
**Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie
(DGOOC)
und des Berufsverbandes der Ärzte für Orthopädie (BVO)**

AWMF-Leitlinien-Register	Nr. 033/047	Entwicklungsstufe:	1
--------------------------	-------------	--------------------	---

Morbus Perthes

Synonym

M. Legg-Calve-Perthes-Waldenström, juvenile Hüftkopfnekrose

Schlüsselwörter

Morbus Perthes, juvenile Hüftkopfnekrose, Perthes´disease

Definition

Aseptische Knochennekrose des kindlichen Hüftkopfes

Ätiologie, Pathogenese, Pathophysiologie

Die Ätiologie ist noch nicht geklärt, diskutiert werden

1. ein vaskuläres Risiko durch eine subkritische Gefäßversorgung im Prädilektionsalter,
2. konstitutionelle Einflüsse,
3. mögliche mehrzeitige Knocheninfarkte.

Ein retardiertes Knochenalter ist oft gemeinsamer Faktor.

Der Grund für die Manifestation der Nekrose ist letztlich unklar. Nekrose und Ausheilung laufen zeitweise nebeneinander ab, bis die Reparation zu einer Ausheilung führt.

Die Erkrankung kann nur im pathomorphogenetischen Ablauf gut dargestellt werden. Histologische und radiologische Phasen können unterschieden werden, ohne dass die Ätiologie damit klarer wäre.

Jungen sind bevorzugt betroffen (4-5:1), die Erkrankung zeigt eine Häufung im 5. und 6. Lebensjahr, Erkrankungen kommen schon im 3. Lebensjahr vor, prognostisch ungünstig ist ein später Erkrankungsbeginn. Epidemiologisch gibt es ethnische und geographische Unterschiede.

Medizinische Klassifikation

Deutschsprachige und angelsächsische Einteilung unterscheiden sich. Erstere ist rein deskriptiv, letzterer wird eine gewisse prognostische Bedeutung beigemessen, wenn noch zusätzliche Risikofaktoren berücksichtigt werden.

Einteilung nach der Röntgenmorphologie nach Waldenström

- Initialstadium
- Kondensationsstadium
- Fragmentationsstadium
- Reparationsstadium
- Endstadium

Catterall-Gruppen

- Gruppe I: anterolaterale Beteiligung ohne Sequester, Metaphysenbeteiligung und subchondrale Fraktur
- Gruppe II: anterolateraler Sequester, anterolaterale metaphysäre Reaktion und subchondrale Fraktur in der vorderen Hälfte vorhanden
- Gruppe III: großer Sequester, sklerotische Abgrenzung zu vitalen Restanteilen, subchondrale Frakturlinie auch der hinteren Hälfte der Epiphyse
- Gruppe IV: Beteiligung des gesamten Hüftkopfes, dorsal Zeichen der Remodellierung

Risikofaktoren (im Zusammenhang mit höheren Catterall-Gruppen)

- Subluxation mit Wachstumsveränderungen der Hüftkopfrichtung nach lateral
- Exzentrische Knochenkernanteile
- Verknöcherung der lateralen Epiphyse
- Metaphysenbeteiligung

Einteilung nach der lateralen Epiphysenhöhe nach Herring

- Laterale Säule der Epiphyse nicht höhengemindert (Herring A)
- Laterale Säule der Epiphyse um < 50% höhengemindert (Herring B)
- Laterale Säule der Epiphyse um > 50% höhengemindert (Herring C)

Die Prognose bei Herring A wird allgemein als günstig, die bei Herring B als nicht vorhersagbar und die bei Herring C als ungünstig angesehen.

Für das Outcome nach den floriden Stadien wird die Kongruenz von Hüftkopf und -pfanne (neben Zentrierung oder Dezentrierung des Gelenkes) als bestimmender Faktor angesehen. Die Klassifikation nach Stulberg et. al. berücksichtigt nicht die als ungünstig angesehene Dezentrierung, jedoch sphärische und asphärische Kongruenz.

Medizinische Schlüsselsysteme

ICD-10

- M 91.1 Juvenile Osteochondrose des Femurkopfes (Perthes-Legg-Calvé-Krankheit)
- M 91.2 Coxa plana (Hüftdeformierung durch vorangegangene juvenile Osteochondrose)
- M 91.9 Juvenile Osteochondrose der Hüfte und des Beckens, nicht näher bezeichnet

Anamnese

Spezielle Anamnese (Symptome)

Knie- oder Hüftschmerz (Ruhe-, Belastungs-, Anlaufschmerz)
 Hinken, auch kaum bemerkbar
 Lauffaulheit, Ermüdbarkeit
 Remissionen, Schmerzintervalle

Allgemeine Anamnese

Familiäres Vorkommen
 Hüftdysplasie
 Infekt (Differentialdiagnose)

Diagnostik

Klinische Diagnostik

Inspektion
 Beurteilung von:
 ■ Konstitution

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

- Gangbild (Schonhinken, später Verkürzungshinken)
- Muskelatrophien

Palpation

Leistendruckschmerz
Beckenfehlstellung (anatomische oder funktionelle Beinlängendifferenz)

Funktionsprüfung

Gelenkbeweglichkeit nach Neutral-Null-Methode
Bewegungseinschränkung, -schmerz
(Innenrotation und Abduktion zuerst eingeschränkt)

Apparative Diagnostik

Notwendige apparative Untersuchungen

Röntgen Becken a. p. und Lauenstein

Im Einzelfall nützliche apparative Untersuchungen

Sonographie
Kernspintomographie
Computertomographie (selten)
Laborchemie (zur Differentialdiagnostik)

Röntgen

Einteilung nach den verschiedenen Klassifikationen
Einteilung in die Catterall-Gruppen
Risikofaktoren
Stadium der Erkrankung

Morphometrie

Epiphysenindex, -quotient
Kongruenzbewertung (physiologische, pathologische Kongruenz, Inkongruenz)
Einteilung der Kopfdeformierung (zentriert sphärisch, zentriert entrundet, dezentriert entrundet)

Arthrographie

Ggf. Planung einer Umstellungsosteotomie

MRT

Frühdiagnose (hoch sensitiv nur mit Gadolinium)
Verlaufsbeurteilung (Gruppeneinteilung ähnlich der Catterall Klassifikation)

Szintigraphie

Im Einzelfall differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Hüftgelenkerkrankungen möglich. Kernspintomographische Darstellungsmöglichkeiten engen die Indikation ein.

Differentialdiagnose

Coxitis fugax
juvenile chronische Arthritis
bakterielle Koxitis (spezifisch, unspezifisch)
Tumorerkrankung, Leukosen
Ossifikationsstörungen bei hormonellen Erkrankungen
Meyer'sche Dysplasie

Bis eine definitive Diagnose gestellt ist, ist der Begriff der **"Beobachtungshüfte"** für Hüftschmerz unklarer Genese gebräuchlich

Klinische Scores

Es gibt keine kindspezifischen Hüftscores. Bei Nachuntersuchungen werden häufig Erwachsenenscores

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

verwendet, so z.B. der Score der Hip Society.

Therapie

Konsentierete Behandlungsmethoden existieren nicht.

Kontroversen zeigen sich darin, dass neben Containment-Methoden (möglichst vollständige Überdachung des Hüftkopfes durch möglichst große Anteile der Hüftpfanne) auch noch Non-Containment-Methoden existieren. Letztere arbeiten unter der Vorstellung der möglichen Reduktion der Beanspruchung/Belastung des Hüftkopfes durch Splinte, Extensionen u.a..

Unterschiedliche klinische und röntgenologische Phänomene erfordern flexiblen Einsatz der Therapieprinzipien.

Ziele

Erhalt, bzw. Wiedergewinnung der

- Schmerzfreiheit
- Funktion
- Erhalt der Mobilität

während der Erkrankung und eines

- kongruenten, zentrierten Gelenkes

am Ende der Erkrankung

Diese Ziele sollen unter möglichst geringer funktioneller Beeinträchtigung des Patienten während der Behandlung verfolgt werden.

Beratung

Die Aufklärung berücksichtigt die Erkrankung, ihren natürlichen Verlauf und deren Beeinflussbarkeit durch konservative und/oder operative Behandlung. Speziell muss über

- die mögliche Erkrankungsdauer
- günstige/ungünstige Gelenkfunktion
- die Notwendigkeit regelmäßiger Kontrollen
- gelenkschonende Sportmöglichkeiten wie Schwimmen und Reiten informiert werden.

Konservative Therapie

Konservative Verfahren nach Containment- wie nach Non-Containmentprinzipien dienen der Schmerzreduktion und Funktionsverbesserung.

- medikamentöse Therapie
 - Analgetika
 - NSAR
- Physiotherapie
 - Aufschulung der Glutäen, Gangschulung
 - Bewegungsübungen, besonders der Abduktion und Innenrotation
- Belastungsreduktion
 - Bettruhe mit und ohne Extension (im schmerzhaften Akutstadium)
 - Orthesenversorgung zur Entlastung oder zusätzlich mit dem Ziel des Containment
 - nach Containmentprinzipien in Abduktion (und ggf. zusätzlicher Innenrotation)
 - Lenkung der Belastung/Beanspruchung des Hüftgelenkes

Operative Therapie

Allgemeine Indikationskriterien

Im Einzelfall ist die Berücksichtigung von Catterall-Gruppe, vorhandenen Risikofaktoren und Lebensalter erforderlich. Eine Operationsindikation ergibt sich vor allem bei unvollständigem Containment. Je jünger der Patient und je niedriger die Catterall-Gruppe ist, umso zurückhaltender sollte die Indikation zur Operation gestellt werden.

Standardoperationsverfahren

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Femurseitige Operationsverfahren

Intertrochantäre Umstellungsosteotomien (nach bildgebender Planung zwei- oder dreidimensional)

Voraussetzung ist die Beseitigung einer ggf. vorhandenen sog. "hinged abduction", i.e. Abduktionsunfähigkeit im Hüftgelenk durch eine lateral verbreiterte, deformierte Epiphyse.

Trochanterversetzung: nach Wachstumsabschluss zur Verbesserung biomechanisch ungünstiger Hebel und Druckverhältnisse im Gelenk bei "Einrollkopf", "Hirtenstabdeformität"

Beckenseitige Operationsverfahren

Os innominatum - Osteotomie (Salter'sche Beckenosteotomie)

Pfannenschwenk-Osteotomie (wenn daraus keine Inkongruenz entsteht)

Aufklärung: (beide Elternteile)

Altersabhängigkeit der operativen Beeinflussbarkeit

Keine sichere Korrelation von Operation und Verbesserung des Outcomes

Keine sichere Verkürzung der Erkrankungsdauer

Planung und Vorbereitung

Aktuelle Röntgenaufnahmen

Winkelmessung an Becken und proximalem Femur

Adäquate Instrumente und Implantate

Mögliche Folgen und Komplikationen

Allgemeine Risiken und Komplikationen

Wundheilungsstörungen

Nervenläsionen

Gefäßläsionen

Spezielle Folgen und Komplikationen

Bewegungseinschränkung

Beinlängendifferenz

Ausbleibende/verzögerte Knochenheilung

Unterkorrektur, Überkorrektur, Korrekturverlust

Spätschäden (Arthrose)

Postoperative Maßnahmen

Klinische und radiologische Verlaufskontrolle

Spezielle Lagerung, ggf. Gipsverband

Individuelle Physiotherapie

Ggf. Thromboseprophylaxe

Individueller Belastungsaufbau

Stufenschema therapeutisches Vorgehen

Orientierungskriterien

Lebensalter

Catterall Gruppen

Risikofaktoren

Schmerzen und Funktionseinschränkung

Stufe 1 (ambulant)

Beratung, Physiotherapie, analgetische, antiphlogistische Therapie, kürzere häusliche Bettruhe, Kontrollen in Vierteljahresabständen, ggf.

Orthesenversorgung

Stufe 2 (ambulant,stationär)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

analgetische, antiphlogistische Therapie, Bettruhe, Extension, Physiotherapie

Stufe 3 (stationär)

Konservativ

Bettruhe und Extensionen bei komplizierenden Hüftgelenksergüssen, Physiotherapie und Remobilisation

Operativ

Femur- oder pfannenseitige Osteotomien zur Wiederherstellung des Containments

Prognose

Eine wissenschaftlich begründete Prognose kann im Einzelfall nicht gestellt werden, günstig sind geringes Lebensalter und Erhalt des Containment.

Prävention

Keine bekannten Präventionsmaßnahmen

Perspektiven, Ausblick

Fortschritte sind wohl erst nach weiterer Klärung der Ätiologie und nach Vorliegen evidenzbasierter Ergebnisse zu erwarten

Ausgewählte Literatur:

1. Catterall A: Legg-Calvé-Perthes' Disease, Churchill Livingstone, New York, 1982
2. Herring JA, Neustadt JB, William JJ, Early JS, Browne RH: The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. J. Pediatric Orthop 1992: 12, 142-150
3. Schulitz KP, Dustmann HO: Morbus Perthes, Springer, Berlin Heidelberg New York, 1998, 2. Auflage
4. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R: The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. Jbone Joint Surg 1981: 63A, 1095
5. Waldenström H Coxa plana, Osteochondritis deformans coxae. Zentralblatt Chir 1920: 47, 539

Verfahren zur Konsensbildung:

Die Autorenversion wurde im Jahre 2003 und 2004 durch das Leitlinienkomitee von DGOOC und Berufsverband der Orthopäden inhaltlich und formal in eine Version gebracht, die der Sektion Kinderorthopädie der DGOOC vorgelegt wurde. Änderungsvorschläge wurden von den Mitgliedern des Leitlinienkomitees diskutiert. Die konsentierten Änderungen wurden vom Autoren in die Leitlinie eingearbeitet und der Sektion Kinderorthopädie erneut zur Überprüfung vorgelegt. Die vorliegende Fassung entspricht dem letzten Änderungsvorschlag der Sektion Kinderorthopädie der DGOOC.

Autor:

R. Schleberger, R. Krauspe

Unter Mitarbeit der Sektion Kinderorthopädie der DGOOC (R. Krauspe)

Erstellungsdatum:

November 2005

Letzte Überarbeitung:

Nächste Überprüfung geplant:

k.A.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: November 2005
© **Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie**
Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)
HTML-Code aktualisiert: 20.02.2006; 11:09:17

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.