

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 Neuansiedlung 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 Femurkopfssubluxation
- 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

Morbus Perthes

Abb. 142 Morbus Perthes rechts im Fragmentationsstadium. Röntgenaufnahme des Beckens: 5-jähriger Junge. Hochgradig gesinterte Femurkopfepiphyse rechts (Catterall IV). Große zystische Läsionen in der Metaphyse, Gelenkspalteweiterung 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-an gehobenen Sequenzen
- Fragmentationsstadium: vitale Fragmente mit Knochenmarködem (T2w signalreich) und KM-Anreicherung • Avitale Fragmente sind signalarm/signalfilos (STIR, T2w) ohne KM-Anreicherung • Metaphysäre Beteiligung als rundliche, T2w signalreiche Läsionen erkennbar
- Regenerationsstadium: Rückgang des Knochenmarködems • Normalisierung der Hüftkopfperfusion • 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. Beidseits vergrößerte, pilzförmig deformierte Hüftköpfe, verkürzte und verbreiterte Schenkelhälse. Kein Gelenkerguss, normales Signalverhalten der Femurkopfepiphysen als Zeichen der Reparation.

Klinik**► Typische Präsentation**

Hinken aufgrund von Hüft-, Oberschenkel- oder Kniestecherzen • 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 Spätbefunden 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 • Coxarthrose

Differenzialdiagnose

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

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