

# Maladie de Legg-Calvé-Perthes: à propos d'un cas

## *Legg-Calve-Perthes disease: a case report*

**Balde FB<sup>1,2</sup>, Daliwa YA<sup>3</sup>, Camara M<sup>1</sup>, Toure A<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Service de chirurgie générale, hôpital national Ignace Deen, CHU de Conakry

<sup>2</sup>Université Gamal Abdel Nasser de Conakry, Faculté des Sciences Techniques et de la Santé.

<sup>3</sup>Service de médecine interne, hôpital national Donka, CHU de Conakry

Auteur correspondant : Fatoumata Binta BALDE, service de chirurgie générale, hôpital national Ignace Deen, CHU de Conakry ; Téléphone : (224) 628 35 50 16 ;

Email: [fatoumatabinta.balde@usmba.ac.ma](mailto:fatoumatabinta.balde@usmba.ac.ma)

Reçu le 13 juin 2024 - Accepté le 21 septembre 2024 - Publié le 26 décembre 2024

### RESUME

**Introduction** : La maladie de Legg Calvé et Perthes (LCP) est une pathologie rare. Elle l'est encore plus dans la race noire où il faut systématiquement rechercher une hémoglobinopathie. Le but de ce travail est de rapporter le cas de maladie de Legg Calvé-Perthes chez un enfant noir africain.

**Observation** : garçon âgé de 5 ans suivi pour drépanocytose homozygote, est vu en consultation pour une boiterie chronique douloureuse sans fièvre. L'examen physique est marqué par un retard staturo pondéral (-2DS), une boiterie esquive, limitation de l'abduction 30° et de la rotation interne à gauche. Radiographie standard du bassin de face et de la hanche gauche de profil: ostéochondrite de la hanche gauche avec fragmentation latérale du noyau épiphysaire. L'option conservatrice a été le choix thérapeutique.

**Conclusion** : La LCP est une affection rare de la hanche en croissance. Rareté accrue chez le sujet de race noire; aspect très peu développé sur le sujet. Une analyse approfondie radiologique et/pathologique de la LCP chez l'enfant noire serait intéressante.

**Mots clés** : Maladie de Legg Calvé et Perthes, drépanocytose, enfant noir, traitement.

### SUMMARY

**Introduction:** Legg Calvé and Perthes disease (PCL) is rare. It is even rarer in the black race where hemoglobinopathy must be systematically checked. The aim of this work is to report on the case of a black child.

**Observation:** 5-year-old boy followed-up for homozygous sickle cell disease is seen in for painful chronic limping without fever. The physical examination is marked by a weight and length retardation, an elusive limping, limitation of abduction 30° and internal rotation to the left hip. Plan radiograph of the pelvis and left hip profile: osteochondritis of the left hip with lateral fragmentation of the epiphyseal. The conservative option was the therapeutic choice.

**Conclusion:** PCL is a rare condition of the growing hip. Rarity in the black subject; very little developed aspect on the subject. A radiological and/or pathological analysis of PCL in black children would be interesting.

**Keywords:** Legg Calvé and Perthes disease, sickle cell disease, black child, treatment.

## INTRODUCTION

La maladie de Legg Calvé et Perthes (LCP) est une anomalie rare puisqu'elle n'intéresse que 5 à 29 enfants sur 100000 enfants de moins de 14 ans [1]. Elle est encore plus rare dans la race noire où il faut systématiquement rechercher une hémoglobinopathie [2]. La LCP atteint trois fois plus le garçon et dans 90% des cas il s'agit d'une forme unilatérale. Le tableau clinique est marqué par une douleur ou une boiterie après un effort souvent modéré. La douleur est localisée volontiers à la hanche voire le genou. On note une limitation de la rotation interne. Au début de l'évolution, la radiographie est peu évocatrice, mais au stade avancé, elle permet d'évaluer le stade évolutif, l'étendue de la nécrose et le pronostic. La scintigraphie et l'IRM sont les deux examens qui permettent le diagnostic précoce. La classification proposée par Herring est la plus récente. La LCP est souvent confondue avec les autres causes de boiterie douloureuse de l'enfant notamment la synovite aigue transitoire ou rhume de hanche. Les traitements conservateurs et chirurgicaux visent à prévenir l'installation de déformation ou d'« incongruence » articulaire responsable de coxarthrose précoce [3].

Le but de ce travail est de rapporter le cas de maladie de Legg Calvé-Perthes chez un enfant noir africain.

## OBSERVATION

Il s'agit d'un garçon âgé de 5 ans issu d'un mariage non consanguin, parents drépanocytaires hétérozygote. Drépanocytose diagnostiquée depuis l'âge de 6 mois, enfant poly transfusé et sous traitement. Vu en consultation pour une douleur de la hanche, une boiterie remarquée il y a un mois (après retour du voyage de la mère) mais sans précision exacte de la date de début. Pas de notion de fièvre ni d'infection ORL récente.

L'examen physique a trouvé un enfant stable avec un retard staturo-pondéral (-2DS) (poids de 9kg et une taille de 93 cm). La marche est possible sans aide avec une boiterie esquive. On notait une limitation de l'abduction 30° à gauche et 45° à droite avec une douleur de l'aîne gauche. En procubitus on notait une limitation de la rotation interne à gauche. Pas d'inégalité de longueur des deux membres inférieurs. Les reste de l'examen physique est sans particularité. Radiographie standard du bassin de face et de la hanche gauche de profil: ostéochondrite de la hanche gauche avec fragmentation latérale du noyau épiphysaire faisant un stade C Herring (figure 1). Il a bénéficié d'une prise en charge non opératoire (repos,

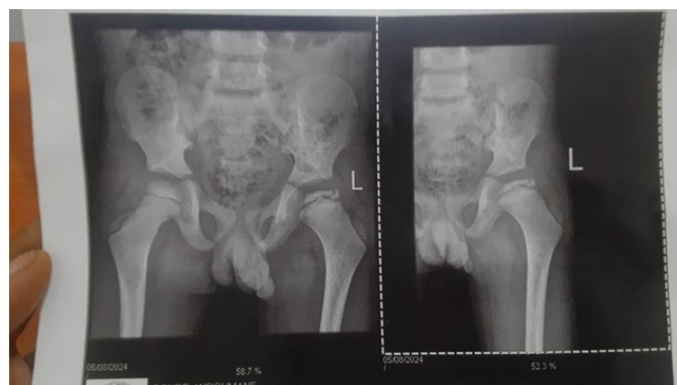
traction, surveillance radiologique). Le planning thérapeutique consiste en une surveillance clinique et radiologique, une attelle de type Chicago et à la fin du remodelage une acétabuloplastie par butée sera proposée en fonction du besoin.

## DISCUSSION

La maladie de Legg-Calvé-Perthes a été décrite en 1910, simultanément par Legg, Calvé et Perthes d'où sa dénomination [4]. Pour Arthur Legg c'est une nécrose épiphysaire d'origine vasculaire, Jacques Calvé une pseudo-coxalgie et Georg Perthes parle d'une coxarthrose juvénile. La LCP correspond à la longue période de reconstruction consécutive à la nécrose ischémique idiopathique du noyau fémoral proximal en croissance.

Plusieurs hypothèses étiologiques ont été émises dont les anomalies génétiques, les troubles du métabolisme phosphocalcique, des troubles de la coagulation. Pour cette dernière plusieurs études ont été menées à la recherche d'un déficit en protéine S ou C, d'une thrombophilie, d'une hypofibrinolyse [5] ; mais les conclusions sont contradictoires.

La race noire semble protégée et la découverte radiologique doit systématiquement faire rechercher une hémoglobinopathie [6]. Nous n'avons pas trouvé de publications spécifiques sur la LCP chez l'enfant noir dans la littérature de ces dix dernières années. Toutefois de notre pratique courante nous recevons des patients suivis pour anémie étiquetée d'origine drépanocytaire très souvent ou non étiquetée par limite des moyens diagnostics (absence de test génétique en Guinée) avec des signes d'atteinte



**Figure 1: Radiographie standard du bassin de face et hanche de profil mettant en évidence une LCP stade 2.**

Toutes les études s'accordent sur la prédominance masculine, et un âge de découverte autour de 6 ans en moyenne. Ceci correspond à l'âge de notre patient. Le tableau clinique est celui d'une boiterie esquive intermittente, la douleur est d'intensité souvent modérée ou faible de l'aîne irradiant parfois au genou. Suivant l'évolution, l'examen clinique est marqué par

une raideur de la hanche soit douloureuse (par contracture musculaire) ou indolore (par retraction musculotendineuse) voire une raideur ostéoarticulaire par incongruence. Notre patient présentait ce tableau clinique. On notait dans notre cas un retard staturopondéral de -2DS. Pealey WD et al dans leur étude consacrée au profil endocrinologique et physique des patients atteints de LCP soulignent qu'il existerait un retard de la maturation osseuse de deux ans ou une taille plus petite que la moyenne [7]. Un retard de la maturation osseuse est rapporté d'environ 1 à 2 ans selon l'atlas de Greulich and Pyle [8].

La radiographie standard incidences de face et de Lauenstein suffit pour poser le diagnostic. Elle identifie les signes de nécrose, faire la classification et contribue à l'établissement d'un pronostic.

Dans notre cas, il s'agit d'une LCP classée groupe 2 de Catterall et Herring B [9,10]. Au stade très précoce, d'autres moyens sont utilisés bien que rarement. L'échographie contribue au diagnostic différentiel avec la synovite aigue transitoire ou rhume de hanche. La scintigraphie osseuse peut supprimer les zones d'hypovascularisation et apprécie mieux la révascularisation. L'IRM détecte aussi précocement l'ischémie que la scintigraphie. Mais elle décrit avec plus de précision les limites des zones de nécrosées et d'ischémiques.

L'évolution naturelle de la nécrose au remodelage a une durée moyenne de 2 à 4 ans [11]. Dans notre cas, le patient était au stade de fragmentation.

La prise en charge est toujours sujet de controverse avec équipe dépendante [12]. Mais il faut admettre que la grande majorité opte pour un traitement conservateur initial. La prise en charge chirurgicale est préconisée à la fin du remodelage. La proportion non négligeable de résultats mitigés pour les ostéotomies au stade précoce conforte l'option conservatrice [13].

Le pronostic de la LCP est clinique (l'âge du patient) et radiologique (étendue de la nécrose en particulier du pilier externe et l'excentration de la hanche). Le pronostic est bon dans la règle sans traitement avant l'âge de cinq ans ; mais réservé après l'âge de neuf ans, même après traitement chirurgical.

## CONCLUSION

La maladie de Legg-Calvé-Perthes est rare particulièrement chez le sujet de race noire. Cependant comparé aux données de littérature la présentation clinique et radiologique de notre patient reflétait celle de la littérature. Faut-il opter pour la conduite classique (traitement conservateur et surveillance) ou tenir compte de la drépanocytose avec probablement plus de risque de nécrose et

réfléchir sur un protocole spécifique? Des études plus spécifiques aideraient à mieux décrire l'évolution de la maladie de Legg-Calvé-Perthes chez l'enfant drépanocytaire afin de mieux planifier la prise en charge.

## REFERENCES

- 1. Pillai A, Atiya S, Costigan PS.** The incidence of Perthes' disease in Southwest Scotland. *J Bone Joint Surg (Br)* 2005 ; 87 : 1531-5.
- 2. Margetts BM, Perry CA, Taylor JF, Dangerfield PH.** The incidence and distribution of Legg-Calve-Perthes' disease in Liverpool, 1982-95. *Arch Dis Child* 2001 ; 84 : 351-4.
- 3. M. Dutoit.** La maladie de Legg-Perthes-Calvé : challenge étiologique, thérapeutique et pronostique Legg-Calve-Perthes disease. [Archives de Pédiatrie](#) 2007 ; 14 (1) : 109-115.
- 4. Faraj AA, Nevelos AB.** Ethnic factors in Perthes disease : aretrospective study among white and Asian population living in the same environment. *Acta Orthop Belg* 2000 ; 66 : 255-8.
- 5. Glueck CJ, Glueck HI, Greenfield D, Freiberg R, Kahn A, Hamer T, et al.** Protein C and S deficiency, thrombophilia, and hypofibrinolysis: pathophysiologic causes of Legg-Perthes disease. *Pediatr Res* 1994; 35:383-8.
- 6. Margetts BM, Perry CA, Taylor JF, Dangerfield PH.** The incidence and distribution of Legg-Calve-Perthes' disease in Liverpool, 1982-95. *Arch Dis Child* 2001 ; 84 : 351-4.
- 7. Pealey WD, Lappin KJ, Leslie H, Sheridan B, Cosgrove AP.** Endocrine profile and physical stature of children with Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 2004;24:161-6.
- 8. Shaw KA, Herring JA.** Skeletal Maturity in Legg-Calve-Perthes Disease: Significant Discrepancy Present Between the Hand and the Hip. *J Pediatr Orthop.* 2023;43(5):294-298.
- 9. Huhnstock S, Svenningsen S, Merckoll E, Catterall A, Terjesen T, Wiig O.** Radiographic classifications in Perthes disease. *Acta Orthop.* 2017; 88(5):522-529.
- 10. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, et al.** The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop.* 1992;12:143-150.
- 11. Shah H. Siddesh, Joseph B.** To what extent does remodelling of the proximal femur and the acetabulum occur between disease healing and skeletal maturity in Perthes disease? *J Pediatr Orthop* 2008;28:711-6.
- 12. Wadström MG, Hailer NP, Hailer YD.** Demographics and risk for containment surgery in patients with unilateral Legg-Calvé-Perthes disease: a national population-based cohort study of 309 patients from the Swedish Pediatric Orthopedic Quality Register. *Acta Orthop.* 2024 Jun 18;95:333-339.