verhinderung einer präarthrotischen Hüftgelenksdeformität durch Physiotherapie. Durch den Erhalt oder die Wiederherstellung einer zentrierten Gelenkkongruenz unter gleichzeitiger Beachtung einer guten Beweglichkeit kann es gelingen, im Stadium der biologischen Plastizität mit erhöhten biologischen Umbauvorgängen im Fragmentations- und Reparationsstadium das Ziel eines sphärischen zentrierten Hüftgelenks zu erreichen.

Operative Therapie

Auch sie hat das Ziel der Zentrierung des Hüftkopfs im Azetabulum mit folgenden Möglichkeiten:

- Operationen am proximalen Femur: intertrochantäre Varisations- oder Valgisationsosteotomie (**Abb. 10**)
- Operationen am Becken: Beckenosteotomie nach Salter oder die Dreifachbeckenosteotomie (**Abb. 9**)
- Kombination von beiden Verfahren

Die sonografische Untersuchung kann in der Anfangsphase bereits Strukturunregelmäßigkeiten am Hüftkopf zeigen und damit richtungweisend für die Diagnose sein. Sie ist jedoch sehr untersucherabhängig. Die Hüftgelenkarthrografie kann intraoperativ einen Hinweis für das „hinge-abduction“-Zeichen geben (**Abb. 5** und **10**)

Die NMR-Untersuchung kann die Diagnose im Initialstadium der Erkrankung bereits zu einem Zeitpunkt stellen, an dem das Nativröntgen noch keine Hinweise zeigt.

Therapeutische Selektionskriterien

In der **Abb. 3** ist dargestellt, welche Kriterien eher für eine konservative oder für eine operative Behandlung sprechen.



Abb. 8a und **b** **a** 11-jähriger Junge mit Spät-Perthes Typ Catterall IV, Subluxation des Hüftkopfs, Herring B, metaphysärer Beteiligung, „hinge-abduction“-Phänomen. Adduktionskontraktur des Hüftgelenks, Rotation erheblich eingeschränkt. **b** Zwei Jahre nach Dreifachbeckenosteotomie nach Tönnis sehr gutes Containment und sehr gute Funktion. Ziel der Zentrierung der dezentrierten/subluxierten Hüfte gut erreicht.

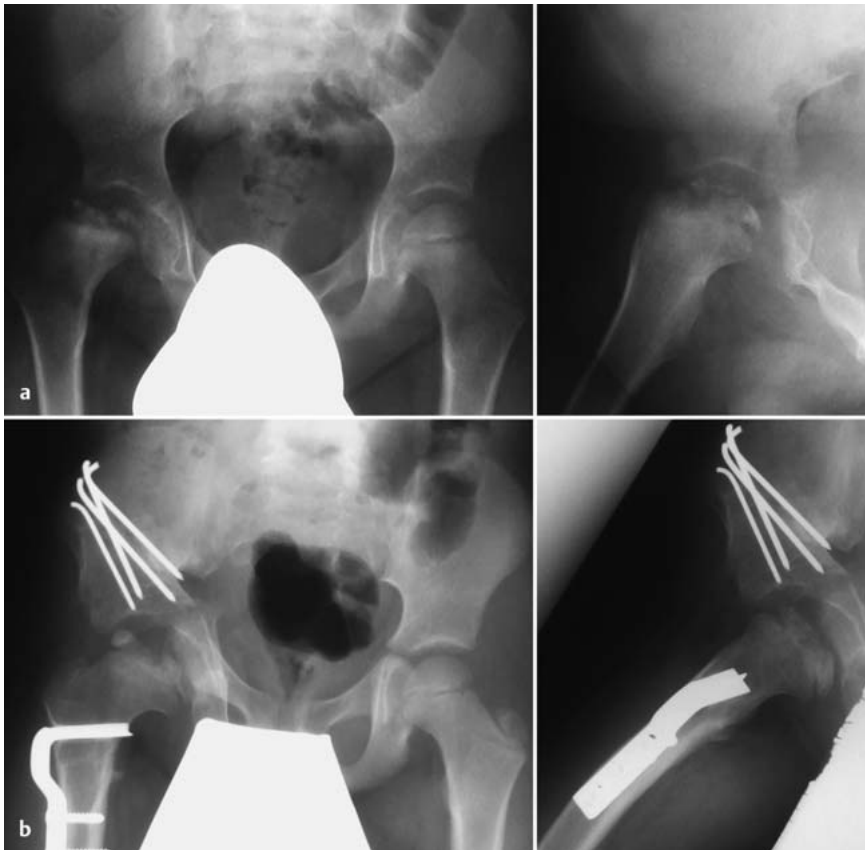


Abb. 9a und b a 7-jähriger adipöser Junge mit Morbus Perthes Typ Catterall IV, Herring B, Subluxation des Hüftkopfs, metaphysäre Beteiligung, „hinge-abduction“-Phänomen. Adduktionsstellung des Hüftgelenks, Rotation wackelsteif. **b** 16 Monate nach Triple-Beckenosteotomie nach Tönnis und sparsamer Varisationsosteotomie. Gute Beweglichkeit der rechten Hüfte mit Abspreizung von 30° und zufriedenstellender Rotation.



Abb. 10 10-jähriges Mädchen mit Morbus Perthes Typ Catterall IV, Dezentrierung, Abduktionskontraktur, massiver Einschränkung der Hüftgelenksbeweglichkeit. Mit der Arthrografie lässt sich sehr gut der Bump mit fehlendem Eintauchen des Hüftkopfs unter die Pfanne darstellen. Im Funktionstest zeigt sich in der Adduktion, wie der Bump sich von der Pfanne entfernt und gleichzeitig der Hüftkopf tiefer eintaucht. 18 Monate nach der Operation zeigt das Mädchen nach wie vor eine schlechte Beweglichkeit, jedoch keine Adduktionskontraktur, eine leichte Abspreizung und eine verbesserte Beugung der Hüfte.

Die intertrochantäre Varisationsosteotomie (**Abb. 6**) führt zur besseren Unterstellung des Hüftkopfs bei Lateralisation.

Bei den Beckenosteotomien wird das Azetabulum geschwenkt, um eine Zentrierung des Hüftkopfs zu erzielen wie bei der Salter-Osteotomie (**Abb. 7**) oder der Dreifachbeckenosteotomie (**Abb. 8**). In manchen Fällen ist es sinnvoll, die Dreifachbeckenosteotomie mit der Varisationsosteotomie zu kombinieren. Muss die Pfanne sehr geschwenkt werden, so kann es aufgrund eines zu großen Abstands der einzelnen Fragmente zu Durchbauungsproblemen kommen (**Abb. 9**).

Salvage-Prozeduren

Ist es zu einer erheblichen Deformierung des Hüftkopfs mit „hinge-abduction“-Phänomen und Entwicklung eines Scharniergelenks aufgrund eines lateralen Wulstes (Bump) gekommen, bestehen im Wesentlichen 2 Möglichkeiten:

- Resektion des lateralen Bumps (offen oder arthroskopisch)
- intertrochantäre Valgisationsosteotomie (**Abb. 10**)

Literatur

- 1 Calve J. Sur une forme particulière de coxalgie greffée. Sur les déformations caractéristiques de l'extrémité supérieure femur. Rev Chir 1910; 42: 54
- 2 Catterall A. The natural history of Perthes disease. J Bone Joint Surg [Br] 1970; 53: 37-53
- 3 Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ et al. The lateral pillar classification of Legg-Calve-Perthes disease. J Pediatr Orthop 1992; 12: 143-150
- 4 Perthes GC. Über die Arthrosis deformans juvenilis. Deutsch Z Chir 1910; 107: 111-114
- 5 Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calve-Perthes disease. J Bone Joint Surg [Am] 1981; 63: 1095-1108
- 6 Thompson GH, Salter RB. Legg-Calve-Perthes disease. Current concepts and controversies. Orthop Clin North Am 1987; 18: 617-635

Ltd. OA Dr. med. Francisco Fernandez Fernandez

Sektionsleiter der Kindertraumatologie

Orthopädische Klinik
Olgahospital
Klinikum Stuttgart
Bismarckstraße 8
70176 Stuttgart

f.fernandez@klinikum-stuttgart.de