

Journal für
Mineralstoffwechsel

Zeitschrift für Knochen- und Gelenkerkrankungen

Orthopädie • Osteologie • Rheumatologie

**Osteonekrotische Erkrankungen in
der Pädiatrie**

Suda R, Petje G, Radler C

Ganger R, Grill F

*Journal für Mineralstoffwechsel &
Muskuloskelettale Erkrankungen*

2007; 14 (1), 27-31

Homepage:

**[www.kup.at/
mineralstoffwechsel](http://www.kup.at/mineralstoffwechsel)**

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



Indexed in SCOPUS/EMBASE/Excerpta Medica
www.kup.at/mineralstoffwechsel



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
zur Erforschung des Knochens
und Mineralstoffwechsels



Österreichische Gesellschaft
für Orthopädie und
Orthopädische Chirurgie



Österreichische
Gesellschaft
für Rheumatologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. GZ02Z031108M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Erschaffen Sie sich Ihre ertragreiche grüne Oase in Ihrem Zuhause oder in Ihrer Praxis

Mehr als nur eine Dekoration:

- Sie wollen das Besondere?
- Sie möchten Ihre eigenen Salate, Kräuter und auch Ihr Gemüse ernten?
- Frisch, reif, ungespritzt und voller Geschmack?
- Ohne Vorkenntnisse und ganz ohne grünen Daumen?

Dann sind Sie hier richtig



Osteonekrotische Erkrankungen in der Pädiatrie

R. Suda, G. Petje, Ch. Radler, R. Ganger, F. Grill

Aseptische Knochennekrosen können im Kindes- und Jugendalter während der Wachstumsperiode und bei exzessiver physischer Belastung an verschiedenen Stellen des Skelettes auftreten. Als Ursache wird eine passagere intraossäre Durchblutungsstörung durch embolische Gefäßverschlüsse, blande Infektionen, Traumen, Gefäßspasmen, vegetative Dysregulationen oder Gefäßverletzungen diskutiert, in deren Folge es zum Auftreten einer Osteonekrose kommt. Prädispositionsstellen sind die Epiphysen, Metaphysen und Apophysen der langen Röhrenknochen und enchondral ossifizierende Fuß- und Handwurzelknochen. Im Vordergrund der Behandlungsmaßnahmen stehen neben der Schmerzlinderung die Förderung der Durchblutungsverhältnisse und die Entlastung des betroffenen Skelettanteiles. Die Therapie – konservativ oder operativ – sollte so früh wie möglich beginnen, um das Ausmaß der Knochennekrose zu minimieren, wobei abhängig vom Alter des Patienten, von der Lokalisation und vom Stadium der Erkrankung unterschiedliche Therapieoptionen zur Verfügung stehen.

Aseptic osteonecrosis in children and adolescents occurs during growth periods and increased physical strain in various locations of the skeletal system. Temporary disturbance of the intraosseous blood supply has been suggested as the main pathological mechanism involving the epiphysis, metaphysis and apophysis of the long bone and the enchondral enostosis of the carpal and tarsal bone. The goal of treatment is to achieve pain relief by regulating the blood supply. Considering the age of onset, the localisation and the clinical stage treatment – either conservative or operative – should be started early in order to minimise the extent of osteonecrosis. *J Miner Stoffwechs* 2007; 14 (1): 24–31.

Die aseptische Knochennekrose (avaskuläre Knochennekrose, Osteonekrose, AVN) im Kindes- und Jugendalter stellt eine Erkrankung dar, bei der es zum passageren Verschuß der den Knochen versorgenden Blutgefäße mit nachfolgender Mangelversorgung des Knochengewebes mit Sauerstoff und Nähr- sowie Mineralstoffen kommt. Im betroffenen Areal tritt eine Knochennekrose unterschiedlichsten Ausmaßes auf. Unterschiedliche Lokalisationen des Skeletts können während der Wachstumsperiode und bei exzessiver physischer Belastung betroffen sein (Tab. 1). Die Erkrankung kann klinische Symptome oder radiologische Hinweise über mehrere Monate oder Jahre zeigen. In der Regel sind Knaben häufiger betroffen als Mädchen. Lediglich beim M. Freiberg-Köhler, der aseptischen Knochennekrose des zweiten Metatarsalköpfchens findet man die Erkrankung häufiger bei Mädchen. Der Befall kann uni- oder bilateral sein. In der Literatur wird auch ein gleichzeitiges Vorkommen aseptischer Knochennekrosen an verschiedenen Skelettanteilen beschrieben [1, 2].

Ätiologie und Pathogenese

Die auslösenden Faktoren, die zur Entwicklung einer avaskulären Knochennekrose führen, sind weitgehend unbekannt. Die Palette der in Frage kommenden Faktoren ist groß. Pathogenetisch werden vaskuläre, ischämische, infektiöse, traumatische und genetische Faktoren diskutiert.

Gefäßspasmen, Gefäßanomalien, okkulte Infektionen mit Beeinträchtigung der Blutzufuhr oder Ischämien durch vegetative Dysregulation sollen eine Störung der Blutversorgung verursachen [3–6]. Sehr wahrscheinlich ist eine multifaktoriell ausgelöste intravaskuläre Koagulation, die zu einer vorübergehenden Ischämie führt [7, 8].

Initiale Traumen bzw. repetitive Traumatisierungen mit Blutungen in den betroffenen Bezirken sind ebenfalls für einige Knochennekrosen als wichtige ätiologische Faktoren bekannt. Alimentäre Faktoren (Störung im Vitamin-A-Haushalt, Polyhypovitaminosen), Stoffwechselstörungen und hormonelle Dysregulation spielen eine zusätzliche

Rolle. Für eine genetische Disposition bzw. konstitutionelle Störung spricht auch die Tatsache, daß avaskuläre Knochennekrosen an mehreren Skelettanteilen bei einem Individuum auftreten können.

Im betroffenen Areal kommt es zu einer aseptischen Nekrose unterschiedlichsten Ausmaßes. Eine ödematöse Verquellung der Gelenke und Epiphysenknorpel kann die Folge sein. Primär ist der Knorpel von der Ernährungsstörung nicht betroffen. Liegt der nekrotische Knochenbezirk direkt unter der Gelenkoberfläche, kann es sekundär zum Einbruch des subchondralen Knochens kommen. Die daraus

Tabelle 1: Lokalisationen der häufigsten aseptischen Knochennekrosen im Kindes- und Jugendalter

Nekrose	Lokalisation
Fuß	
Osteochondrosis dissecans	Talus
M. Haglung	Kalkaneusapophyse
M. Köhler I	Naviculare
M. Freiberg-Köhler, M. Köhler II	Köpfchen der Metatarsalia 2–4
M. Thiemann	Großzehengrundphalanx (Basis)
M. Lance	Cuneiforme laterale
M. Iselin	Metatarsale 5 (Basis)
Knie	
Osteochondrosis dissecans	Femurkondyl
Hüfte	
M. Perthes (Legg-Calvé-Perthes)	Femurkopf und Hals (Kleinkindalter)
Juvenile Hüftkopfnekrose	Femurkopf und Hals (Adoleszenz)
Hand	
M. De Cuveland	Distale Radiusepiphyse
M. Preiser	Scaphoid
M. Kienböck	Lunatum
M. Dietrich	Metakarpalköpfchen
M. Thiemann	Mittel- und Endphalangen (Basis)
Ellbogen	
M. Hegemann	Trochlea humeri, Caput radii
M. Panner	Capitulum humeri
Schulter	
M. Hass	Caput humeri
Thorax	
M. Friedrich	Sternoclaviculargelenk
Wirbelsäule	
M. Scheuermann	Wirbelnrandleisten und Deckplatten
M. Calvé	Wirbelkörper
Becken	
M. Van Neck	Synchondrosis ischiopubica

Korrespondenzadresse: Dr. Renata Suda, Abteilung für Kinderorthopädie, Orthopädisches Spital Wien-Speising, A-1130 Wien, Speisingerstraße 109, E-Mail: renata.suda@oss.at

Tabelle 2: Stadieneinteilung der avaskulären Knochennekrose (nach ARCO: Association Research Circulation Osseus)

ARCO	Stadium	Kriterium	Bildgebung	MR-Zeichen
I	Reversibles Stadium	Ödem	MRT, RÖ negativ	Knochenmarködem
II	Irreversibles Stadium	Demarkierte Nekrose	MRT, RÖ ev. positiv	Demarkierung der Nekrose (double line sign)
III	Mechanische Insuffizienz	Fraktur	RÖ > MRT bei subchondraler Fraktur	Subchondrale Fraktur (crescent sign)
IV	Spätstadium	Einbruch, Arthrose	RÖ diagnostisch	Einbruch der Nekrose, sekundäre Arthrose

resultierende Deformierung kann einerseits das Gelenk betreffen und somit zu einer Präarthrose führen. Andererseits kann bei Schädigung der Wachstumsfuge mit fortschreitender Skelettreife ein Fehlwachstum eintreten.

Das Erreichen einer *restitutio ad integrum* hängt davon ab, wie bald Blutgefäße in das betroffene Knochenareal einwachsen und wie schnell eine adäquate Therapie mit Entlastung dieses Skelettanteils eingeleitet wird.

Klinik und Diagnostik

Die meisten avaskulären Knochennekrosen im Kindesalter beginnen vor Wachstumsabschluß. Sie können symptomlos ohne Schmerzen verlaufen. Zu Beginn der Erkrankung bestehen jedoch meist geringe Schmerzen, die durch Belastung oder durch Muskelzug verstärkt werden können. Unabhängig von der betroffenen Skelettregion zeigen sie einen ähnlichen stadienhaften Verlauf:

- **Stadium 1:** Initialstadium (Knorpelödem, Gelenkserguß)
- **Stadium 2:** Kondensationsstadium (Verdichtung der Knochenstruktur mit Hypermineralisation nekrotischer Knochenbälkchen)
- **Stadium 3:** Fragmentationsstadium (Deformierung von Gelenkanteilen, Einsprossen von Blutgefäßen, frisches Osteoid)
- **Stadium 4:** Reparationsstadium (Ersatz des nekrotischen Knochengewebes durch neue Knochensubstanz)

Zur bildgebenden Diagnostik stehen das Röntgen, die Drei-Phasen-Knochenszintigraphie und das MRT zur Verfügung:

Das Röntgenbild zeigt im Anfangsstadium eine Verdichtung des erkrankten Knochenareals. Im weiteren Verlauf wird die Knochenstruktur unruhiger. Ein Nebeneinander von Aufhellungen und Verdichtungen entsteht, bedingt durch das Einwachsen neuer Blutgefäße.

Mit Hilfe der Drei-Phasen-Knochenszintigraphie können „cold spots“ und „hot spots“ dargestellt werden [9, 10]. „Cold spots“ zeigen sich früher als im konventionellen Röntgen, während „hot spots“ im Reparationsstadium auftreten.

Die Magnetresonanztomographie (MRT) ist bei klinischem Verdacht einer avaskulären Knochennekrose Methode der Wahl. Besonders im Frühstadium ist das Röntgen oft negativ und uncharakteristisch. Die MRT erlaubt nicht nur eine sichere Diagnose und Einschätzung der Prognose, sondern auch die Stadieneinteilung der Osteonekrose (Tab. 2). Ein sog. Spätstadium mit Ausbrennen der Nekrose, wie es bei Erwachsenen zu finden ist, zeigt sich bei Kindern nur selten, da beim wachsenden Skelett rasch Reparationsprozesse eingeleitet werden. Ein erheblicher Nachteil der MRT ist die erforderliche Sedierung der Kleinkinder bei der Untersuchung.

Im folgenden sind die häufigeren klinisch relevanten avaskulären Knochennekrosen im Kindes- und Jugendalter näher besprochen.

Morbus Perthes

Synonyme: Legg-Calvé-Perthes Disease, idiopathische kindliche Hüftkopfnekrose

Definition

Idiopathische aseptische juvenile Osteonekrose der Femurkopfeiphysse, die innerhalb von 2–4 Jahren selbstheilend abläuft, jedoch eine irreversible Schädigung des Hüftgelenkes im Sinne einer ausgeprägten Präarthrose verursachen kann.

Epidemiologie

Knaben sind 4 mal häufiger betroffen als Mädchen. In der Literatur wird eine höhere Inzidenz der Erkrankung in städtischen Gebieten angegeben (26:100.000) [11]. Der Altersgipfel für das Auftreten der Erkrankung liegt zwischen dem 4. und 8. Lebensjahr. Beim Auftreten nach dem 10. Lebensjahr spricht man vom sogenannten Spät-Perthes, der eigentlichen juvenilen Hüftkopfnekrose. In etwa 10 % der Fälle kann die Erkrankung die kontralaterale Seite betreffen, jedoch scheint sich der beidseitige Morbus Perthes an beiden Hüften unabhängig zu entwickeln [12]. Nur in etwa 3 % der Fälle geht eine abgelaufene Coxitis fugax einem Morbus Perthes voraus.

Klinik

Das typische Erstsymptom ist ein Hinken, oft bei 3- bis 7-jährigen Knaben. Häufig sind diese Knaben kleiner als der Altersdurchschnitt und zeigen ein retardiertes Skelettalter bei genauer Reifungsbestimmung. Treten Schmerzen auf, so werden diese meist im Kniebereich und in der Leiste lokalisiert.

Mädchen weisen in der Regel eine schwere Verlaufsform des Krankheitsbildes auf (Tab. 3). Eine Erklärung kann darin gesehen werden, daß sie in bezug auf ihr Skelettalter im Vergleich zu den Knaben reifer sind.

Bei der klinischen Untersuchung zeigt sich im Frühstadium eine eingeschränkte Innenrotation der betroffenen Hüfte. Im weiteren Verlauf kommt es zu einer Adduktions- und Beugekontraktur. Im Spätstadium kommt es je nach Ausheilungszustand des Hüftkopfes zu einer guten Beweglichkeit (Erhalt der Kongruenz zwischen Pfanne und Kopf) oder zu einer Adduktions- und Rotationseinschränkung (bei Defektheilung mit pilz- oder walzenförmigem Kopf). Bei der sog. „Hinge Abduction“ [13] dient der Pfannenrand als Hypomochlion für den aus der Pfanne dezentrierten, hebelnden Femurkopf bei der Abduktion.

Tabelle 3: Faktoren einer schlechten Prognose beim Morbus Perthes

- Erkrankungsalter > 6 Jahre
- Deformität des Hüftkopfes
- Befall von > 50 % des Hüftkopfes
- Fortgeschrittene Erkrankung bei Behandlungsbeginn
- Weibliches Geschlecht
- „Head-at-risk“-Zeichen nach Catterall
- Catterall-Stadium III und IV
- Salter-Thompson-Stadium B
- Herring-Stadium C

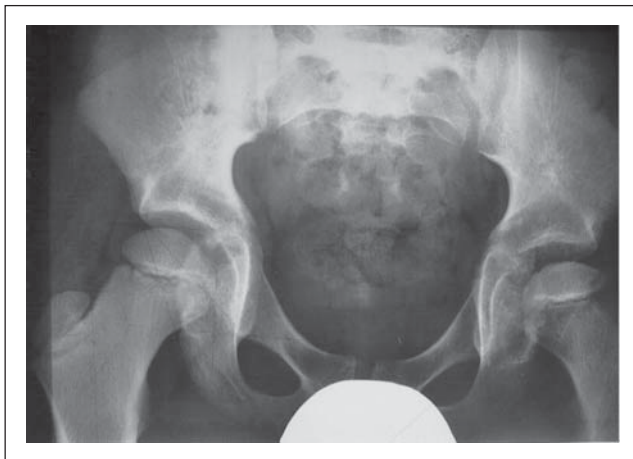


Abbildung 1: Morbus Perthes links im Initialstadium mit Erweiterung des Gelenkspaltes

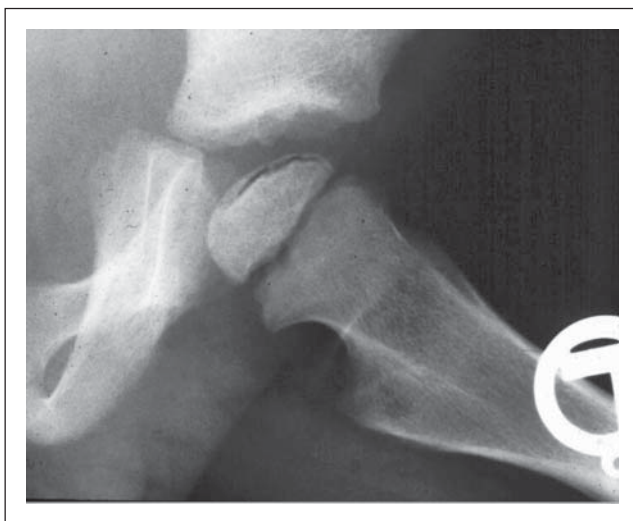


Abbildung 2: Morbus Perthes links mit Ausdehnung der subchondralen Fraktur > 50 % der Kopfkalotte

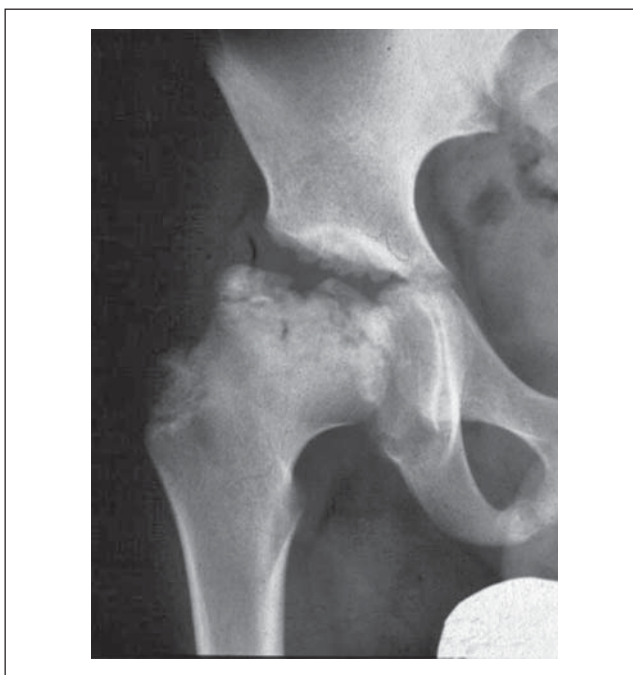


Abbildung 3: „Head-at-Risk“ Signs: laterale Kalzifikation des Hüftkopfes, „Gage Sign“: osteolytischer Herd am lateralen Femurkopf, Subluxation des Hüftkopfes nach lateral

Tabelle 4: „Head-at-Risk“ Signs (nach [15])

- Laterale Kalzifikation: Kalkschatten lateral des Hüftkopfes
- Subluxation: Lateralisierung des Femurkopfszentrums
- Metaphysäre Osteoporose: Osteolysen an der epiphysenfugennahen Metaphyse
- „Gage Sign“: Osteolyse am lateralen Femurkopf
- Horizontalisierung der Epiphysenfuge

Diagnostik und Klassifikation

Als Standard in der bildgebenden Diagnostik des Morbus Perthes gilt das Nativröntgen in Verbindung mit einer Magnetresonanztomographie beider Hüftgelenke [14]. Für die prognostische Beurteilung des Nativröntgens (a. p.- und axiale Aufnahme) wurden mehrere Klassifikationen entwickelt (siehe unten).

Das erste röntgenologische Zeichen ist im Initialstadium eine Demineralisierung des betroffenen Knochens mit Abflachung des Hüftkopfes und Verbreiterung des Gelenkspaltes (Abb. 1). Die Gelenkspalterweiterung läßt sich am besten anhand des Abstandes des Hüftkopfes von der Köhler-Tränenfigur beurteilen.

Das Erkennen einer subchondralen Fraktur, die besser auf axialen Aufnahmen zu sehen ist, ist das erste sichere radiologische Zeichen für das Vorliegen der Erkrankung (Abb. 2). Etwa 6 Monate nach der Ischämie wird im Verlauf des Kondensationsstadiums der Kopf zunehmend dichter und erscheint deutlich sklerosiert. Das „Head-at-Risk“-Zeichen tritt auf und wird als Risikofaktor gewertet [15] (Tab. 4, Abb. 3).

Im Stadium der Fragmentation findet sich eine typische schollige Auflösung des Femurkopfes mit einem Nebeneinander an osteolytischen und sklerotischen Zonen (Abb. 4).

Im Reparationsstadium kommt es zu einer schrittweisen Revitalisierung zu normalem spongiosen Knochen. Der Endzustand mit oder ohne Defektheilung (normale Hüfte, Coxa magna, Coxa parva, abgeflachter Kopf etc.) kann im Endstadium Aufschluß über die Langzeitprognose geben (Abb. 5).

Zur Beurteilung des Schweregrades werden Klassifikationen verwendet, die rein morphologisch aufgrund von Röntgenbefunden sind. Bei den Klassifikationen nach Catterall [15] und Herring [16] muß der Patient das Fragmentationsstadium erreicht haben. Catterall beschreibt in der axialen Röntgenaufnahme den Anteil der Hüftkopfepiphyse, der im Fragmentationsstadium von der Nekrose sichtbar betroffen ist. Herring et al. verwenden das Ausmaß der Höhenreduzierung des lateralen Pfeilers der Hüftkopfepiphyse für die Einteilung in 3 Schweregradgruppen. Wenn eine subchondrale Fraktur erkennbar ist, kann eine Einteilung bereits im Frühstadium erfolgen [17].

Bei negativem Röntgenbefund ist zur Früherkennung die MRT das diagnostische Mittel der Wahl. In dieser Frühphase, insbesondere bei Knochenmarködem ohne Demineralisierung, ist die MRT das am besten geeignete und meist auch einzige aussagekräftige bildgebende Verfahren [14]. Die Skelettszintigraphie hat ihren Stellenwert im Rahmen der Frühdiagnostik des Morbus Perthes. Eine verminderte Aufnahme der Speichersubstanz sowie die Revaskularisierung der Epiphyse können mit diesem Verfahren dargestellt werden [18]. Mit Hilfe der Ultraschall-Diagnostik kann im Initialstadium eine Ergußbildung einfach erkannt werden.

Tabelle 5: Differentialdiagnose des Morbus Perthes

	Einseitig	Beidseitig
Initialstadium	Coxitis fugax Septische Coxitis	Retardierte Ossifikation Hypophysenunterfunktion (Kretinismus, hypophysärer Kleinwuchs) Hypothyreose
Ab Kondensations- stadium	Sekundäre Hüftkopfnekrose nach z. B. Abspreizbehandlung oder Trauma	Skelettdysplasien (epiphysäre Dysplasie, spondyloepiphysäre Dysplasie, Achondroplasie) Skelettdystrophien (Morbus Gaucher) Sichelzellenanämie Hämophilie nach Kortisontherapie

Eine länger als zwei Wochen bestehende Ergußbildung ist verdächtig.

Häufige Differentialdiagnosen sind in Tabelle 5 zusammengefaßt.

Therapie und Prognose

Die Behandlungsprinzipien des Morbus Perthes können in 3 Kategorien eingeteilt werden:

- **Medikamentöse Revaskularisierung** der Epiphyse beim sog. reversiblen Knochenmarködem mit vasoaktiven Prostazyklin-Analoga wie Iloprost [19–21]: Die Revaskularisierungstherapie bewirkt eine sofortige Schmerzlinderung und Verbesserung der Gelenkbeweglichkeit.
- **Verbesserung der physiologischen Beweglichkeit:** Die Bewegungseinschränkung ist einer der wichtigsten Risikofaktoren für den späteren Verlauf und das Endergebnis.
- **Verbesserung der Gelenkkongruenz (Containment):** Die Wiederherstellung der Gelenkkongruenz stellt das wichtigste Prinzip bei der Behandlung des Morbus Perthes dar. Durch eine intertrochantäre varisierende Femurosteotomie kann eine Entlastung des Hüftkopfes erzielt werden. Der Hüftkopf wird zentriert eingestellt, und durch die Medialisierung des Femurschaftes erfolgt eine Entspannung des M. iliopsoas sowie der Ab- und

Adduktoren. Die simultane Beckenosteotomie führt zusätzlich zu einer Verbesserung der Hüftkopfüberdachung. Das sog. „Supercontainment“ wird somit erreicht (Abb. 6).

Unbehandelt führt die Erkrankung zu sehr unterschiedlichen Langzeitergebnissen. Etwas mehr als die Hälfte der Patienten haben im Erwachsenenalter keine wesentlichen Probleme zu erwarten. Bei knapp 50 % der Patienten mit Morbus Perthes entwickelt sich bis zum Alter von 50 Jahren ohne Behandlung eine sekundäre Coxarthrose [22].

Die Form des Hüftkopfes zum Zeitpunkt des Wachstumsabschlusses ist der wichtigste prognostische Indikator für die langfristige Entwicklung der Hüfte [23]. Zur Beurteilung der Sphärizität bzw. Deformierung des Hüftkopfes dient die Einteilung nach Mose [24] und Stulberg [25].

Aufgrund unserer Erfahrungen und der Angaben in der Literatur scheint neben der Ausdehnung der Nekrose vor allem die Erhaltung oder therapeutische Wiederherstellung einer sphärischen Gelenkkongruenz den wichtigsten prognostischen Faktor darzustellen. Wenn das sog. Containment bereits durch ossäre Deformierung verlorengegangen ist, ist eine anatomische Wiederherstellung meist nicht mehr möglich. Hauptaufgabe der orthopädischen Behandlung ist daher, den optimalen Zeitpunkt für die notwendige Containment-Therapie nicht zu übersehen.

Morbus Köhler I

Die Osteonekrose des Naviculare (Abb. 7) ist eine seltene Erkrankung, die bei Jungen 4mal häufiger vorkommt als bei Mädchen. Der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen 3 und 8 Jahren. In 30 % liegt ein beidseitiger Befall vor.

Morbus Freiberg-Köhler (Köhler II)

Bei der avaskulären Osteonekrose der Metatarsalköpfchen kommt es zur Vergrößerung und Subluxation des Köpfchens im Metatarsophalangealgelenk. Am häufigsten sind die Metatarsale II und III betroffen (Abb. 8). Das Haupterkrankungsalter liegt zwischen 10 und 18 Jahren. Das Verhältnis Mädchen zu Jungen beträgt 3:1.

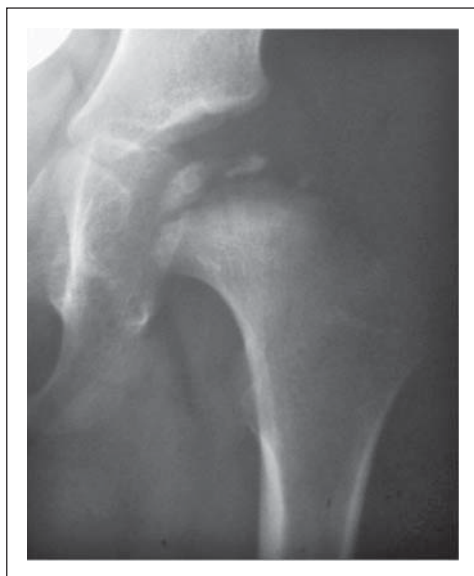


Abbildung 4: Morbus Perthes links im Fragmentationsstadium

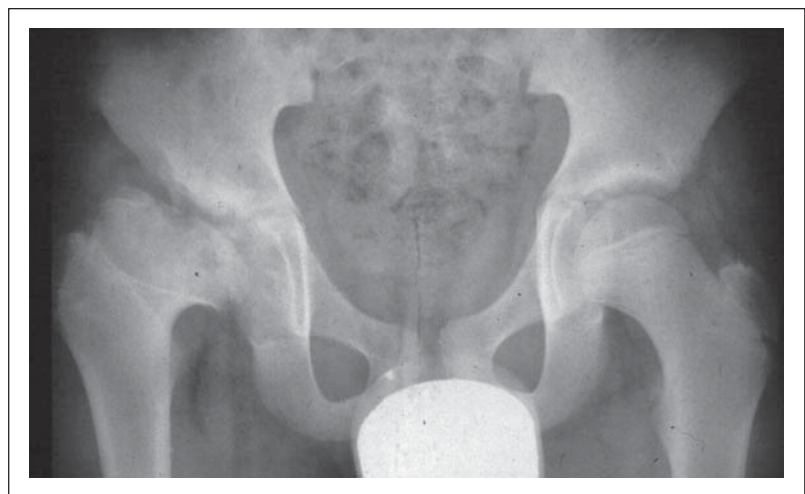


Abbildung 5: Morbus Perthes rechts im Endstadium mit Defektheilung: Der Femurkopf zeigt eine asphärische Deformierung im Sinne einer Coxa parva et breva.

Osteochondrosis dissecans

Die Osteochondrosis dissecans unterscheidet sich von den avaskulären Knochennekrosen durch ihre typische Verlaufsform. Nach primärem Befall des subchondralen Knochens mit intakter Knorpeloberfläche kommt es im weiteren Verlauf zur Knorpelerweichung und Demarkierung eines Knorpel-Knochen-Fragments, dem sogenannten Dissektat. Dieses kann sich aus seinem Bett lösen und als freies Fragment („Gelenkmaus“) abgestoßen werden.

Osteochondrosis dissecans am Knie

Am Kniegelenk ist hauptsächlich der mediale Femurcondylus erkrankt. Etwa 50 % betreffen die posterolaterale, der Fossa intercondylaris zugewandte Region, etwa 20 % den

zentralen und 7 % den medialen Anteil des medialen Femurcondylus [26].

Die wichtigsten ätiologischen Faktoren sind:

- Hereditäre Faktoren [27, 28]
- Traumen [29]

Die juvenile Form beginnt im Unterschied zu der selteneren adulten Form [30] meist nach dem 10. Lebensjahr und zeigt eine bessere Prognose als die adulte Form. In einer multizentrischen Studie der Europäischen Gesellschaft für Kinderorthopädie betrug das Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich ca. 2:1 [26]. Beide Seiten waren gleich häufig betroffen.

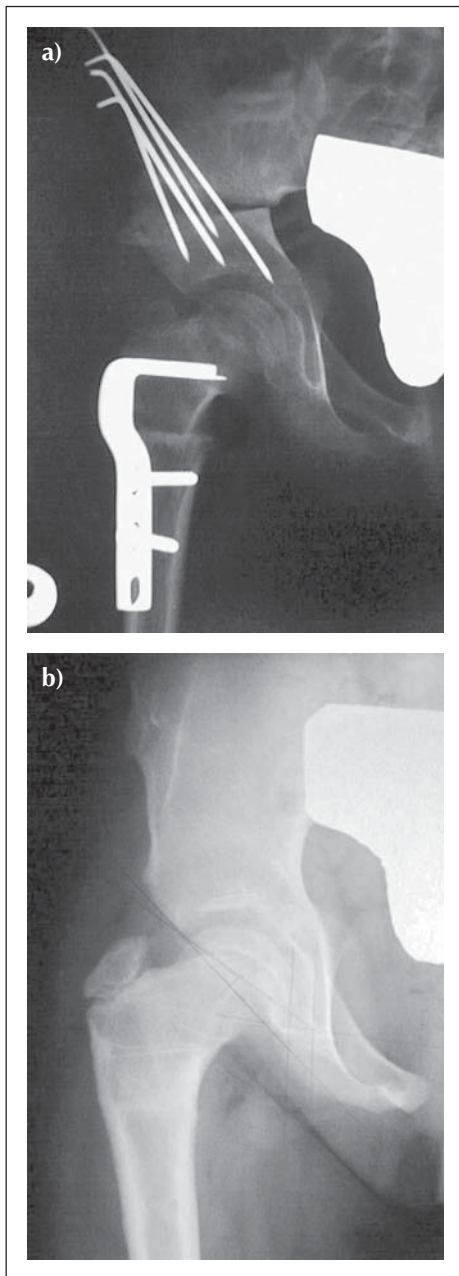


Abbildung 6: Zustand nach intertrochantärer varisierender Femurosteotomie mit simultaner Beckenosteotomie nach Salter bei einem 7-jährigen Mädchen: (a) postoperatives Röntgenbild, (b) 2 Jahre postoperativ. Der Femurkopf zeigt eine sphärische Ausheilung bei guter Pfannenüberdachung.



Abbildung 7: Morbus Köhler I



Abbildung 8: Morbus Köhler II: Osteonekrose des zweiten Metatarsalköpfchens

Die Diagnose wird primär mit Nativröntgenbildern gestellt (a. p.-, Seitbild und Tunnelaufnahme nach Frick) (Abb. 9). Die MRT bewährt sich insbesondere im Frühstadium der Erkrankung sowie zur Beurteilung der Stabilität des Dissektats und der Intaktheit des knorpeligen Überzuges.

Intakter Knorpel, Kontrastmittelaufnahme der subchondralen Läsion und fehlende zystische Defekte signalisieren eine stabile Läsion, während Knorpeldefekte mit inkompletter oder kompletter Dislokation auf eine Instabilität hinweisen. Bohndorf stellt daraus eine eigene zweistufige Klassifikation mit daraus folgender Therapieempfehlung vor [31]. Kramer et al. beschreiben 5 MRT-Stadien, wobei



Abbildung 9: Osteochondrosis dissecans am Kniegelenk: Der osteochondritische Herd zeigt in der a. p.-Aufnahme und im Seitbild eine typische Lokalisation am medialen Femurcondyl.

Tabelle 6: Einteilung der Osteochondrosis dissecans in „stabil“ und „instabil“ und MRT-Stadieneinteilung

Stadium (nach [31])	MRT-Stadium (nach [32])	Definition des MRT-Stadiums (nach [32])
I (stabil)	I	Signalarmer Fleck in T1-SE, kein Grenzzaum, intakter Gelenkknorpel
Konservative Therapie	II	Signalarmer Grenzzaum zwischen Herd und Mausebett in der T1-SE und T2-SE, intakter Gelenkknorpel
II (instabil)	III	Signalarmer Grenzzaum in der T1-SE und partielle Signalanhebung in T2-SE
Operative Therapie	IV	Signalarmer Grenzzaum in der T1-SE und komplette Signalanhebung in T2-SE
	V	Freies Dissektat, leeres Mausebett

entscheidendes Kriterium die Signalgebung des abgrenzenden Randsaums zwischen Dissektat und vitalem Knochen darstellt [32] (Tab. 6).

Eine kausale Therapie ist bisher nicht bekannt. Das therapeutische Vorgehen richtet sich nach dem Alter des Patienten, dem Stadium der Erkrankung und der Lokalisation. Die Therapie der juvenilen Osteochondrosis dissecans ist primär konservativ, da in den überwiegenden Fällen ein stabiler Zustand (Stadium I und II) besteht. Unter konservativer Behandlung versteht man in erster Linie die Entlastung des betroffenen Beines. Eine Gipsruhigstellung sollte unterbleiben, da hierdurch die Gelenktrophik gestört und die Muskelatrophie verstärkt wird.

Die Anwendung von medikamentösen Revaskularisierungstherapien im Frühstadium kann auch bei der Osteochondrosis dissecans zu Remissionen führen [19–21].

Bei Instabilität und drohender Ablösung (Stadium III, IV und V) ist eine operative Intervention angezeigt, wobei folgende Eingriffe durchgeführt werden:

- **Anbohren der sklerotischen Zone** (sog. Pridie-Bohrung): Mit der Anbohrung der Sklerosezone, die entweder retrograd oder anterograd erfolgt, soll die Durchblutung des Dissektats gefördert werden. Bei Kindern sollte der intakte Knorpel nicht anterograd durchbrochen werden, bei stabilem Dissektat und erhaltenem Knorpelüberzug empfiehlt sich daher ein retrogrades Vorgehen.
- **Refixation des Dissektats:** Hierbei stehen mehrere Methoden zur Verfügung (Kleinfragmentschrauben, kanülierte Schrauben, Fibrinkleber, resorbierbare Schrauben aus Polyglykol etc.). Bei Kindern sollte unbedingt eine Refixation angestrebt werden, um eine sekundäre Arthrose zu vermeiden. Unter Umständen kann das freie Dissektat an Größe zugenommen haben, sodaß es erst nach Zurichtung wieder in sein ursprüngliches Bett paßt. Die Fixation ist dann stabil, wenn das Dissektat nicht nur aus Knorpel besteht und die knöcherne Oberfläche nicht mit einer dicken Bindegewebsschicht überzogen ist.
- **Rekonstruktion nach Defektbildung:** In den vergangenen Jahren wurden verschiedene neue Methoden vorgeschlagen (Allografts, Microfracturing, osteochondrale Autograft-Transplantation/OATS, autologe Chondrozytentransplantation/ACT). Keine der Methoden hat sich bisher eindeutig durchsetzen können, alle haben Nachteile und bieten keinen vollständigen Ersatz für den defekten Gelenkanteil.

Liegt eine für die Osteochondrosis-dissecans-Zone ungünstige Achsfehlstellung vor, sollte diese zur Verbesserung der mechanischen Situation behoben werden.

Zur Prognosebeurteilung lassen sich aus der bereits erwähnten multizentrischen Studie der EPOS bei 798 Fällen von Osteochondrosis dissecans [26] folgende Schlüsse ziehen:

- Die Prognose ist altersabhängig: Bei Kindern und Jugendlichen mit offenen Wachstumsfugen ist sie besser als bei Patienten mit geschlossenen Fugen.
- Osteochondritische Herde an klassischer Lokalisation haben eine bessere Prognose.
- Sportlich aktive Patienten haben eine schlechtere Prognose.
- Resultate der konservativen Therapie sind besser, solange keine Dissektion besteht.
- Ein alleiniges Anbohren des Herdes hat keinen besseren Effekt auf das Endresultat.

Osteochondrosis dissecans am Talus

Die Osteochondrosis dissecans am Sprunggelenk zeigt eine Inzidenz von 0,09 % in der Gesamtbevölkerung. Sie ist in etwa 80 % im mittleren oder hinteren Anteil der medialen Talusrolle lokalisiert (Abb. 10). Betroffen sind meist Kinder und Jugendliche älter als 10 Jahre und junge Erwachsene.

Der Erkrankung geht häufig ein Supinationstrauma voraus, wobei prädisponierende Faktoren wie erhöhte sportliche Aktivität, Übergewicht und Bandlaxizität in der Ätiologie ebenfalls eine Rolle zu spielen scheinen.

Ähnlich wie beim Kniegelenk erscheint die Prognose bei jüngeren Patienten besser. Über das optimale therapeutische Vorgehen besteht auch bei der Osteochondrosis dissecans am Talus keine Einigkeit. Zur Behandlung stehen die gleichen konservativen und operativen Verfahren wie beim Kniegelenk zur Verfügung.

Diskussion

Aigner et al. [19, 20] konnten in mehreren Studien mit Kindern und Erwachsenen zeigen, daß durch die Gabe von Ilomedin® im Frühstadium einer avaskulären Nekrose mit MRT-verifiziertem Knochenmarksödem eine Remission möglich ist. Petje et al. [21] führten Infusionstherapien mit Ilomedin® bei 45 Patienten mit unterschiedlichen avaskulären Knochennekrosen im Alter von 4–21 Jahren durch. Die Diagnosen waren Osteochondrosis dissecans am Femurkondylus oder Talus, Morbus Perthes, Morbus Freiberg-Köhler und Morbus Panner im AVN-Stadium 1 und 2. Die Ergebnisse bestätigten die bereits bei Erwachsenen gesammelten Erfahrungen von Aigner et al. [19, 20], daß es im MRT-verifizierten Frühstadium einer AVN mit Ödembildung rasch zu einer Remission kommt. Bei einer radiologisch sichtbaren Osteonekrose ist eine solche Ausheilung nicht mehr möglich. Die Revaskularisierungstherapie bewirkt jedoch in diesen Fällen eine rasche Schmerzlinderung mit Verbesserung der Gelenkbeweglichkeit.

Little et al. [33] zeigten in ihren tierexperimentellen Studien, daß die Anwendung von Bisphosphonaten (Zolendronat) bei an Ratten induzierter Osteonekrose des Femurkopfes die Osteoklastenfunktion und somit die Knochenresorption hemmt.

Derzeit wenden wir Ilomedin-Infusionstherapien bei Patienten mit AVN im Stadium 1 und 2 an 3 aufeinanderfolgenden Tagen mit einer Dosis von 2 ng/kg/min über mindestens 6 Stunden an. Eine abschließende intravenöse Gabe von Bisphosphonaten (Zometa®, Novartis AG, 4 mg iv) soll

die Osteoklastenreifung im betroffenen Knochenbezirk verhindern.

Diese ersten klinischen Ergebnisse der Ilomedin-Infusionsbehandlung der avaskulären Knochennekrosen bei Kindern sind sehr vielversprechend, so daß die Revaskularisierungstherapie das Potential hat, operative Eingriffe zu minimieren bzw. zu ersetzen.

Literatur:

1. Wood JB, Klassen RA, Peterson HA. Osteochondritis dissecans of the femoral head in children and adolescents; a report of 17 cases. J Pediatr Orthop 1995; 15: 313–6.
2. Segawa H, Omori G, Koga Y. Multiple osteochondroses of bilateral knee joints. J Orthop Sci 2001; 6: 286–9.
3. Ohzono K, Takaoka K, Saito S, Saito M, Matsui M, Ono K. Intraosseous arterial architecture in non-traumatic avascular necrosis of the femoral head. Clin Orthop 1992; 277: 79–88.
4. Hungerford DS, Zizic TM. Pathogenesis of ischemic necrosis of the femoral head. In: Hungerford DS (ed). The hip. Proceedings of the eleventh open scientific meeting of the Hip Society. Mosby, St. Louis, 1983: 249–62.
5. Kiaer T, Pedersen NW, Kristens KD, Starklint H. Intraosseous pressure and oxygen tension in avascular necrosis and osteoarthritis of the hip. J Bone Joint Surg Br 1990; 72: 1023–30.
6. Starkint H, Lausten GS, Arnoldi CC. Microvascular obstruction in avascular necrosis. Acta Orthop Scand 1995; 66: 9–12.
7. Carlson CS, Meuten DJ, Richardson DC. Ischemic necrosis of cartilage in spontaneous and experimental lesions of osteochondrosis. J Orthop Res 1991; 9: 317–29.
8. Gallistl S, Reitingier T, Linhart W, Muntean W. The role of inherited thrombotic disorders in the etiology of Legg-Calve-Perthes disease. J Pediatr Orthop 1999; 19: 82–3.
9. Etchebehere EC. Orthopedic pathology of the lower extremities: scintigraphic evaluation in the thigh, knee and leg. Sem Nucl Med 1998; 28: 41–61.
10. Kramer J. Bildgebung bei der Hüftkopfnekrose. Orthopäde 2000; 29: 380–8.



Abbildung 10: Osteochondrosis dissecans am Talus: Die häufigste Lokalisation ist die mediale Talusrolle.

11. Barker DJ, Hall AJ. The epidemiology of Perthes' disease. *Clin Orthop Rel Res* 1986 (209): 89–94.
12. Guille JT. Bilateral Legg-Calvé-Perthes disease: presentation and outcome. *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 458–63.
13. Reinker KA. Early diagnosis and treatment of hinge abduction in Legg-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1996; 16: 3–9.
14. Ranner G, Fotter R, Linhart W, Ebner F. Radiologische Diagnostik des Morbus Perthes. *Radiologe* 1994; 34: 21–9.
15. Catterall A. The natural history of Perthes disease. *J Bone Joint Surg Br* 1971; 53: 37–53.
16. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, Early JS, Browne RH. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1992; 12: 143–50.
17. Salter RB, Thompson GH. Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 479–89.
18. Tachdjian M. 99m technetium diphosphonate bone imaging in Legg-Calvé-Perthes disease. *Acta Orth belgica* 1980; 46: 366–70.
19. Aigner N, Petje G, Steinböck G, Schneider W, Krasny C, Landsiedl F. Treatment of bone marrow oedema of the talus with the prostacyclin analogue iloprost – an MRI-controlled investigation of a new method. *J Bone Joint Surg Br* 2001; 83: 855–8.
20. Aigner N, Schneider W, Petje G, Steinböck G, Krasny C, Landsiedl F. Juvenile bone marrow edema of the acetabulum: treatment with iloprost – a case report. *J Bone Joint Surg Br* 2002; 84: 1050–2.
21. Petje G, Radler C, Aigner N, Manner H, Kriegs-Au G, Grill F. Pharmacological management of aseptic osteonecrosis in children. *Expert Opin Pharmacother* 2004; 5: 1455–62.
22. McAndrew M, Weinstein AL. A long-term follow-up of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 860–9.
23. Lecuire F. The long-term outcome of primary osteochondritis of the hip (Legg-Calvé-Perthes disease). *J Bone Joint Surg Br* 2002; 84: 636–40.
24. Mose K. Methods of measuring in Legg-Calvé-Perthes disease with special regard to the prognosis. *Clin Orthop Rel Res* 1980; 150: 103–9.
25. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63: 1095–108.
26. Hefti F, Beguiristain J, Krauspe R, Moller-Madsen B, Riccio V, Tschauer C, Wetzel R, Zeller R. Osteochondritis dissecans: a multicenter study of the European Pediatric Orthopedic Society. *J Pediatr Orthop B* 1999; 8: 231–45.
27. Mubarak SJ, Carroll NC. Juvenile osteochondritis dissecans of the knee: etiology. *Clin Orthop* 1981; 157: 200–11.
28. Kozłowski K, Middleton R. Familial osteochondritis dissecans: a dysplasia of articular cartilage? *Skeletal Radiol* 1985; 13: 207–10.
29. Blasius K, Greschniok A. Zur Ätiologie und Pathogenese der Osteochondritis dissecans des Kniegelenkes. *Z Orthop* 1986; 124: 650–4.
30. Schenck RC, Goodnight JM. Osteochondritis dissecans. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78: 439–53.
31. Bohndorf K. Osteochondritis (Osteochondrosis) dissecans: a review and new MRI classification. *Eur Radiol* 1998; 8: 103–12.
32. Kramer J, Scheurecker A, Mohr E. Osteochondral lesions. *Radiologe* 1995; 35: 109–16.
33. Little DG, Peat RA, McEvoy A, Williams PR, Smith EJ, Baldock PA. Zoledronic acid treatment results in retention of femoral head structure after traumatic osteonecrosis in young Wistar rats. *J Bone Miner Res* 2003; 18: 2016–22.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)