

## Malattia di Perthes

Il morbo di Legg-Calvè-Perthes (LCPD) è una malattia rara che colpisce i bambini tra i 2 e i 12 anni, più frequentemente il sesso maschile (4:1) e nel 89% dei casi è monolaterale.

La LCPD è definita come una osteocondrosi, caratterizzate da alterazioni necrotiche della testa del femore, seguita da processi riparativi che possono esitare o meno in una deformità anatomica dell'anca. La malattia ha un decorso fisiopatologico di circa 18-36 mesi dalla diagnosi. Durante questo periodo la testa del femore va incontro a diverse fasi di evoluzione della malattia, riconoscibili dalla radiografia e classificabili secondo i criteri di Waldenstrom (*fase iniziale, metallizzazione, frammentazione, ri-ossificazione*). Alla fine di tale periodo, saranno evidenti gli esiti clinici e radiografici, più o meno marcati, della malattia; dalla minima e asintomatica riduzione dimensionale della testa del femore (fortunatamente nella maggioranza dei casi), a quadri più rari di severa deformità dell'anca, con dolore, zoppia e importanti limitazioni funzionali.

Le cause della LCPD non sono ancora note. Tuttavia, molteplici fattori di rischio sono coinvolti: alterazioni genetiche della coagulazione del sangue (mutazione del fattore V di Leiden, aumento del fattore VIII, etc.), mutazioni di alcuni geni coinvolti nella sintesi delle proteine dei tessuti connettivi (geni *COL2A1* ed *eNOS*), fattori ambientali quali un basso peso alla nascita e l'esposizione al fumo passivo, sembrano essere in grado di favorire il processo patologico. La presenza di microtraumatismi ripetuti nel tempo è un fattore ambientale importante: un'alta percentuale di pazienti affetti da LCPD ha partecipato a sport ad alto impatto.

Clinicamente la LCPD si manifesta in maniera subdola: facile affaticabilità e dolore spesso riferito al ginocchio, attirano l'attenzione dei medici meno accorti su questa articolazione, che apparirà nella norma, ritardando così la diagnosi. Il piccolo paziente lamenterà una limitazione nelle escursioni dell'anca, in particolare nell'abduzione, e può presentare un apparente accorciamento di un arto rispetto il controlaterale, per effetto della concomitante contrattura muscolare antalgica.

La più efficace metodica di diagnosi strumentale della LCPD rimane ancora oggi la radiografia del bacino e dell'anca da valutare. Attraverso questo semplice esame di routine, sarà possibile valutare e classificare la gravità della malattia, ma soprattutto fare diagnosi differenziali con patologie simili per presentazione, ma dal differente decorso (ipotiroidismo, displasia di Meyer...).

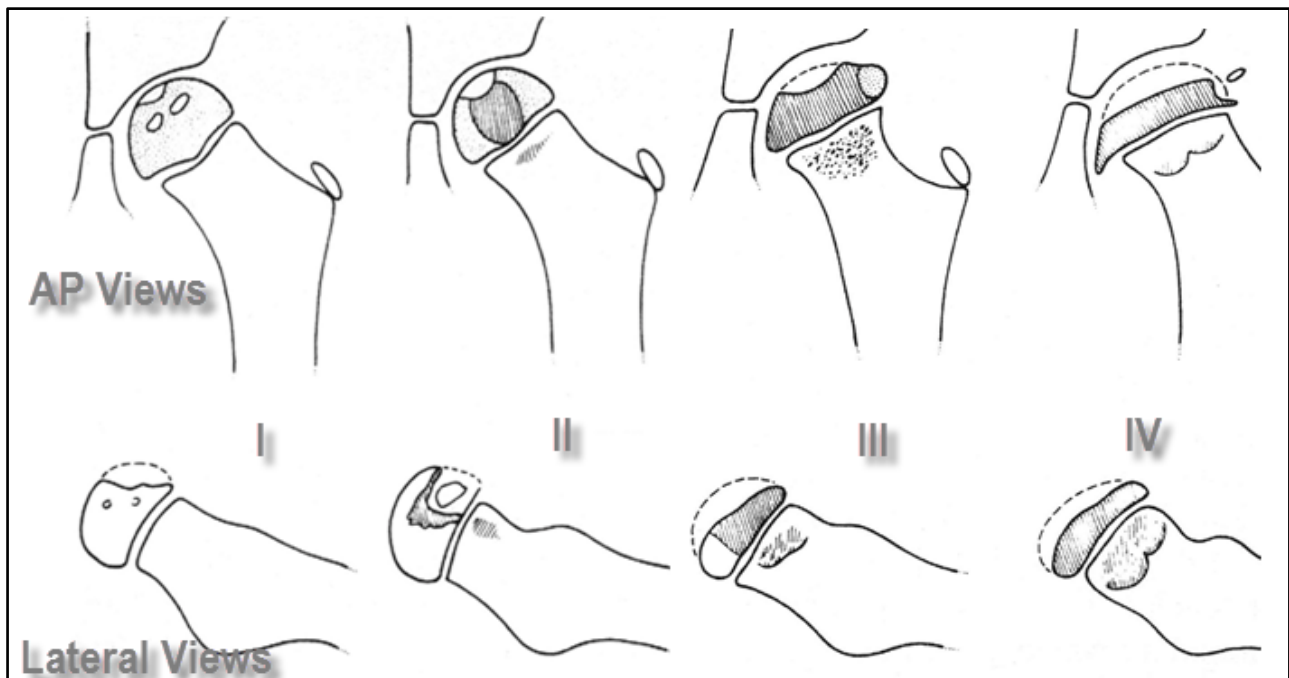


**Aspetto radiografico di Malattia di Perthes alla testa del femore di destra dove è possibile notare la frammentazione della epifisi femorale (freccia bianca)**

Attraverso le radiografie è possibile classificare la progressione di malattia e il grado di severità della stessa. Vengono a tal proposito utilizzate le classificazioni di Catterall e di Herring.

La classificazione di Catterall si basa sul coinvolgimento dell'epifisi prossimale del femore durante al fase di frammentazione:

- I – è coinvolta solo la porzione anteriore dell'epifisi
- II – è coinvolta la porzione anteriore e centrale dell'epifisi
- III – necrosi estesa eccetto la parte più mediale e laterale dell'epifisi
- IV – necrosi massiva di tutta l'epifisi



Schema della classificazione di Catterall

La classificazione di Herring valuta l'altezza della porzione (colonna) laterale della testa del femore durante la fase finale di frammentazione:

- A - Altezza della colonna laterale conservata
- B - Perdita <50% dell'altezza della colonna laterale
- B/C - Perdita del 50% dell'altezza della colonna laterale
- C - Perdita >50% dell'altezza della colonna laterale

TC o RM di bacino sono esami più approfonditi che andrebbero riservati solo nei casi di dubbia interpretazione.

Il trattamento della LCPD non è ancora completamente definito, data la rarità della patologia e il carattere autolimitante della stessa. Vanno sempre valutati l'età di esordio della malattia e il grado di frammentazione della testa, per intraprendere il trattamento più adeguato. Obiettivi del trattamento sono: mantenere la motilità articolare, mantenere la testa centrata nel cotile ed ottenere una buona sfericità della testa a fine crescita. Se non trattata, l'anca affetta da LCPD può esitare in una deformazione della stessa (classificazione sec Stulberg), che può portare a limitazione nella motilità dell'anca e osteoartrosi precoce.

Nei casi meno gravi in pazienti minori di sette anni d'età, il trattamento è di regola conservativo e prevede lo scarico articolare eventualmente associato in alcuni casi all'uso di un tutore di abduzione.

Superata la fase acuta della malattia può essere con cautela e progressività ripresa l'attività fisica, prediligendo il nuoto e comunque sport a basso impatto fisico, e facendo fisioterapia per evitare un'atrofia dei muscoli dell'anca affetta.

Nei soggetti più a rischio e di età maggiore di sette anni, spesso la soluzione è chirurgica. Essa prevede degli interventi di riorientamento dell'acetabolo o delle osteotomie del femore prossimale per permettere una miglior congruenza delle superfici articolari, riducendo la sub-lussazione della testa del femore (indotta dalla LCPD) e permettendo un miglior contenimento della testa femorale nella cavità acetabolare.



**Quadro radiografico pre-operatorio di M. di Perthes in bambino di 8 anni (a sinistra) e quadro post-operatorio dopo osteotomia di centrazione del femore, a guarigione avvenuta.**

Durante tutto il periodo del trattamento, il paziente verrà seguito clinicamente e radiograficamente, per evitare quelle che sono le complicanze più severe della malattia. La prognosi generalmente è buona quando l'esordio della malattia avviene prima dei sei anni. La manifestazione della malattia a undici anni o più, ed una classe radiografica più grave, sembrano avere una prognosi peggiore, indipendentemente dal tipo di trattamento intrapreso.