

## Kurzdefinition

### ► Epidemiologie

Häufigkeit: 1/1000 – 5000 • Tritt zwischen dem 3. und 12. Lebensjahr auf • Altersgipfel um das 5. – 6. Lebensjahr • Doppelseitiger Befall in 10 – 20% • m : w = 4 : 1.

### ► Ätiologie/Pathophysiologie/Pathogenese

Aseptische Knochennekrose • Ätiologie unklar • Diskutiert werden eine idiopathische Osteonekrose, Durchblutungsstörung des Epiphysenkerns oder ein Knocheninfarkt durch wiederholte Mikrotraumen • Anfangs epiphysäre Durchblutungsstörung • Hierdurch Knochennekrose • Es folgt eine Wachstumsstörung des Hüftkopfs mit Hypertrophie des Epiphysenknorpels • Während des Fragmentationsstadiums Resorption der Knochennekrose • In der Metaphyse finden sich Knorpel enthaltende Zysten oder Pseudozysten • Einbruch der Femurkopfgelenkfläche (subchondrale Fraktur) über Nekrosezonen • Verlust der knöchernen Abstützung durch den lateralen Pfeiler • Dadurch Lateralisierung und Subluxation des Femurkopfs • Bei rascher Sinterung der Epiphyse entsteht eine Inkongruenz der Gelenkflächen („hinge abduction“: Anstoßen des lateralen Femurkopfteils am Pfannenerker bei Abduktion) • Im Reparationsstadium Neuansielung von Knochenzellen und Wiederaufbau des Hüftkopfs.

Stadieneinteilung nach Catterall orientiert sich am Ausmaß der Epiphysenveränderungen:

- Stadium 1: weniger als 25% der Epiphyse beteiligt • Kein subchondraler Kollaps • Keine Fragmentation des Hüftkopfs
- Stadium 2: weniger als die Hälfte der Epiphyse betroffen • Mediales und laterales Segment noch gut erhalten • Kleine zystische Veränderungen in der Metaphyse
- Stadium 3: fast die gesamte Epiphyse betroffen • Epiphyse verdichtet mit „Kopf-in-Kopf“-Phänomen • Schenkelhals verbreitert
- Stadium 4: gesamte Epiphyse betroffen • Femurkopf abgeflacht

Catterall ergänzte diese Einteilung durch Risikozeichen („head at risk“):

- laterale Femurkopfsubluxation
- horizontale Wachstumsfuge
- ausgedehnte metaphysäre Beteiligung
- Verkalkungen lateral der Epiphyse
- strahlentransparentes, V-förmiges Segment im äußeren Femurkopfanteil (Gage-Zeichen)

## Zeichen der Bildgebung

### ► Röntgenaufnahme (Beckenübersicht, Aufnahme nach Lauenstein)

Stadieneinteilung nach Waldenström:

- Initialstadium: Erweiterung des Gelenkspalts • Lateralisierung des Hüftkopfs
- Kondensationsstadium: Verdichtung des Femurkopfs • Subchondrale Fraktur (supero-antero-lateral) • Erweiterung des Gelenkspalts • Lateralisierung des Hüftkopfs
- Fragmentationsstadium: Fragmentation und Abflachung der Epiphyse • Metaphysäre Zysten und Pseudozysten

**Abb. 142** Morbus Perthes rechts im Fragmentationsstadium. Röntgenaufnahme des Beckens: 5-jähriger Junge. Hochgradig gesinterte Femurkopfeiphysse rechts (Caterall IV). Große zystische Läsionen in der Metaphyse, Gelenkspalterweiterung und beginnende Verkürzung und Verbreiterung des Schenkelhalses.



- Regenerationsstadium: Reossifikation der Epiphyse • Vergrößerung und Deformierung des Hüftkopfs • Verkürzung, Verbreiterung des Schenkelhalses • Trochanterhochstand
- Ausheilungsstadium: Physiologische oder pathologische Kongruenz oder asphärische Inkongruenz (pilzförmige Coxa magna, Coxa vara mit Trochanterhochstand)
- **Sono**  
Gelenkerguss • Abflachung der Epiphyse • Epiphysenkontur unregelmäßig begrenzt • Manchmal Fragmentierung erkennbar.
- **MRT**  
Darstellung der morphologischen Veränderungen • Hüftgelenkerguss • Knorpelhypertrophie • Subluxationsstellung des Femurkopfs • Coxa magna • Je nach Stadium unterschiedliche Signalveränderungen:
  - anfangs unauffällige Signalcharakteristik des Hüftkopfs • Perfusionseinschränkung in den KM-angehobenen Sequenzen
  - Fragmentationsstadium: vitale Fragmente mit Knochenmarködem (T2w signalreich) und KM-Anreicherung • Avitale Fragmente sind signalarm/signallos (STIR, T2w) ohne KM-Anreicherung • Metaphysäre Beteiligung als rundliche, T2w signalreiche Läsionen erkennbar
  - Regenerationsstadium: Rückgang des Knochenmarködems • Normalisierung der Hüftkopferfusion • Coxa magna
- **Knochenszintigraphie**  
Im Frühstadium verminderte Tracer-Aufnahme aufgrund der Minderperfusion • Im Spätstadium vermehrte Aufnahme durch Revaskularisierung und Reparationsvorgänge.



**Abb. 143** Morbus Perthes rechts im Fragmentationsstadium. MRT, STIR: Die medialen und lateralen Hüftkopffragmente zeigen ein Knochenmarködem als Zeichen der Vitalität. Das zentrale, signallose Fragment ist avital.



**Abb. 144** Morbus Perthes im Regenerationsstadium. MRT, T2w TSE-Sequenz. Beidseitig vergrößerte, pilzförmig deformierte Hüftköpfe, verkürzte und verbreiterte Schenkelhälse. Kein Gelenkerguss, normales Signalverhalten der Femurkopffepiphysen als Zeichen der Reparatur.

## Klinik

### ► Typische Präsentation

Hinken aufgrund von Hüft-, Oberschenkel- oder Knieschmerzen • Bewegungseinschränkung (Innenrotation, Abduktion) • Adduktion • Kein Trauma in der Anamnese.

### ► Therapeutische Optionen

In bis zu 50% Spontanheilung • Konservative Therapie: Entlastung, Orthesen (Thomas-Schiene) • Chirurgische Therapie: intertrochantäre Varisationsosteotomie oder Beckenosteotomie nach Salter/Tripel Osteotomie • Bei Spätfunden mit nicht mehr reponiblem Hüftkopf Valgisations-Extensions-Osteotomie und Beckenosteotomie nach Chiari.

### ► Verlauf und Prognose

Bessere Prognose bei jungen Kindern • Schlechter wenn Kind älter als 8 Jahre ist • Prognostisch ungünstig sind außerdem weibliches Geschlecht, Verkalkungen lateral der Epiphyse, metaphysäre Aufhellungen und eine Beteiligung von mehr als 50% der Epiphyse.

### ► Komplikationen

Beinlängendifferenz • Arthritis • Hüftluxation (bei großem deformierten Hüftkopf) • Coxa magna • Coxa plana • Koxarthrose

## Differenzialdiagnose

<i>Meyer-Dysplasie</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– beidseitig</li> <li>– epiphysäre Dysplasie der Femurköpfe</li> <li>– Prädilektionsalter 2.–5. Lebensjahr</li> <li>– Beschwerdefreiheit</li> <li>– MRT zeigt keine Perfusionsstörung oder Knochenmarkveränderungen</li> </ul>
<i>Coxitis fugax</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– akut, selbstlimitierend (3–10 Tage)</li> <li>– häufig bei Jungen unter 4 Jahren</li> <li>– Synovialitis und Gelenkerguss</li> <li>– keine knöchernen Veränderungen</li> </ul>
<i>juvenile Osteonekrose</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– avaskuläre Nekrose bei bekannter Grunderkrankung (z. B. Sichelzellanämie, Thalassämie, Koagulopathie)</li> </ul>
<i>septische Arthritis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– akutes Krankheitsgefühl, Hüfte flektiert, abduziert und außenrotiert</li> <li>– Entzündungszeichen</li> <li>– größerer Gelenkerguss, Synovialitis</li> <li>– Knochenmarködem in der MRT</li> </ul>
<i>juvenile rheumatoide Arthritis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Fieber, positive ANA, Ausschlag, Atrophie der Oberschenkelmuskulatur</li> <li>– Synovialitis</li> <li>– bei lang dauernder Erkrankung ischämische Zeichen am Femurkopf</li> </ul>
<i>Epiphyseolysis capitis femoris</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Dislokation der Femurkopfeiphyse nach kaudal und posteromedial</li> <li>– metadiaphysäres Knochenmarködem</li> <li>– Erweiterung und Distorsion der Wachstumsfuge</li> </ul>

**Typische Fehler**

Erkennen der klinischen Frühzeichen wichtig, da das Röntgenbild der Symptomatik und dem Krankheitsverlauf hinterherhinkt • Hüftbeschwerden, die länger als 1 Woche anhalten, sind auf eine Perthes-Erkrankung verdächtig • Bei unklaren Hüftgelenkbeschwerden Röntgenbild anfertigen und evtl. MRT durchführen.

**Ausgewählte Literatur**

- van Campenhout A et al. Serial bone scintigraphy in Legg-Calve-Perthes disease: correlation with the Catterall and Herring classification. *J Pediatr Orthop* 2006; 15: 6 – 10
- Crofton PM et al. Children with acute Perthes' disease have asymmetrical lower leg growth and abnormal collagen turnover. *Acta Orthop* 2005; 76: 841 – 847
- Dezateux C et al. The puzzles of Perthes' disease: definitive studies of causal factors are needed. *J Bone Joint Surg Br* 2005; 87: 1463 – 1464
- Lamer S et al. Femoral head vascularisation in Legg-Calve-Perthes disease: comparison of dynamic gadolinium-enhanced subtraction MRI with bone scintigraphy. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 580 – 585
- Mahnken et al. MR signal intensity characteristics in Legg-Calve-Perthes disease. Value of fat-suppressed (STIR) images and contrast-enhanced T1-weighted images. *Acta Radiol* 2002; 43: 329 – 335