

A. Niemeier<sup>1,2</sup>, S. Seitz<sup>1,2</sup>, W. Rütter<sup>1,2</sup>

# Rapidly destructive hip disease

## *Rapidly destructive hip disease*

**Zusammenfassung:** Der Begriff "Rapid(ly) destructive hip disease" (RDHD) wird in der Literatur verwendet, um eine seltene Arthropathie des Hüftgelenkes zu beschreiben, die durch eine schnell fortschreitende, massive Destruktion des Hüftgelenks charakterisiert ist. Obwohl rasch destruierende Verläufe auch bei Erkrankungen wie der rheumatoïden Arthritis oder der Pyarthritits beobachtet werden können, scheint es darüber hinaus eine separate klinische Entität zu geben, die als RDHD bezeichnet wird und deren Ursachen und Pathomechanismen bisher ungeklärt sind. Diese RDHD weist typische radiologische und klinische Charakteristika auf. Es gibt eine klare Prädilektion des weiblichen Geschlechts um das 70.–75. Lebensjahr; der Hüftkopf wird typischerweise binnen weniger Monate zu großen Anteilen resorbiert, der Prozess greift in späteren Stadien auf das Acetabulum über. Das Schmerzniveau ist außerordentlich hoch und in seltenen Fällen werden beide Hüftgelenke sequenziell befallen. Die Implantation einer Endoprothese mit kompletter Synovialektomie ist die Therapie der Wahl und führt in der Regel zum Sistieren der Krankheitsaktivität in dem betroffenen Gelenk. Die Operation sollte rechtzeitig genug durchgeführt werden, um das Ergebnis der Implantation einer acetabulären Komponente nicht zu gefährden. Wenn bei primär unauffälligem Röntgenbild ein heftiger Hüftschmerz persistiert, sollte nicht gezögert werden, auch bereits nach wenigen Wochen eine erneute Bildgebung in die Wege zu leiten, um diese seltene Erkrankung rechtzeitig zu diagnostizieren.

*Schlüsselwörter:* Rapid(ly) destructive hip disease, Coxarthrose, Hüfttotalendoprothese

**Abstract:** The term rapid(ly) destructive hip disease (RDHD) is used in the literature to designate a rare arthropathy of unknown cause that is characterized by a rapidly progressive destruction of the hip joint. The natural history and the clinical and radiological hallmarks are relatively well understood: the disease mostly affects female patients of about 70–75 years of age, the femoral head is being resorbed within a few to several months with additional destruction of the acetabulum at later stages; pain levels are extraordinarily high and both hips are sometimes affected sequentially. The treatment of choice is total joint arthroplasty with complete synovialectomy, which usually stops the disease activity and should be performed early enough before severe acetabular destruction occurs.

*Keywords:* Rapid(ly) destructive hip disease, osteoarthritis, total hip arthroplasty

## Historie

In den 1950er bis 1980er Jahren ist dem Phänomen rasch verlaufender, destruktiver Coxarthropathien erstmals durch Publikationen, vorwiegend aus dem französischen Sprachraum, Aufmerksamkeit geschenkt worden [1–6]. Seit den 1990er Jahren hat sich in der englischsprachigen Literatur der Begriff der Rapid(ly) destructive hip disease

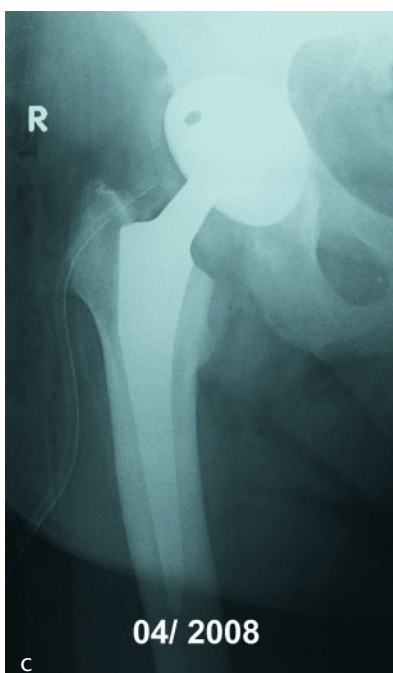
(RDHD) oder Rapid(ly) destructive arthropathy of the hip durchgesetzt. Alternativ wird von einigen Autoren der Begriff Rapidly destructive osteoarthritis/arthrosis (RDO/RDA) oder Rapidly destructive coxarthrosis (RDC) verwendet [7–12], wobei diese Begrifflichkeit irreführend ist, da sie suggeriert, es handle sich um eine Unterform der Coxarthrose. Tatsächlich gibt es jedoch keine Daten, die diese Eingruppierung in die Ar-

throse rechtfertigen würden. Nachdem in den initialen Publikationen die Beschreibung des Phänomens der raschen resorptiven Zerstörung des Hüftkopfes unabhängig von der Ursache im Vordergrund stand, geht man inzwischen davon aus, dass es eine eigene Entität im Sinne einer Ausschlussdiagnose gibt. Obwohl die Ätiologie und Pathomechanismen zwar noch immer weitestgehend unklar sind, gibt es klar ab-

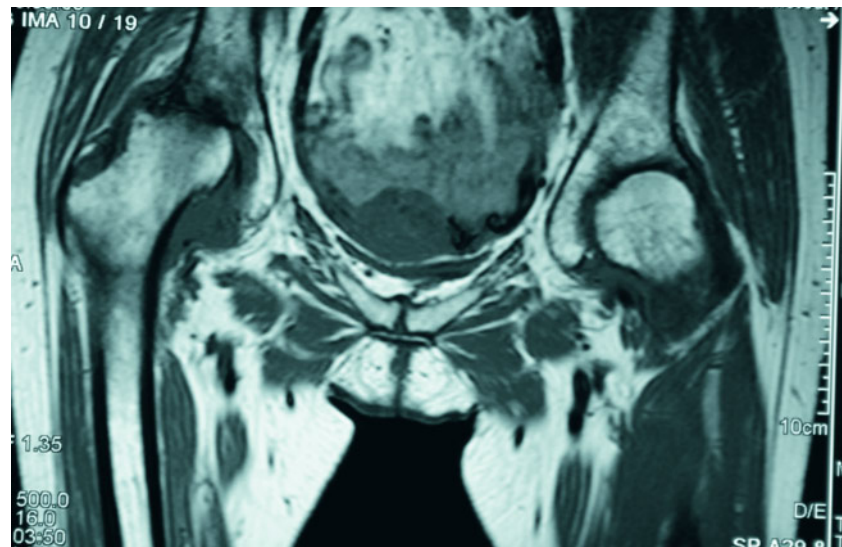
<sup>1</sup> Klinik und Poliklinik für Orthopädie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

<sup>2</sup> Klinik für Orthopädie und Orthopädische Rheumatologie, Klinikum Bad Bramstedt

DOI 10.3238/oup2012.0336-0339



**Abbildung 1:** Rapider Verlauf mit resorptiver Destruktion des Hüftkopfes binnen weniger Monate (a, b) und bereits erschwerter Platzierung einer zementfreien Pressfit Pfanne (C).



**Abbildung 2:** Die MRT des rechten Hüftgelenks zeigt die beginnende Destruktion des Acetabulums mit deutlicher perifokaler Knochenmarködemenzone.

grenzbare spezifische radiologische und klinische Charakteristika, wobei jedoch bisher kein einziges klinisches, radiologisches, laborchemisches oder histo-pathologisches Kriterium bekannt ist, welches für sich allein genommen als pathognomonisch gelten könnte. Es ist die charakteristische Befundkonstellation, die nach Ausschluss einiger Differenzialdiagnosen, dann die Diagnose der „idiopathischen“ RDHD erlaubt.

### Radiologischer Verlauf

Das wesentliche Merkmal der Erkrankung ist eine rasche, unter Umständen binnen weniger Monate ablaufende resorptive Destruktion des Hüftkopfes ohne Zeichen reaktiver Osteophyten, und kaum nennenswerten subchondralen Zysten. Der Hüftkopf wird zunächst in der Hauptbelastungszone resorbiert. Es resultiert eine deutliche von kranial ausgehende Hüftkopfabflachung mit supero-lateraler Subluxation. Es wirkt auf den ersten Blick häufig so, als sei der Hüftkopf regelrecht abgeschoren (Abb. 1b) [13]. Das initiale Röntgenbild bei Beginn der Symptomatik zeigt häufig einen relativ unauffälligen altersentsprechenden Befund oder eine milde Coxarthrose. Das Beispiel in Abbildung 1 zeigt einen Verlauf mit vollständiger Resorption des Hüftkopfes über einen Zeitraum von 8 Monaten

(Abb.1 a–b). In diesem Fall weist das frühere Röntgenbild bei noch erhaltenem Hüftkopf, aber bereits vollständig aufgehobenem Gelenkspalt (Abb. 1a), auffallend wenige reaktive Veränderungen auf, wie sie bei einer primären Coxarthrose in diesem Stadium zu erwarten wären und ist sehr suggestiv für den später eingetretenen Verlauf (Abb. 1b). Radiologische Verläufe ungeklärter Genese wie dieser Fall werden in der Literatur als RDHD bezeichnet. Es besteht jedoch nach wie vor keine in der internationalen Literatur allgemein akzeptierte Definition des Begriffs und einige Autoren verwenden auch für solche Fälle synonym den Begriff RDO oder RDC [7, 11], obwohl radiologisch nach Beginn der rapiden Destruktion keine Gemeinsamkeiten mit einer Coxarthrose bestehen (Abb. 1) [11]. Zur besseren Trennung der Begrifflichkeit sollten aus Sicht der Autoren die Bezeichnungen RDO bzw. RDC für diese Fälle nicht weiter verwendet werden. Allenfalls für rasch progrediente Coxarthrosen, wie sie von Lequesne definiert wurden mit mehr als 2 mm oder mehr als 50% Gelenkspaltverschmälerung pro Jahr mit klaren Kriterien einer Coxarthrose sollte der Begriff RDO oder RDC Verwendung finden, um Verwirrung zu vermeiden [2, 14].

Für die eigentliche massiv destruierte RDHD wurde durch kernspintomographisch dokumentierte Verläufe beschrieben, dass in der frühen Phase



**Abbildung 3:** Verlauf mit vorwiegender Destruktion des Acetabulums binnen etwa 11 Monaten (a, b) und Notwendigkeit zur aufwendigen Pfannendachschale mittels Pfannendachschale.

Zeichen subchondraler Insuffizienzfrakturen sowohl im Hüftkopf als auch im Acetabulum vorliegen können [8–10].

### Klinische Charakteristika

Es gibt eine klare Prädisposition für das weibliche Geschlecht mit einem Anteil von etwa 80–90% der Fälle, wobei das mittlere Lebensalter 70–75 Jahre beträgt [13, 15]. In etwa 80–90% bleibt die Erkrankung auf ein Gelenk beschränkt, und in etwa 10% kommt es zu einem sequenziellen bilateralen Befall [13]. Die Dauer des Verlaufs von einem relativ normalen Röntgenbild bis zur subtotalen Resorption des Femurkopfes und beginnender Destruktion des Acetabulums liegt zwischen 6 Wochen und 24 Monaten, im Mittel etwa 15 Monate [13, 15, 16]. Der kürzeste Verlauf in unserem eigenen Patientengut dauerte knapp 4 Monate vom radiologischen Normalbefund bis zur vollständigen Resorption des Hüftkopfes. Charakteristisch ist ein heftiger Schmerz, vor allem auch in Ruhe, der über das gewöhnliche Ausmaß bei einer primären Coxarthrose deutlich hinausgeht. Die Differenzialdiagnosen, die in Erwägung gezogen werden sollten und schließlich zu der Ausschlussdiagnose der „idiopathischen“ RDHD berechtigen, sind: infektiöse Arthritis (inkl. Tbc), Charcot Arthropathie, Hüftkopfnekrose [17], rheumatoide Arthritis [18–20], Kristallarthropathie (Hydroxylapatit) [21], Ochronose [22] sowie maligne Tumoren. Wenn diese Ausschlusskriterien strikt angewendet werden, handelt es sich letztlich um eine sehr seltene Entität: wir haben in den letzten 10 Jahren in unseren Kliniken etwa 4 Fälle pro 1000 Indikationen für primäre Hüftprothesen gesehen, andere Autoren berichten von einer vergleichbaren Größenordnung (3 Fälle auf 1500 Indikationen [7]) oder auch deutlich mehr mit 3,8% aller Indikationen [11]) bzw. knapp 10% aller Indikationen [7].

### Histopathologische Befunde

Ogawa et al haben durch die komparative histologische Analyse der Synovialis von 10 Hüften mit RDHD und 40 Hüften mit primärer Coxarthrose (OA) herausgearbeitet, dass ein wesentliches Unterscheidungsmerkmal darin liegt,

dass in der Synovialis von RDHD, nicht aber von OA, reife aktivierte Osteoklasten vorliegen [12]. Frühere Studien hatten bereits von osteoklastären Granulomen im Knochenmark der befallenen Hüftköpfe an den Stellen fokaler Knochendestruktion berichtet [23, 24]. In unserer eigenen aktuellen Fallserie (n = 14) mit Analysen von Hüftkopf und Synovialis haben wir diese Beobachtungen bestätigt (unveröffentlichte Daten).

### Ätiologie und Pathomechanismus

Die Ätiologie und Pathogenese bleiben bis heute weitgehend unbekannt. RDHD als Ausschlussdiagnose wie oben definiert muss derzeit noch als idiopathisch bezeichnet werden. Obwohl es einige Berichte gibt, die subchondrale Insuffizienzfrakturen in den frühen Stadien der Erkrankung beschreiben [8, 10, 25, 26], scheint ein systemischer Knochenmasseverlust trotz des Alters und Geschlechts der Patienten (weiblich, 70–75 Jahre) nicht primär als Ursache in Frage zu kommen [27]. Der Auslöser für die massive Osteoklastendifferenzierung, -fusion und -aktivierung in der Gelenkschleimhaut und im Knochen bleibt bis dato unklar.

### Therapie

Die Therapie der Wahl ist der endoprothetische Hüftgelenkersatz mit Synovialektomie. Die mittelfristigen Ergebnisse zementfreier Hüft-TEPs und von Hybrid-TEPs bei RDHD sind in retrospektiven Studien mit Fallzahlen von 10–100 vergleichbar mit denen nach Implantation auf dem Boden einer Coxarthrose [6, 7, 28]. Mit dem Zeitpunkt der TEP-Implantation kommt der Krankheitsprozess im Gelenk zur Ruhe, eine weitere Progredienz nach Prothesenimplantation ist nicht beschrieben. Es ist wichtig, die Hüft-TEP-Implantation rechtzeitig genug vorzunehmen, bevor der destruktive Prozess auf das Acetabulum übergreift, da die acetabuläre Rekonstruktion dann bei ohnehin in der Regel deutlich verminderter Knochenqualität technisch schwierig werden kann und die Situation unter Umständen nicht mehr mit einer zementfreien Standard-

pfanne gelöst werden kann [11]. Abbildung 1c zeigt die Versorgung der Hüfte aus Abbildung 1a und 1b mit einer zementfreien Pfanne (Allofit S), die zwar ohne Schrauben noch sicher verankert werden konnte, aber aufgrund der kompromittierten Knochenqualität und beginnender Destruktion acetabulär bereits deutlich größer gewählt und tiefer plaziert werden musste als gewöhnlich (Abb. 1). In Abbildung 2 ist in einem früheren Stadium in der MRT-Bildgebung der Befall des Acetabulums bereits deutlich zu erkennen (Abb. 2). Ein Verlauf mit ausgeprägtem Befall des Acetabulums ist in Abbildung 3 dargestellt: Binnen 11 Monaten ist hier eine fortgeschrittene Destruktion eingetreten, die nicht mehr durch eine pri-

mär zementfreie Pressfitpfannen versorgt werden konnte, sondern einer aufwendigeren Rekonstruktion mittels Pfannendachschale bedurfte (Abb. 3 a–c).

### Klinische Relevanz und Ausblick

Für praktizierende Orthopäden und Unfallchirurgen ist es bedeutsam, das seltene Krankheitsbild der RDHD zu kennen, um nicht Gefahr zu laufen, durch verzögerte Diagnostik schwerwiegende acetabuläre Destruktionen und die damit verbundenen technischen Schwierigkeiten bei der acetabulären Rekonstruktion hinnehmen zu müssen.

Insbesondere bei Frauen um das 70. Lebensjahr mit ungewöhnlich starken persistierenden Hüftschmerzen und das Schmerzbild nicht erklärenden Röntgenbildern sollte man nicht zögern, auch in kurzer Abfolge erneute Verlaufsaufnahmen anzufertigen. Die Identifikation des Triggers für die Osteoklasten-Akkumulation in der Synovialis könnte in Zukunft der Schlüssel zum Verständnis der Erkrankung sein. **OUP**

#### Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Andreas Niemeier  
Klinik und Poliklinik für Orthopädie  
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf  
Martinistraße 52  
20246 Hamburg  
niemeier@uke.uni-hamburg.de

### Literatur

1. Forestier F. Coxites Rhumatismales Subaigues et Chroniques. Thesis. Paris, 1957
2. Lequesne M. La Coxarthrose destructrice rapide. *Rhumatologie* 1970; 22: 21–37
3. Roux JP, Kerboull M, Postel M. Les coxarthroses a evolution rapide. *Rev Chir Orthop* 1970; 56: 39–57
4. Jacqueline F. Resorptions osseuses massives et brusques au cours des coxarthroses destructrices rapides. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997; 46: 619–627
5. Bouvier M, Bonvoisin B, Colson F, David PH. Les coxarthroses destructrices rapides. *Ann Radiol* 1985; 13: 187–200
6. Postel M, Kerboull M. Total prosthetic replacement in rapidly destructive arthritis of the hip joint. *Clin Orthop* 1970; 72: 138–144.
7. Kuo A, Ezzet KA, Patil S, Colwell CW, Jr. Total hip arthroplasty in rapidly destructive osteoarthritis of the hip: a case series. *HSS J* 2009; 5: 117–119.
8. Watari K, Taneda H, Higano M, Hirasawa Y, Oda H. Rapidly destructive arthritis of the hip joint after insufficiency fracture of the acetabulum. *J Orthop Sci* 2008; 13: 561–565
9. Watanabe W, Itoi E, Yamada S. Early MRI findings of rapidly destructive coxarthrosis. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 35–38
10. Niimi R, Hasegawa M, Sudo A, Uchida A. Rapidly destructive coxopathy after subchondral insufficiency fracture of the femoral head. *Arch Orthop Traum Surg* 2005; 125: 410–413
11. Kawai T, Tanaka C, Ikenaga M, Kanoe H, Okudaira S. Total hip arthroplasty using Kerboull-type acetabular reinforcement device for rapidly destructive coxarthrosis. *J Arthroplasty* 2010; 25: 432–436
12. Ogawa K, Mawatari M, Komine M, Shigematsu M, Kitajima M, Kukita A, Hotokebuchi T. Mature and activated osteoclasts exist in the synovium of rapidly destructive coxarthrosis. *J Bone Miner Metab* 2007; 25: 254–360
13. Rosenberg ZS, Shankman S, Steiner GC, Kastenbaum DK, Norman A, Lazansky MG. Rapid destructive osteoarthritis: clinical, radiographic, and pathologic features. *Radiology* 1992; 182: 213–216
14. Boutry N, Paul C, Leroy X, Fredoux D, Migaud H, Cotton A. Rapidly destructive osteoarthritis of the hip: MR imaging findings. *AJR* 2002; 179: 657–663.
15. Batra S, Batra M, McMurtrie A, Sinha AK. Rapidly destructive osteoarthritis of the hip joint: a case series. *J Orthop Surg Res* 2008; 3:3
16. Flik K, Vargas JH 3<sup>rd</sup>. Rapidly destructive hip disease: a case report and review of the literature. *Am J Orthop* 2000; 29: 549–52
17. Shibayama K. Idiopathic osteonecrosis of the femoral head in the elderly. *Kurume Medical Journal* 2000; 47: 37–42.
18. Yoshino K, Momohara S, Ikari K et al. Acute destruction of the hip joints and rapid resorption of femoral head in patients with rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol* 2006 16: 395–400
19. Yun HH, Song SY, Park SB, Lee JW. Rapidly destructive arthropathy of the hip joint in patients with rheumatoid arthritis. *Orthopedics* 2012; 35: e958–62
20. Yoshioka T, Tachihara A, Koyoma T, Iwakawa K, Skane M, Nakamura H. Rapidly destruction of the hip joint associated with enlarged iliopsoas bursa in a patient with refractory rheumatoid arthritis. *J Nippon Med Sch* 2008; 75: 233–238
21. Yang JH, Oh KJ, Pandher DS. Hydroxyapatite crystal deposition causing rapidly destructive arthropathy of the hip joint. *Indian J Orthop.* 2011; 45: 569–72.
22. Corrà T, Zaccala M, Galante M. Ochronotic arthropathy: rapid destructive hip osteoarthritis associated with metabolic disease. *Clin Rheumatol.* 1995; 14: 474–477
23. Mitrovic DR, Riera H. Synovial, articular cartilage and bone changes in rapidly destructive arthropathy (osteoarthritis) of the hip. *Rheumatol Int.* 1992; 12: 17–22
24. Tamai M, Sagawa K, Kawabata R, Inoue A, Itoh K. Production of IL-6 by T cells from the femoral head of patients with rapidly destructive coxopathy (RDC). *Clin Exp Immunol.* 1996; 103: 506–13
25. Yamamoto T, Bullough PG. The role of subchondral insufficiency fracture in rapid destruction of the hip joint: a preliminary report. *Arthritis Rheum.* 2000; 43: 2423–2427
26. Yamamoto T, Schneider R, Iwamoto Y, Bullough PG. Bilateral rapidly destructive arthrosis of the hip joint resulting from subchondral fracture with superimposed secondary osteonecrosis. *Skeletal Radiol.* 2010; 39: 189–192
27. Richette P, Vicaut E, de Vernejoul MC, Ortel P, Bardin. Bone mineral density in patients with rapidly destructive or common hip osteoarthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2009; 27: 337–339
28. Charrois O, Kahwaji A, Rhami M, Inoue K, Courpied JP. [Outcome after total hip arthroplasty performed for rapidly progressive hip destruction]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 2002. 88: 236–244