

**Problematika
degenerativních
onemocnění kyčelního
a kolenního kloubu,
podíl osteoporózy
na těchto onemocněních
(I. díl)**

Vybraná
onemocnění kyčelního kloubu
v dětském věku

Pavel Dungal

Pavel Dungal

**Problematika degenerativních onemocnění kyčelního a kolenního kloubu,
podíl osteoporózy na těchto onemocněních (I. díl)**

Vybraná onemocnění kyčelního kloubu v dětském věku

Vydal: Institut postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví, Ruská 85, Praha 10

Jazyková a technická redakce: Radek Lunga

Grafická úprava: Jindřich Studnička

Tisk: TISKÁRNA BÍLÝ SLON s.r.o., Plzeň

První vydání, náklad 500 výtisků

ISBN: 978-80-87023-21-1

Anotace

Studijní texty s problematikou ortopedie jsou zaměřeny na běžná onemocnění a poranění dětského i dospělého kyčelního kloubu. Velký prostor je věnován vývojové dysplazii kyčle. Součástí výukového materiálu jsou základní terapeutické postupy.

Abstrakt

- 1) Revmatická onemocnění dětského věku jsou obsažena ve velké skupině juvenilní revmatické artritidy. Kromě této základní jednotky existuje řada revmatických zánětlivých onemocnění, která jsou popsána v kap. 1.4.–1.8.
- 2) Vývojová dysplazie kyčelní postihuje cca 5 % dětské populace a je velmi významnou preartrózou. V ČR je tato vada endemicky rozšířena a česká ortopedie výrazně přispěla k vývoji konzervativní i operační léčby.
- 3) Coxa vara congenita bývá někdy popisována jako samostatná jednotka, někdy ve spojení s vrozeným zkratem končetin. Kapitola obsahuje popis onemocnění a vyčerpávající terapeutický návod.
- 4) Vrozeně krátký femur je vzácná vada, která se vyskytuje v incidenci 1 na 50 000 až 100 000 narozených dětí. Obširný popis s léčebným doporučením pro jednotlivé typy je podložen bohatou osobní zkušeností autora.
- 5) Postižení kyčelních kloubů při srpkovité anémii se vyskytuje převážně u jiných etnik. Vzhledem k rostoucí migraci se s tímto postižením můžeme setkat i v našich podmínkách.
- 6) Calvého-Leggovo-Perthesovo onemocnění (morbus Perthes) je idiopatická nekróza hlavice kosti stehenní mezi 4. a 8. rokem věku. Dlouhodobý průběh a výsledná deformita hlavice činí z tohoto onemocnění závažný problém dětské ortopedie. V textu je předložena originální léčebná koncepce vyvinutá na pracovišti autora.

Autor

prof. MUDr. Pavel Dungal, DrSc.

Ortopedická klinika IPVZ a 1. LF UK, Nemocnice Na Bulovce, Praha

Obsah

1 Revmatická onemocnění dětského věku	11
1.1 Juvenilní idiopatická artritida	11
1.1.1 Definice a klasifikace	11
1.1.2 Epidemiologie	14
1.1.3 Etiologie a patogeneze	14
1.1.4 Klinický obraz	14
1.1.4.1 Oligoartritida	14
1.1.4.2 Rozšířená oligoartritida	15
1.1.4.3 Polyartritida	15
1.1.4.4 Systémová forma JIA (Stillova choroba)	16
1.1.4.5 Distribuce kloubních postižení	16
1.1.4.6 Extraartikulární příznaky	17
1.1.5 Laboratorní diagnostika	17
1.1.6 Zobrazovací vyšetření	19
1.1.7 Terapie	20
1.1.7.1 Medikamentózní terapie	20
1.1.7.2 Operační terapie	21
1.1.8 Hodnocení aktivity onemocnění	23
1.1.9 Diferenciální diagnóza	24
1.2 Artritida s entezitidou (spondylartropatie)	25
1.3 Psoriatická artritida	26
1.4 Kawasakiho choroba	27
1.5 Henochova-Schönleinova purpura	28
1.6 Juvenilní systémový lupus erythematodes	29
1.7 Juvenilní dermatomyozitida	31
1.7.1 Juvenilní sklerodermie	32
1.8 Revmatická horečka	32
1.8.1 Pigmentová vilonodulární synovitida	33
1.8.2 Fibromyalgický syndrom	34
2 Vrozená (vývojová) kyčelní dysplazie	36
2.1 Syndrom vývojové dysplazie kyčelního kloubu	36
2.2 Historické poznámky	37
2.3 Etiologie a epidemiologie	41
2.4 Morfologie	43

2.4.1 Cévní zásobení kyčelního kloubu	44
2.4.2 Zobrazovací metody	47
2.4.2.1 Arthrografie	48
2.4.2.2 USG	49
2.5 Patogeneze	50
2.5.1 Klinické vyšetření	51
2.5.2 Klasifikace	53
2.6 Terapie	54
2.6.1 Vrozená subluxace kyčelního kloubu	56
2.6.2 Zavřená repozice	57
2.6.3 Krvavá repozice	60
2.6.4 Postdysplastická avaskulární nekróza	64
2.6.5 Základní operační výkony	68
2.6.6 Salterova osteotomie pánve, acetabuloplastiky	70
2.6.7 Operace stříšky a Chiariho osteotomie	74
2.6.8 Reziduální dysplazie	77
2.6.9 Poškození labra	82
2.7 Hodnocení výsledků léčení	82
3 Coxa vara congenita	85
4 Vrozeně krátký femur	87
5 Postižení kyčelních kloubů při srpkovité anémii	91
6 Morbus Perthes	93
6.1 Definice	93
6.2 Historie	93
6.3 Klasifikace	94
6.4 Etiologie	95
6.5 Patogeneze a klinický obraz	96
6.6 Diferenciální diagnóza	98
6.7 Zobrazovací techniky	99
6.8 Hodnocení výsledků	101
6.9 Terapie	101
6.9.1 Indikační kritéria	103
6.10 Tranzientní synovialitida kyčelního kloubu	105

Seznam použitých zkratek

ACR	American College of Rheumatology
AECA	protilátky proti buňkám endotelu
ANA	antinukleární protilátky
ANCA	protilátky proti neutrofilním cytoplazmatickým antigenům
ANS	autonomní nervový systém
AP	anteroposteriorní
ASLO	antistreptolysin O ATD artikulotrochanterická distance
AVN	avaskulární nekróza
CCD	kolodiazofyzární
COX-2	cyklooxygenáza 2
CRP	C-reaktivní protein
CAV	coxa valga antetorta
DDH	vývojová kyčelní dysplazie (developmental dysplasia of the hip)
DIP	distální interfalangeální
DK	dolní končetina
DMARD	disease-modifying antirheumatic drugs
DVO	varizačně-derotační osteotomie
EBV	virus Epsteinův-Barrové
EULAR	European League Against Rheumatism
HbS	srpkovitý hemoglobin
HE úhel	Hilgenreinerův epifyzární úhel
HLA	human leukocyte-associated antigen
ILAR	International League of Associations for Rheumatology
JAS	juvenilní ankylozující spondylitida
JBJS	Journal of Bone & Joint Surgery
JCA	juvenilní chronická artritida
JIA	juvenilní idiopatická artritida
JRA	juvenilní revmatoidní artritida
MAS	syndrom aktivace makrofágů
MCP	metakarpofalangeální
MR	magnetická rezonance
MTX	methotrexát
NSA	nesteroidní antirevmatika
PAP	polyarthritís progresiva
PFFD	proximální femorální defekt (proximal femoral focal deficiency)
PIP	proximální interfalangeální
POSNA	Pediatric Orthopedic Society of North America
PRES	Paediatric Rheumatology European Society

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

PT	Pavlíkovy třmeny
RA	revmatoidní artritida
RF	revmatoidní faktor
ROM	rozsah pohybu (range of motion)
SEA	(syndrom) séronegativita + entezopatie + artritida
SI	sakroiliakální
SICOT	Société Internationale de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie
SLE	systémový lupus erythematodes
TEP	totální endoprotéza
VDK	vývojová dysplazie kyčelní
VOC	vazookluzivní krize

1 Revmatická onemocnění dětského věku

1.1 Juvenilní idiopatická artritida

1.1.1 Definice a klasifikace

Juvenilní idiopatická artritida (JIA) představuje nejčastější systémové onemocnění u dětí. Nejde však o jedinou nemoc, ale o velmi různorodou skupinu onemocnění s odlišnými klinickými i laboratorními projevy. Během posledních desítek let z tohoto důvodu proběhly četné změny klasifikačních kritérií i v názvosloví. V 70. letech 20. století vznikly klasifikace odborných společností ACR (American College of Rheumatology) a EULAR (European League Against Rheumatism), které vyčleňují chronickou artritidu v dětství mimo klasifikace užívané pro dospělé pacienty. Ve světovém písemnictví jsou používány společně s nejnovější klasifikací ILAR (International League of Associations of Rheumatologists), která byla potvrzena na kongresu v Durbanu (odtud Durbanská kritéria) v roce 1997 (tabulka 1). Společným kritériem pro všechny klasifikace je začátek onemocnění před 16. rokem věku. Artritida

Tabulka 1: Srovnání klasifikací pro dětskou artritidu

ACR	EULAR	ILAR
<ul style="list-style-type: none"> • Juvenilní revmatoidní artritida (JRA) <ul style="list-style-type: none"> – systémová – polyartikulární – pauciartikulární 	<ul style="list-style-type: none"> • Juvenilní chronická artritida (JCA) <ul style="list-style-type: none"> – systémová – polyartikulární • Juvenilní revmatoidní artritida <ul style="list-style-type: none"> – pauciartikulární • Juvenilní psoriatická artritida • Juvenilní ankylozující spondylitida 	<ul style="list-style-type: none"> • Juvenilní idiopatická artritida (JIA) <ul style="list-style-type: none"> – systémová – polyartikulární RF-negativní – polyartikulární RF-pozitivní – oligoartikulární – rozšířená oligoartikulární • Psoriatická artritida • Artritida s entezitidou • Ostatní artritidy

musí trvat více než 6 týdnů a definitivní zařazení podle klasifikace je možné provést až po 6 měsících – artritida může tedy zůstat nezařazena od 6 týdnů do 6 měsíců.

První pozorování zánětlivé artritidy objevující se v dětství pocházejí z Paříže z konce 19. století. Obsahují popisy rychlého nástupu onemocnění s postižením převážně velkých kloubů, průběh charakterizovaný střídáním exacerbace a remise onemocnění, časté poruchy růstu a většinou dobrou prognózu. V roce 1897 popsal Still v Londýně typický průběh systémové formy onemocnění s akutním horečnatým nástupem, lymfadenopatií, hepatosplenomegalii a přítomností serozitidy. Všiml si, že u těchto pacientů nedominovala artralgie, přítomna byla tendence ke svalové kontraktuře a atrofii. Ve většině případů udával postižení krční páteře. Dnes používáme termín Stillova choroba pro akutní nástup systémové formy JIA.

Dosud neexistuje shoda v používání jednotných názvů pro shodné formy JIA, je však dosažen konsensus v kritériích pro zařazení do jednotlivých skupin v době nástupu nemoci. Jednotlivé formy jsou definovány přítomností klinických znaků a symptomů v průběhu prvních šesti měsíců onemocnění (tabulka 2).

V dalším členění budeme používat na doporučení Evropské společnosti pro dětskou revmatologii (PRES) klasifikaci a názvosloví ILAR (tabulka 3), v němž popisný název „juvenilní idiopatická artritida“ prakticky označuje onemocnění dětského věku charakterizované artritidou neznámé etiologie, trvající minimálně 6 týdnů.

Pro společnou etiologii, patogenezi a podobný klinický obraz budou společně probrány oligoartikulární, polyartikulární a systémová forma, samostatně pak artritida s entezopatií a dále psoriatická artritida.

Tabulka 2: Charakteristiky vybraných forem JIA podle příznaků v začátku onemocnění

	Polyartritida	Oligoartritida	Systémová forma
Frekvence	30 %	60 %	10 %
Počet kloubů	více než 5	maximálně 4	variabilní
Věk v počátku	dětství, max. 1–3 roky	časné dětství, max. 1–2 roky	
Sex ratio (ženy : muži)	3:01	5:01	1:01
Systémové postižení	mírné	nepřítomno	přítomno vždy
Chronická uveitida	5 %	20 %	vzácně
Séropozitivita:			
– RF	10 % (roste s věkem)	vzácně	vzácně
– ANA	40–50 %	75–85 %*	10 %
Prognóza	RF+ horší RF– remise 50 %	velmi dobrá (mimo oční postižení)	nepříznivá

* u dívek s přítomností chronické uveitidy

Tabulka 3: Kritéria ILAR pro klasifikaci juvenilní idiopatické artritidy

1) Systémová forma JIA 1 – zaznamenaná charakteristická teplota trvající 2 týdny 2 – charakteristický prchavý exantém 3 – artritida V případě chybění artritidy: přítomnost kritérií 1 a 2 výše uvedených s přítomností dvou z následujících: 1 – generalizované zvětšení lymfatických uzlin 2 – hepatomegalie nebo splenomegalie 3 – serozitida
2) Polyartritida RF-negativní (tzv. séronegativní) Artritida postihující pět a více kloubů v průběhu prvních 6 měsíců onemocnění Specifická vyluka: pozitivita na revmatoidní faktor
3) Polyartritida RF-pozitivní (tzv. séropozitivní) Artritida postihující 5 a více kloubů prvních 6 měsíců onemocnění s pozitivitou testů na revmatoidní faktor nejméně dvakrát s odstupem 3 měsíců Specifická vyluka: rodinný výskyt psoriázy
4) Oligoartritida Artritida postihující jeden až čtyři klouby v průběhu prvních 6 měsíců onemocnění Specifické vyluky: <ul style="list-style-type: none"> • rodinný výskyt psoriázy • rodinný výskyt spondylartropatie • pozitivita na revmatoidní faktor
5) Rozšířená oligoartritida (extended oligoarthritis) Artritida postihující jeden až čtyři klouby v průběhu prvních 6 měsíců onemocnění, ale pět a více kloubů po prvním půl roce onemocnění
6) Artritida s entezitidou Artritida s entezitidou nebo artritida a nejméně dva z těchto projevů: <ul style="list-style-type: none"> • bolestivost sakroiliakálních kloubů • bolest páteře zánětlivého charakteru • pozitivita HLA-B27 • rodinný výskyt nejméně jednoho z těchto projevů: <ul style="list-style-type: none"> – uveitis anterior s bolestí, zarudnutím nebo světloplachostí – spondylartropatie – zánětlivá enteropatie • uveitis anterior, zpravidla s bolestí, zarudnutím nebo světloplachostí Specifické vyluky: <ul style="list-style-type: none"> • pozitivita na revmatoidní faktor nebo antinukleární protilátky • artritida asociovaná se zánětlivou enteropatií
7) Psoriatická artritida Artritida s psoriázou nebo artritida s rodinným výskytem psoriázy u rodičů nebo sourozenců a: <ul style="list-style-type: none"> • daktylitida u pacienta nebo • nehtové abnormality pacienta Specifická vyluka: pozitivita na revmatoidní faktor
8) Artritidy, které nelze zařadit do předchozích skupin

1.1.2 Epidemiologie

JIA není vzácným onemocněním, přesto je skutečná frekvence jejího výskytu neznámá. Je popisována u pacientů všech ras a v různých částech světa pouze s jinou četností. Průměrná incidence je uváděna jako 7,8 (2–20)/100 000, prevalence se udává mezi 16 a 150/100 000. Dívky jsou obecně postiženy dvakrát až třikrát častěji než chlapci, s výjimkou systémové formy, u níž je četnost obou pohlaví vyrovnána. První známky onemocnění mohou propuknout v průběhu celého dětství, u polyartikulárního a především oligoartikulárního postižení je maximum výskytu do 3 let věku, druhým vrcholem je období puberty.

1.1.3 Etiologie a patogeneze

Přesnou etiologii onemocnění neznáme. Obecně panuje názor, že je multifaktoriální, přičemž převažují dvě základní teorie. První prezentuje JIA jako autoimunitní onemocnění pro nález abnormality lymfocytů T a charakter chronické synovity potvrzující účast buněčné patogeneze. Podle druhé teorie existuje pro JIA genetická predispozice. Mezi další faktory, které se na vzniku podílejí, bývá řazen stres, hormonální dysbalance a infekce – mykoplazmata a z virů především EBV. Rovněž se uvádí spojení JIA s dysregulací autonomního nervového systému (ANS) a poruchou odpovědi imunitního systému – především leukocytů – na mediátory ANS.

Patologicko anatomický obraz kloubního postižení zahrnuje v první fázi zduření a hypertrofiu synoviální výstelky; dochází k tvorbě granulační tkáně tvořené fibroblasty, cévami a kulatobuněčnou infiltrací, nazývané panus. Cévy jsou ucpány zánětlivými buňkami a tvoří se perivaskulární infiltráty. Panus přerůstá z oblastí osteokartilaginózní junkce na chrupavky kloubních ploch a destruuje je pod obrazem erozí až defektů, dalším šířením postihuje subchondrální kost s tvorbou cyst. Společně s ischemizací na podkladě vaskulárního postižení vede k deformitám kloubních konců artikulujících kostí. Stejný proces probíhá periartikulárně a vede k usuraci ligament a kloubního pouzdra s rozvojem instability kloubu.

Histopatologický obraz postiženého kloubu je typický. V synoviální biopsii nalezneme hypertrofii a hyperplazii stratum synoviale, subsynoviální vrstva je překrvená a edematózní. Je přítomna vaskulární hyperplazie s infiltrací lymfocytů T a plazmatických buněk.

1.1.4 Klinický obraz

1.1.4.1 Oligoartritida

Oligoartritida je definována jako zánětlivé postižení nízké intenzity u čtyř a méně kloubů v průběhu prvních 6 měsíců onemocnění. O pauciartikulární formě hovoříme při symetrickém rozložení postižených kloubů. Děti nepůsobí dojemem, že by měly celkové onemocnění, a s výjimkou chronické uveitidy jsou extraartikulární projevy vzácné. Oligoartritida je u dětí většinou postižením dolních končetin, při němž nejčastěji dochází k onemocnění kolenních

kloubů (60 %), následují hlezenné klouby a lokty. Kyčelní klouby bývají většinou ušetřeny nebo se přidávají až v dalším průběhu nemoci. V malé míře jsou současně postižena zápěstí a malé klouby rukou a nohou. Při postižení monoartikulárním jsou opět na prvním místě kolena. Postižené klouby jsou oteklé a teplejší, ale minimálně bolestivé, palpačně citlivé a zarudlé. Bolest obecně nepatří k typickému obrazu JIA a důvodem návštěvy lékaře bývá spíše progredující omezení hybnosti kloubu. Častou známkou bývá ranní ztuhlost, většinou u starších dětí. Typickým obrazem je asymetrický iritační přerůst končetiny na straně artritidy.

Prognóza závisí na sérologickém subtypu a průběhu onemocnění. Výborných výsledků lze zpravidla dosáhnout u ANA-pozitivního subtypu postihujícího převážně dívky v časném dětském věku, s výjimkou přítomné uveitidy, která zanechává trvalé postižení. Dobrý výsledek lze očekávat u současné HLA-B27 pozitivitu zpravidla u starších chlapců a dále u pacientů séronegativních. Séropozitivita na RF znamená průběh bez remise s obvyklým přechodem do polyartritidy, časnou tvorbou erozí a zpravidla špatným výsledkem.

1.1.4.2 Rozšířená oligoartritida

Termín rozšířená oligoartritida (extended oligoarthritis) je vyhrazen pro artritidu, která postihuje jeden až čtyři klouby v prvních 6 měsících onemocnění, ale pět a více kloubů po prvním půl roce. Přechází v ní 5–10 % oligoartritid a svým obrazem a především prognózou se blíží spíše polyartritidě. Častěji také dochází ke vzniku flekčních kontraktur a významných kloubních deformit.

1.1.4.3 Polyartritida

Podle imunologického průkazu přítomnosti antiglobulinové protilátky nazývané revmatoidní (RF) faktor v séru pacienta dělíme polyartritidu na dva typy:

- 1) polyartritida RF-negativní (tzv. séronegativní);
- 2) polyartritida RF-pozitivní (tzv. séropozitivní).

Polyartritida je definována jako přítomnost artritidy v pěti a více kloubech v průběhu prvních šesti měsíců onemocnění. Začátek může být akutní, většinou však bývá pozvolný, s postupným přibýváním počtu postižených kloubů. Artritida může být remitující se sezónním výskytem (především jaro a podzim) i setrvalá s tendencí k symetrickému postižení především velkých kloubů s převahou kolen, zápěstí, loktů a hlezenných. Kyčelní klouby jsou postiženy zhruba v polovině případů, především u séropozitivní formy. Časté je postižení krční páteře a temporomandibulárních kloubů. Z drobných kloubů ruky jsou nejčastěji zasaženy IP kloub palce, 2. a 3. MCP skloubení a PIP klouby všech prstů. Klouby jsou horké a prosáklé, zřídka však bývají zarudlé. Boutonnièreova deformita (typ „knoflíkové dírky“ – flexe PIP a hyperextenze DIP) a flekční kontraktura prstů bývá přítomná mnohem častěji než deformita „swan-neck“ (typ „labutí šíje“ – hyperextenze PIP a flexe DIP kloubu). Z extraartikulárních známek je častá tvorba podkožních revmatických uzlů. Pokud jsou současně přítomny systémové projevy onemocnění, jde nejčastěji o mírnou hepatosplenomegalii

a lymfadenopatii, rozvoj chronické uveitidy je mnohem méně častý než u časně nastupující oligoartikulární formy.

Prognóza. Vysoké riziko špatných výsledků se popisuje u dětí v pozdním věku při nástupu onemocnění, s delším trváním choroby, časným postižením drobných kloubů ruky a nohy, rychlým postupem kloubních erozí, trvalou zánětlivou aktivitou bez remisí a především s pozitivitou testů na revmatoidní faktor. Séropozitivní polyartritida má tedy výrazně destruktivní charakter, přechází do dospělosti a probíhá prakticky shodně jako revmatoidní artritida (RA) dospělých (dříve PAP, polyarthritis progresiva). Naproti tomu séronegativní forma mívá průběh mírnější a často jsme svědky tzv. burn-out fenoménu neboli fenoménu vyhoření, který značí trvalou remisi po dosažení zralosti.

1.1.4.4 Systémová forma JIA (Stillova choroba)

Přibližně 10 % dětí prodělá začátek JIA s těžkým systémovým postižením, po kterém může následovat rozvoj manifestní artritidy v odstupech týdnů, měsíců a vzácněji i několika let. Před definitivním zařazením klinického stavu pacienta pod diagnózu JIA však musí být přítomnost artritidy potvrzena. Hlavním diagnostickým znakem v počátku onemocnění je horečka, charakteristická krátkým vrcholem přesahujícím 39 °C, s rychlým návratem k normě, sdružená s tachykardií a typickým rushem sestávajícím ze zarudlých makul velikosti do 5 mm. Nejčastější lokalizací je trup a horní končetiny, později je exantém migrující a je tvořen většími skvrnami s centrálním vyblednutím. Společně s popsányými změnami dochází k viscerálnímu postižení, zahrnujícímu hepatosplenomegalii, generalizovanou lymfadenopatii a nejčastěji perikarditidu jako projev serozitidy. Systémový počátek onemocnění může během týdnů až měsíců odeznít, může se však vrátit spolu s exacerbací artritidy.

Prognóza. Zhruba u poloviny pacientů dojde v průběhu času ke zklidnění celkového stavu a onemocnění pak probíhá pod obrazem oligoartritidy s nadějí na dobrý výsledek. U druhé poloviny nemocných dochází k progresi postižení s nálezem na neustále se zvyšujícím počtu kloubů s těžkým omezením pohybu a soběstačnosti.

Vzácnou, ale velmi závažnou komplikací představuje syndrom aktivace makrofágů (MAS) postihující převážně chlapce, často s letálním koncem. Je charakterizován rychlým rozvojem jaterního selhání s encefalopatií, hematomy a krvácením ze sliznic, občas následovaným renálním selháním. Etiologie je neznámá.

1.1.4.5 Distribuce kloubních postižení

Při popsáných formách JIA může být postižen prakticky kterýkoliv kloub, velké končetinové klouby a drobné klouby ruky však bývají v naprosté převaze. V klinickém vyšetření se nesmí zapomínat na vyšetření temporomandibulárního kloubu a rozsahu hybnosti krční páteře. Subluxace v subokcipitálních kloubech při jejich revmatickém postižení může vést k vážným komplikacím. Nejčastěji nastává v úrovni atlantookcipitální C₀-C₁ a atlantoaxiální

C₁–C₂. Dislokace je nejčastější v sagitální rovině, možné jsou i laterální subluxe s těžším průběhem. Na kompresi nervových struktur se kromě dislokace podílí i tlak rostoucího panu. Proximální migrace (též bazilární invaginace) vede k těžké kvadruparéze s náhlou smrtí pacienta u 10 % případů. Instabilita se projevuje bolestí a omezením hybnosti krční páteře, často s krepitací, parestezií, vertigem, diplopií a dysfagickými poruchami. Značné riziko nastává pro tyto nemocné v průběhu intubace, stejné riziko sebou přináší i ankylóza krční páteře. Revmatické postižení drobných kloubů středouší vede často k percepční poruše sluchu. Rozsáhlé synoviální cysty v okolí kolenního kloubu patří k řídkým komplikacím, vzácně se synoviální cysta objeví v loketní oblasti na přední ploše paže.

1.1.4.6 Extraartikulární příznaky

Abnormality růstu a celkového vývoje dítěte patří mezi časté komplikace JIA nebo její terapie. Lineární růst je zpomalen pravidelně v průběhu aktivní fáze systémové formy onemocnění. Puberta a nástup sekundárních pohlavních znaků bývají opožděny. Pozdější gravidita pacientek s JIA bývá příčinou relapsu onemocnění jen výjimečně a v naprosté většině případů se narodí dítě s normálním somatickým i mentálním vývojem.

Lokální poruchy růstu jsou důsledkem destrukce růstové ploténky, jejím časným uzávěrem, nebo urychleným vývojem osifikačních center dlouhých kostí. Brachydaktylie je důsledkem předčasného uzávěru epifyzární ploténky přiléhající k IP kloubu, vytváří se typický obraz tzv. tlapkovitých rukou s „teleskopickými“ prsty. Na dolních končetinách, převážně při asymetrickém postižení kolenních kloubů, jsou časté iritační přerůsty a hypertrofie kloubních partií dlouhých kostí. Pouze vzácně dojde předčasným uzávěrem růstové ploténky ke zkratu postižené končetiny. Predikce výsledné délkové diskrepance je vzhledem k proměnlivé aktivitě onemocnění i při detailním sledování obtížná. Typickým příkladem místní poruchy růstu je mikrognacie s rozvojem obrazu „ptačí“ tváře, především u pacientů s nástupem onemocnění před 4. rokem věku.

Detailní popis tzv. orgánově specifických extraartikulárních příznaků přesahuje rámec této kapitoly. Zmínku si však zaslouží **chronická uveitida**, neboť představuje jednu z nejvíce devastujících komplikací JIA. Jde o přední negranulomatózní iridocyklitidu, časnou zvláště u mladých dívek s oligoartritidou a zároveň séropozitivitou na antinukleární protilátky (ANA). Ke klinickému obrazu patří bolest, zarudnutí a fotofobie, později poruchy vizu pod obrazem glaukomu nebo katarakty. Přítomnost uveitidy většinou nekoreluje s aktivitou kloubních projevů a může jejich vznik i předcházet. Je nezbytná důsledná oftalmologická dispenzarizace rizikové skupiny pacientů.

1.1.5 Laboratorní diagnostika

Laboratorní vyšetření může pomoci k upřesnění diagnostiky JIA, vlastní diagnóza je však především klinická. Žádný soubor laboratorních vyšetření nemůže s určitostí potvrdit diagnózu nebo předpovědět riziko pro vznik juvenilní idiopatické artritidy.

Krevní obraz

Obecně reagují hematologické parametry na zvýšení aktivity zánětlivého procesu. Pacienti s oligoartritidou zpravidla nevykazují žádné odlišnosti. Při systémovém postižení nacházíme většinou normocytární hypochromní anémii především u pacientů s chronickým průběhem. U všech pacientů s aktivní JIA bývá zvýšena koncentrace sérového ferritinu, který je zde možno hodnotit jako reaktant akutní fáze. Leukocytóza je častá v aktivní fázi a nárůst počtu především polymorfonukleárů pozorujeme u dětí se systémovým postižením ($30\text{--}50 \cdot 10^9/l$). Trombocytóza signalizuje nástup onemocnění a při jeho chronickém průběhu je známkou exacerbace.

Tzv. reaktanty akutní fáze

Sedimentace erytrocytů je vhodná pro sledování celkové aktivity a odpovědi na léčbu zvláště u polyartikulární a systémové formy onemocnění, nemusí však korelovat s aktivitou kloubních projevů. Hodnoty sedimentace mohou být falešně nižší při dlouhodobé terapii NSA nikoliv pro adekvátní kontrolu procesu, ale pro hepatální inhibici syntézy plazmatických proteinů těmito léky. Monitorování koncentrace CRP dává přesnější představu o zánětlivé odpovědi a je rovněž přínosnější při sledování dynamiky procesu. Dalším reaktantem akutní fáze zánětu je sérový amyloid A indukovaný interleukinem 1. Jeho koncentrace však nekoreluje s přítomností nebo predispozicí k rozvoji amyloidózy.

Imunologické vyšetření

Imunologické abnormality nejsou obecně pro pacienty s JIA typické. Jiná je situace u atoproláték, v tom smyslu, že jejich přítomnost téměř vylučuje nonrevmatickou etiologii onemocnění. Sledujeme čtyři typy atoproláték: antinukleární, antiglobulinové, tkáňové a antileukocytární.

Antinukleární protilátky (ANA). Patří většinou do třídy imunoglobulinů IgG a k jejich průkazu se využívají imunofluorescenční metody stanovení. Vysoké titry těchto protiláték především u velmi mladých dívek s přítomným oligoartikulárním postižením jsou známkou vysokého rizika chronické uveitidy. Naopak jejich negativita je patognomonická pro spondylartrózie začínající ve svém počátku jako artritida s entezopatií.

Antiglobulinové protilátky – revmatoidní faktor (RF). Tyto protilátky detekovatelné latex-fixačním testem a aglutinačním testem se senzibilizovanými beranými erytrocyty jsou přítomny v séru pacientů s JIA v různém procentu případů. Jde o protilátky reagující s částí řetězce IgG a ukazuje se, že jejich přítomnost závisí do značné míry na věku pacienta v době začátku onemocnění. Většina probíhajících polyartritid je na RF „séro negativní“; „séropozitivita“ je vždy známkou těžšího průběhu s nálezem agresivnější artritidy a přechodem do dospělosti.

HLA (human leukocyte-associated antigens) představují soubor geneticky determinovaných povrchových antigenů především leukocytů, ale i jiných buněk a tkání těla. Součástí

laboratorního screeningu u JIA je stanovení antigenu HLA-B27, který má nejtěsnější vazby na revmatická onemocnění. Bývá přítomen u převážně většiny pacientů s diagnózou ankylozující spondylitidy, u nichž je především v počátku onemocnění významným prognostickým znakem při dosud chudém klinickém nálezu.

1.1.6 Zobrazovací vyšetření

RTG

Základní informaci o postiženém kloubu dává prostý rentgenový snímek. Radiologické známky JIA obecně rozdělujeme na časně a pozdní. Změny pozorované v časném stadiu artritidy nejsou nijak specifické – obraz zahrnuje otok periartikulárních měkkých tkání a prosáknutí kloubu. Při trvání procesu se objevuje již poměrně typická periartikulární osteoporóza.

K pozdním projevům patří snížení kloubních prostorů a kostní eroze. Eroze se objevují většinou nejprve v místě osteochondrálního přechodu a jsou důsledkem přerůstání agresivního panu do oblasti kloubních ploch. U dětských pacientů, u nichž je tloušťka kloubní chrupavky mnohem větší než u dospělých, nastupují kostní eroze poměrně pozdě a jsou vždy známkou již ireverzibilního postižení kloubu. Typickou pozdní změnou u chronické JIA je akcelerace epifyzárního vyzrávání s časným uzávěrem růstové ploténky a zkratem kosti. Tyto změny pozorujeme především v případě krátkých kostí, jako jsou metakarpy a metatarzy. Mnohem častěji však dochází k iritačním přerůstům dlouhých kostí s hypertrofií jejich kloubních konců. K obrazu ankylózy nebo naopak desaxace kloubu a těžké sekundární osteoartrózy dochází u dětí zřídka, většinou u pacientů s nesprávně indikovanou terapií nebo těžkým, často systémovým, průběhem onemocnění.

Sonografie

Ultrazvukové vyšetření je pro diagnostiku JIA nespecifické. Přínosné je především v oblasti kyčelního kloubu, kde dokáže kvantifikovat množství kloubního výpotku a tím podat informace o aktivitě procesu.

Magnetická rezonance

Magnetická rezonance představuje vyšetření velmi hodnotné, pro svou prozatím stále malou dostupnost a především vysokou cenu jej však nelze doporučit k paušálnímu užívání. Své opodstatnění u JIA má především pro terapeutickou rozvahu při plánování typu synovektomie, neboť spolehlivě zobrazí již počínající eroze kloubních chrupavek. Další indikací k vyšetření MR je podezření na nekrózu hlavičky stehenní kosti při chronickém průběhu artritidy. Při použití gadolinia jako kontrastního média je možné zobrazit míru zánětlivé synoviální tkáně. V procesu diferenciální diagnostiky je MR metodou volby při podezření na pigmentovou vilonodulární synovitidu.

Scintigrafie

Scintigrafické vyšetření s cílem zjištění aktivní synovitidy postiženého kloubu nelze při dostupnosti méně invazivních metod doporučit. Opodstatnění má spolu s MR pouze při podezření na nekrózu hlavice stehenní kosti.

Diagnostická artroskopie, synoviální biopsie

Indikace k artroskopickému vyšetření je u dětí na rozdíl od dospělých pacientů poměrně úzká. Přes nespornou výhodu vizuální verifikace stavu menisků, zkřížených vazů a v neposlední řadě i chrupavek kloubních ploch ji pro omezené terapeutické možnosti artroskopické synovektomie užíváme spíše u počátečních stadií artritidy, kdy se zmíněné léze vyskytují zcela ojediněle. Na prvním místě v dostupnosti jsou kolenní klouby, omezený přínos je v oblasti ramenních kloubů a hlezén. Naopak nezastupitelný význam pro stanovení diagnózy má artroskopie spolu s odběrem synoviální biopsie u pacientů s atypicky probíhajícím kloubním procesem.

1.1.7 Terapie

Léčba juvenilní idiopatické artritidy má za cíl zabránit vzniku deformit a invalidizace, je prevencí mimokloubních projevů. Bezprostředním úkolem je potlačení akutní aktivity onemocnění – bolesti, teploty a dalších celkových příznaků. Kauzální terapie není vzhledem k neznámé etiologii JIA možná. Jsme omezeni na symptomatické podávání léků s analgetickými a protizánětlivými účinky a dále na léky s možnými zásahy do patogenetických mechanismů onemocnění. Na tomto místě zdůrazňujeme, že péče o tyto pacienty je týmovou záležitostí s vedoucí úlohou dětského revmatologa.

1.1.7.1 Medikamentózní terapie

Nesteroidní antirevmatika

Nesteroidní antirevmatika (NSA) jsou považována za lék první volby v počátku onemocnění. Dříve hojně používané salicyláty jsou přes svůj velmi dobrý efekt na ústupu pro častý výskyt nežádoucích účinků (např. Reyeův syndrom) a malou možnost monitorování sérových koncentrací. Pro dětské pacienty jsou doporučeny: ibuprofen (20–40 mg/kg/den), diclofenac (2–3 mg/kg/den), naprofen (10–15 mg/kg/den), tolmetin (20–30 mg/kg/den). V poslední době se do klinické praxe zavádějí selektivní inhibitory COX-2 s možností podávání v dětském věku. Protizánětlivý efekt NSA je dán blokadou cyklooxygenázy v metabolismu kyseliny arachidonové na prostaglandiny.

DMARD

K terapii tzv. bazálními léky neboli DMARD (disease-modifying antirheumatic drugs) jsou určeni pacienti s aktivní synovitidou tehdy, pokud samotná NSA nedostačují ke zklidnění stavu. Tyto léky se někdy nazývají antirevmatika druhé řady a jejich protizánětlivý efekt

se snížením tvorby cytokinů projeví v řádu týdnů až měsíců po jejich nasazení. Řadíme sem preparáty zlata, některá antimalarika, sulfasalazin a methotrexát, z nichž především dva posledně jmenované jsou v terapii JIA nezastupitelné.

Methotrexát (MTX) je analogem kyseliny listové a významným kompetitivním inhibítozem dihydrofolát reduktázy, čímž působí snížení přísunu pyrimidinů a purinů rychle se dělícím buňkám těla. Tímto mechanismem vysvětlujeme jeho protinádorové působení, přesný mechanismus protizánětlivého účinku však není dosud plně objasněn. Význam se přikládá polyglutamátům MTX, které svým intracelulárním působením zvyšují uvolňování adenosinu. Aktivace receptorů pro adenosin na povrchu neutrofilů, lymfocytů i makrofágů vede pak k výraznému snížení aktivity těchto buněk bezprostředně se účastnících chronického zánětu. Methotrexát podáváme v této indikaci parenterálně 1× týdně v dávce 10–15 mg/m² (odpovídá 0,3–0,8 mg/kg/týden), následující den podáváme kyselinu listovou.

Sulfasalazin je preparát vzniklý kombinací salicylátu a sulfonamidu. Jeho vývoj byl postaven na předpokladu, že revmatoidní artritida může být infekční nemocí s dobrou odpovědí na lék s protizánětlivým i antibakteriálním účinkem. Dobrý efekt je udáván u všech typů JIA s výjimkou ankylozující spondylitidy a také u reaktivních artritid. Dávku postupně zvyšujeme až na 50 mg/kg/den, u případů rezistentních je doporučováno podávání v kombinaci s methotrexátem.

Glukokortikoidy

První zprávy o podávání kortikosteroidů u dětských revmatických pacientů se objevují již v 60. letech 20. století. Jsou indikovány při systémové formě JIA, při komplikující iridocyklitidě nereagující na lokální terapii a u těžké aktivní polyartikulární formy onemocnění. Steroidy působí protizánětlivě na všech úrovních akutní i chronické fáze zánětu inhibicí syntézy celé řady chemokinů a cytokinů, především arachidonové kyseliny a jejích metabolitů a interleukinu 1. Léčba u dětí se má omezit na co nejkratší dobu a co nejnižší dávku kvůli celé řadě nežádoucích účinků včetně osteoporózy a zpomalování celkového růstu. U polyartikulární formy dávujeme prednison v dávce 0,2–0,3 mg/kg/den, u systémového postižení 2–2,5 mg/kg/den podávaný obden.

Kromě celkového podávání je velmi výhodná lokální intraartikulární terapie kortikosteroidy po eventuální punkci výpotku. Užíváme nejčastěji triamcinolon acetát a nověji triamcinolon hexacetonid v dostatečné dávce až 1 mg/kg pro velké klouby (kyčel, koleno), s přiměřenou redukcí dávky pro klouby menší. Intraartikulární aplikaci kortikosteroidu provádíme za přísné aseptických kautel maximálně 2–3× do jednoho kloubu v průběhu roku.

1.1.7.2 Operační terapie

Na rozdíl od dospělých revmatických pacientů je revmatochirurgické léčení pacientů s JIA indikováno méně často. Poměrně úzké spektrum operací můžeme rozdělit na synovektomie a na výkony na měkkých tkáních a na skeletu.

Synovektomie

Pod pojmem synovektomie rozumíme exstirpaci hypertrofické zánětlivé výstelky postiženého kloubu, a to pouze stratum synoviale, nebo společně i se stratum fibrosum, podle typu výkonu. Je třeba si uvědomit, že i nejlépe provedená synovektomie je pouze subtotální a jejím cílem není eradikace zánětu z postiženého kloubu, ale pouze maximální zmenšení objemu zánětlivé tkáně a zabránění destrukce kloubu. Rovněž zmenšením celkového objemu zánětlivé tkáně se sníží vyplavování mediátorů zánětu, což přispívá ke zklidnění aktivity onemocnění. Podle přítomnosti již manifestních kloubních změn ve smyslu erozí chrupavek a skeletárních deformit pak hovoříme o synovektomii preventivní nebo terapeutické. Efekt synovektomie je velmi závislý na celkové aktivitě onemocnění, snažíme se proto operovat ve stadiu jeho nízké aktivity či remise. Synovektomii indikujeme nejčastěji na kolenním kloubu. Máme k dispozici dvě základní metody:

Artroskopickou synovektomii indikujeme při mírném lokálním nálezu, popř. z diagnostických rozpaků, k odběru vzorku pro histologické vyšetření. Používáme kromě standardního vstupu anteromediálního a anterolaterálního také mediální a laterální vstup do suprapatelárního recesu. K ošetření popliteálního recesu přistupujeme v indikovaných případech interkondylicky.

Otevřenou synovektomii volíme při nálezu výrazné plastické synovitidy, ve stadiu již přítomných skeletárních radiologických změn a rovněž u všech recidiv. Operujeme podle Moriho, vždy ze dvou parapatelárních přístupů, a snažíme se maximálně šetřit menisky a ligamentózní aparát kolena, pokud to jejich destrukce zánětem dovoluje. V případě nutnosti synovektomie i pod menisky je odtínáme parakapsulárně; po resutuře jsme ve všech případech pozorovali jejich dobré přihojení. Dalšími klouby v pořadí četnosti výkonů jsou lokty a hlezna, poměrně řídká je indikace synovektomie kyčelního kloubu. K odstranění alespoň 80 % synoviální tkáně je nutná artrotomie z předního přístupu s luxací hlavice stehenní kosti, která představuje rozsáhlý operační výkon s rizikem její ischemické nekrózy. Za velmi důležitou součást výkonu je považována částečná ventrální kapsulektomie k zajištění trvalé dekomprese kloubu.

Výkony na měkkých tkáních

Řadíme mezi ně především tenotomie a kapsulotomie u pacientů s flekční kontrakturou kolenních a kyčelních kloubů. Tyto výkony však mají smysl pouze tehdy, pokud je příčinou omezení hybnosti fibrózní kontraktura poutdra, a nikoliv deformita kloubu. Dále sem patří tenosynovektomie při hrozících šlachových rupturách nebo tenosynovitidě především šlach flexorů ruky.

Výkony na skeletu

K nejčastěji indikovaným patří operace řešící nestejně délky končetin po iritačních přerůstách dlouhých kostí. Jde především o epifyzeodézy a abreviační osteotomie, často

se současnou korekcí osové deformity. Indikací k extenční suprakondylické osteotomii femoru je flekční kontraktura kolenního kloubu s deformitou kloubních konců. V oblasti kyčelního kloubu jsou osteotomie indikovány ke zlepšení krytí hlavice při její aseptické nekróze nebo společně s cheilotomií hlavice ke zvýšení rozsahu pohybu. Artrodézu kyčelního kloubu můžeme u revmatika indikovat pouze tehdy, jde-li o přísně monoartikulární postižení se zachováním hybnosti v kolenním kloubu. V opačném případě musíme u těžkých destrukcí kyčelních a kolenních kloubů volit implantaci TEP. Výrazným rizikem je zde omezená životnost endoprotézy a její horší retence v osteoporotické kosti. Efekt však bývá i přes často trvající omezení kloubní hybnosti velmi dobrý pro odstranění bolesti a zvýšení mobility pacienta. V oblasti nohy a přednoží indikujeme především u dívek korekční operace pro hallux valgus. V případě artritidy v oblasti subtalárního kloubu a tarzu dochází často k typickému obrazu peroneální spastické ploché nohy s fixovaným postavením v everzi a velmi bolestivým pokusem o pasivní repozici. Řešením je pouze trojí déza sub talo.

1.1.8 Hodnocení aktivity onemocnění

Onemocnění je hodnoceno jako:

- **aktivní:** zvyšující se počet kloubů s aktivní synovitiidou neragující na terapii;
- **stabilní:** stabilní počet kloubů, odpovídající na terapii;
- **neaktivní:** nejsou známky aktivní synovitidy nebo aktivní extraartikulární projevy nejméně 2 roky bez léčby;
- **remise:** bez známek aktivní synovitidy kloubů, bez mimokloubních projevů a 2 nebo více let bez léčby.

Hodnocení funkční aktivity nemocného

Při dlouhodobém průběhu onemocnění se k hodnocení změn používá Steinbrokova klasifikace, která má čtyři skupiny hodnotící funkční aktivitu nemocného (tabulka 4).

Tabulka 4: Hodnocení funkční aktivity pacienta podle Steinbroka

Třída I	kompletní funkční kapacita se schopností vykonávat všechny činnosti bez omezení
Třída II	funkční kapacita odpovídající vykonání běžné aktivity s omezením hybnosti jednoho nebo více kloubů
Třída III	funkční kapacita odpovídající schopnosti zvládnout jen některé činnosti z běžné péče
Třída IV	funkční kapacita z velké části omezena nebo úplná neschopnost pacienta upoutaného na lůžko nebo na vozíku

Pro detailní subjektivní a funkční hodnocení pacientů užíváme modifikované skóre dle Lysholma (tabulka 5). Dosažené maximum 100 bodů představuje optimální výsledek, přičemž hodnocení klade důraz především na změny v základních průvodních jevech zánětu – bolesti, otoku, rozsahu pohybu a limitaci chůze.

Tabulka 5: Lysholmovo skóre modifikované dle Kleina a Jensena

1) Kulhání nepřítomno lehké či periodické výrazné a trvalé	5 3 0	2) Opora při chůzi není nutná berle nemožnost zatížení končetiny	5 3 0
3) Chůze po schodech bez obtíží lehké omezení krok za krokem nemožná	5 4 2 0	4) Dřep bez obtíží lehké omezení flexe méně než 90° nemožný	5 4 2 0
5) Limitace chůze bez omezení více než 2 km méně než 2 km nemožnost chůze	15 10 5 0	6) ROM plný 0–0–130 více než 0–0–90 méně než 0–0–90	15 10 0
7) Otok nepřítomen po výrazné zátěži při běžné zátěži trvalý	15 10 5 0	8) Bolest žádná slabá při výrazné zátěži po klidu (ranní nad 0,5 h) silná při výrazné zátěži variabilní a slabá noční trvalá noční	35 30 20 5 5 0

1.1.9 Diferenciální diagnóza

Diferenciální diagnostika artritidy v dětství zahrnuje širokou oblast stavů, které se mohou manifestovat myoskeletálními příznaky. V počátku pátrání po správné diagnóze musíme zodpovědět následující otázky:

- Jde pouze o kloubní postižení?
- Je kloubní postižení predominantní s přítomností extraartikulárních příznaků?
- Jde o celkové postižení s kloubními příznaky?

Připomínáme, že podle platných kritérií je pro zařazení artritidy do skupiny JIA revmatických chorob nutné její trvání minimálně po dobu 6 týdnů.

1.2 Artritida s entezitidou (spondylartropatie)

Termín spondylartropatie tradičně používáme pro skupinu revmatických onemocnění kloubů především axiálního skeletu. Onemocnění začíná ve většině případů postižením měkkých tkání, a to především šlachových úponů v okolí kloubů. To je důvodem, proč klasifikace ILAR tuto skupinu chorob, kam patří především syndrom SEA (séronegativita + entezopatie + artritida) a JAS (juvenilní ankylozující spondylitida), zahrnuje do kategorie artritida s entezitidou. Přesná kritéria obsahuje tabulka 3.

Syndrom SEA. Tato klinická jednotka je definována jako myoskeletální onemocnění se začátkem před 16. rokem života, séronegativitou na revmatoidní faktor (RF) a antinukleární protilátky (ANA), s přítomností entezitidy a současně artralgie nebo artritidy, ve více než polovině případů mimo axiální skelet.

Juvenilní ankylozující spondylitida. Chronické zánětlivé onemocnění periferních a osových kloubů, často sdružené s entezitidou, charakterizované séronegativitou na RF a ANA a významným podílem dědičnosti.

Jako definitivní potvrzení diagnózy byl konsensuálně stanoven radiologický nález zjevné sakroiliitidy.

Epidemiologie a patogeneze

V celosvětovém průměru tvoří toto onemocnění pouze 2–7 % všech pacientů s chronickou artritidou. Počátek klinických příznaků většinou spadá do období pozdního dětství a adolescence a onemocnění plynule přechází do dospělosti. Mnohem častěji postihuje chlapce v poměru 7 : 1, a pokud se vyskytne u dívek, lze očekávat jeho mírnější průběh.

Etiologie onemocnění je neznámá, ale vzhledem k těsné vazbě s přítomností antigenu HLA-B27 (zhruba u 90 % nemocných) hrají hlavní úlohu v patogenezi onemocnění geneticky podmíněné mechanismy, přičemž za spouštěcí faktor je považována střevní infekce, nejčastěji salmonelová nebo yersiniová. Onemocnění je autosomálně dominantně dědičné s penetrací kolem 20 %.

Klinický obraz

Iniciální stadium se většinou projeví artritidou jednoho či více periferních kloubů, častěji na dolních končetinách, společně s entezitidou. Systémové příznaky jsou mírné, symptomatologie v oblasti páteře zpočátku většinou chybí. Entezitida se manifestuje diskrétním otokem a spontánní i palpační bolestivostí ponejvíce nad bází pately, tuberozitou tibie, nad úponem Achillovy šlachy a úpony plantární fascie na hrbol patní kosti a oblast hlaviček metatarzů. Artritida je poměrně typická asymetrickým rozložením postižených kloubů a častým postižením drobných kloubů prstů nohou, vysoce charakteristická je také artritida tarzálních kloubů s rozvojem obrazu peroneální spastické ploché nohy. Klinický nález na kloubech osového skeletu je pro diagnózu JAS zásadní. Zánětlivá afekce sakroiliakálního skloubení se projevuje bolestí při palpací přímo nad kloubem, při kompresi pánve i trakčních manévrech

na SI kloub (Menelův a Patrickův test). V předklonu pacienta je v bočním pohledu dobře viditelné oploštění až vymizení křivek bederní lordózy a méně hrudní kyfózy, omezení rozvíjení především dolního úseku páteře verifikujeme Schroberovým testem. Krční páteř bývá u dětí postižena zřídka.

RTG vyšetření: Typické známky pro JAS nacházíme v oblasti SI kloubů. Patří mezi ně difúzní osteoporóza okolí SI kloubu, setření hranice subchondrální kosti, eroze objevující se nejprve na straně os ilium, následované reaktivní sklerózou, zprvu rozšíření kloubní šterbiny a později její zánik a sakroiliakální fúze. Změny na páteři zahrnují kalcifikaci ligamentum longitudinale anterius a později vertebrální synostózu pod obrazem „bambusové hole“.

1.3 Psoriatická artritida

Obecná definice této skupiny zní: artritida, která se objeví do 16 let věku, a současná přítomnost psoriázy v témž období. V praxi jsou však velmi časté případy, kdy k časovému souběhu těchto dvou kritérií nedochází, proto v klasifikaci ILAR dochází k jejich rozšíření na artritidu s psoriázou nebo s rodinným výskytem psoriázy v přímé linii, daktylitidou a abnormalitami nehtů u pacienta. Daktylitida se může rozvinout z artritidy digitálních kloubů, pokud otok a inflamatorní změny překročí hranice postiženého kloubu, a probíhá pak pod obrazem kombinace artritidy a tenosynovitidy.

Epidemiologie

Literární prameny uvádějí výskyt psoriázy u dospělých mezi 1 a 3 % v běžné populaci, přičemž výskyt přidružené artritidy je udáván mezi 20 a 30 % nemocných. U dětí je četnost výskytu mnohem menší (kolem 0,5 % v populaci do 16 let věku) a kombinaci s chronickou artritidou nalezneme u 2 až 15 % pacientů. Pokud sledujeme stáří pacientů v počátku onemocnění, nacházíme dva vrcholy výskytu: první u předškolních dětí, především dívek, a druhý kolem 10 let věku – přičemž ve většině případů kloubní postižení předchází rozvoj kožních lézí. Etiologie a patogenese tohoto onemocnění nejsou dosud spolehlivě objasněny.

Klinický obraz

Juvenilní psoriatická artritida většinou začíná jako postižení několika kloubů, u malých dětí pod obrazem nebolestivého otoku. Obraz onemocnění je závislý na rychlosti zvyšování počtu zasažených kloubů. Po tomto počátečním průběhu obvykle příznaky na většině kloubů vymizí a zánětlivá aktivita přetrvává pouze v jednom až dvou kloubech. Nejčastěji je postiženo koleno, ve velké míře však také malé klouby ruky a nohy typicky s asymetrickým rozložením. Při otoku jednoho malého kloubu prstu – především na noze – je psoriatická artritida velmi pravděpodobná, neboť izolované postižení malého kloubu je u jiných forem JIA neznámé. Již zmiňovaný nálezk daktylitidy s obrazem prstu tvaru buřtíku („sausage digit“) nacházíme zhruba v polovině případů. Postižení ramenního, kyčelního a sakroiliakálního kloubu a krční páteře je u této skupiny artritid málo časté, stejně jako entezitida.

Extraartikulární kožní projevy představují dobře ohraničené, zarudlé, šupinaté léze s lokalizací typicky nad dorzální partií loktů, kolen a interfalangeálních kloubů. Změny na nehtech postižených dětí nejsou vždy uniformní – zahrnují dolíčkování a příčné rýhování, méně často kompletní onycholýzu. Vzhledem k mimokloubnímu projevu (naštěstí vzácnému) je uveitida hůře terapeuticky ovlivnitelná.

Prognóza

Prognóza kloubního postižení pacientů s psoriatickou artritidou je ve srovnání s jinými formami JIA horší, má výrazně destruktivní charakter a převážně chabou odpověď na konzervativní terapii.

1.4 Kawasakiho choroba

Definice

Onemocnění se od svého popisu v roce 1967 zařadilo mezi nejčastější dětské vaskulitidy. Je definováno jako multisystémový zánětlivý syndrom neznámé etiologie a variabilních klinických projevů, charakterizováno je přítomností vaskulitidy v postižených tkáních s následkem stenóz a aneuryzmat postižených cév.

Epidemiologie

Onemocnění se objevuje před pátým rokem života, postihuje často kojence; pokud se týče zastoupení etnik, dominuje asijská populace. Obecně udávané počty pacientů se pohybují v rozmezí 3–8/100 000 dětí do pěti let věku.

Etiologie a patogeneze

Etiologie je nadále neznámá, pro řadu společných rysů převládají názory o infekčním původu onemocnění (*Streptococcus*, EBV, mykobakteria). Na patogenезi onemocnění, které začíná jako panarteriitida arteriol, kapilár a venul, se podílí autoimunitní reakce proti buňkám secernujícím IgA ve stěně cév.

Postupně jsou v průběhu nemoci postiženy i střední, především koronární cévy. Vážnou komplikací bývají embolizace, průběh a především prognózu onemocnění však určuje kardiální postižení.

Klinický obraz

Choroba začíná většinou akutně horečnatou periodou, další fází je zdánlivá úprava stavu s normalizací zánětlivých parametrů, poté onemocnění přejde do stadia návratného (řádově po měsících), kdy již bývají patrné změny na koronárních arteriích. Klinická diagnostika je založena na přítomnosti následujících základních příznaků:

- **horečka** – perioda trvající nejčastěji kolem 10 dní, v počátku dosahuje febrilie 39–40 °C, pouze omezeně reaguje na terapii antipyretiky;

- **konjunktivitida** – typicky oboustranná, postihující pouze bulbární spojivku, nebývá spojená se supurací, objeví se v prvních dnech onemocnění a trvá zhruba týden;
- **lymfadenopatie** – bývá symetrická v krční oblasti, často bývá při současné výrazné febrilii považována za absces a zbytečně incidována;
- **exantém** – často na trupu, končetinách, tvářích a perineu, makulopapulózní obdobně jako při spále;
 - **slizniční změny** – zarudnutí rtů, jazyka, prosáklé „malinové“ tonzily;
 - **končetinové změny** – palmární a plantární erytém přesahující i na dorzum s následným olupováním dlaní a chodidel.

V průběhu choroby se mohou přidávat známky postižení dalších systémů. Ke stanovení diagnózy je třeba přítomnosti pěti z uvedených symptomů.

kloubní obtíže se v počátku manifestují jako artralgie a myalgie, artritida symetricky postihující především velké klouby dolních končetin (kolena, hlezna) se objeví většinou až při návratném stadiu onemocnění.

V diferenciální diagnostice je nutno myslet na infekční mononukleózu, spálu a především počínající systémovou formu JIA.

Laboratorní nález

Bývá většinou nespecifický, s elevací zánětlivých parametrů, leukocytózou a trombocytózou a elevací transamináz. Revmatoidní faktory a antinukleární protilátky nebývají přítomny, nacházíme však protilátky proti neutrofilním cytoplazmatickým antigenům (ANCA) a buňkám endotelu (AECA).

Terapie

Symptomatická léčba zahrnuje podávání kyseliny acetylsalicylové v dávce 100 mg/kg/den po dobu trvání teplot, dále 5 mg/kg do normalizace zánětlivých parametrů. Do 10. dne onemocnění je nutné zahájit podávání intravenózních imunoglobulinů k snížení celkových zánětlivých projevů a snížení rizika aneurysmat koronárních cév. Terapie kortikosteroidy celková ani lokální se nedoporučuje. Po celou dobu onemocnění je nutná echokardiografická a kardiologická observace.

1.5 Henochova-Schönleinova purpura

Definice

Další z častých vaskulitid v dětském věku se demonstruje typickým kožním exantémem, artritidou, abdominální bolestí a glomerulonefritidou. Postihuje převážně drobné cévy.

Epidemiologie a patogeneze

Nemoc se projevuje u dětí od 3 do 15 let věku v počtu 12/100 000, častěji jsou postiženi chlapci. Etiologie onemocnění je neznámá, není však pochyb o úloze interkurentní infekce

v jeho patogenezi. V biopsii z kožních lézí nacházíme leukocytoklastickou vaskulitidu s depozity IgA v kapilárách a venulách, v ledvinách nacházíme různě rozsáhlá ložiska proliferativní glomerulonefritidy.

Klinický obraz

V počátku onemocnění dominují charakteristické kožní eflorescence typu dobře hmatných urtikariálních zarudnutí především nad extenzorovými partiemi dolních končetin, které později splývají do souvislé purpury. V průběhu dní se barva lézí mění z rudé přes fialovou do hnědé, častý je rozvoj hemoragických bul. Gastrointestinální obtíže se objeví u dvou třetin pacientů a mívají charakter intenzivní kolikovitě bolesti lokalizované do oblasti pupku; krvácení do GIT je ve většině případů pouze okultní, našťastí vzácnou komplikací je ischemická perforace střeva. Renální symptomatologie se objeví přibližně u jedné třetiny nemocných, většinou jako mikroskopická hematurie a proteinurie, vzácně progreduje k obrazu nefrotického syndromu a renálního selhání. Kloubní obtíže se rozvinou u 50–80 % pacientů. Postižena jsou predominantně kolena a hlezna, méně zápěstí, lokty a drobné ruční klouby. Charakteristickým nálezem je otok s bolestí a omezením pohybu, ale bez zarudnutí a změny teploty postiženého kloubu. Tento nález je pouze přechodný a ustupuje v průběhu dní bez zanechání trvalejších změn. Většinou artritida o pár dní předchází rozvoji exantému.

Laboratorní diagnostika

Kromě elevace koncentrací reaktantů akutní fáze zaznamenáme leukocytózu a normochromní normocytární anémii. Přítomnost revmatoidních faktorů třídy IgA je nepravdělná, diagnózu však potvrdí histologický nález leucocytoklastické vaskulitidy v biopsii.

Terapie

Je především symptomatická s důrazem na dostatečnou hydrataci a úpravu elektrolytové balance. Lékem volby u kloubních a kožních příznaků jsou kortikosteroidy, pulsni terapie methylprednisolonem je považována za prevenci glomerulonefritidy. Prognóza je v naprosté většině případů dobrá, závisí hlavně na rozsahu renálního postižení.

1.6. Juvenilní systémový lupus erythematoses

Systémový lupus erythematoses (SLE) je definován jako epizodické, multisystémové, autoimunitní onemocnění s difúzním postižením krevních cév a pojivové tkáně a s přítomností antinukleárních protilátek. Klinický obraz a vývoj onemocnění je extrémně variabilní. Neléčené onemocnění má významné procento úmrtnosti.

Epidemiologie

U dětí do 5. roku věku se onemocnění vyskytuje vzácně, výjimku tvoří tzv. novorozeňký lupus erythematoses vyskytující se u dětí matek s SLE na podkladě prostupu

antinukleárních protilátek placentární bariérou, kdy příznakem bývá kompletní kardiální převodní porucha a kožní postižení. Maximální výskyt pozorujeme u dívek ve věku 10–15 let v poměru 5–10 : 1 oproti chlapcům.

Etiologie a patogeneze

S výjimkou SLE indukovaného léky je etiologie onemocnění neznámá, souvisí s imunitní dysbalancí a hormonálními poruchami (pokles testosteronu, zvýšení prolaktinu a estrogenů) u geneticky predisponovaných pacientů. Hlavní příčinou rozvoje onemocnění je tvorba autoprotilátek zaměřených proti buněčným makromolekulám. K poškození tkání dochází působením cirkulujících i in situ vzniklých imunokomplexů vyvolávajících zánět, nebo autoprotilátkou vyvolanou buněčnou dysfunkcí. Dosud není definitivně rozhodnuto, zda jde o jednotné onemocnění, nebo o klinický syndrom s mnoha příčinami a projevy.

Klinický obraz

Projevy onemocnění jsou velmi mnohotvárné, u dětí bývají častěji než u dospělých multisystémové. Nejčastějším prvním příznakem jsou artralgie až artritidy, typický motýlovitý erytém na obličeji, horečka nad 38 °C, únavnost, anorexie a úbytek hmotnosti. Mezi významné anamnestické příznaky patří fotosenzitivita, generalizované křeče, psychické poruchy a cyklický výskyt obtíží. K základnímu klinickému obrazu patří:

1) Kožní změny. Typickým projevem je motýlový exantém představující zarudlé skvrny na obou stranách obličeje, přestupující hřbet nosu. Často probíhá jako akutní kožní zánět vyvolaný slunečním ozářením, v kožních lézích prokážeme ložiska imunokomplexů. Makulopapulární rash a diskoidní léze mohou být rozloženy po celém těle, přítomna bývá alopecie.

2) Kloubní a svalové příznaky. V počátku onemocnění se manifestují jako artralgie a ranní ztuhlost. Artritida postihuje kterýkoliv kloub, predilekční jsou drobné klouby rukou, zápěstí a kolena. Oproti jiným revmatickým postižením je artritida typicky neerozivní, kloubní změny jsou vyvolány pouze periartikulární fibrózou a postižením synoviální tkáně, nedochází k poškození chrupavky a subchondrální kosti. Výjimkou jsou aseptické nekrózy především hlavice femoru na podkladě artritidy a mikroembolizací přívodných cév. Často jsou přítomny svalové bolesti a později myozitida, histologické známky zánětu však bývají v postižených svalech chudé.

3) Nefritida. Projevuje se jako imunokomplexové postižení lokalizované do oblasti glomerulu a bývá jednou z nejčastějších příčin úmrtí pacientů se SLE. Renální postižení se projevuje po dvou a více letech od začátku onemocnění.

4) Serozitivity. Patří mezi ně pleuritida, perikarditida a difúzní peritonitida, která bývá společně s pankreatitidou a vaskulitidou střevní stěny součástí tzv. gastrointestinálního syndromu při akutním juvenilním systémovém lupus erythematos (JSLE).

5) Kardiální příznaky. Může dojít k postižení všech částí srdce. Endokarditida se manifestuje postupnou chlopněnou insuficiencí, myokarditida v počátku arytmií eventuálně převodní poruchou, později kardiomegalií a srdečním selháním. Perikarditida je postižením nejčastějším.

6) Plicní postižení. Manifestuje se jako akutní pneumonitida s febrilií, zřídka s alveolárním krvácením, nebo posléze jako chronická intersticiální fibróza.

7) Postižení CNS. Nejčastějším projevem je neztížitelná bolest hlavy, křeče a CMP jako následek cévních uzávěrů. Součástí klinického obrazu jsou i psychózy, deprese, emocionální nerovnováha a rozvrat osobnosti.

Laboratorní diagnostika

Z nespecifických nálezů jsou kromě elevace zánětlivých parametrů často přítomny změny v krevním obrazu – mikrocytární anémie, leukopenie, lymfopenie a trombocytopenie, dále i poruchy koagulační. Specifický pro SLE je nález protilátek proti dvouvláknové DNA.

Terapie

Z průběhu onemocnění se spontánním střídáním recidiv a remisí plyne, že terapie musí zvládnout akutní zhoršení s ohrožením života pacienta i pomalu progredující chronický stav. Pro zvládnutí kloubních projevů jsou užívána běžná NSA. Kortikosteroidy se podávají celkově ke zklidnění všech projevů onemocnění, lokální terapie je spíše než k intraartikulární aplikaci vyhrazena k podání do hlubokých kožních lézí. Z dalších preparátů se kromě antimalarik používají léky ze skupiny cytostatik (cyclosporin A, methotrexát).

1.7. Juvenilní dermatomyozitida

Etiologie vzniku onemocnění je autoimunitní, patogeneticky jde o postižení tkání – především kůže a příčně pruhovaného svalstva – na podkladě vaskulopatie. Dermatomyozitida se u dětí objevuje nejčastěji mezi 5. a 10 rokem života.

Klinický obraz

Rozlišujeme dva základní typy v průběhu onemocnění. **Akutní typ** začíná s celkovou alterací pacienta, vysokou horečkou, únavou a skleslostí, objevuje se exantém. **Chronický typ** dominuje obrazem artralgie až artritidy a svalové slabosti lokalizované symetricky především do proximálních svalových skupin končetin a krční páteře; svaly jsou křečovité, na pohmat bolestivé. Anamnesticky zaznamenáváme časté pády, neschopnost chůze do schodů nebo zmáčknutí kliky a u většiny pacientů polykací potíže. Typický kožní exantém je uložen periorbitálně, až u poloviny dětí nalezneme v podkoží a v intermuskulárních septech kalciová depozita.

Diagnostika a terapie

Nacházíme zvýšené sérové koncentrace svalových enzymů (LDH, CK), diagnózu potvrdí svalová biopsie. Ve většině případů dosáhneme velmi dobrého účinku celkovým podáváním kortikosteroidů, u agresivnějších forem onemocnění je zavedena imunosupresivní terapie (cyclosporin A).

1.7.1 Juvenilní sklerodermie

Onemocnění postihuje dětské pacienty v menší míře než dospělé. Charakteristickým rysem je ztuhnutí kůže, většinou lokalizované, a různě rozvinuté systémové příznaky. Etiologie není dosud uspokojivě objasněna, v patogenezi hraje svou roli abnormalita kolagenu, především u kožních postižení. Na systémovém postižení se podílí současně přítomná vaskulitida.

Klinický obraz

Podle typu manifestace rozlišujeme dvě základní formy onemocnění: ložiskovou kožní a difúzní kožní se systémovou složkou. Při ložiskové formě nacházíme léze s postižením malého okrsku kůže (morphea), vzácněji nacházíme ložisko pruhovité. Dominuje postižení rukou se sklerodaktylií a obrazem Raynaudova fenoménu, často s ulcerací apexů prstů. Systémová forma často rovněž začíná postižením rukou, jako první je postižena kůže na dorzu prstů, postupně se změny šíří i palmárně a rezultují ve flekční kontraktury prstů. Poměrně brzy se přidávají kožní léze v obličejí a na trupu. Kůže je na pohmat drsná, má vzhled hrubé tkaniny. V místech tlaku, nejčastěji nad lokty a kolena, nacházíme podkožní kalcifikace viditelné i na RTG, které významně snižují kloubní hybnost. Z kloubních příznaků dominuje ranní ztuhlost a artralgie nejčastěji malých kloubů ruky, kolena a hlezna. Obtíže nejsou příznakem nitrokloubního zánětu, ale periartikulárních kalcifikací – calcinosis circumscripta. Mezi viscerální příznaky patří zúžení jícnu s dysfagií, nespecifické kardiopulmonální obtíže a postižení ledvin. Mezi typické radiologické známky patří osteolýza apexů distálních článků prstů jako důsledek periferní hypoperfúze.

Terapie

Kauzální terapie neexistuje. Oblasti kožních lézí se léčí lokálně aplikací zvláčňujících mastí s obsahem NSA. Pokud dojde k ulceraci podkožních kalcifikací, rychlého zhojení dosáhneme incizí a drenáží ložiska. Velmi důležitá je denní rehabilitační péče o tuhnoucí klouby, na noc nakládáme redresní bandáže. Z medikamentózní terapie se v literatuře doporučuje D-penicilamin, kolchicin a imunosupresivní terapie. V terapii Raynaudova fenoménu užíváme vazodilatancia.

1.8 Revmatická horečka

Akutní revmatická horečka (febris rheumatica) byla vždy řazena mezi zánětlivá revmatická onemocnění, podle nových klasifikačních schémat však patří mezi reaktivní artritidy. Jde o celkové zánětlivé onemocnění s postižením řady orgánů, nasedající na streptokokovou infekci. Výskyt u dětí do 10 let se uvádí 1–3/100 000.

Etiologie a patogeneze

Pro vznik a rozvoj onemocnění je v předchorobí nezbytná infekce β -hemolytickým streptokokem skupiny A (tonzilitida nebo faryngitida) a predispozice pacienta. Předpokladem je

vyvolání silné antigenní reakce organismu, kdy protilátky proti streptokokovému antigenu zkříženě reagují s tkáněmi vlastního těla a vyvolávají zánětlivé postižení pojivové tkáně se změnami především v srdci, kloubech a mozku. Typickým patologickým obrazem je nález granulomů v podkoží a především v myokardu (Aschoffovy uzlíky).

Klinický obraz

První ataka revmatické horečky se objevuje 3–6 týdnů po odeznění angíny. Úvodními příznaky bývá únava pacienta a febrilie. Velmi časně se objevuje výrazně bolestivá artritida s predilekčním postižením kolen, kotníků, loktů a zápěstí. Charakteristická je známka migrace kloubních postižení, přičemž se mohou přidávat další klouby. Příznaky postižení kloubu (především otok a zarudnutí) odeznívají řádově po hodinách, ani déle trvající artritida však nezanechává trvalé následky. Rentgenový snímek bolestivého kloubu neprokáže žádné patologické změny. U poloviny pacientů se objeví různé vyjádřené postižení srdce. Nacházíme tachykardii a změny kvality srdečních ozev s manifestací šelestů. Častým následkem je postižení mitrální a aortální chlopně s rozvojem jejich insuficience. Mezi kožní změny patří revmatické uzlíky a erythema annulare. Sydenhamova chorea (známá též jako „tanec svatého Víta“) je příznakem postižení především bazálních ganglií a projevuje se mimovolnými pohyby, svalovou dyskoordinací a emoční labilitou.

Ataka revmatické horečky trvá většinou 4–6 týdnů s postupným odezníváním příznaků artritidy, k manifestaci kardiálního postižení však dochází až v její druhé polovině. Typická pro revmatickou horečku je tendence k recidivám (až 26 % případů).

Laboratorní vyšetření

Mezi nespecifické známky onemocnění patří zvýšená sedimentace erytrocytů a CRP. Přírodním potvrzením diagnózy je důkaz proběhlé streptokokové infekce průkazem protilátek. Rozšířeno je vyšetření koncentrace antistreptolysinu O (ASLO), kdy za signifikantní se považuje hodnota nad 250 jednotek s narůstáním titru v průběhu ataky.

Terapie

Pacienta s příznaky revmatické horečky je nutno hospitalizovat k zajištění přísného klidového režimu především při současném kardiálním postižení. Protistreptokoková terapie spočívá v intravenózním podávání penicilinu po dobu alespoň 10 dní; navazuje injekce depotního penicilinu (Pendepon v dávce 1 500 000 j.). K potlačení zánětlivých příznaků podáváme salicyláty v dávkách až 5 g/den, při známkách kardiitidy jsou doporučovány kortikosteroidy.

1.8.1 Pigmentová vilonodulární synovitida

Onemocnění se řadí mezi benigní nádorové afekce, zde ho uvádíme především v rámci diferenciální diagnostiky. Výskyt v dětské populaci je poměrně vzácný, udává se mezi 0,2–0,3/100 000 pacientů, častěji jsou postiženy dívky.

Etiologie a patogeneze

Příčina onemocnění není známá, za spouštěcí mechanismus zánětlivé reakce se někdy považuje opakovaná mikrotraumatizace postiženého kloubu. V histologickém obrazu tkáně vidíme proliferaci stratum synoviale kloubního pouzdra, zmnožení fibroblastů a produkci kolagenu. V buňkách dochází k hromadění hemosiderinu, který tkáni dodává typické hnědočervené zbarvení. Onemocnění se přes svůj zánětlivý podíl málokdy chová osteoagresivně; drobné ohraničené cysty a eroze vznikají na podkladě zvýšeného intraartikulárního tlaku.

Klinický obraz

Onemocnění probíhá v naprosté většině případů jako monoartritida, postižen je nejčastěji kolenní, méně hlezenný kloub. U dětí prakticky chybí postižení kyčle a ramena. Řídké je postižení synoviální výstelky šlachových pochev. Klinické příznaky narůstání bolestivosti a omezení hybnosti zasaženého kloubu jsou zpravidla pozvolné. Otok kloubu nebývá velký, palpujeme však velkou masu synoviální tkáně především v suprapatelárním recesu. Kloubní punkcí získáme zpravidla tmavě žlutou až zahnědlou synoviální tekutinu, často punktujeme čerstvou krev. Rentgenový obraz nebývá specifický, cysty a eroze nacházíme spíše v málo prostorných kloubech (zápěstí, kyčel). Diagnózu může stanovit vyšetření magnetickou rezonancí, pro jasný průkaz onemocnění je však nutná synoviální biopsie. Maligní zvrát onemocnění je popisován raritně.

Terapie

V léčení bývá dobrých výsledků dosaženo poměrně zřídka. Kloubní příznaky zmírní na přechodnou dobu intraartikulární aplikace kortikosteroidů. Po provedené synovektomii většina autorů popisuje časté recidivy, jimž není schopna zabránit ani následně doporučená radioterapie.

1.8.2 Fibromyalgický syndrom

Onemocnění se řadí do poměrně široké a nepřehledné skupiny mimokloubního revmatismu. Jde o nezánětlivé postižení charakterizované ztuhlostí bolestivých svalů a mnohčetnými body citlivými na tlak. Některé klasifikace dělí fibromyalgický syndrom na formu primární a sekundární při současné přítomnosti jiného revmatického onemocnění.

Etiologie

Příčina vzniku onemocnění není doposud spolehlivě objasněna, považuje se však za důsledek poruchy řízení příčně pruhovaných svalů z CNS (v plazmě i mozkomíšním moku nacházíme nízké koncentrace serotoninu). Dochází i ke snížení prahu pro vnímání bolestivých podnětů z periferie. Postiženy jsou především starší děti a adolescenti, převažují dívky v poměru 7 : 1.

Klinický obraz

Dominantním steskem pacienta je kolísající bolest a ztuhnutí svalových skupin v různých částech těla, které je lokalizováno mimo oblast kloubů. Postižena je levá i pravá polovina těla, nad i pod pasem. Ztuhlost se objevuje především ráno a večer, v průběhu dne klesá, i při výraznější tělesné aktivitě nemocného. Při vyšetření nacházíme výraznou bolestivost v celé řadě míst, typicky nad řasou musculus trapezius, paravertebrálně na horní krční páteři, nad musculus sternocleidomastoideus, v oblasti proximálního předloktí nad skupinou extenzorů, nad gluteálními svaly a oblastí velkého trochanteru a v oblasti adduktorů nad distální částí stehna. Z dalších projevů mimo oblast pohybového aparátu je udávána deprese, poruchy spánku a migrenózní bolesti hlavy a funkční orgánové poruchy (např. dráždivý tračník). Psychiatrická symptomatologie do klinického obrazu onemocnění nepatří. Potíže pacientů jsou letité, nevedou však k omezení hybnosti a deformitám.

Terapie

Její součástí je v první řadě rehabilitace a psychologické působení na pacienta. Jako medikamentózní doplněk jsou doporučena NSA k lokální aplikaci a tricyklická psychofarmaka ke snížení úzkostných stavů a úpravě poruch spánku.

2 Vrozená (vývojová) kyčelní dysplazie

2.1 Syndrom vývojové dysplazie kyčelního kloubu

Syndrom vývojové dysplazie kyčelního kloubu v sobě zahrnuje široké spektrum morfologických odchylek a z nich vyplývajících poruch funkce, které mají různou charakteristiku během jednotlivých fází individuálního růstu a spojitě přecházejí od normálního nálezu v nejzávažnější patologii. Počínaje prostou nestabilitou, způsobenou zvýšenou laxitou pouzdra, zpravidla hormonálně podmíněnou, přes subluxeovanou či vymknutou hlavici až po závažné deformace, vzniklé následkem zvoleného způsobu léčení.

Termín dysplazie označuje vývojovou poruchu všech součástí kloubu, proximálního femoru, acetabula i pouzdra kloubního. Zlepšení či zhoršení stupně kyčelní dysplazie je možné změnou zevních podmínek za individuálního vývoje dítěte, což znamená, že s obnovením normálních biomechanických poměrů jsou do jisté míry reverzibilní i změny anatomické. Tak je třeba tento syndrom považovat za deformitu původně normálně založeného kyčelního kloubu, vznikající vynucenou nepříznivou polohou dolních končetin či omezením pohybů plodu za nitroděložního vývoje či těsně postnatálně. Geneticky podmíněná je dysplazie acetabula, která sama o sobě k luxaci nevede a teprve v kombinaci s ostatními nepříznivými vlivy dává snáze vzniknout nestabilitě kyčelního kloubu. Nejde o malformaci, vzniklou na základě genetické informace v období organogeneze (vitium primae formationis), ale o deformaci původně normálního základu (vitium secundae formationis).

Zkratka DDH (developmental dysplasia of the hip) se používá místo původní CDH (congenital) jak pro označení luxace, tak pouhé dysplazie; v češtině můžeme nadále používat vžitou zkratku VDK (vývojová dysplazie kyčelní). **Luxace** značí kompletní vymknutí kloubu, kdy není žádný kontakt původních kloubních ploch, při **subluxaci** zůstává částečný kontakt mezi původními kloubními povrchy a pojmem **dysplazie** rozumíme nedokonalý vývoj acetabula.

Jako teratologickou luxaci označujeme vymknutí kyčle, které je zpravidla součástí různých neuromuskulárních syndromů. Tyto luxace vznikají v průběhu intrauterinního vývoje, jsou přítomné již při narození, kyčle mají omezený rozsah pohybů a při vyšetření nejsou reponibilní. Typicky se vyskytují u artrogrypózy, myelodysplazie, diastrofického dwarfismu a chromosomálních anomálií.

2.2 Historické poznámky

Syndrom vývojové dysplazie kyčelního kloubu provází lidstvo již od starověku. Hippokrates (460–370 př. n. l.) popsal ve stati „De articulis“ vrozenou kyčelní luxaci, kterou považoval za traumatickou, vzniklou úrazem břicha těhotné ženy. Řecký filozof Plutarchos (45–125 n. l.) doporučil ve svých populárně-filozofických pojednáních (*Moralia*) zákaz těsného balení dětí, aby „byly dobře rostlé a měly zdravé končetiny“ (Kubát, 1982). Z dávnověku a středověku nejsou dochovány žádné historické prameny a až do 18. století byl pouze citován Hippokrates. První doložený popis patologických změn při oboustranné kyčelní luxaci u 15 dnů starého novorozence podal v roce 1783 Giovanni Palletta a použil označení „claudicatio congenita“. V roce 1826 předložil podrobný patologicko anatomický a klinický popis baron G. Dupuytren a použil názvu „deplacement original des fémurs“; všiml si zkratu stehna, bederní hyperlordózy i zvláštního typu kulhání. V ojedinělých zprávách o léčení z té doby byla použita trakce (např. Duval a Lafond, 1828: „Gradual traction“). Humbert a Jacquier vydali v roce 1835 „Pozorování“ o jednorázové repozici luxované kyčle u 11letého děvčete. Schéma použitého přístroje nápadně připomíná Hanauskův biomechanický přístroj. Pravaz (1836) v Lyonu použil k repozici postupné trakce v přístroji originální konstrukce. Přípravná extenze trvala šest měsíců, poté se luxace reponovala převedením končetiny do abdukce a v extenzi se pokračovalo po dalších šest měsíců. Tato pracná metoda byla ještě komplikována ztuhlostí po dlouhodobé trakci, proto byl k uvolnění pohybu v kyčlích sestrojen vozík – chariot. Carnochan vydal v New Yorku v roce 1850 první americkou knihu o léčení vrozené kyčelní luxace a jím navržený chodící rám se v různých obměnách používá dodnes.

S rozvojem chirurgie, umožněným anestetickým účinkem éteru (Wells a Morton 1846) a zavedením antiseptiky operováním pod sprejem karbolové kyseliny (Lister 1867) a posléze aseptickým režimem na operačním sále (Semmelweis 1848, Pasteur 1857, Volkmann 1874), se začala rozvíjet i operační terapie kyčelní luxace.

První krvavou repozicí do vyhloubené kloubní jamky provedl Margary (1882) u 15letého chlapce, ten však zemřel na pooperační sepsi. Hoffa začal ve Frankfurtu nad Mohanem v roce 1889 se systematickou krvavou repozicí z Langenbeckova přístupu, odpor pelvifemorálního svalstva překonával jeho protětím (Zahradníček 1957). Výraznou osobností, která ovlivnila vývoj léčení DDH na konci 19. století, byl vídeňský chirurg Adolf Lorenz, žák prof. Alberta. Tehdejší agresivní aseptická příprava rukou (operovalo se bez rukavic) vyvolala kožní onemocnění, které mu znemožnilo další chirurgickou dráhu. Teprve po zavedení gumových rukavic Halstedem v Baltimoru (1889) se mohl vrátit k operativě. Zabýval se intenzivně ortopedií, v roce 1883 vydal knihu o léčení ploché nohy, roku 1884 knihu o léčení vrozeného ekvinovaru. Reponoval luxované kyčle jednorázově, po repozici přikládal sádrovou spiku v 1. Lorenzově postavení – flexe a abdukce 90°. Pro četnost komplikací je v literatuře uváděn jako „otec avaskulární nekrózy“. V roce 1892 se začal znovu zabývat chirurgickou nápravou vrozené kyčelní luxace a poučen špatnými funkčními výsledky Hoffových operací reponoval z předního přístupu. V roce 1895 vydal monografii „Pathologie und Therapie der angebo-

renen Hüftverrenkung auf Grundlage von 100 operativ behandelten Fällen“. V roce 1894 se Lorenz v Římě seznámil s technikou postupné nekrvavé repozice v celkové anestezii manipulací, rozdělenou do čtyř dob. Jejím autorem byl A. Paci, který ji publikoval pod názvem „Cura rationale della lussazione congenita della anca“ v roce 1887. Zřejmě i pod tímto vlivem opustil chirurgické léčení DDH a svým vlivem prosadil rozšíření této metody po celém světě. Jméno Paciho se však z této metody vytratilo a ani Lorenzův následovník, profesor Kotz, o Paciho podílu vůbec nebyl informován (osobní sdělení, 2001 – pozn. autora). Zahradníček soudí, že metoda by měla nést název Paciho-Lorenzova. Ještě v roce 1920 Lorenz píše ve své monografii „Die sogenannte angeborene Hüftverrenkung“ o konzervativní repozici jako o jediné správné a všechny pokusy o znovuzkříšení operačních metod považuje za neplodné.

Pro četnost neuspokojivých výsledků narůstala po celém světě kritika Paciho-Lorenzovy metody. V USA byla v roce 1923 ustavena zvláštní komise pod vedením Goldthwaita, která měla výsledky tohoto postupu prošetřit; dobré výsledky byly nalezeny pouze u 40 % léčených osob s minimálním odstupem 6 let od repozice. Zahradníček (1939) uvádí 20 % dobrých výsledků a Severin (1941) napsal, že kongenitální luxace kyčle je často přehlédnuta až do doby, kdy dítě začíná stát a pokouší se chodit. Perkins (1928) věří, že léčení vrozené luxace kyčle je úspěšné a úplné, začne-li včas. Operační způsoby léčby se dostaly na periferii zájmu; čas od času se objevily některé nové metody, jako byla např. krvavá repozice z mediálního přístupu, publikovaná v roce 1908 Mikuliczovým asistentem Ludloffem z Breslau, nebo Albeeho stříška z roku 1915.

Se systematickým vyšetřováním novorozenců začal v Reneské porodnici v roce 1908 Le Damany. Tlakem na kolínko ve flexi 90° v kyčelním kloubu a v lehké addukci vyvolal dislokaci. Ve druhé době tlakem prostředníku na velký trochanter a převedením kyčle do abdukce dosahoval repozice. Patnáct let před Ortolaním, v roce 1923, popsal, že přeskočení hlavice je hmatné a někdy i slyšitelné. Tyto dislokovatelné a reponibilní kyčle léčil třmeny (suspenders) a originálními dlahami. Velmi zajímavá je jeho experimentální práce: podařilo se mu vyvolat acetabulární dysplazii snížením tlaku hlavice na jamku fixací končetiny u psů a krys. Ortolani, pediatr ve Ferraře, si na upozornění matky u pětiměsíčního pacienta povšiml zvukového fenoménu, ke kterému docházelo při koupání děcka, když došlo k abdukci v kyčli. V roce 1936 tento náález popsal, začal se soustavným vyšetřováním novorozenců a dětí s podezřením na luxaci ve věku 3 měsíce až 1 rok a zavedl časné léčení přidáním plen k zajištění abdukce v kyčelním kloubu. V roce 1946 byl italskou vládou ustanoven do funkce ředitele institutu pro léčení DDH ve Ferraře.

Pověstné „signo dall scatto“, známé jako **Ortolaního příznak**, se stalo základním manévrem na odkrytí vrozené luxace kyčelního kloubu. Provádí se u klidného dítěte, ležícího na zádech, s kyčlemi ve flexi 90° a v lehké vnitřní rotaci, kolena jsou ve flexi. Ruka vyšetřujícího lékaře drží kolínko ve dlaní, palce jsou položeny na vnitřní plochu kolen. S prsty na stehně a na velkém trochanteru je kyčel převedena do abdukce a zevní rotace za současného tlaku prstů na velký trochanter mediálním směrem. Tento repoziční manévř není bolestivý, je-li

dítě uvolněné. Jakmile hlavice přeskočí do jamky, uvolní se abdukce. Tento manévr bývá jasně pozitivní pouze v prvním měsíci života, i když vybavitelný může být po celou dobu luxace hlavice. Později však může být bolestivý a reflexní spasmus znesnadní jeho interpretaci.

Barlow (1962) popsal svůj test na luxabilní kyčel jako reverzní Ortolaniho manévr: u dítěte v poloze na zádech je jedna kyčle převedena do flexe cca 60° a tlakem palce na vnitřní stranu stehna a dozadu je vyvoláno vyklouznutí hlavice dozadu, po uvolnění tlaku dojde ke spontánní repozici. Je-li test pozitivní, je kyčelní kloub nestabilní, tj. luxovatelný, ale ne luxovaný. Podobný test popsal Palmén v roce 1950. Jak je patrné, jsou oba manévry pouze obměnou testu Le Damanyho.

Ve 30. letech 20. století se začaly vlivem rozčarování nad výsledky konzervativní repozice opět prosazovat metody operační. Hey-Groves (1926) publikoval svoji zkracovací osteotomii femoru k usnadnění zavřené repozice – vytínal dvoupalcový segment kosti (cca 5 cm) a o rok později přidal ke stabilizaci reponované hlavice ještě extraartikulární stříšku. Ombredanne (1932) popsal podobný operační výkon. Repozice dosahoval po osteotomii femoru pákovitými pohyby proximálního fragmentu a repozici zajišťoval osteoplastickou stříškou (resection avec butée).

Zásluhou osobnosti prof. Jana Zahradníčka, přednosta I. ortopedické kliniky v Praze, zaujala v té době čelné postavení ve světě česká ortopedie. Zdůrazňoval nutnost nápravy úhlových poměrů horního konce femoru, ať již anteverze nebo valgosity. Vyvinul originální operační techniku, spočívající v trojčipé incizi, vycházející z Ollierova přístupu prodlouženého v ose femoru distálně, v petrochanterické osteotomii femoru s vytětím klínů korigujících anteverzi i valgositu, a z osteosyntézy trojlamelovým hřebem. Teprve po osteotomii femoru otevíral kyčelní kloub k vlastní krvavé repozici, excidoval pulvinar a lig. teres, poté vytínal klín z femoru a prováděl osteosyntézu hřebem a drátěnou kličkou. Osteoplastickou stříškou připojil ke krvavé repozici jen výjimečně.

Zahradníček mohl takové rozsáhlé výkony provádět díky svojí operační virtuozitě, v jiných rukou nebyly výsledky tak dokonalé. Jeho principy jsou stále platné a tvoří základ celé moderní terapie DDH: včasný začátek, dokonalá repozice, přesná centrace, odstranění anatomických odchylek kyčelního kloubu. Jediné, co je překonané, je víra ve formativní účinek hlavice na vývoj acetabula – může platit v prvním roce života, s přibývajícím věkem je však úprava dysplastického acetabula logickou součástí operace. Zahradníčkovy myšlenky tvoří základní principy terapie vývojové kyčelní dysplazie a jsou trvale platné pro všechny konzervativní i operační způsoby léčení, i když se technika dnešních postupů v mnohém odlišuje. Platí zde Aristotelovo rčení, že „znalostí principu je vyřešena více než polovina problému“ (Salter 1974).

Typickým krokem stranou byla operace podle Colonna (1936), kde po vyfrézování dysplastického acetabula byla do spongiózní kosti vložena hlavice obalená pouzdrzem ve víře metaplasie ve vazivovou chrupavku. Pro velmi sporné výsledky byla tato operace již v 60. letech 20. století zcela opuštěna. U nás byla velmi kriticky zhodnocena Skrovinou (1962).

Se zdokonalením anestezie, zvýšením bezpečnosti operací pod clonou ATB a snahou po minimalizaci neúspěchů se posunula operativa DDH do časnějšího věku. Na základě Severinových prací se zpřesnila i kritéria dobrých výsledků, základním ukazatelem se stalo krytí hlavice vyjádřené hodnotou Wibergova CE úhlu a později Reimersova indexu. Větší pozornost začala být věnována úpravě dysplastického acetabula. Ke zvětšení kostního krytí hlavice se začaly v širší míře používat extraartikulární stříšky. Koenig (1891) a po něm Albee (1915) zavedli tzv. osteoplastickou stříšku vytvořenou z osteoperiostálního laloku supraacetabulární kosti, dalšími protagonisty této metody byli Lance (1919) nebo Hey-Groves (1927). Spitz (1923) zarážel nad hlavici kortikální autoštěpy, odebrané z přední plochy tibie. Osteoplastické stříšky se až v 80 % případů lámaly, proto Bosworth (1939) začal používat kortikospongiózní autoštěp z lopaty kosti kyčelní, zaražený pevně do záseku těsně nad acetabulem a obrácený konkávní kortikální plochou k pouzdru. Tato technika se ujala i v našich podmínkách, jejím protagonistou s vlastní modifikací byl Stryhal, který referoval o výsledcích spolu s Lomíčkem a Cechem v Basileji v roce 1965.

První zmínka o osteotomii pánve je již z roku 1928, kdy Hey-Groves provedl stabilizaci kyčelního kloubu skloněním acetabula zavedením klínovitého štěpu do protaté ilické kosti (Wilkinson, 1985). Pánevní osteotomie zaznamenaly širší použití až v 50. letech 20. století zásluhou Rakušana K. Chiariho (1955, „Ergebnisse mit der Beckenosteotomie als Pfannendachplastik“) a R. Saltera (1961, „Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip“). V roce 1958 publikoval svoji transiliakální osteotomii Dega a v roce 1965 Pemberton. V 70. letech se objevila doslova záplava nových technik a Chiariho osteotomie byla vytlačena redirekční osteotomií pánve nebo osteotomií periacetabulární (Le Coeur, Hopf, Steel, Sutherland, Wagner, Tonnis, Ganz, modifikace Steelova-Dunglova), o kterých bude pojednáno v dalším textu.

Zvláštní zmínku zaslouží snad nejznámější postava české a moravské ortopedie na světovém ortopedickém poli, a tou je bezesporu Arnold Pavlík, žák a spolupracovník Frejkův, přednosta ortopedické kliniky v Olomouci. V roce 1942 začal používat k nenásilné repozici i retenci luxovaných kyčlí třmenů vlastní konstrukce, které se principiálně odlišovaly od podobných předchozích pomůcek, jako byly Le Damanyho šle, „szelki“ polského ortopeda A. Grucy z roku 1927 a Bauerovy třmeny z roku 1936. Podstatou působení této pomůcky je tzv. funkční léčení limitovaným pohybem, daným správným nastavením třmenů. Po prvních publikacích v českém písemnictví se s metodou seznámil Erlacher ve Vídni-Speisingu, jeho prostřednictvím Blount v USA a touto složitou cestou (částečně přes Japonsko) si třmeny dobývaly svět. U nás se začaly masově používat až v 70. letech 20. století. V současné době je to nejpoužívanější pomůcka k léčení DDH na světě. Není jisté bez zajímavosti, že profesor Pavlík vyvinul i originální hřeb k osteosyntéze zlomenin horního konce femoru. Bedřich Frejka doporučil v roce 1938 k léčení peřinku plněnou prachovým peřím, zpočátku jen pro prevenci a pro léčení subluxací, od roku 1945 i k léčení luxací. Ještě v 90. letech 20. století byla pravidelně inzerována jako „Frejka pillow splint“ v americké verzi JBJS.

Za zmínku stojí rozhodně i Heinrich Hilgenreiner, pražský ortoped německého původu, po kterém nese název horizontální linie, procházející Y-chrupavkami (1925). Jeho abdukční dlaha se stala základem všech abdukčních aparátů.

Dalším milníkem v časně prevenci a léčení DDH se stalo uvedení ultrazvukového vyšetření do klinické praxe. Rang (2000) uvádí jako prvního, kdo použil v 50. letech USG v porodnické praxi, I. Donald z Glasgowa, aplikaci na novorozenecké kyčle rozpracoval Reinhard Graf ve Stolzalpe v 80. letech a díky němu se posunul začátek léčení do časného postnatálního období.

V tehdejší Československu byl rozhodně nejvýraznější postavou Jan Zahradníček. Vytvořil školu, měl obrovskou mezinárodní autoritu, byl spoluzakladatelem SICOT. K jeho nejvýznačnějším žákům patřil R. Pavlanský, který se zasloužil o zavedení postupné distrakce do léčení DDH (1956), F. Stryhal a J. Slavík. Z moravských ortopedů to byl již zmiňovaný A. Pavlík a B. Frejka, M. Kovanda jako první zavedl do klinické praxe Salterovu osteotomii. V Bratislavě působil zakladatel první ortopedické kliniky na tehdejší území ČSR J. Chlumský a přínosná byla práce o významu caput reflexum v patogenezi luxace od B. Skroviny (1959). Všichni tito autoři se rovněž zasloužili o prosazení trojího vyšetřovacího síta k časně detekci DDH a přispěli k světové proslulosti naší dětské ortopedie.

2.3 Etiologie a epidemiologie

Etiologie DDH je multifaktoriální a kombinují se zde vlivy fyziologické (hormonální), genetické, mechanické i rasové. Ligamentózní laxita je po narození podmíněna hormonálně, spolupůsobí i familiární hyperlaxita u jisté části populace (má za následek i plochonoží), obojí vede k perinatální nestabilitě kyčelního kloubu. Na relaxin, který rozvolňuje ligamentózní i chrupavčité spojení pánve a prochází přes placentární bariéru do plodového oběhu, jsou vnímavější děvčata, proto je u nich patrná násobně vyšší incidence DDH. Právě ligamentózní laxita, přenášená autosomálně dominantním způsobem s neúplnou penetrací, je vedle acetabulární dysplazie hlavním faktorem dědičnosti DDH.

Rodinná anamnéza byla pozitivní přibližně ve 3 % případů DDH; je to stejně jako u ostatních posturálních deformit. Geneticky je podmíněna řada faktorů jako stav dělohy, hormonální výbava, skutečná stabilita vlastního kyčelního kloubu.

Mechanické faktory se uplatňují jak prenatálně, tak i po narození. Prenatálně působí jednak poloha plodu v děloze, jednak nedostatek prostoru daný jak oligohydramnion, tak i pevnější stěnou břišní u primipar. Normální polohou plodu v děloze je poloha podélná, vyskytující se v 99,5 % porodů. V 96,5 % je to poloha hlavičkou a zhruba ve 3 % jako poloha koncem pánevním, zbylých 0,5 % tvoří polohy příčné. Poloha koncem pánevním je poloha fyziologická, a je-li držení plodu zachováno, jsou DK flektovány v kolenních i kyčelních kloubech. V takovém případě je incidence DDH stejná jako u polohy hlavičkou. Je-li však držení plodu u neúplných poloh koncem pánevním porušeno, naléhají na vchod pánevní nožky plodu (poloha nožkama), nebo řiť plodu (poloha řitní). U polohy nožkama je asi 2× vyšší incidence DDH, u polohy řitní se četnost DDH zvyšuje až na 20 i více procent.

Mezi oligohydramnion a vrozenou deformací plodu existuje pozitivní korelace, i když taková pozorování bývají špatně zaznamenávána; dají se pouze nepřímo odečíst z bezprostředního hmotnostního úbytku po porodu. Když však plodové obaly prasknou předčasně a amniotická tekutina odteče několik týdnů před porodem, plod je deformován v 90 % případů. Existuje také neměnná asociace deformit s přítomností anomálií močového traktu, zamezujících močení plodu, která je známa jako Potterův syndrom. Většina amniotické tekutiny v pozdním těhotenství je odvozena z fetální moči, proto je při těchto poruchách vždy přítomen oligohydramnion.

Významný vliv na vývoj DDH má bezprostřední i pozdější postnatální polohování a způsob balení. Dítě se rodí s přirozeně flekční polohou v kyčelních kloubech a postupnou přirozenou deflexí se připravuje na vzpřímenou chůzi. První násilná deflexe přichází již několik minut po porodu při zcela nesmyslném měření délky novorozence. Balení novorozence do těsné peřinky s povijanem bylo rozšířeno v celé oblasti s vyšším výskytem DDH, mezi které naše země patří. Podle tzv. antropologické teorie je luxace anomálií lidské rasy, vznikající jako maladaptace na vzpřímené postavení. Luxaci napomáhá oválná, mělká, dopředu natočená jamka a anteverze krčku femoru. Acetabulum je při narození mělké než v průběhu fetálního vývoje, při narození kryje jen asi třetinu hlavičky, labrum zvětšuje v té době kapacitu kostěné části o 30–50 %. Přidružené deformity vznikají rovněž mechanickým tlakem, významná je korelace s torticollis muscularis, při které se DDH vyskytují v 14–20 %, u metatarsus adductus je to 1,5–10 %.

Epidemiologie. V incidenci DDH jsou značné rozdíly, dané geografickou polohou a etnickou příslušností. Existují země nebo oblasti s endemickým výskytem, jako jsou státy střední a východní Evropy, Japonsko, Indiáni kmene Navajo a kanadští Indiáni v Manitobě, Laponci. Údaje o incidenci DDH se v literatuře značně různí a rovněž metodika není jednotná. Sledujeme-li čísla o luxacích a luxabilních kyčlích u novorozenců, najdeme poměrně srovnatelné údaje, zatížené velkým rozptylem (0,1–0,8 %), daným subjektivním faktorem. Tyto údaje byly získány na základě klinického vyšetření při použití testů podle Ortolaniho, Palména a Barlowa. Klinické a radiografické vyšetření dětí ve třech měsících věku se již liší podstatně více. V 60. letech byla udávána vysoká incidence, např. Frejka (1961) uvádí 10–30 %, přitom luxací 2–5 %. Tato vysoká čísla udávala spíše počty léčených dětí než skutečný výskyt dysplazie. Po zavedení „trojího síta“ v 60. letech se udávaná incidence DDH významně snížila, na základě údajů Ústavu zdravotnických informací a statistiky bylo pro dg. vrozené dysplazie léčeno zhruba 5 % všech dětí mezi 12.–16. týdnem věku. Ultrazvuková diagnostika zpřesnila vyšetření a postupně srovnala počty DDH s okolní Evropou na zhruba 3–4 % dysplazií, z nichž většinu tvoří kyčle sonograficky IIB a IIC, decentrovaných kyčlí typu III a IV je cca 0,15 %. Při roční porodnosti cca 100 000 dětí se tedy v celé republice diagnostikuje a léčí cca 80 až 120 dětí s luxací ročně. Ve srovnávací studii pro populaci města New York se udává pro bílé (kavkazské) etnikum incidence 1,55 %, pro afroamerické 0,49 %. Jisté je, že vada postihuje 3–5× častěji děvčata a podílí se z 10–20 % na vzniku sekundární koxartrozy. V naší

republiky je implantováno ročně na 1 milión obyvatel cca 1000 endoprotéz kyčle a z toho cca 20 % pro dysplastickou koxarthrózu.

2.4 Morfologie

Normálně vyvinutá kyčel má při narození hemisférickou jamku, tvořenou hyalinní chrupavkou, na jejíž okraj po celém obvodu nasedá přirostlé fibrokartilaginózní labrum trojúhelníkového průřezu, zvětšující kapacitu acetabula. Chrupavka jamky je součástí Y-chrupavky, na povrchu přiléhající ke kostem kyčelní, stydké a sedací. Má strukturu epifyzární chrupavky fungující jako hemisférická růstová ploténka. Její růst je esenciální pro vývoj acetabula a každé periacetabulární poškození znamená růstovou poruchu, stejně jako poškození labra. Mezi labrem a pouzdrem je vytvořen zřetelný záhyb. Proximální femur je u novorozence chrupavčitý, tvořící jednotnou trochanterickokapitální strukturu, která se zvětšuje a diferencuje kombinací apozičního růstu a epifyzárního růstu na spojení s horním koncem diafýzy. Za normálních podmínek se objevuje mezi 3.–7. měsícem sekundární epifyzární osifikační jádro, které roste až do uzávěru epifyzární růstové ploténky a tvoří hlavici femoru, pokrytou vrstvou kloubní chrupavky. Během růstu se tloušťka chrupavčité vrstvy kolem epifyzárního jádra stále snižuje, stejně je tomu s chrupavkou acetabula. Jak dítě dozrává, objevují se kolem 8. roku života tři samostatná osifikační jádra jednotlivých kostí acetabula, která jsou odpovědná za finální tvar jamky a která v 18 letech splývají s okraji acetabula. Excesivní tlak na chrupavku proximálního femoru může způsobit ztrátu cévní perfúze chondrocytů, což má za následek nekrózu různých částí hlavice s následnou růstovou poruchou, jež dává vznik různým, více méně typickým deformitám. Trochanterický růst bývá ovlivněn minimálně a přerůst velkého trochanteru je jen zdánlivý při zpomalení růstu hlavice.

Kyčelní kloub je z hlediska biomechaniky modifikací kulového kloubu s třemi navzájem kolmými osami a třemi stupni volnosti pohybu. Směr krčku je určen úhlem kolodíafyzárním a anteverzí. **Kolodíafyzární úhel**, označovaný jako CCD (centrumcolum-diaphysis), se zmenšuje během ontogeneze ze 150° po narození na 130° v dospělosti. Pod pojmem anteverze rozumíme prostorový, dopředu otevřený úhel, který svírá krček s frontální, resp. bikondylární rovinou. Také tento úhel se věkem zmenšuje, od 50° po narození na cca 7–15° v dospělosti. Anteverzi (antetorzi) nelze přímo přesně změřit. K určení slouží např. projekce podle Dunna-Rippsteina, skutečnou anteverzi určíme podle tabulek z naměřeného CCD úhlu a projekčního úhlu anteverze. Přesnost této metody není nijak velká, její význam byl dříve přeceňován. Další možností je měření sonografickým vyšetřením, ale k orientaci stačí většinou vyšetření pod RTG zesilovačem. Při postupné rotaci v kyčelním kloubu určíme moment, kdy je krček nejdělsí, což odpovídá nulové anteverzi; reálnou anteverzi pak odečteme z rotace končetiny. Přesné určení úhlu anteverze je možné z CT vyšetření distálního femoru a kyčelního kloubu.

Vývoji orientace acetabula bylo věnováno mnoho prací. Orientace acetabula je podle R. Ficka u dospělých následující: Vchod acetabula je pootočen dopředu tak, že by bylo možno

hovořit o mediálním a laterálním okraji, a je současně skloněno šikmo dolů. Od olovnice, spuštěné ze středu acetabula, je rovina vchodu skloněna dopředu a laterálně tak, že se odchyluje více ve směru sagitálním než frontálním, takže můžeme hovořit s větší pravdivostí o předním a zadním okraji. Orientace vchodu acetabula prodělává od embryonálních fází až do dospělosti poměrně složitý vývoj a situace je komplikována tím, že tato orientace, hlavně v poměru k frontální rovině, podléhá značným individuálním variacím. Kloubní jamka hledí u plodů zpočátku laterálně, postupně se sklání směrem dolů a ventrálně.

Podle Lanze svírá rovina vchodu acetabula při narození s rovinou sagitální 31° a tento úhel se s vývojem stříšky zvětšuje na 42° v dospělosti. Předozadní orientace k rovině frontální činí při narození 30°, acetabulum se potom stáčí postupně dopředu, aby dosáhlo v dospělosti hodnoty 41°. Acetabulum je při narození v poměru k dospělému mělké a pojme jen asi 2/5 hlavice; růstovou činností labra, které se účastní na osifikaci okrajů jamky, pojme v dospělosti 3/5 hlavice. Tento vývoj od embryonálního k dospělému není rovnoměrný, ale děje se tzv. oklikou („Umwegige Entwicklung“ – Mayet 1951). Postnatální vývoj orientace acetabula přitom v podstatě opakuje vývoj fetální. Ve 4. měsíci nitroděložního vývoje je acetabulum postaveno více sagitálně, během těhotenství se sklání více dopředu a dolů tak, aby při narození bylo opět skloněno více sagitálně. Postnatálně se tento úhel mění z 31° při narození na 34° v půl roce, 39° v 10 letech a na 42° v dospělosti. Přibližně u 15 % populace je anteverzce acetabula snížena a zejména v kombinaci se sníženou anteverzí krčku femoru či dokonce jeho retroverzí (téměř vždy spojenou s varozitou krčku) představuje významnou preartrózu (osobní sdělení – Ganz 2003).

2.4.1 Cévní zásobení kyčelního kloubu

Pro pochopení vzniku avaskulární nekrózy v souvislosti s terapií DDH, pro zvláštnosti v průběhu koxitidy, i vzniku a průběhu Perthesova onemocnění má klíčovou úlohu uspořádání cévního zásobení kyčelního kloubu a jeho změna během růstu. Zásobení acetabula a pouzdra je poměrně konstantní, cévní zásobení proximálního konce kosti stehenní prodělává postnatálně výrazný vývoj.

Acetabulum dostává cévní zásobení z větví a. obturatoria, a. glutea superior a a. glutea inferior. A. obturatoria vysílá r. acetabularis, který perforuje ligamentum transversum acetabuli a vstupuje do fossa acetabuli, kde zásobuje kostěnou část acetabula a pulvinar acetabuli a vytváří subsynoviální cévní síť. Jedna až dvě malé arterie vstupují i do ligamentum teres a dosahují hlavice kosti stehenní. Směrem vertikálním komunikuje a. obturatoria nekonstantně s tenkými větvemi a. circumflexa femoris medialis, což vysvětluje možnost přežití hlavice i po úplném přerušení femorálních přívodů. A. glutea superior zásobuje horní část acetabula, horní část kloubního pouzdra a malou oblast velkého trochanteru. A. glutea inferior vysílá větve k zadnímu a dolnímu okraji acetabula a zadní a dolní části kloubního pouzdra. Kloubní pouzdro (jeho acetabulární část) dostává výživu z cév acetabulárních, distální partie pouzdra (při úponu na femur) z a. circumflexa femoris medialis a lateralis, přitom nejbližší

na prokrvení jsou ligamenty zesílené partie pouzdra (Hladíková 1957). Cévy pouzdra nemají význam pro zásobení hlavice, a proto pouhá artrotomie nemůže výživu hlavice ovlivnit.

Proximální konec kosti stehenní dostává cévní zásobení celkem ze tří zdrojů:

- cévy v ligamentum teres, jejichž podíl na výživě hlavice není přes četné studie stále objasněn; je variabilní a zřejmě nepodstatný;
- ascendentní větev a. nutritia femoris, jejíž terminální větévky dosahují po narození až k metafyzární ploše růstové chrupavky;
- zásadní význam mají cévy z extrakapsulárního arteriálního okruhu, který tvoří a. circumflexa femoris medialis a a. circumflexa femoris lateralis. Mediální arterie odstupuje přímo z kmene femorální tepny, za svého průběhu po zadní straně krčku anastomozuje s větví a. glutea superior a vstupuje do fossa trochanterica. A. circumflexa femoris lateralis odstupuje většinou z a. profunda femoris. Ascendentní větev dosahuje přední části intertrochanterické oblasti, kde se dělí na cévy jdoucí k velkému trochanteru a na cévy krčkové.

Postnatální vývoj cévního zásobení proximálního konce femoru rozděluje Trueta do pěti fází:

- 1) novorozenecká – zahrnuje období od narození do 4 měsíců života. Končí formací osifikačního jádra hlavice;
- 2) infantilní – trvá od 5 měsíců do 4 let a končí uzávěrem foveolárních cév;
- 3) intermediární – mezi 5.–7. rokem života. Tato fáze je charakteristická převahou zásobení z laterálních epifyzárních cév a končí opětou penetrací foveolárních arterií;
- 4) preadolescentní – znovuobjevení anastomóz mezi foveolárními cévami a laterálními a mediálními epifyzárními arteriemi. Tato fáze trvá od 7. do 10. roku věku;
- 5) adolescentní – vzrůstá počet metafyzárních cév a dále se zvětšuje podíl zásobení hlavice z cév v ligamentum teres. Tato fáze končí maturací růstové chrupavky.

Podle Trueta je tedy vývoj cévního zásobení proximální epifýzy femoru následující: U novorozence penetrují do chrupavčité epifýzy přímé cévy hlavně z mediální části metafýzy, postupují směrem k vrcholu hlavice, kde se terminálně větví v jisté vzdálenosti od chrupavčitého povrchu. Další skupina cév vstupuje do laterální hlavice v oblasti fossa trochanterica. Cévy foveolární pronikají subchondrálně a zásobují malou oblast hlavice při úponu lig. teres. V další fázi dochází k postupnému úbytku cév procházejících růstovou chrupavkou, cévy z metafýzy do hlavice probíhají spíše po periférii růstové ploténky (Dungl 1982).

Růstová chrupavka nemá vlastní cévy a je vyživována transsudací z arterioli, které s ní běží paralelně a vracejí se zpět do epifýzy. Na metafyzární straně růstové chrupavky se cévy kartáčovitě větví a intimně komunikují s hypertrofickou vrstvou růstové ploténky, kde chondroklasty ve stěně těchto cév chrupavku rozrušují. Ogden (1974) a dále Chung (1976) upřesnili vývoj cévního zásobení proximální femorální epifýzy. U novorozence je chrupavčitý model proximální epifýzy vyživován zhruba stejným podílem z a. circumflexa femoris medialis (zadní polovina) a lateralis (přední polovina).

Následující vývoj je charakterizován regresí podílu a. circumflexa femoris lateralis na výživě epifýzy a zvětšením podílu a. circumflexa femoris medialis. Toto uspořádání činí přední a laterální část epifýzy s příslušnou částí růstové chrupavky citlivou ke sníženému prokrvení; nemá rezervu. Proto krajní polohy kyčle při léčení VDK mohou vést k částečné nebo kompletní okluzi epifyzárního cévního systému při stisknutí a. circumflexa femoris medialis mezi šlachou m. iliopsoas a napjatými adduktory, nebo laterálních retinakulárních cév mezi krčkem a horním okrajem acetabula. V patogenezi ischemie hraje úlohu i nefyziologické natažení pouzdra při extrémních vynucených polohách při konzervativním léčení VDK.

U novorozence je pouze malá mediální část hlavice femoru uložena intrakapsulárně. V této fázi vývoje vstupují cévy do hyalinní chrupavky epifýzy podél intertrochanterického úponu pouzdra vpředu i vzadu, penetrují chrupavku a nemají významně intraartikulární průběh. Formace a elongace krčku se neděje stejným tempem v celém rozsahu růstové ploténky. Centrální část roste rychleji než periferní mediální. Tím se dostává větší část mediální partie epifýzy a růstové chrupavky intrakapsulárně a význam a. circumflexa femoris lateralis pro výživu hlavice se zmenšuje.

S růstem krčku se zvětšuje několik větví z a. circumflexa femoris medialis, které vytvářejí posterosuperiorní a posteroinferiorní cévy. Probíhají k hlavici femoru mezi kostí a synoviální membránou nitrokloubně. Synoviální membrána vytváří synoviální hřebeny až duplikatury, zvané retinacula, které poprvé popisuje Weitbrecht v roce 1742 (Hladíková 1963).

Největší část epifýzy a růstové ploténky, anterolaterální partii, vyživuje horní a zadní skupina cév, nemajících v prvních měsících života významně intrakapsulární průběh. Přitom žádná z těchto větších cév neprochází růstovou chrupavkou. V této fázi vývoje dochází k formaci osifikačního jádra hlavice (první 4 měsíce po narození). Osifikační jádro hlavice není podle Chunga (1976) jednotné, ale dá se v něm odlišit několik okrsků, z nichž každý je vyživován vlastní cévou. Zhruba ve věku jednoho roku spolu jednotlivé osifikační okrsky splývají a propojuje se i jejich cévní systém. Dochází i k výrazné redukci počtu cév penetrujících růstovou chrupavku. Od 15.–18. měsíce již ploténkou neprostupují žádné cévy (Ogden 1974).

Ke konci třetího roku věku je dokončena základní diferenciací proximálního femoru, tvar hlavice i intrakapsulární průběh krčku se již příliš neliší od dospělého modelu. Z a. circumflexa femoris medialis odstupují při dolním okraji krčku 1–2 silnější cévy, které mediálně penetrují pouzdro. Běží dále po mediálním okraji krčku a těsně nad růstovou ploténkou vstupují do epifýzy. A. circumflexa femoris medialis pokračuje po zadní ploše krčku extrakapsulárně do fossa trochanterica, kde vyživuje zadní část velkého trochanteru. Zde odstupuje skupina horních a zadních krčkových cév, konečnou skupinou jsou laterální cévy. Po průniku pouzdrem běží nitrokloubně a kryty retinakulem dosahují epifýzy. Tato skupina cév se větví až nitrokloubně a pouzdrem pronikají jako společný arteriální kmen, čímž je dána snadná zranitelnost tohoto hlavního zásobení hlavice. Na krčku je možno rozlišit čtyři skupiny cév, které vytvářejí v blízkosti růstové chrupavky nekonstantní subsynoviální cévní okruh, jenž

byl popsán již Hunterem (1743) jako *circulus articuli vasculosus*. Konstantní je však zevní, extrakapsulární cévní okruh, který tvoří a. *circumflexa femoris medialis* a *lateralis*. Obě cévy spolu anastomozují v časných fázích postnatálního vývoje ve fossa trochanterica, později dochází k jejich oddělení. Chung našel tuto anastomózu jen u 8 % preparátů.

Otázkou, která není jen akademická, je nejasnost, zda je cévní řečiště hlavice femoru zcela oddělené od ostatního femoru po celou dobu existence růstové chrupavky. Traduje se, že jedinou výjimkou, kdy cévy pronikají růstovou chrupavkou, je horní konec kosti stehenní (Anseroff 1936). Chung (1976) prokázal na 150 nastříknutých preparátech hlavice, že tato penetrace je pouze zdánlivá. Tyto cévy dosahují epifyzy nikoliv průchodem růstovou chrupavkou, ale přechodem po její periférii. Stejný názor zastával i Doskočil (osobní sdělení, 1982).

Od třetího roku života se uspořádání cévního zásobení proximálního femoru podstatně nemění, cévní zásobení hlavice zajišťují retinakulární cévy, formované do posterosuperiorního oddílu, který v počtu 2–6 cév zásobuje zhruba 4/5 hlavice.

Posteroinferiorní oddíl je tvořen zhruba jen polovičním počtem cév, přesto je pro výživu hlavice významný, zvláště při poškození laterálních epifyzárních arterií, jak je posterosuperiorní systém v dospělosti nazýván. S růstem se prodlužuje intrakapsulární průběh retinakulárních cév, a tím i jejich zranitelnost. Mezi jednotlivými cévními systémy hlavice se vytvářejí anastomózy, které zmírňují fatalitu poškození těchto konečných zdrojů výživy.

Po ukončení růstu a zániku růstové chrupavky hlavice se propojí metafyzární a epifyzární cévní systém, ale pro výživu hlavice zůstávají principiálním zdrojem retinakulární cévy. Oproti dětskému věku mírně vzrůstá význam cév v lig. *teres*, ale i tak vyživují jen ohraničený úsek hlavice při úponu tohoto vazů.

Z vývoje cévního zásobení proximálního konce femoru lze odvodit typické poruchy, vznikající v důsledku jeho poškození. Systém anastomóz pomáhá vysvětlit rozmanitost růstových poruch i možnosti regenerace po avaskulární nekróze nebo po destrukci koxitidou. Konfigurace velkého trochanteru a průběh posterosuperiorních cév vysvětluje možný vznik nekróz z poranění čepelí dlahy při intertrochanterické osteotomii, naprosto nezbytná je důkladná znalost průběhu retinakulárních cév při krčkové osteotomii u velkých skluzů hlavice u coxa vara dospívajících. Avaskulární nekróza hlavice po zlomeninách krčku je způsobena ne přerušením nitrokostního cévního systému, ale v důsledku poranění retinakulárních cév krčku. Na možnosti poranění retinakulárních cév podle velikosti a typu dislokace je založeno Gardenovo dělení zlomenin krčku kosti stehenní (Bartoníček et al. 1991).

2.4.2 Zobrazovací metody

Orientace vchodu acetabula prodlévá od embryonálních fází až do dospělosti poměrně složitý vývoj a situace je komplikována tím, že tato orientace, hlavně v poměru k frontální rovině, podléhá značným individuálním variacím. Postnatálně se tento úhel mění z 31° při narození na 34° v pětiletce, 39° v 10 letech a na 42° v dospělosti. Přibližně u 15 % populace je antevertze acetabula snížena a zejména v kombinaci se sníženou antevertzí krčku femoru či

dokonce jeho retroverzí (téměř vždy spojenou s varozitou krčku) představuje významnou preartrózu.

Základní morfologie kyčelního kloubu je odečítána z AP snímku kyčelního kloubu, podle potřeby se doplňují další projekce podle Lauensteina, falešný profil, důležitou výpovědní hodnotu má stále artrografie, speciální projekce se používá k odečtení anteverze. Některé projekce již mají s rozvojem USG a dalších zobrazovacích metod hodnotu víceméně historickou.

AC úhel (Hilgenreinerův) neboli úhel sklonu stříšky acetabula je tvořen spojnicí centra Y-chrupavky (C) a okrajem acetabula (A) s horizontálou. Jako normální hodnota se uvádí 25° u děvčátek a 30° u chlapců ve věku 3 měsíců. Tento úhel se dalším růstem zmenšuje a ve věku 3 let je jeho normální hodnota dle Fabera 15–17°. Po zániku Y-chrupavky se stejnou technikou měří zátěžový úhel acetabula, horní hranice normálu je 10° vzdálenost, její měření má však význam pouze ve spojitosti s konstrukcí nomogramu. Množství schémat, používaných k radiografické diagnostice DDH, ztratilo svůj význam s nástupem sonografie. Všechna počítala s přítomností sekundárního osifikačního jádra.

2.4.2.1 Artrografie

Artrografie kyčelního kloubu neztratila s nástupem moderních zobrazovacích metod svůj význam v zobrazení sféricity hlavice, chrupavčitých součástí kloubu, lig. teres, možnosti centrace a v zobrazení dalších měkkých tkání, zejména labra i repozičních překážek. Možné přístupy jsou kranální, ventrální, mediální, laterální a kaudální. Preferujeme ventrální vpich z bodu, který je na šíři prstu laterálně od pulsace a. femoralis a kaudálně od tříselného vazy.

Jehlu s mandrémem zavádíme kolmo do hloubky, překonáme pružný odpor pouzdra a narazíme na hlavici. U starších dětí a dospělých je hlavice kostěná, u kojenců je kvalita odporu dána podílem chrupavky. Povytáhneme jehlu zpět o 2–3 mm a instilujeme malé množství fyziologického roztoku, který má volně procházet do kloubu, a jsme-li správně subkapsulárně, vytéká po kapkách čirá tekutina zpět. Někdy se může lehce zbarvit krví při napíchnutí drobné cévy, ale krev nesmí vytékat masivně – nebezpečí nabodnutí femorální vény či dokonce arterie. Do kloubu instilujeme 3–5 ml vodného roztoku jódové kontrastní látky a snímujeme v AP neutrálním postavení, ve vnitřní rotaci a abdukci, v Lauensteinově projekci. Zpravidla pracujeme pod RTG zesilovačem, takže si můžeme žádanou projekci libovolně nastavit. Vodný roztok se z kyčle rychle vstřebává, proto je třeba k provedení artrografie jistého cviku. Na normálním artrogramu popisujeme výšku vrstvy kloubní chrupavky, sféricitu hlavice, laterokaudálně protažené hrotnaté labrum (limbus), kolem hrotu limbu zatéká kontrastní látka do recessus articularis superior. Toto zatékání, které tvoří typickou součást normálního artrogramu, se připodobňuje trnu růže. Recessus articularis inferior je přerušen průběhem lig. transversum acetabuli, šikmo probíhající minus v kontrastní látce jsou způsobena předním a zadním labrem. Příčné projasnění při bázi krčku podmiňuje zona orbicularis. Proti dnu acetabula je kontrastní látka jemně pruhovitě rozšířena a je přerušo-

na konturu lig. teres. Za normálních poměrů jsou dvě třetiny hlavice kryty chrupavčitou jamkou a labrem. Při popisu patologického artrogramu se soustředíme na změnu tvaru hlavice, postavení hlavice k jamce, tvar a uložení horního limbu, tvar a uložení dolního limbu a lig. transversum, velikost a rozsah mediální lakuny kontrastní látky a konstrikci pouzdra. U dospělé dysplastické kyčle pátráme na artrogramu zejména po trhlině labra, kterou nejlépe ozřejmíme při CT a ještě lépe při MR vyšetření.

2.4.2.2 USG

Počátkem 80. let byla Reinhardem Grafem vyvinuta metoda ultrazvukového vyšetření dětských kyčlí. V našich zemích v té době začínalo léčení dysplastických kyčlí většinou v průběhu 4. měsíce po klinickém a RTG vyšetření v „trojím sítu“, v německy mluvících státech to bylo dokonce v 8. měsíci, dnes zásluhou sonografie začíná v prvních týdnech života a výrazně se zkrátila i doba léčení. Výrazným Grafovým přínosem bylo stanovení standardní roviny, což umožnilo vysokou reprodukovatelnost vyšetření. Dítě se vyšetřuje v poloze na boku, používá se lineární sonda 7,5 MHz pro děti v prvních týdnech nebo 5 MHz pro starší kojence. Graf popisuje dva úhly. Úhel alfa, který svírá spojnice okraje kostěné stříšky a dolního okraje os ilium (Y-chrupavky) se základní linií, proloženou laterálním okrajem kosti kyčelní. Úhel beta je dán spojnicí laterálního okraje stříšky a labra a základní linií. Grafovo

Tabulka 6: Klasifikace DDH podle USG nálezu dle Grafa

Typ	Kostěný okraj stříšky	Chrupavčitý okraj stříšky	Úhel alfa	Úhel beta
la	ostrý	úzká báze, přesahuje polovinu hlavice	> 60°	< 55°
lb	zaoblený	rozšířená báze, přesahuje polovinu hlavice	> 60°	> 55°
IIa+	oblý	rozšířená báze, přesahuje polovinu hlavice	55–59°	> 55°
IIa–	oblý	rozšířená báze, přesahuje polovinu hlavice	50–54°	> 55°
IIb	oblý (od věku 3 měsíců)	rozšířená báze, přesahuje polovinu hlavice	50–59°	> 55°
IIc	oblý až kulatý	široká báze, kryje polovinu hlavice	43–49°	70–77°
IIId	oblý až kulatý	evertovaný	43–49°	> 77°
III	plochý	evertovaný	< 43°	> 77°
III	plochý	evertovaný, echogenní	< 43°	> 77°
IV	plochý	výrazná everze	< 43°	> 77°

rozdělení je založeno na popisu centrace hlavice, zralosti kostních okrajů, sklonu stříšky a zohledňuje věk dítěte, používá při tom kombinace písmen a číslic.

Přes všechny výhrady se jeví jako užitečné provést sonografický screening u všech novorozenců, v Česku roku 1996 v souvislosti s novelou vyhlášky č. 17/1977 Sb. dostalo toto vyšetření zákonný rámec. Stejná situace je i v Rakousku a na základě studie, organizované Grillem (1996), se došlo k závěru, že všeobecný sonografický screening je levnější než léčení příliš pozdě diagnostikovaných případů DDH. Grafova klasifikace DDH podle USG nálezu je patrná z tabulky 6.

2.5 Patogeneze

Velká většina luxací se vyvíjí z neléčené, původně subluxeované kyčle, většina subluxeací však v luxaci nepřechází (Coleman 1978). Kyčel zůstane buď trvale v subluxeacím postavení, nebo dojde léčením či spontánně k úpravě a vývoji normálního kyčelního kloubu. Na to, zda je vedoucím prvkem ve vývoji kyčelního kloubu proximální femur, nebo acetabulum, existují značně rozdílné názory. Pavlanský zastával názor Benninghofa, že hlavice je tvrdší, a tudíž je určujícím činitelem anatomického tvaru kloubní jamky (osobní sdělení, 1983). Primární jsou podle Zahradníčka úchytky ve tvaru a poloze proximálního femoru, změny acetabulární jsou druhotné. Věřil, že úpravou valgozity a anteverze je možno dosáhnout dalšího normálního vývoje všech součástí kyčelního kloubu. Z vlastní zkušenosti i z literatury víme, že je tomu tak jen v prvním roce života, později jen výjimečně, ve většině případů kloub bez úpravy střešení ve svém vývoji nadále zaostává.

Příčinou subluxeace je zvětšená anteverze a valgozita, acetabulum může být alespoň zpočátku normální. Někteří autoři rozlišují mezi subluxeací jako takovou a acetabulární dysplazií. Jako acetabulární dysplazie je hodnocena kyčel, u níž je hlavice centricky umístěna v mělkém acetabulu; na RTG snímku se projeví strmou stříškou. Luxace není dědičná, ale dědičný je tvar acetabula a laxita pouzdra, které mohou při působení nevýhodných zevních faktorů zapříčinit decentraci hlavice snáze, než je tomu u kyčlí normálních. Sekundárně může dojít u acetabulární dysplazie k subluxeaci, zatímco při subluxeaci jako takové dochází vlivem excentrického tlaku hlavice k opoždění ve vývoji acetabula. Z praxe víme, že nacházíme nedokonale kryté hlavice při normálním tvaru femoru a nedokonalé střešení u zvětšené valgozity i anteverze.

Díváme-li se na vývoj kyčelního kloubu komplexně jako na souhrn acetabula, proximálního femoru, pouzdra a kolemkloubních svalů a připustíme-li krom polohových vlivů i jisté působení vlivů endogenních, docházíme k názoru, že jednotlivé stupně DDH v sebe více méně spojitě přecházejí, což však nevylučuje, že některý z faktorů má v daný okamžik větší význam. Podle toho, která složka převažuje, dojde buď jen k nedostatečnému vývoji acetabula, nebo k chybné orientaci subluxeovaného proximálního femoru s anteverzí a valgozitou s primárně nebo sekundárně nedostatečným střešením. Sumací všech těchto nepříznivých okolností může dojít k vývoji marginální či kompletní luxace, která je v počátečních fázích

reponibilní, s trváním decentrace dochází k vývoji svalových kontraktur, sekundárních formativních deformit kostních a ke změnám měkkých tkání kyčelního kloubu. Z toho vyplývá, že luxovaná kyčel musí být léčena včas, tj. v době vzniku. Nevede-li konzervativní terapie včetně 6týdenní distrakce k nenásilné repozici nebo je-li po 3 měsících abdukční terapie kyčel stále nestabilní, doporučujeme provést arthrografi a krvavou repozici. Sami neoperujeme před dosažením věku 4,5 měsíce, při nálezu výrazně zvětšené anteverze (v praxi více než 60°) současně připojíme subtrochanterickou derotaci. Zhruba u 25 % takto krvavě reponovaných kyčlí je třeba připojit po 18. měsíci věku pánevní osteotomii, současná derotace sníží potřebu dalšího výkonu až na polovinu. Zůstane-li kyčel luxovaná přes 1 rok věku, většinou již pouhá krvavá repozice a derotace nestačí a výkon je nutno rozšířit o pánevní osteotomii.

Je možno shrnout, že v prvním roce života má dysplastická kyčel tendenci k normálnímu nebo téměř normálnímu vývoji po dosažení repozice abdukčně-flekční polohou. Potenciál k normálnímu vývoji je největší při narození a postupně klesá, při ponechané decentraci hlavice se vyvíjejí a prohlubují sekundární změny, minimální při narození a s trváním luxace stále zřetelnější. Platí zde Murkovo-Jansenovo pravidlo: léčebný výsledek je tím lepší, čím dříve reponujeme, avšak mladší tkáně jsou při svých podstatně větších remodelačních schopnostech zranitelnější (Pavlanský 1938).

Perzistující subluxe s primární či sekundární dysplazií acetabula, ať již jako výsledek repoziční operace, nebo vada odolávající konzervativní terapii, musí být léčena komplexně. Pouhá korekce valgozity a anteverze – dříve velmi oblíbená izolovaná derotačně-varizační intertrochanterická osteotomie při současné dysplazii acetabula – vede k vývoji normální kyčle ve druhém roce věku v 55 % a po druhém roce jen v 20 % případů (Jani 1976, Morscher 1982). Salter nerozlišuje u subluxe mezi primární a sekundární dysplazií acetabula a přiklání se k názoru, že k subluxe dochází vlivem chybného vývoje acetabula. Proto při své osteotomii neupravuje zvětšenou anteverzi a věří, že úpravou střešení dojde i ke spontánní úpravě proximálního femoru. Cílem operačního léčení vrozené subluxe kyčelní je dosažení stability kyčle v zátěžovém postavení správnou centrací hlavice do acetabula. Těto centrace je při subluxe dosaženo pouhou malou flexí, abdukci a vnitřní rotací; v takovém postavení kyčle však nejde chodit, navíc dysplazie acetabula přetrvává. Pouze změnou orientace celého acetabula je možno dosáhnout stabilního a dobře centrovaného kyčelního kloubu, při vyklápení acetabulárního segmentu dopředu, a laterálně se mění zátěžové parametry hlavice tak, jako by byla korigována anteverze i valgozita.

2.5.1 Klinické vyšetření

Klinické vyšetření umožňuje časnou diagnostiku a tím i časný začátek léčení s lepší prognózou. Proto byla v 60. letech postupně zaváděna do klinické praxe depistáž DDH, která se skládala ze tří konsekvutivních vyšetření v systému tzv. trojího síta. Při tehdejších omezeném počtu ortopedů byla vyšetření zejména v prvním a druhém sítu, tj. v prvním týdnu

po narození a v 6 týdnech věku, často svěřována pediatrům. Písemný pokyn, upravující vyšetřovací i léčebné metody a přijatý ortopedickou společností, byl nakonec podkladem k vydání vyhlášky MZd č. 17/1977 Sb., novelizované v roce 1996. Jsme jedním z mála států, kde je péči o děti s DDH věnována tak důkladná pozornost. Vyšetření ve třetím sítu ve věku mezi 12 až 16 týdnů prováděl vždy ortoped, jeho součástí byl RTG snímek pánve s kyčelními klouby ve standardizované poloze s použitím antidifúzního tubusu a gonádového krytu podle Kuchaře. V 80. letech byla všechna tři klinická vyšetření doplněna o vyšetření sonografické podle Grafa, potřeba důvěrné znalosti klinického vyšetření tím však není dotčena.

Při vlastním klinickém vyšetření aspexí pátráme po asymetrii kožních stehenních a gluteálních rýh, porovnáváme postavení dolních končetin a jejich délku. Nápadná asymetrie kožních rýh je podezřelá z jednostranné luxace. Jelikož ani u normálního dítěte nejsou rýhy vždy plně symetrické, není toto vyšetření tak významné. Diferenci délek vyšetřujeme ve flexi 90° v kolenních a kyčelních kloubech. Při jednostranné luxaci je zkrácení postižené končetiny zřetelné a je spolu s omezenou abdukcí a asymetrií kožních rýh součástí Galeazziho znamení, které je však typické pro starší, ještě nechodící děti. U chodících dětí je jednostranné vymknutí kyčle spojeno s kulháním, způsobeným insuficiencí abduktorů, kterou prokáže Trendelenburgův test. Oboustranná luxace se projeví zvětšením bederní lordózy a rozšířením hráze. Součástí vyšetření je i kontrola přidružených vrozených anomálií, které se vyskytují v cca 10 %. Jde zejména o torticollis, plagiocefalii, vrozené deformity nohou jako pes calcaneovalgus, metatarsus adductus, polohový ekvinovarus. Vedle těchto polohových vad je zaznamenán rovněž zvýšený výskyt závažných vad jako talus verticalis, subluxece až luxace kolenního kloubu (ve spojení s polohou koncem pánevním), abnormality zažívacího i urogenitálního traktu (Potterův syndrom, retentio testis).

Vyšetření se provádí v poloze dítěte na zádech na pevné podložce. Dítě by mělo být v dobré pohodě, relaxované. Pro správnou interpretaci nálezu je velmi důležitá zkušenost vyšetřujícího lékaře a jeho cit i pro drobnou odchylku od normálu. Je třeba si uvědomit, že se od sebe liší vyšetření novorozence, kojence a batolete. U novorozence je abdukce symetricky volná, při vyšetření luxované kyčle postupnou abdukcí dojde k repozici (Ortolani) a další abdukce je možná až k dotyku kolínka s podložkou. U subluxece nebo luxace dojde během prvních tří měsíců života k omezení abdukce, která potom není možná přes 60°. U chodících dětí je hlavním projevem porucha chůze.

Vyšetření pohmatem nás informuje o svalovém tonu, o omezení rozsahu pohybu, přítomnosti repozičních šelestů a lupnutí pomocí testů pojmenovaných podle jejich autorů. Frölich (1911), Le Damany (1912), Putti (1929), Ortolani (1937) a Palmen (1950) popsali obdobný způsob vyšetření, který je ve většině učebnic uváděn pod názvem Ortolanino test (Wilkinson 1985, Tachdjian 1990).

Vyšetřuje se vždy jen jedna strana, jednou rukou je stabilizována pánev, druhá ohne kolenní kloub na testované straně a flektuje kyčelní kloub do 90°. Špička ukazováku a prostředníku spočívá na velkém trochanteru, palec objímá kolínko a sahá zhruba proti ma-

lému trochanteru na vnitřní straně stehna. Během šetrné abdukce s lehkým tlakem proti velkému trochanteru je častěji hmatné než slyšitelné přeskočení, když hlavička vklouzne do jamky přes zadní hranu. Poté se končetina převádí do addukce v kyčli za současného lehkého tlaku v ose femoru, hlavice je tím vymknuta opět s hmatným fenoménem (viz Ortolani). Barlow (1962) navrhnul modifikaci Ortolaniho testu, spočívající ve vyšetřování kyčelního kloubu ve flexi mezi 45–60°, ve které lze očekávat zvýšení instability. Kyčel se převede do střední abdukce a tlakem prsty na velký trochanter se zkusí repozice hlavičky, druhá ruka fixuje pánev. Je-li cítit vklouznutí hlavičky do jamky, byla kyčel luxována. Druhá fáze spočívá v pokusu o vymknutí kyčle ve stejné abdukci tlakem palce z vnitřní strany stehna a tlakem v ose stehna. Dojde-li k vyklouznutí hlavičky přes zadní okraj jamky a k návratu do jamky po uvolnění tlaku, jde o luxovatelnou, nestabilní kyčel, ne o kyčel luxovanou. Ortolaniho a Barlowův příznak je vybitelný zhruba po dobu prvního měsíce. U novorozence je normálně přítomna fyziologická flekční kontraktura kyčlí 30–40° a kolena cca 20°, která zvolna spontánně vymizí do 4–6 měsíců věku. Flekční kontraktura se vyšetří Thomasovým testem, při kterém jsou obě končetiny fletovány až do vymizení lumbální lordózy. Vyšetřovaná kyčel je poté extendována, zatímco druhostranná je držena v plné flexi. V pozici, v níž další extenze již není možná, je změřen úhel mezi stehnem a vyšetřovacím stolem, dávající úhel flekční kontraktury. V německy mluvících zemích je často používáno Ludloffovo luxační znamení: ve flexi 90° v kyčli není normálně proveditelná plná extenze kolena pro napětí ischiokrurálních svalů, u luxované kyčle je však v důsledku instability kloubu možná.

2.5.2 Klasifikace

V době před zavedením sonografie panovala u nás i ve světě v terminologii i klasifikaci vývojové (tehdy ještě vrozené) dysplazie kyčelní značná nejednotnost. Vrozená dysplazie je při narození jen zřídka patrná, proto Lorenz doporučil termín „sogenannte angeborene Hüftluxation“. Hilgenreiner (1939) razil termín vrozená dysplazie a rozlišoval mezi vrozenou dysplazií bez luxace a s luxací. Zahradníček (1954) termín dysplazie odmítal s odůvodněním, že vývoj kyčelního kloubu není zpomalen nebo endogenně zastaven, je pouze alterován chybným poměrem hlavičky a acetabula. Doslova píše: „Podaří-li se nám chybný poměr hlavičky k pánevnímu otvoru, vyvíjí se kloub dále pravidelně a dosáhne úplně normálního stavu anatomicky i funkčně.“ Doporučil proto nahradit termín dysplazie správnějším názvem preluxace nebo subluxe. Tímto vlastně definoval s velkým předstihem pojem vývojové dysplazie, i když pod tímto pojmem rozuměl pouze endogenní poruchu vývoje. Považoval za správné rozeznávat pouze mezi subluxací a úplným vymknutím kyčlí.

Frejka ve své učebnici rozlišuje u dětí do 1 roku preluxaci, subluxe a přeskakující luxaci, u dětí starších potom subluxe, marginální luxaci a tři úplné luxace: přední, posterolaterální a laterální, a zadní. Je to vlastně překlad německého rozdělení z konce 19. století (Lange, Hoffa 1898) zjednodušeného Hassem v roce 1934. Hněvkovský uvádí pět skupin:

hypoplasia levis, hypoplasia gravior, subluxatio coxae, luxatio coxae a luxatio iliaca. Kubát (1982) doporučil vyčlenit jako samostatnou jednotku nestabilní novorozeneckou kyčel na základě klinického vyšetření a podle RTG obrazu rozlišoval acetabulární dysplazii, subluxaci a luxaci. Ve věstníku z roku 1977 jsou uvedeny čtyři stupně: dysplazie I. stupně neboli preluxace, subluxace, marginální a ilická luxace. Preluxace je charakterizována AC úhlem větším než 25° u chlapců a 30° u děvčátek, subluxace je dána dysplazií acetabula, porušením Shentonovy linie a lateralizací, marginální luxace strmou stříšky a hlavicí dislokovanou do úrovně laterálního okraje acetabula a ilická luxace dislokací hlavičky do zevního a horního kvadrantu Ombredanova kříže. Howorth (1960) a Dunn (1969) doporučují třístupňové dělení:

- 1. stupeň – nestabilní kyčelní kloub, acetabulum má při artrografii eliptický tvar;
- 2. stupeň – subluxovaná kyčel;
- 3. stupeň – luxace.

Toto dělení vlastně opisuje klasifikaci Leveufa a Bertranda z roku 1937, kdy při subluxaci bylo labrum (limbus) v everzi a u luxované kyčle v inverzi. V německy mluvících zemích se používala čtyřstupňová klasifikace podle RTG nálezu, navržená v roce 1978 Tönnisem:

- 1. stupeň – jádro hlavice uvnitř dolního a vnitřního kvadrantu;
- 2. stupeň – jádro zevně od Perkinsovy linie, ale pod okrajem stříšky;
- 3. stupeň – jádro v úrovni okraje stříšky;
- 4. stupeň – osifikační jádro je zřetelně nad úrovní okraje stříšky.

Tachdjian (1990) rozeznává dysplazii (v podstatě Howorth-Dunn 1. st.), subluxaci a luxaci.

Jak je z tohoto přehledu patrné, vychází každá klasifikace z RTG nálezu a je použitelná u dětí starších 3 měsíců. Nálezy při USG vyšetření nejsou s těmito „klasickými“ klasifikačními schématy komparabilní. Je třeba rozlišit:

- 1) kyčle fyziologicky nezralé, vyžadující minimální abdukční terapii;
- 2) kyčle centrované, ale dysplastické, vyžadující energickou abdukční terapii;
- 3) kyčle decentrované, určené k repositionální terapii.

Jak je patrné, analogii k dříve nejčastější diagnóze subluxace nutno hledat mezi kyčlemi IIc, IId a III dle Grafa. Vycházíme z Grafovy klasifikace, kterou jsme opatřili českým názvoslovím (viz tabulku 6).

2.6 Terapie

Názory na léčení prodělaly svůj vývoj a byly poplatné době i diagnostickým možnostem. Se zavedením sonografického vyšetření dochází k racionalizaci léčení, včasnému začátku a snazší kontrole průběhu terapie. I když je ze strany zdravotních pojišťoven stále slyšet obavy z výdajů za zbytečné vyšetření i léčení, pozitiva jednoznačně převažují. Ortopedi musejí čelit lákavé možnosti nadbytečně vykazovat sonografická vyšetření i léčit stavy, které se spontánně upraví k normálu. Nález fyziologicky nezralých kyčlí typu IIa nezakládá důvod k terapii, teprve kontrola po 6 týdnech s nálezem IIa– opravňuje k abdukční terapii. Nejistota při

interpretaci nálezů nesmí být maskována zbytečným léčením, protože i při bazální abdukční terapii může dojít k avaskulární nekróze.

Před zahájením léčení je třeba položit si tyto základní otázky: Je třeba léčit? Je správně interpretován klinický a sonografický, popř. i RTG nález? Který ze způsobů konzervativního léčení zvolit? Pokud se rozhoduje o operačním léčení, mám dost zkušeností s velmi závažnou operativou DDH? Stále je třeba mít na paměti, že ponechaná luxace je pro pacienta mnohem menší zlo než avaskulární nekróza, byť vzniklá z dobrého úmyslu.

Léčit je třeba vždy, jakmile je stanovena diagnóza DDH, bez ohledu na věk dítěte. Abdukční balení, masáže adduktorů a cvičení s kyčelními klouby nelze považovat za léčení, nýbrž za správný způsob péče o novorozence a preventivní opatření. Abdukční balení pomocí tří látkových plen představovalo ve své době oproti extenčnímu a addukčnímu balení do povijanu značný pokrok. Koncem 40. let a v 50. letech, zejména pod vlivem Ortolaniho, se tento systém balení rozšířil po celé střední Evropě. O nepříznivém vlivu balení do povijanu svědčí i skutečnost, že u Indiánů kmene Navajo, žijících kočovným způsobem na území Arizony, Nového Mexika, Utahu a Colorada, je velmi vysoká (až 5%) incidence luxací právě vlivem těsného balení dětí do transportního rámu s ochranným „targa“ obloukem (Pemberton 1965). Požadavek na volné balení novorozenců s volnou abdukcí a flexí splňují plenkové kalhotky (např. u nás nejznámější typ Pampers). Další plena k nim již není nutná, dokonce může být i škodlivá v tom smyslu, že budí klamný dojem léčebného procesu a může tak dojít k opožděné diagnóze DDH (Tachdjian 1990).

Není-li kyčel decentrovaná s USG nálezem IIa– a IIc, není třeba reпозиční terapie a postačí zajištění abdukční polohy. V našich podmínkách se k tomuto účelu nejčastěji používá modifikovaná Frejkova peřinka (tzv. zakládání). V nedaleké minulosti si matky zhotovily tuto pomůcku podle instruktaže, šlo o látkový pruh široký jako distance mezi flektovanými koleny ve flexi a plně abdukci kyčlí, opatřený tkanicemi přes ramínka a po stranách, do kterého se vkládaly na třetinu složené látkové pleny. Po zavedení plenkových kalhotek na jedno použití se pokračovalo stejně, k dosažení abdukčního postavení stačila tato pomůcka s plenkovými kalhotkami, doplněná někdy jednou látkovou plenou. Z německých zemí k nám byly rozšířeny „Spreizhose“, abdukční kalhotky s vloženou plastickou deskou, zajišťující abdukční postavení, nasazované přes oblečení. U nás byly přijímány s nedůvěrou pro zprávy o vysokém procentu nekróz, k tomu však docházelo jen při násilném nasazení na luxované kyčle (Tönnis 1978). Jde v podstatě o Frejkovu peřinku, ze které byla vypuštěna jedna z jejích hlavních výhod – měkkost a poddajnost.

S velkou oblibou jsou používány již u tohoto nezávažného typu kyčelní dysplazie Pavlíkovy třmeny. Není to chyba, třmeny je však třeba pravidelně kontrolovat a uvést si i možnost jejich nepříznivého působení. Pomůcka je nošena nejméně po dobu 6 týdnů, její odkládání dovolíme až po normalizaci USG nálezů. Dysplastické kyčle typu IIb a IIc u dětí starších 3 měsíců (odpovídá preluxaci či dysplazii I. st.) jsou rovněž indikovány k abdukční terapii, v těchto případech je však vzhledem k velikosti dítěte dáována přednost třmenům. Celková

doba léčení by neměla být delší než 3 měsíce, často se však prodlužuje z důvodů asymetrické či opožděné osifikace hlavice kosti stehenní. Pokud je na USG vyšetření nález normální a na eventuelním RTG snímku dobře centrován kyčelní kloub s AC úhlem pod 30°, může být léčení bez obav ukončeno i při nálezů asymetrické či opožděné osifikace jader. Dítě však sledujeme ve tříměsíčních intervalech a ve 12 měsících věku zhotovíme RTG snímek. Přetrvává-li dysplazie u chodících dětí, indikujeme Salterovu pánevní osteotomii, víme totiž, že ke spontánní úpravě dojde po 2. roce věku méně než u 20 % případů. S operací není třeba spěchat, měly by však být provedena před začátkem školní docházky. Pokud se z různých důvodů s operací otálí, trvá acetabulární dysplazie celé dětství bez jakýchkoli příznaků, často však bývá dítě opakovaně a zbytečně rentgenováno, jsou mu zakazovány sporty. V dospívání se tato reziduální dysplazie (něm. Restdysplasie) zpravidla klinicky projeví, kyčel začne být citlivá na větší zátěž, je snadno unavitelná až bolestivá, obtíže pravidelně mizí po odpočinku. Na RTG snímku vidíme sférickou hlavici s hraničním střešením, CE úhel je menší než 20°, zátěžový úhel acetabula je větší než 15° a Sharpův úhel větší než 42°. Tento nález je již jasnou preartrózou s nezvratným přechodem v koxartrózu, není-li krytí hlavice zvětšeno redirekční pánevní osteotomií.

2.6.1 Vrozená subluxace kyčelního kloubu

Decentrováný kyčelní kloub s everzí labra typu IIa, IIIa, IIIb a typ IV s inverzí labra jsou určeny k reпозиční terapii. Mezi jednotlivými odborníky i pracovišti se jen velmi těžko najde shoda ve výběru reпозиčních pomůcek, v taktice léčení, jeho délce a způsobech doléčení. Všechny „národní“ terapeutické školy prodělaly zásadní změnu s nástupem USG vyšetření a mnohé z následujícího textu má již jen význam historický, i když jde o období jen 10–15leté.

V dnes již klasické literatuře pojednávající o DDH byla vrozená subluxace největší a relativně samostatnou jednotkou v syndromu kyčelní dysplazie. Najít v USG diagnostice odpovídající typ je obtížné, protože toto vyšetření opomíjí anteverzi, která je pro definici subluxace základní. Subluxaci tak můžeme najít u typů IIb, IIc, IIa, ale i IIIa a IIIb, i když ohraničení je velmi nepřesné. Způsob léčení se liší jednak podle věku dítěte, jednak podle klinického nálezu, přesným dělítkem je omezení abdukce způsobené myogenní kontrakturou adduktorů při decentraci hlavice.

Suverénní primární pomůckou k léčení subluxace, pokud není vyvinuta addukční kontraktura, jsou Pavlíkovy třmeny (PT). Děti s omezenou abdukcí a tomu odpovídajícím USG nálezem jsou indikovány k distrakční terapii a následnému abdukčnímu léčení v PT. Někteří autoři používají PT ve shodě s Pavlíkem k reпозиční terapii, která je však zatížena nikoliv nevýznamným rizikem vzniku ischemické nekrózy. V japonské studii z roku 1996 bylo nalezeno 33 % nekroz při reпозиci marginálních a kompletních luxací ve třmenech s úspěšností repozice 78 % (Suzuki et al.), Tachdjian uvádí až 15% riziko AVN. Zabránění vzniku nekroz je však podmíněno řadou faktorů. Jedním z nejdůležitějších je správné naložení PT správné velikosti a dostatečně poučená rodina ke zvládnutí základní péče o dítě ve třmenech.

Třmeny vyvinul profesor Arnold Pavlík ve 40. letech za svého působení na ortopedické klinice v Olomouci. Pocházel z řemenářské rodiny ve Slavkově, a proto mu práce s tímto materiálem nečinila obtíží. Původní třmeny byly vyrobeny z knotů do lamp, protože údajně za válečné situace bylo obtížné opatřit kožené řemínky požadované kvality. Třmeny se skládají z hrudního pásu, který drží dva ramenní popruhy, překřížené na zádech. Hrudní řemen s předním zapínáním na přezku má sahat těsně pod bradavky, v žádném případě až na břicho, jak tomu u mnohých výrobků je. Bércové objímky jsou složeny ze dvou cirkulárních řemínků s přezkami na zevní straně, z nichž proximální je těsně pod kolenem a další supramaleolárně. Podélné mediální a laterální třmeny jsou spojeny pod plantou a přezkami připevněny vpředu a vzadu k hrudnímu popruhu. Způsob továrního zpracování je různý a různé jsou rovněž materiály používané k výrobě. V USA i v Evropě se používají často textilní či plastické popruhy podložené flanelem či měkkou plstí s uzávěrem na suchý zip nebo podvazkovou sponu. Třmeny se nakládají ve flexi v kyčelních kloubech 90–110° a v abdukci do 70° a jsou použitelné od narození do 9. měsíce věku. Předními řemínky se nastavuje velikost flexe, zadní se zavírají až po dosažení spontánní abdukce tíží končetiny; nikdy se nemá abdukce dosáhnout tahem třmenu. Správně naložené třmínky dítě dobře toleruje, s napjatými třmeny může dosáhnout téměř plné addukce (distance mezi kolínky na velikost dětské pěsti). Rodiče musejí být informováni o režimu ve třmenech, jak dítě koupat, hlavně musejí být poučeni o nutnosti okamžitého sejmutí třmenů v případě nápadného neklidu dítěte a bolestivé reakce na pohyb kyčlí a o nutnosti následné návštěvy ortopeda. Pokud se jeví matka jako příliš simplexní, je lepší ponechat třmeny celý týden a sejmout je až v ordinaci (podobný způsob zavedl ve Švédsku von Rosen a příkládal svoje ohybatelné aluminiové dlahy vždy na celý týden; matky docházely do ordinací ke koupání a znovunaložení pomůcky za asistence zkušené sestry). Třmeny by měly být zkontrolovány za týden po naložení a poté v nejméně třítydenních intervalech. K ukončení terapie v PT by nemělo dojít dříve než za 6 týdnů, většinou jsou naloženy na dobu 3–6 měsíců s tím, že každých 6 týdnů je provedena USG kontrola. Uzuální byla pomůcka, že třmeny mají být užívány tolik měsíců, kolik činil dvojnásobek věku v měsících v době nasazení.

V literatuře se uvádějí i jiné komplikace spojené s používáním třmenů než AVN. Patří mezi ně selhání repozice, paréza n. femoralis při přílišné flexi a tzv. Pavlíkova choroba (Jones et al. 1992). U prolongovaného použití PT bez dosažené repozice se nacházelo zhoršení dysplazie, projevující se v oploštění posterolaterálního okraje acetabula; tyto kyčle vyžadovaly krvavou repozici. Doporučovalo se proto přerušení léčby v PT, pokud se repozice nezdařila do 3–4 týdnů.

2.6.2 Zavřená repozice

V případě, že je diagnóza luxace stanovena do konce prvního měsíce věku dítěte bez přítomnosti sekundárních patologických změn, klinicky prezentované vývojem addukční kontraktury, lze luxovanou kyčel často reponovat pouze jemným polohovacím manévrem

do abdukce s posunem hlavice vpřed (Ortolani), bez použití anestezie či předchozí extenze. Kyčel musí být dále v reponovaném stavu nějakým způsobem udržována. Naložením Pavlíkových třmenů navodíme v kyčli přirozenou polohu ve 100° až 110° flexi a v 50° až 70° abdukci. Nevzniká poloha široké abdukce, která byla již v minulosti odmítána vzhledem k příliš častému výskytu nekrotizace epifýzy femoru.

Délka léčby je určována odpovědí kyčle. Léčba musí trvat tak dlouho, dokud není sonografický či rentgenologický nálezní normální nebo se co nejvíce normálu přibližuje. Léčba Pavlíkovými třmeny probíhá stále; třmeny jsou snímány pouze při koupání. Je-li zahájena léčba již v novorozeneckém období, dochází k normalizaci klinického vyšetření a zobrazovacích výsledků vyšetření ve dvou až třech měsících. Doba nutné imobilizace je delší u dětí, které jsou v době diagnózy starší. Zda je výhodnější použití pomůcky ukončovat postupně, nebo náhle, nebylo zatím jednoznačně stanoveno.

Použití Pavlíkových třmenů je účinné tehdy, jsou-li nošeny po více než 90 % denní i noční doby. Podle pozorování Mubaraka et al. je neúspěch léčby spojen téměř vždy s nesprávným použitím pomůcky. Při přílišné flexi v Pavlíkových třmenech může být poškozen n. femoralis. Přílišná abdukce může způsobit avaskulární nekrotizaci. Naopak při nedostatečné flexi a abdukci není repozice udržována stabilně. K dalším problémům dochází, jsou-li třmeny špatně vyrobeny nebo nejsou-li rodiče ochotni dostatečně spolupracovat. V takovém případě je lepší sádrová spika.

Jakmile je kyčelní kloub reponován, musí být při jeho imobilizaci zajištěna stabilní poloha, při níž nevzniká přílišné napětí měkkých tkání. Ramsey et al. (1976) popsali tzv. bezpečnou zónu, kterou definovali jako rozsah pohybu, při němž kyčelní kloub zůstává reponován bez násilné abdukce. My ji definujeme jako polohu relativní imobilizace, která neohrožuje cévy zásobující epifýzu femoru a která nevede k nadměrnému tlaku na hlavici. Tato poloha by měla sestávat z flexe v rozsahu 90 – 120° a abdukce 50 – 70° . Stabilní zóna je definována jako takový rozsah pohybu, při kterém zůstane kyčelní kloub reponován bez sublucací nebo recidivujících luxací. Stabilní zóna nikdy nemá přesáhnout bezpečnou zónu. Kyčel, jejíž repozice je udržována pouze velkou hyperflexí, vnitřní rotací a abdukci větší než 70° , by měla být léčena operačně.

Měkkotkáňové překážky repozice, které jsou důsledkem druhotných adaptačních změn, jsou dobře definovány. Zahrnují zkrácení šlachy m. iliopsoas, hypertrofii lig. transversum acetabuli, hypertrofii pulvinar acetabuli, hypertrofii lig. capitis femoris, zúžení kloubního pouzdra kyčelního kloubu a invertovaný limbus. Limbus vzniká jako abnormální struktura, je-li dislokována hlavice femoru nad labrum nebo za ním. Mechanickým tlakem dochází ke stimulaci proliferace fibroblastů a k vrůstání vaziva do labra, výsledek tlakově změněného labra s histologickou přeměnou je limbus. Zpočátku je limbus plastický a je schopen ustoupit reponované hlavici, později se z něj stává rigidní membrána, zakrývající především horní a zadní část jamky. Tento okraj hypertrofické chrupavky může být přehnut přes okraj acetabula, zůstat v neutrální pozici nebo může být evertován a adherovat ke kloubnímu pouzdru

nebo supraacetabulárně ke kosti kyčelní. Sosna a Rejholec (1992) rozlišují čtyři typy limbu dle peroperačního nálezu: I – evertovaný, II – mírně invertovaný, měkký, III – invertovaný rigidní, IV – deformovaný, plošně vrostlý. Za přítomnosti měkkotkáňových interpozit není zavřená repozice úspěšná bezprostředně, ale u novorozenců a kojenců mladších dvou měsíců při zajištění polohy Pavlíkovými třmeny může hlavice femoru během 4 týdnů překážky překonat a být adekvátně reponována. Pokus o zavřenou repozici delší než 4 týdny je velmi pravděpodobně neúspěšný a jen podporuje patologický vývoj. Tento postup je většinou odborníků nahrazován postupnou „overhead“ trakcí. Moment repozice je vhodné dokumentovat zobrazovacími metodami. Tönnis et al. doporučují artrografii. Nejobtížněji se artrograficky zobrazuje šlacha m. iliopsoas, větší vrstva kontrastní látky než 2 mm mediálně je známkou kyčelní dysplazie.

Zřídka u novorozenců, typičtěji však u kojenců nelze kyčel snadno reponovat. V těchto situacích je v mnoha centrech rozšířeno použití extenze. Podle současných průzkumů používá extenze při léčení decentrovaných kyčlí 95 % dětských ortopedů. Metod extenze bylo uvedeno mnoho, například skeletální extenze, náplastová extenze s flexí 45–90° a abdukci v kyčli 20–70°, rámová extenze. Náplastová extenze je nejčastěji používaným typem, lze ji sejmut při krmení a koupání, a aplikuje se při „overhead“ trakci za hospitalizace nebo v domácím prostředí průměrně 6 týdnů.

Námi používaný postup začíná naložením horizontální trakce za obě DK v dlouhé ose dítěte. Používáme náplastovou extenzi fixovanou elastickým obinadlem se závažím 10–15 % hmotnosti dítěte na každou DK. Tato fáze trvá 2 týdny, poté jsou kyčle převedeny do ostroúhlé flexe 110° a extenze jsou zavěšeny za kladky v polokruhovitém rámu podle vzoru AKH v iniciální abdukci 10°, která se zvětšuje o 10° každý 5. den. Za 4 týdny dosáhneme abdukce 70°; velikost závaží má být taková, aby udržela hýždě dítěte nad podložkou. Denní opakovanou kontrolou adhezivních extenzí kontrolujeme možnou iritaci kůže. Po ukončení distrakce je v celkové anestezii pod kontrolou RTG zesilovače provedena artrografie. Při nálezu stabilní a centrované kyčle příkládáme oboustrannou sádrovou spiku ve flexi 100° a abdukci 50–70° na dobu 6 týdnů. Po této době je spika sejmuta, klinicky a USG (popř. i RTG) je zkontrolována stabilita a vývoj kyčelních kloubů a na doléčení jsou naloženy PT. Kyčle reponibilní, ale nestabilní zasádrujeme pouze tehdy, nepřesahuje-li stabilní poloha bezpečnou zónu. V opačném případě uložíme dítě do PT a vyčkáme 4 týdny; pokud nedojde ke stabilizaci kyčelního kloubu, indikujeme krvavou repozici. Kyčle, nereponibilní nenásilným manévrem ani po 6 týdenní distrakci, operujeme. Pokud je dítě starší než 20 týdnů, operujeme rovnou ve stejné anestezii. U dětí mladších vyčkáme s krvavou repozicí alespoň do 18. týdne věku; samozřejmě dítě zajistíme PT. Tímto způsobem se nám daří reponovat 70 % kyčlí typu IIIb a 60 % kyčlí typu IV dle Grafa, aniž došlo u 60 pacientů této sestavy k vývoji AVN.

Modifikací tohoto způsobu léčby iniciálně ireponibilních kyčlí je pokus o postupnou zavřenou repozici v celkové anestezii, s perkutánním uvolněním m. adductor longus. Nelze-li dosáhnout koncentrické repozice nenásilnou manipulací ani po ukončení dis-

trakčního režimu, je možno pokračovat krvavou repozicí ve stejné anestezii. Není to příliš frekventní výkon, ale vždy je třeba s takovou možností počítat a den před repozicí ještě jednou zhodnotit USG nález. Uvolnění měkkých tkání s bezpečným polohováním a pooperační imobilizací je přinejmenším adekvátní extenzi z hlediska dekomprese hlavice femoru a prevence avaskulární nekrózy. I když nepoužití extenze může zdánlivě ušetřit čas a finanční náklady, adekvátní délka extenze u všech kyčlí, které jsou iniciálně nereponovatelné, se zdá být opodstatněná, jestliže použití extenze pravděpodobnost úspěšné zavřené repozice zvyšuje.

2.6.3 Krvavá repozice

Existují tři hlavní indikace krvavé repozice, které se mění s věkem. První indikací v kterémkoli věku je nezdar zavřené léčby, kdy není dosaženo koncentrické repozice nebo ji nelze udržet. Zahrnuje to případy, kdy se nekrvavá repozice nedaří navzdory předchozí extenzi, případy, kdy iniciální interpozice měkkých tkání neustoupí v průběhu 4 týdnů navzdory polohování hlavice femoru do vstupu acetabula, a případy, kdy stabilní zóna přesáhne zónu bezpečnou. Druhou skupinu tvoří primární indikace u dětí starších 1 roku s ilickou luxací, u kterých se o nekrvavou repozici ani nepokoušíme. Další logickou indikací je nezdar předchozí otevřené repozice.

Za předpokladu, že indikace krvavé repozice je správná, vyvstává otázka, zda je před krvavou repozicí přínosná extenze. Údaje z retrospektivních studií naznačují, že extenze před otevřenou repozicí u dětí mladších tří let snižuje výskyt avaskulární nekrózy, i když není provedena abreviace femoru. Schoenecker a Strecker uvádějí, že u dětí starších tří let přináší extenze před krvavou repozicí horší výsledky než abreviace femoru. Jak už však bylo uvedeno výše, je obtížné izolovat efekty samotné extenze v retrospektivní analýze. U staršího dítěte je nadměrný tlak na epifýzu femoru a její vaskularizaci nejlépe odstraněn abreviační femoru. Účinek předoperační extenze je nejistý.

Při krvavé repozici kongenitální luxace kyčle jsou úspěšné různé operační přístupy. Jsou to přístupy mediální, přední, anterolaterální a laterální. Mohou být kombinovány s abreviační femoru, derotací femoru a pánevní osteotomií. Žádný přístup nelze považovat za ten nejvhodnější pro všechny pacienty; pacientovi nejlépe poslouží nezaujaté použití přístupu indikovaného dle typu dislokace a stadia vývoje kyčle.

Mediální přístup: existují dva přístupy ke kyčelnímu kloubu z mediální strany – anteromediální Ludloffův a posteromediální Fergusonův. Rozdíl spočívá ve směru preparace s ohledem na m. adductor brevis. Anteromediální jde ventrálně od m. adductor brevis buď před m. pectineus, nebo za ním, a odhalí m. iliopsoas a pouzdro kyčelního kloubu. Při anteromediálním přístupu musí být většinou podvázána větévka a. circumflexa femoris medialis.

Posteromediální přístup proniká mezi m. adductor brevis a m. adductor magnus přímo k pouzdru kyčelního kloubu. Výhodami obou mediálních přístupů jsou minimální preparace, minimální krvavá ztráta a přímý přístup k repozičním překážkám typickým pro děti,

kteřé ještě nezačaly chodit. Sem patří šlacha m. psoas, zúžení kloubního pouzdra a dislokace lig. transversum acetabuli. Mezi nevýhody patří špatný přístup k acetabulu a jeho vnitřním strukturám (limbus, lig. capitis femoris, pulvinar acetabuli). Mediální přístupy neumožňují plikaci kloubního pouzdra.

Zdá se, že nebyla prokázána objektivně jasná výhoda žádného z mediálních přístupů. U nás publikoval zkušenosti s Ludloffovým přístupem Sosna (1991).

Populární je úplný přední přístup ke kyčelnímu kloubu, který poskytuje nejlepší expozici acetabula, přístup k nitrokloubním strukturám a možnost plikovat kloubní pouzdro. Jestliže je současně třeba provést pánevní osteotomii, umožňuje dobrou expozici ischiadické incizury. Ventrální operační přístup je vhodný u dítěte v každém věku. Nevýhodami jsou větší rozsah preparace, větší krvavá ztráta, obtížnější přístup k m. iliopsoas a obtížnější expozice lig. transversum acetabuli. Výsledky různých sestav krvavých repozic předním přístupem nemohou být snadno srovnávány, vzhledem k výskytu mnohých proměnných faktorů včetně věku pacienta, typu předoperačního léčení, délky sledování, klasifikace avaskulární nekrózy a klinického hodnocení.

V roce 1950 doporučoval Somerville omezený přední přístup s částečnou excízi labra (limbu) a s derotační osteotomií femoru. Dnes používá většina ortopedických chirurgů úplný přední přístup se zachováním labra. Jestliže je labrum (limbus) přehnuto přes okraj acetabula, je někdy nezbytné použít relaxační radiální incize, labrum evertovat, část, která je změněna v limbus, excidovat a poté reponovat hlavici.

V posledních desetiletích několik studií naznačilo trend nižšího výskytu avaskulárních nekróz a recidivujících luxací po provedení krvavé repozice z předního přístupu buď po předoperační extenzi, nebo doplněné abreviací femoru, s následným využitím správné polohy při imobilizaci. Výskyt avaskulárních nekróz se obecně pohyboval v rozmezí od 5 do 30 % a recidivující luxace se vyskytovala v méně než 10 % (Dungl 1985, 2002).

Anterolaterální přístup byl Tanabem popularizován v Japonsku. Pokud víme, nebyla v severoamerické ani v evropské literatuře o této technice uvedena žádná sdělení.

Laterální přístup byl používán téměř výlučně v Evropě a obsahoval transtrochanterické metody Zahradníčkovy, Leueufovy a Laurentovy. Vzhledem k následným růstovým poruchám proximálního femoru byl opuštěn.

Čím déle luxace trvá, tím výraznější a závažnější jsou sekundární morfologické změny. Hlavice, která je v antevertzi, se postupně dislokuje kraniolaterálně, tlačí na chrupavčitou stříšku, kterou deformuje a trvale zmenšuje její formativní funkci při tvorbě laterálního okraje acetabula, jenž svou konkávní kloubní plochou tvoří důležitou součást nosného kloubního povrchu. Postupuje-li hlavice dále kraniálně do polohy ilické luxace, vytlačuje mělký žlábek, zakončený neokotylem, vytahuje za sebou kloubní pouzdro, zpravidla sutkovitě deformované stišněním mezi šlachami m. iliopsoas a caput reflexum m. recti femoris do tvaru přesýpacích hodin. Lig. teres je elongováno a zesíleno, u delší dobu trvajících vysokých luxacích může být přerušeno a při operaci nacházíme pouze atrofované pahýly. Lig. transversum acetabuli je

vytaženo proximálně, nabývá srpkovitého tvaru a tvoří překážku centrické repozice hlavice do inferomediálního oddílu acetabula. Původní acetabulum je hypotrofické, chrupavka facies lunata je zpočátku zachována, s trváním luxace atrofuje, acetabulum je vyplněno hypertrofickým pulvinarem. Hlavice je oploštěna, často zpočátku hypertrofuje a je příliš velká pro původní acetabulum; s trváním luxace postupně atrofuje a v dospělosti je malá, i když dlouho udrží svůj původní kulatý tvar.

Na pracovišti autora je krvavá repozice indikována od 4. měsíce a technika je prakticky pro všechny věkové kategorie stejná, liší se pouze typy doprovodných výkonů na skeletu. Operujeme z předního přístupu, který začíná na šíři prstu laterálně od hmatné pulsace a. femoralis, běží proximolaterálně asi na šíři prstu pod lig. inguinale a pokračuje pod hřeben kosti kyčelní. Vyhledáme a po celou dobu operace chráníme n. cutaneus femoris lateralis, gluteální svaly uvolníme subperiostálně od úponu, mediálně sesuneme přední část apofýzy a úpony m. sartorius a m. iliacus, odtínáme úpon m. rectus femoris. Pouzdro protneme T-řezem, mediálně tak daleko, abychom mohli spolehlivě přerušit lig. transversum acetabuli. Šlašitou porci m. iliopsoas vyhledáme v lacuna musculorum a protínáme. Ostře přerušíme lig. teres při úponu do fovea centralis a postupujeme podle něj inferomediálně k lig. transversum, ze kterého vytínáme dislokovanou část včetně lig. teres. Odstraníme hypertrofický pulvinar, vyšetříme a evertujeme labrum, jeho změněnou část resekujeme (limbus); k evertzi přes hlavici jsou zpravidla nutné radiální nářezy. Vyzkoušíme repozici hlavice, a je-li k tomu zapotřebí jistě násilí nebo je repozice nestabilní při zvětšené anteverzii, připojíme ze separátní laterální incize nad horním koncem femoru derotačně-zkracovací osteotomii. Při každé krvavé repozici, která má být úspěšná a umožnit trvale správný vývoj kyčelního kloubu, by měly být provedeny tyto kroky:

- 1) lig. teres musí být resekováno;
- 2) acetabulum musí být vyčištěno od měkkých tkání;
- 3) lig. transversum acetabuli musí být prořáno;
- 4) m. iliopsoas musí být prodloužen;
- 5) pouzdro kloubní musí být spolehlivě sešito a zmenšeno raří a plikací;
- 6) nesmí vzniknout abnormálně vyšší nitrokloubní tlak;
- 7) hlavice musí být hluboce centricky reponována.

Po krvavé repozici v prvním roce věku přikládáme oboustrannou sádrovou spiku v „humánní“ poloze, tj. flexi min. 90° s abdukci 45° na dobu min. 8 týdnů; po sejmutí nasadíme Pavlíkovy tržmeny na další 2–3 měsíce. Některá pracoviště používají místo sádrové spiky Hanauskův přístroj; s tímto postupem nemáme vlastní zkušenosti.

Jak již bylo řečeno v úvodu, indikace ke krvavé repozici se mění s věkem a přibližně může být stanovena následovně:

- v prvním roce jen tehdy, nezdaří-li se repozice zavřená nebo je-li třeba k retenci použít extrémní polohy s velkým rizikem vzniku ischemické nekrózy;
- ve 2. roce života primárně u ilických luxací nebo při nezdaru zavřené repozice;

- od 3. roku je krvavá repozice primárně indikována u všech luxací, aniž se doporučuje pokus o repozici zavřenou;

- po 5. roce věku se mají krvavě reponovat pouze jednostranné luxace, oboustranné se mají ponechat; někdy je toto doporučení těžké dodržet;

- jako horní věková hranice je většinou autorů stanoven věk 9 let. Věk zde nehraje tak důležitou roli jako anatomické změny. Kapacitu acetabula k ještě možné krvavé repozici ozřejmí dostupné zobrazovací metody, zejména CT s 3D rekonstrukcí.

Abreviační osteotomie femoru doplňující krvavou repozicí je ustálený výkon zejména u dětí starších 2 let. Je úspěšně používána i u dětí mladších. Četné studie ukázaly, že výskyt avaskulární nekrózy je podstatně nižší u starších pacientů, je-li abreviace provedena, a to i ve srovnání s pacienty bez abreviační osteotomie, u nichž byla aplikována předoperační extenze. Abreviace femoru u pacientů v prvním roce věku může být součástí repoziční operace, ukáže-li se nutnost současné derotace a je-li třeba současně i odstranit nadměrné napětí měkkých tkání. Podle našich zkušeností je tomu tak při antevertzi větší než 60° již při primární krvavé repozici v prvním roce věku. Ve skupině pacientů s primární derotací byla frekvence následných pánevních osteomií k odstranění reziduální dysplazie poloviční ve srovnání se skupinou stejně starých pacientů s pouhou krvavou repozicí. K fixaci subtrochanterické osteotomie byla vždy použita čtyřdřevá rovná dlažka z malého AO instrumentaria; úhlová dlahy je vhodná až po 18. měsíci.

Derotace má být provedena vždy, je-li přítomna nadměrná antevertze krčku femoru, vyžadující značnou vnitřní rotaci (více než 20–30°) k udržení hlavice femoru ve stabilní zóně. U dětí starších 18 měsíců je derotační osteotomie při krvavé repozici vždy kombinována s abreviací. Je vedena intertrochantericky, k osteosyntéze se používá nejčastěji dětská AO 90stupňová dlažka. Subtrochanterická osteotomie je vhodnější k derotaci a prosté segmentární abreviaci. Úpon m. iliopsoas zůstává nad osteotomií, proto je třeba šlachy důsledně prodloužit. K varizaci je vhodnější intertrochanterická osteotomie, k docílení potřebné abreviace je třeba vytínat klín s bází mediálně, často včetně malého trochanteru s úponem m. iliopsoas. K fixaci je použita dle velikosti skeletu malá dětská, dětská nebo adolescentní úhlová dlahy s malým vyhnutím; dlahy s velkým vyhnutím se používá při potřebě medializace při varočné ose končetiny. Refixace úponu m. iliopsoas není dle vlastní zkušenosti nikdy třeba. V Evropě byla v 70. letech velmi rozšířená varizačně-derotační osteotomie (DVO) pro coxa antetorta (CVA) při známkách DDH. V USA a Kanadě byly naproti tomu rozšířeny pánevní osteotomie. Současné trendy vyznívají jednoznačně ve prospěch zastřešujících výkonů již i z důvodů téměř pravidelné revalgizace, ačkoli i varizace vlivem většího rozdělení zátěže na acetabulum podporuje jeho normální vývoj. V této souvislosti je třeba si uvědomit, že coxa valga anteverta bez současné dysplazie acetabula není preartrózou; jednoznačnou preartrózu však představuje coxa retortorta (Hefti 1997).

U dětí starších 18 měsíců je doporučována doprovodná pánevní osteotomie ke změně polohy acetabula. Tento výkon často zvětší stabilní zónu zejména u pacientů s výraznou

acetabulární dysplazií. Pánevní osteotomie v kombinaci s krvavou repozicí se stala běžnou praxí. Je indikována při potřebě zvětšení stabilní zóny kyčle a při potřebě zrychlení normálního vývoje acetabula (viz další kapitola).

2.6.4 Postdysplastická avaskulární nekróza

Nekróza hlavice kosti stehenní se vyskytuje v dětském i dospělém věku, buď jako primární – idiopatická, např. u morbus Calvé-Legg-Perthes či u skeletálních dysplazií, nebo častěji může být sekundární jako komplikace terapeutických postupů např. u DDH, CVA či v traumatologii; u dospělých je to obdobné.

Avaskulární nekróza (AVN) hlavice kosti stehenní patří stále k nejobávanějším komplikacím terapie DDH. Následky pozdní diagnózy a nedostatky konzervativní terapie mohou být operační cestou do značné míry napraveny. Nekróza, která jednou vznikne, znamená zpravidla těžké postižení pro celý život. Nevyhnutelné následky této nekrózy jsou další chybný vývoj s omezeně pohyblivou kyčlí, časnou artrózou, zkratem končetiny a bolestivým kulháním. Téměř vždy jde o iatrogenní poškození, kterému bylo možno ve většině případů zabránit. AVN vzniká působením excesivního tlaku na hlavici femoru po jistou dobu (již po 4–6 hodinách), což má za následek okluzi vaskulární perfúze. Nejčastější příčinou je imobilizace v poloze produkující zvýšený tlak, jako je tomu např. při přílišné abdukci a vnitřní rotaci nebo při zvýšeném tahu zkrácených svalů při jednorázové repozici. Nadměrný tlak může vznikat při snaze překonat hlavici femoru měkkotkáňové překážky koncentrické repozice, může též vznikat při široké abdukci (více než 70°) nebo v případech, kdy není provedena předoperační dekomprese trakcí, nebo opominutím uvolnění měkkých tkání v okolí kyčelního kloubu při krvavé repozici.

Avaskulární nekróza vzniká téměř vždy v souvislosti s léčením DDH. Bylo zaznamenáno jen několik případů u pacientů, kteří nikdy léčení nebyli. V průběhu léčby postižené kyčle došlo též k výskytu AVN u druhostranné normální kyčle. Důležitým varovným příznakem ischemie jsou neklid a pláč dítěte po naložení abdukční pomůcky. Ještě i dnes je možno setkat se názorem, že dítě po naložení pomůcky pláče vlivem nezvyklé vynucené polohy, proto je třeba matku v ordinaci důkladně poučit, aby při neklidu dítěte okamžitě pomůcku uvolnila. Chlumský v kapitole o léčení v Lorenzově postavení píše: „Po operaci dostaví se časem silné, časem nepatrné bolesti, jež jsou nejhorší v prvních 24 hodinách a po týdnů ztrácejí se úplně.“

K pojmenování této komplikace se používají různé názvy, Zahradníček mluví o avaskulární nekróze, Schede použil termínu „Umbaustörung“, Hněvkovský „Pseudoperthes“; dále se u nás používá termín luxační Perthes, postluxační osteochondropatie, osteochondrosis deformans coxae foetalis, epiphysitis, repoziční coxa plana. Massie a Howorth (1951), Benešová (1958) a Fiala (1958) odlišují tuto afekci od idiopatického CLP onemocnění tím, že nedochází k iniciální kondenzaci epifýzy, s čímž ne všichni souhlasí. Kubát (1978) označuje termínem postluxační osteochondropatie ty změny hlavice, které se objeví do 2 let od ukončení terapie.

Salter et al. (1969) vymezili pět diagnostických kritérií avaskulární nekrózy:

- 1) neobjevení se osifikačního jádra po dobu delší než 1 rok;
- 2) porucha růstu osifikačního jádra déle než 1 rok;
- 3) rozšíření krčku femoru;
- 4) zvýšená radiografická denzita epifýzy s následnou fragmentací;
- 5) reziduální deformita po ukončení osifikace.

Pozorovali rovněž akceleraci opožděné osifikace luxované kyčle po repozici, což může vést ke skvrnitému, nepravidelnému vzhledu epifýzy, a tedy stavu přechodné nepravidelné osifikace a ne skutečné nekrózy.

Termín avaskulární nekróza, používaný hlavně v anglosaském písemnictví, značí, že jde o poruchu cévního zásobení hlavičky. Bernbeck (1955) a Salter (1969) experimentálně prokázali, že k ischemii epifýzy dochází též kompresí cév uvnitř deformované, převážně ještě chrupavčité hlavičky při zvýšení tlaku v kyčelním kloubu. U DDH jde zpravidla o parciální lézi se selektivním a obvykle tranzientním postižením cév s možnou restaurací krevního zásobení. Na základě znalostí patogeneze se nám jeví jako vhodnější hovořit o ischemické nekróze, ať již k cévní okluzi dojde extraartikulárně, intraartikulárně či přímou kompresí intraepifýzárních cév. Několik studií prokázalo, že cévní zásobení epifýzy může být mechanicky uzavřeno v důsledku široké abdukce, kdy je a. circumflexa femoris medialis komprimována mezi šlachami m. psoas a m. pectineus nebo dochází k přímé kompresi cév v kraniiální oblasti fossa trochanterica o okraj acetabula. Ischemická nekróza vzniká v souvislosti s imobilizací v nadměrné abdukci, je častější u starších dětí a vyskytuje se rovněž častěji v souvislosti s reoperacemi recidivujících luxací a v souvislosti s nezdarem předchozí konzervativní léčby.

Při použití různých léčebných metod dochází za různých podmínek k rozdílnému procentu ischemických nekróz. Zahradníček udává u metody Paciho-Lorenzovy 50 % nekróz, Leveuf udává 23 %, Benešová při použití Hanauskova aparátu 8 %, Stryhal při použití stejné metody 16 %. Pavlík sám uváděl u neselektované série 0,9 %, Fiala (1958) našel při kontrole 52 léčených dětí 13,9 % nekróz, z toho u luxací 24,4 %. Tyto údaje vystihují podstatu problému jen částečně. Bude-li hodnocena pouze sestava vysokých luxací, bude procento nekróz vyšší než v neselektované skupině, obsahující celou škálu dle stupně závažnosti. Tak 10 % nekróz u krvavých repozic a ještě až 30 % nekróz u reoperací může stále ještě představovat přijatelné výsledky.

Klasifikace. Dělení nekróz existuje celá řada. Fiala (1958) používá ve své práci trojstupňovou klasifikaci dle rozsahu změn. Frejka (1959) rozeznává čtyři typy nekróz:

- 1) malý zářez na kontuře hlavičky;
- 2) nekróza jádra hlavičky;
- 3) vedle osifikačního jádra je poškozena i růstová ploténka;
- 4) vedle změn třetího typu jsou patrné i změny metafýzární.

Tönnis a Kuhlmann (1961) navrhli rozdělení ischemických nekróz do čtyř stupňů podle závažnosti RTG změn. U I. stupně je lehce nepravidelná a zrnitá struktura osifikačního jádra,

u II. stupně je jádro částečně defektní s více nepravidelnou strukturou a zubatým okrajem, ve III. stupni se jádro rozpadá a ve IV. stupni je navíc postižena i metafýza.

Taková dělení jsou zatížena při hodnocení velkou subjektivní chybou a málo informují o výsledné deformitě. Dojde-li k nekróze, může být její další vývoj různý. Ve šťastných případech je nekróza minimální a zhojení úplné, jindy vyústí podle závažnosti postižení ve zkrat krčku, valgózní či varózní postavení hlavice a relativní přerůst velkého trochanteru. Tento nedostatek odstraňuje **klasifikace podle Bucholze a Ogdena (1978)**, kteří na základě studia vývoje cévního zásobení proximálního femoru navrhli rozdělení do čtyř typů. Soudí, že specifické postižení jednotlivých skupin cévního systému vede k charakteristickým morfologickým změnám epifýzy, růstové chrupavky i krčku, podle kterých lze stanovit prognózu vývoje takto postiženého kloubu:

- Typ I: dojde k nepravidelnosti struktury až temporární fragmentaci osifikačního jádra, reosifikace je však rychlá a kompletní, výsledkem může být lehké snížení epifýzy. Je postižena celá epifýza, stejně jako u III. typu, ale nevzniká reziduální deformita.

- Typ II: změny vznikají uzávěrem posterosuperiorních větví a. circumflexa femoris medialis. Růstová porucha postižené oblasti může být přechodná nebo trvalá, epifýza bývá postižena minimálně, ale častý je předčasný uzávěr laterální části růstové chrupavky. Mediální část krčku a hlavice pokračují v dalším normálním růstu, tím se hlavice sklání vzhledem ke krčku do valgózy (v němčině: „Kopf in Nackenlage“) a velký trochanter nevýrazně přerůstá.

- Typ III: k vývoji tohoto typu ischemické nekrózy vede nejtěžší ischemie, způsobená uzávěrem podstatné části cévního zásobení. Dojde k rozpadu epifýzy a předčasnému uzávěru růstové ploténky. Krček je krátký a varózní, hlavice je zpravidla menší a deformovaná, velký trochanter relativně přerůstá, postižená končetina je kratší až o 3–5 cm. Uvnitř této skupiny jsou značné variace, zřejmě podle podílu ischemie vzniklé přímou intraepifýzární kompresí.

- Typ IV: je způsoben uzávěrem posteroinferiorních retinakulárních cév, postižena je mediální část epifýzy a růstové chrupavky. Sféricita hlavice, která se sklání vůči krčku do varózy, je zachována.

Toto dělení odpovídá i našim zkušenostem a vysvětluje rozmanitost ischemií poškozené hlavice. Pro úplnost uvádím ještě klasifikaci, kterou navrhli Kalamchi a McEwen (1980) a která je často používána v americkém písemnictví: 1. stupeň odráží změny osifikačního jádra, 2. stupeň laterální části růstové chrupavky, 3. stupeň přidává poškození centrální části fýzy a 4. stupeň značí totální poškození hlavice a růstové chrupavky. K jednotlivým stupňům této klasifikace lze volně přiřadit číselně odpovídající typy dle Bucholze a Ogdena. Tachdjian popisuje ještě pozdní typ II Bucholze a Ogdena, kdy v adolescenci se bez zjevného vaskulárního inzultu objeví uzávěr laterální části fýzy s progresivní valgózitou hlavice proti krčku a postupnou subluxací a prohlubující se dysplazií acetabula.

U normálního kyčelního kloubu je vrchol velkého trochanteru v úrovni nebo lehce pod úrovní středu hlavice. Relativní výška velkého trochanteru a délka krčku determinují biomechanickou funkci m. gluteus medius a minimus. Podle délkově-tenzní Blixovy křivky je

síla kontrakce proporcionální k délce svalových vláken v momentě excitace. Jsou-li svalová vlákna zkrácena na více než 60 % klidové délky, jejich kontraktilní funkce je ztracena. Přerůst velkého trochanteru měříme z artikulo-trochanterické distance (ATD). Jakmile se ATD blíží k nule, je alterován tonus abduktorů a objevuje se kulhání z abduktorové insuficience s pozitivitou Trendelenburgova znamení. Dalším faktorem, který přispívá ke kulhání, je zkrat krčku. Efektivita abduktorů je snížena zkrácením ramene síly a k tomu je směr tahu abduktorů strmější, což opět snižuje jejich účinnost.

Častým nálezem bývá coxa magna, která vzniká po krvavé repozici, zřejmě v důsledku pooperační hyperémie. Od ischemické nekrózy ji odlišíme podle absence fragmentace a podle toho, že není zastaven růst. Tento nález nekoliduje s dobrým výsledkem, ale může na přechodnou dobu zhoršit CE úhel a tím i klasifikační zařazení. Samotný popis jednotlivých deformit po ischemickém infarktu hlavice by neměl smysl bez prognostické a klinické korelace. Ani závažná deformita kyčelního kloubu zpravidla není v dětském věku bolestivá. Snadná únavnost až bolestivost se objevuje až v dospívání. Velmi potom záleží na založení a vzdělání ortopeda, který takové dítě sleduje a vydává doporučení k operačnímu léčení.

Okřídlené rčení – Neléčíme RTG snímek, ale pacienta – omlouvající konzervativní přístup má jistě své racionální jádro. Některé stavy, zejména ischemickou nekrózu III. typu s dysplazií acetabula, popř. decentrací kloubu, není dobře ponechat konzervativní terapii – v takovém případě ani žádná neexistuje. Dříve tolik oblíbené odesílání dětí na dlouhé měsíce či léta do sanatorních zařízení k léčbě klidem na lůžku se sporadickým cvičením je zdánlivě minulostí, stále však taková zařízení, nemající nikde na světě obdobu, u nás existují. Budoucí osud nemocného s DDH lze velmi významně ovlivnit vhodným operačním výkonem v období, kdy je kyčelní kloub schopný remodelace. Tato remodelační schopnost s věkem klesá, po 8. roce věku jí rychle ubývá. Salter mluví o „zlatém období“ remodelace (golden period of remodellation), a pokud se v této době dosáhne správné centrace i těžce deformované hlavice a zajistí se stabilita kloubu pánevní osteotomií, lze většinu i tzv. ztracených případů přinejmenším podstatně zlepšit.

Dětští lékaři se pravidelně dotazují na pohybový režim dítěte s DDH, na schopnost absolvovat školní tělocvik a na omezení při výběru povolání. Pravidelná doporučení, radící omezení dlouhých pochodů, běhů a skoků, jsou většinou pouze alibistická. Omezování pohybové aktivity vede k opačnému efektu – svalové ochablosti, obezitě, úniku do jiné zájmové oblasti. Pokud je nález závažný, měl by být řešen na specializovaném pracovišti operační cestou, nálezy hraniční či sporné nezakládají důvod k úlevám. Dítě s léčenou DDH by mělo být pravidelně kontrolováno klinicky a radiologicky 1× ročně v předškolním věku, dále v 9, 12 a 15 letech. DDH je významnou preartrózou a to, za jakou dobu se vyvine symptomatická koxartróza, závisí na řadě faktorů, z nichž velmi významné místo zaujímá zdravý životní styl, pravidelný pohyb a cvičení, udržování přiměřené tělesné hmotnosti a eliminace nepříznivých vlivů. Jistě nebudeme radit pacientům s DDH dálkové pochody, ale stejně jistě nebudeme zakazovat rekreační lyžování či míčové sporty. Mezi nejvýhodnější sportovní disciplíny pro

tyto pacienty patří cyklistika a plavání, které jsou však sezónně omezené. Chondroprotektiva nejsou přinejmenším škodlivá a jsou vhodným doplňkem režimových opatření.

2.6.5 Základní operační výkony

V zásadě rozeznáváme repoziční operace, výkony na proximálním femoru a zastřešující operace. Tyto výkony však nejsou konkurenční, ale jsou používány jak jednotlivě, tak v kombinaci podle závažnosti nálezu, a to buď se současnou krvavou repozicí, nebo jako výkony čistě extraartikulární.

Operace na proximálním femoru jsou většinou vedeny intertrochantericky a jejich cílem je změna zatížení hlavice a změna pákových poměrů. Jednotlivé výkony mohou být prováděny samostatně nebo v kombinaci a zahrnují varizační a valgizační osteotomie, derotativní a flexně-extenční výkony, prodlužovací osteotomie krčku a zkracovací operace femoru. Při dobré centraci hlavice v acetabulu jsou u velmi dysplastického kloubu takové operace zřídka indikovány. Variační šíře normálních hodnot je na proximálním femoru značná stejně jako schopnost funkční adaptace tvaru na biomechanické požadavky. Zejména coxa valga anteverta nevyžadují zpravidla během růstu žádnou operační úpravu, valgozita totiž zpravidla není reálná, ale projekční a zvětšená anteverta je kompenzována chůzí špičkami dovnitř. Během chůze je tak dosaženo normálních úhlových poměrů.

Jiná je situace u decentrované kyčle. Zde v kombinaci s pánevní osteotomií pomůže intertrochanterický výkon, zpravidla varizačně-derotační osteotomie, výrazně zlepšit centraci. U luxace je k usnadnění repozice často nutná i zkracovací osteotomie.

Morfologické změny u ischemické nekrózy mohou být účinně ovlivněny celou řadou operačních výkonů. Je třeba správně indikovat účinnou metodu odpovídající věku a závažnosti nálezu. U II. typu dle Bucholze-Ogdena není zpravidla ATD pozitivní a sféricita hlavice není porušena. Léčebnou metodou volby je redirekční pánevní osteotomie, v dětském věku Salterova, po 10. roce trojí osteotomie. Prolongační efekt těchto osteotomií je dostatečný k odstranění zkratu, který jen zřídka převyšuje 3 cm. Složitě osteotomie proximálního femoru jsou v této indikaci opuštěny, protože zpravidla není alterován kolodiáfyzární úhel a subkapitální krčková osteotomie je zatížena velkým rizikem nekrózy hlavice.

Při masivním přerůstu velkého trochanteru, inkongruenci hlavice a zkrácení krčku v důsledku nekrózy III. typu podle Bucholze-Ogdena je do 8. roku indikována spolu s pánevní osteotomií dle Saltera i valgizační osteotomie proximálního femoru se současnou epifyzeodézou velkého trochanteru tak, aby zůstala zachována stávající kongruence mezi odpovídajícími kloubními povrchy. Acetabulum se sklání při Salterově osteotomii do addukce a extenze. V některých případech se u ischemické nekrózy III. typu mění původně kulový kyčelní kloub vlivem deformity hlavice více či méně ve válcové diarthrodium s výrazně omezeným pohybem ve frontální rovině (abdukce–addukce) a do rotací. Acetabulum je ploché, mělké, hlavice je nepravidelně ovoidně zploštěna. Deformovaná hlavice sleduje acetabulum, které se po osteotomii sklání do addukce a extenze změnou postavení ve stejném smyslu. Chceme-

-li zachovat stávající kongruenci, musíme současně provést abdukční a flekční osteotomii o přibližně stejné hodnoty. Epifyzeodéza velkého trochanteru se jen vzácně provádí jako izolovaný výkon. Má-li být efektivní, je třeba ji uskutečnit nejlépe kolem 5. roku věku. Po 8. roce věku již nemá trochanterická epifyzeodéza význam.

Dříve byla velmi populární operací transpozice velkého trochanteru. Podmínky izolované transpozice jsou velmi přísné: ATD nulová nebo pozitivní, kongruentní, správně centrovaný kyčelní kloub s dobrým zastřešením, dostatečně silné abduktory a věk nad 8 let. Jako izolovaný výkon se provádí zřídka.

Müeller (1971) doporučil u postdysplastické coxa vara valgizační intertrochanterickou osteotomii, která je však vhodná jen u velmi lehkých případů. Větší valgizace vede k lateralizaci hlavice, navíc délka krčku není tímto výkonem ovlivnitelná. Wagner (1978) navrhl dvojitou intertrochanterickou osteotomii, jejíž slabinou však byla fixace velkého trochanteru. Podobný výkon s fixací na speciální dlaže publikovali Morscher s Buessem (1984) a dosáhli dobrých výsledků. Podobná **prodlužovací osteotomie krčku s transpozicí velkého trochanteru** byla propracována i na naší klinice a byla s úspěchem použita u stovek pacientů. Výhodou je použití standardní 120stupňové AO dlahy k osteosyntéze osteotomie včetně fixace velkého trochanteru, možnost úpravy CCD úhlu, prolongace o 1,5–2 cm a redukce přetížení laterálního oddílu valgózního kolenního kloubu lateralizací diafýzy. Základní podmínkou operace je stabilní, dobře střešený kyčelní kloub, při dysplazii acetabula je jako první výkon v pořadí vždy indikována trojí pánevní osteotomie. Opominutí této zásady může vyústit v rychlou progresi decentrace kyčelního kloubu a výraznou akcentaci vývoje sekundární koxartrózy. Operace je indikována mezi 11.–45. rokem věku, vyšší věk než 30 let je však málo častý.

Operační technika: operujeme v poloze na zádech z laterálního přístupu k proximálnímu femoru. Po dvířkovém odklopení m. vastus lateralis zavedeme pod RTG zesilovačem K-drát do hlavice pod úhlem 60°, který směřuje do inferomediálního úseku. Podle tohoto drátu zatlučeme zaváděcí dláto. Další dvojici K-drátů zavrtáme paralelně, jeden v prodloužení dolního okraje krčku, druhý při bázi velkého trochanteru v prodloužení horního okraje krčku. Další vodící drát zavedeme do velkého trochanteru a sklopíme o 30° zevně od kolmice na proximální K-drát a zatlučeme další zaváděcí dláto. Následuje osteotomie oscilační pilou, jedna při bázi velkého trochanteru, druhá intertrochantericky podle dolního drátu. Otvorem v trochanteru zavedeme čepel dlahy, zpravidla 120° s čepelí délky 70 mm, a uvolníme aponeurotický úpon m. gluteus minimus tak, abychom mohli velký trochanter stáhnout na úroveň krčku. Distální fragment femoru stáhneme distálně a laterálně, tím docílíme prodloužení krčku i prolongaci femoru.

Na pánvi se mohou měnit vedle zátěžových poměrů i kontaktní plochy acetabula a hlavice femoru. Je možno rozlišit tři základní skupiny operací:

- 1) Výkony, kdy je hlavice překryta spongiózní kostí a metaplazií pouzdra ve vazivovou chrupavku; dojde ke zvětšení váhonosné plochy kyčelního kloubu, jako je tomu u operace stříšky či u Chiariho osteotomie.

2) Acetabuloplastiky, u nichž je hlavička kryta vlastní hyalinní chrupavkou acetabula a při kterých je tvárné a zvětšené acetabulum modelováno podle kulatosti hlavičky, jako je tomu u Degovy či Pembertonovy operace. Středem otáčení je Y-chrupavka.

3) Redirekční pánevní osteotomie, při kterých je celé acetabulum skloněno rovinou svého vchodu laterokaudálně, a je využito pružnosti symfýzy (Salter) nebo je acetabulum uvolněno periacetabulární osteotomií (Eppreight, Wagner, Ganz) či trojí osteotomií. Efekt těchto redirekčních osteotomií je stejný – efektivní kloubní plocha jamky není zvětšena, ale je podle potřeby přesunuta přes hlavičku laterálně a zepředu. Tím se relevantní váhonná plocha zvětšuje na úkor kaudálního a zadního krytí hlavičky, a je-li jamka příliš malá v poměru k hlavičce, dojde k situaci, kterou lze přirovnat k zakrytí hlavy malou čepicí – ať se posune kamkoliv, kryje vždy jen stejně malou část hlavy. Tento přírůstek je velmi oblíben u Švýcarů.

2.6.6 Salterova osteotomie pánve, acetabuloplastiky

Robert Bruce Salter popsal v roce 1961 svoji operaci jako metodu zajišťující dosaženou repozici vrozně luxované a subluxeované kyčle u dětí ve věku nad 18 měsíců. Reponovaná kyčel je stabilní v abdukci, flexi a vnitřní rotaci, tato stabilita mizí ve funkčním postavení končetiny. Salter vychází z pozorování, že hlavní příčinou nestability dysplastického kyčelního kloubu je chybné postavení celého acetabula, které je otevřeno více anterolaterálně než za normálních poměrů. Hlavička je neadekvátně kryta vpředu při extenzi v kyčli a laterálně při addukci. Při jeho **supraacetabulární osteotomii** je celý distální segment pánve s acetabulem vykloněn dopředu, laterálně a dolů, dosažené postavení je zajištěno kostním štěpem a transfixací 1–2 K-dráty, od 80. let svazkem 5–6 K-drátů tvořících v prostoru polovinu indiánského stanu (teepee; Šimek, osobní sdělení). Změny postavení celého acetabula bez ovlivnění jeho tvaru a kapacity je dosaženo rotací v elastické symfýze. Kyčel, která byla předtím stabilní ve flexi a abdukci, je po osteotomii stabilní ve funkční poloze. Po operaci je možná plná zátěž, která ve spojení se získanou stabilitou představuje nejlepší stimulaci k dalšímu příznivému vývoji kyčelního kloubu.

Salter operuje z modifikovaného Smithova-Petersenova přístupu, kožní řez začíná ventrálně od poloviny lopaty kosti kyčelní a pokračuje těsně pod hřebenem dopředu a inferomedálně do poloviny Pouparského vazů. Chrupavčitou apofýzu kosti kyčelní protíná v rozsahu kožního řezu na stejné polovině, laterální shrnuje subperiostálně s gluteálními svaly distálně až k laterálnímu okraji acetabula a dozadu k incisura ischiadica, do které subperiostálně založí tupé elevatorium. Mediální část apofýzy spolu se svaly stěny břišní shrnuje subperiostálně inferomedálně a z vnitřní strany založí další tupé elevatorium. Subperiostálně založená elevatoria chrání gluteální cévy a n. ischiadicus před poraněním. Vyhledá a protíná šlachy m. iliopsoas a podle potřeby protíná i šlachy adduktorů. Do incizury mezi elevatoria a kost zavede Gigliho pilu, kterou protíná kost kolmo na vertikální osu pánve těsně nad spina iliaca anterior inferior. Z přední části lopaty odebírá klínovitý štěp v plně šíři kosti s bázi

odpovídající vzdálenosti mezi horním a dolním ilickým výběžkem. Jedněmi kostními kleš-
těmi stabilizuje proximální segment pánve proti nežádoucímu posunu kraniálně a druhými
táhne acetabulární segment dopředu, laterálně a dolů. Rotaci distálního segmentu napomáhá
tlakem na vnitřní stranu kolena ipsilaterální končetiny, abdukováno v kyčli a flektováno
v kolenu. Linie osteotomie se vpředu otevře, do vzniklého intervalu je vložen klínovitý štěp
zajištěný K-dráty. Po sutuře příkládá jednostrannou sádrovou spiku v lehké abdukci, flexi
a neutrální rotaci v kyčelním kloubu, kterou ponechává 6 týdnů. Při použití svazku K-drátů
odpadá nutnost sádrové fixace, není-li nutná kvůli krvavé repozici.

Indikacemi k osteotomii podle původní práce z roku 1961 byly kongenitální luxace od
věku 18 měsíců do 6 let a kongenitální subluxe od 18 měsíců do dospělosti, a to jak pri-
mární operace, tak i reoperace po selhání jiných způsobů léčení. Postupně přibývaly i další
stavy, jako paralytické luxace a subluxe po polio, u spina bifida, nebo spastické decentrace
u DMO, patologické luxace a subluxe po koxitidách a subluxe vznikající v důsledku fixo-
vané pánevní oblíkovitosti u skolióz. Od roku 1965 rozšířil Salter indikace i na vhodné případy
morbus Calvé-Legg-Perthes.

Na základě 15letých zkušeností stanovil šest podmínek dobrého pooperačního výsledku,
přičemž nedodržení kterékoliv z nich znamenalo zmenšení vyhlídky na úspěch nebo kon-
traindikaci (Salter, Dubos 1974):

1) Hlavici musí být možno stáhnout do úrovně acetabula. Před operací luxace musí před-
cházet minimálně dvoutýdenní trakce.

2) Uvolnění kontraktury adduktorů a m. iliopsas. Tato podmínka platí pro všechny in-
dikace.

3) Dosažení kompletní centrické repozice hlavice do původního acetabula. Při hlavici
ponechané v neokotyly nelze očekávat dobrý výsledek operace.

4) Mezi jamkou a hlavici musí existovat přiměřená kongruence. Výrazná inkongruence
vede k omezení pohybu a vývoji předčasné artrózy.

5) Kyčelní kloub musí mít dobrý rozsah pohybu. Osteotomie samotná nevýrazně alteruje
rozpětí pohybů, ale ne jejich rozsah. Při ztuhlosti v kloubu vede osteotomie ke změně po-
stavení končetiny bez zlepšení krytí hlavice.

6) Podmínkou je i vhodný věk pacienta. Pod 18 měsíců je operace kontraindikována,
protože vývoj v té době ještě není ustálený a podstatného zlepšení je možno dosáhnout
konzervativní terapií. U dětí s luxací starších než 6 let je operace kontraindikována. Dolní
věková hranice platí i pro subluxe, horní však není pro tuto indikaci omezena. Wedge
a Salter (1974) uvádějí ve své sestavě jako nejstarší pacientku 43letou ženu, operovanou pro
iniciální artrózu při subluxaci.

Originální technika Salterovy osteotomie byla jen málo změněna, třebaže pokusy o modi-
fikaci se neustále dějí. Změny či modifikace se týkají počtu K-drátů, způsobu odběru štěpů
a nepodstatných detailů při vlastním provedení osteotomie. Jsou to např. použití kvadrangu-
lárního štěpu k akcentaci prolongace, zásek do kosti kyčelní k eliminaci prolongačního efektu

dle Kalamchiho, použití více štěpů jako v modifikaci Bojiště atd. Podle Saltera však každá modifikace originální techniky měla za následek snížení počtu dobrých výsledků. Víme-li, že volbou velikosti štěpu ovlivňujeme prolongační efekt, je nadbytečné každé (a mnohdy náhodné) variaci ve velikosti či tvaru štěpu nebo množství drátů připisovat autorství modifikace (Elizabethtown, Kalamchi, Bojiště aj.).

Často diskutovanou otázkou je problém zvýšení nitrokloubního tlaku po provedené osteotomii. Salter sám soudí, že zlepšením krytí hlavice dojde k rozložení zátěže na větší plochu a tím k poklesu tlaku na plošnou jednotku kloubní chrupavky. Naproti tomu někteří autoři jsou přesvědčeni, že ke zvýšení tlaku dojít musí (Morscher 1978, Chapchal 1974), protože dojde k distálnímu posunu celého acetabula a tím k prodloužení délky svalů upínajících se distálně od osteotomie. Doporučují proto současnou varizační a derotační osteotomii, kterou dosahují zlepšení centrace hlavice a snížení napětí všech svalových skupin v oblasti kyčle.

Matematickou analýzou změn průběhu svalů při Salterově osteotomii se zabýval ve své práci T. Rab (1977). Pro měření byl zvolen kostní klín o bázi 3 cm, což odpovídá distanci mezi spina iliaca v 30stupňovém úhlu. Při uvažovaném 30stupňovém rozevření osteotomie se mění poloha acetabula o 29° do extenze a 13° do addukce. Při 30stupňovém rozevření osteotomie dochází k posunu acetabula o 1 cm distálně, 1,2 cm mediálně a 1,5 cm směrem dozadu. Pelvifemorální svaly rozdělil Rab pro účely studie do tří skupin:

- 1. skupina – flexorová, kterou tvoří m. ileopsoas.
- 2. skupina – adduktorů, složená z m. gluteus minimus a medius.
- 3. skupina – různých svalů. Svaly třetí skupiny začínají buď distálně od osteotomie (m. rectus femoris), nebo jsou jejich začátky uvolněny během operace (m. sartorius, m. tensor fasciae latae), m. gluteus maximus leží v těsné blízkosti osy otáčení, proto se délka svalu nemění.

M. iliopsoas je při operaci zpravidla prodlužován nebo jeho šlacha zcela profata. Sval je operací prodloužen o 4 % celkové délky, směr průběhu není alterován.

M. gluteus medius prodělává skutečnou změnu délky (experimentálně ze 14,4 cm na 15,2 cm) neboli napětí se zvyšuje o 6 %. Mediálně se však posouvá střed acetabula o zmíněných 1,2 cm, proto současně dochází k biomechanickému zvýhodnění abduktorů.

Podle těchto údajů můžeme od Salterovy osteotomie očekávat maximální addukci acetabula 13°, tj. zlepšení AC úhlu o 13° a zhruba 1 cm prodloužení operované končetiny, což odpovídá našim zkušenostem i údajům z literatury (Utterback, Mc Ewen 1974, Chapchal 1974, Morscher 1978). Dochází k lehkému zvýšení svalového napětí, které je však vyváženo zlepšeným krytím hlavice. Při Salterově osteotomii však nedochází ke změně kapacity acetabula a po osteotomii nemůže dojít k celkovému zvětšení krytí, neboť acetabulum má daný objem, který se s polohou kloubu nemění. Mění se ale rozsah krytí nejvíce zatížené horní části hlavice na úkor dolní mediální nezatížené oblasti (Radin, Paul 1974).

Komplikace jsou jako u každé operace časné a pozdní a nejčastější příčinou je chyba operátora či pooperační péče. Krom obecných komplikací, jako jsou poranění okolních

nervově-cévních struktur, pooperační krvácení či infekci, se můžeme setkat se specifickými problémy. Bývá to penetrace K-drátů do kloubu s následným omezením pohybu a možným poškozením kloubního povrchu, ztráta korekce vinou nedokonalé fixace, insuficience zadní stěny kyčle až s možnou zadní luxací, růstová deformita pánve po nešetrném odběru příliš masivního štěpu. V období rekonvalescence při chůzi o berlích snadno dochází k pádu a suprakondylické zlomenině femoru; Salter sám udává 5,7 % těchto zlomenin. Z dlouhodobé zkušenosti, získané na tisícové sestavě pacientů, je možno Salterovu osteotomii zodpovědně prohlásit za vynikající a bezpečnou operační metodu, vhodnou pro větší část dysplastických kyčlí v dětském věku za podmínky správné indikace a dobrého technického provedení.

Acetabuloplastika je výkon, při kterém se formací stropu dysplastického acetabula zlepšuje krytí hlavice a tím se zmenšuje i nevýhodně zvětšená kapacita kloubní jamky. Do supraacetabulárního záseku je nad sklopenou chrupavčitě-kostní lamelu stropu acetabula vložen a zatlučen kostní štěp vhodné velikosti. V literatuře je jako první autor uváděn Fred Albee (1915), který používal přesně opracovaný kortikální autoštěp podle truhlářského vzoru. Další popisy pocházejí od Jonese (1920), Lance (1925), Wiberga (1944), Degy (1964), Pemberton (1965), Tönnise (1972).

Pro dysplastická acetabula s alterací tvaru je vhodná acetabuloplastika dle Pemberton. Ten vycházel z pozorování, že pouhá krvavá repozice není pro většinu pacientů, kteří byli ve věku 7–8 let, adekvátním řešením. V tomto věku již nemá acetabulum kapacitu k remodelaci. Operace stříšky nezabrání přední dislokaci hlavice femoru. Je zřejmé, že defekt acetabula, který dovoluje hlavici vycestovat, nespočívá pouze v relativně mělké jamce, ale spíše v abnormálním postavení acetabulárního povrchu, který míří dopředu a laterálně. Rovněž u luxované kyčle je hlavice femoru zpravidla malá v poměru k velikosti acetabula a u subluzované kyčle je acetabulum příliš velké v poměru k normální velikosti hlavice femoru. Z toho vyplynul požadavek k adekvátní stabilizaci kyčle doslova zabalením (wrapping) hlavice do acetabula. Tento požadavek byl základní u luxace hlavice před spina iliaca anterior inferior nebo laterálně k ní. Y-chrupavka je jedinou flexibilní strukturou, ve které může být změněna velikost a tvar acetabula. Je-li ilická část stříšky acetabula uvolněna, pak iliopubická a ilioischiadická část Y-chrupavky může sloužit jako variabilní závěs ke krytí hlavice ilickou porcí buď vpředu či laterálně, nebo v kombinaci obou směrů. Tímto způsobem může být hlavice „uzamčena“ do acetabula a je zabráněno luxaci všemi směry. Další zkušenosti ukázaly, že během několika měsíců se tvar acetabula přemodeloval do struktury schopné krýt a nést hlavici femoru bez vývoje degenerativních změn na kloubních površích (jako je tomu u Colonnovy nebo Chiariho operace).

Operuje se ze Smithova-Petersenova přístupu. Úpon m. rectus je ponechán, do ischiadické incizury jsou založena dvě elevatoria. Osteotomie je vedena oběma (zevní i vnitřní) kortikalis kosti ilické. Začíná se zevně, těsně nad spina iliaca anterior inferior a osteotomie běží dále

paralelně zhruba 0,6 cm od kloubního pouzdra, stále pod kontrolou zraku. Jakmile dláto zmizí za hlavici, je důležité, aby bylo směřováno tak vertikálně, aby nemohlo zasáhnout incizuru a dosáhlo ilioischiadické části Y-chrupavky zhruba v polovině mezi incizurou a středem zadní hrany acetabula. Je věcí zkušenosti a citu, aby se v této fázi Y-chrupavka neporanila.

Následuje osteotomie vnitřní kortikalis stejným způsobem. Laminektomický rozvěrač je zasazen do linie osteotomie a celý blok stropu (stříšky) acetabula je sklopen distálně dopředu a laterálně. Do rozvěřené osteotomie je vložen štěp, odebraný z přední části kosti kyčelní, včetně spina iliaca anterior superior. Štěp je impakcí pevně držen ve své pozici a podle původního popisu nebyla použita fixace K-drátem; tato modifikace se vyvinula později.

Operace je určena pro děti po 12. měsíci, lépe po 18. měsíci věku, a horní věková hranice je dána uzávěrem Y-chrupavky, který nastává mezi 8.–14. rokem.

Degova acetabuloplastika, autorem nazývaná supraacetabulární transiliakální osteotomie, byla vyvinuta v Polsku ve 30. letech, dávno před dnes slavnějšími operacemi anglosaské jazykové oblasti. Linie osteotomie probíhá blíže stropu acetabula než např. u Saltera, protíná i vnitřní kortikalis, ale nezasahuje do Y-chrupavky; ne vždy se protíná kortikalis v ischiadické incizure. Podle velikosti a umístění kostního štěpu, který je odebírán z lopaty, nebo je použit alloštěp, může být zlepšeno krytí hlavice vpředu i vzadu. Způsob provedení je v různých učebnicích popisován rozdílně, principem je vytvoření tvarovatelné osteochondrální lamely ze stropu acetabula, která se sklopením rozloží kolem hlavice. V poslední době tuto metodu velmi popularizuje Czubak (osobní sdělení).

V německy mluvících zemích je poměrně rozšířena acetabuloplastika podle Tönnise, při které se širokým dlátem vede nekompletní osteotomie pouze z anterolaterální strany; postero-mediálně při incizure zůstává intaktní kortikalis, jež svojí pružností dovolí sklopení stropu acetabula a vložení deproteinizovaného lyofylovaného hovězího štěpu. Strop acetabula se nesklápí kolem jednoho bodu, ale kolem 3–4 cm dlouhé osy, tvořené vnitřní kortikalis kosti kyčelní. Technicky je tato operace jednodušší, ale také méně účinná. Štěp se často nevhodí a působí jako sekvestr.

2.6.7 Operace stříšky a Chiariho osteotomie

Tyto operace mají společný mechanismus účinku: stabilita kyčelního kloubu je zajištěna supraacetabulární oporou ze spongiózní či kortikální kosti, působící přes interpozitum kloubního pouzdra.

Historie **stříšky** začíná v roce 1891, kdy König sklopil nad hlavici kostně-periostální lamelu; byla to však ojedinělá operace a pacient navíc zemřel. Lance tuto techniku propagoval (1925), sklápěl zevní laminu kosti kyčelní kaudálně nad hlavici a přiřival ji ke kloubnímu pouzdru. Tato idea byla převzata řadou autorů a v téměř každé národní ortopedické literatuře nalézáme více či méně podobné techniky. Spitzzy začal používat v roce 1923 kortikální štěpy z přední hrany tibie, které zarážel do záseku nad hlavici. Všechny další modifikace operací stříšky byly pouze variací na některý z těchto dvou způsobů.

Lanceho osteoplastická stříška se až v 80 % při operaci od kosti kyčelní odlamovala a musela být reinzerována a zajištěna spongiózou. Wilson (1974) používal k zajištění osteoplastické stříšky kortikospongiózní štěp z lopaty, který fixoval K-drátem. K ověření úrovně kloubu doporučoval malou kapsulotomii – tento podle mé zkušenosti velmi nebezpečný omyl převzali i další (Slavík 1987). Staheli (1981) doplňuje stříšku spongiózními štěpy a stabilizuje přešitím caput reflexum m. recti femoris.

V našich zemích byla stříška popularizována zejména zásluhou Stryhala, Čecha a Lomíčka (1965), kteří zvolili Bosworthovu techniku (Bosworth 1960). Ten již v roce 1937 začal nahrazovat Lancovu techniku osteoplastické stříšky zatlučením masivního kortikospongiózního štěpu do záseku těsně nad kloubní plochu acetabula. Tato technika se v našich zemích ujala a byla rovněž modifikována. Stryhalova modifikace spočívala v zasunutí kortikospongiózního štěpu pod pružnou kortikalis (kostní péro) jako „psaníčko do obálky“, byla však použitelná jen u mladých pacientů s pružnou kortikalis (Stryhal, osobní sdělení). Podle návrhu Pavlanského vznikla modifikace ILF (1977), spočívající v použití ještě dalšího, oporného štěpu nad Bosworthovu stříšku. Tato modifikace byla velmi úspěšná a je stále používána.

Operační technika, používaná na pracovišti autora: ze Smithova-Petersenova přístupu se elektrokauterem odřízne ventrální část abduktorů kyčle od úponu na laterální svah hřebene kosti kyčelní v rozsahu cca 4–6 cm od spina iliaca anterior superior dozadu. Raspatoriem nebo širokým dlátem se svaly subperiostálně shrnou dolů a dozadu, m. sartorius je ponechán intaktní, n. cutaneus femoris lateralis je vyhledán a chráněn. Caput reflexum m. recti femoris je odpreparováno od pouzdra a vpředu odříznuto. Těsně nad úponem pouzdra je dlátem vytvořen zásek cca 1×3 cm do hloubky 2 cm, kopírující zakřivení acetabula, ve vzestupném směru pod úhlem cca 20°. Z horní, přední a zevní části lopaty odebíráme masivní kortikospongiózní štěp o velikosti 4×6 cm a tloušťce 0,5–1 cm, který upravíme tak, aby přirozená konkavita zevní kortikalis tvořila kryt hlavice. Cca 2 cm širokou lamelu ze zadní části štěpu pilou odřízneme. Upravený štěp vložíme do záseku nad hlavici a pevně zatlučeme, zbývající částí stříšku zapřeme a ještě přešijeme caput reflexum. Prostor mezi štěpy vyplníme drobtly spongiózy. Krevní ztráta nepřevyšuje 500 ml, transfúze zpravidla není nutná. Pečlivě stavíme krvácení a snažíme se nepoužít dle možnosti drén, protože ztráty ze spongiózní kosti do odsavných drénů mohou být značné. Sádrová fixace není nutná, u neukázněných pacientů doporučujeme bandáž s omezením flexe. Chůzi povolujeme za 10 dnů od operace, do 6 týdnů od výkonu odlehčujeme o 2 berlích.

Operace stříšky je vyhovující, indikace jsou vymezeny věkem i RTG nálezem. U dětí stříška odrůstá, neboť se musí zasadit nad růstovou chrupavku acetabula. Ideální indikací představuje adolescent v době ukončení růstu, s centrováním kyčelním kloubem a pozitivním CE úhlem, který má minimální subjektivní obtíže a negativní Trendelenburgův příznak. Operace stříšky je jakousi méně závažnou alternativou k redirekční osteotomii. Druhou indikační skupinu tvoří pacienti po 35. roce věku, s počínající koxartrózou, popř. s prudkým zhoršením bolesti, které je dáno poškoz-

ním labra. Při operaci revidujeme kyčelní kloub, odstraníme odtrženou část labra a po pečlivé sutuře pouzdra připojíme operaci stříšky. Výsledky jsou rychlé a překvapivě dobré. V porovnání s 80. lety klesla frekvence operací stříšky o 90 %. Stříšku jako paliativní výkon nad luxovanou hlavici neindikujeme, operace rovněž není vhodná u spastiků.

Poměrně značné procento vážných komplikací tvoří iatrogenní poškození, které pramení ze snahy o co nejtěsnější umístění stříšky nad hlavici. Zásek do hlavice s poškozením kloubního povrchu či dokonce vytětí vrchlíku z kloubní plochy hlavice vede k artrofibróze se závažným omezením pohybu, které je velmi těžko řešitelné. Zbytečným otevíráním pouzdra může dojít k artritidě, lateralizaci hlavice a rychlému rozvoji sekundární koxartrózy. Příliš velká stříška může vést k omezení pohybu, zejména vnitřní rotace. Tento laterální impingement je někdy dokonce důvodem k revizi a zmenšení stříšky. Stříška, která není umístěna ve správné výši nad kyčelním kloubem, není funkčně stimulována a štěp se resorbuje. Správně uložená stříška se integruje do okraje acetabula, má normální denzitu a tvarově se přestaví podle zátěže. Při operaci endoprotézy kyčelního kloubu není nikterak výhodná, ale nevadí.

Chiariho osteotomie pánve byla zavedena do klinické praxe v roce 1950 a první výsledky byly publikovány v roce 1955. Autor sám vysvětloval příznivý efekt své osteotomie medializací kyčelního kloubu 1–3 cm. Princip operace spočívá v šikmé, mediálně vzestupné supraacetabulární osteotomii, souhlasně zakřivené se stropem acetabula, nad kterým těsně probíhá. Proximální část kosti kyčelní je přesunuta přes hlavici laterálně, resp. hlavice je s distální částí kosti pánevní vtačena mediálně. Spongióza supraacetabulárního pilíře reálně kryje hlavici přes kloubní pouzdro, které je zpravidla decentrací zesílené. Očekává se, že kloubní povrch pouzdra se metaplazií přestaví na vazivovou chrupavku, podle některých dokonce v chrupavku hyalinní (Hefti 1997), i když sám Chiari tomu nevěří a uvádí, že se v nejlepším případě změní ve fibrokartilago. Medializací o 1,5 cm se sníží zatížení hlavice při stoji na jedné končetině o 1/8, podle našich zkušeností však tato skutečnost hraje vedlejší roli. Mezi výhody Chiariho osteotomie v porovnání s trojí osteotomií patří jednak reálné zvětšení nosné plochy acetabula oproti redirekční osteotomii, jednak může být indikována i při poruše kloubní kongruence, zapříčiněné ztrátou sféricity hlavice. Z toho plynou i dvě hlavní indikace:

- 1) nestabilita asférické hlavice;
- 2) reálně malá váhonosná kloubní plocha acetabula.

Je třeba si uvědomit, že:

- vlivem šikmého průběhu osteotomie dojde k nevýraznému zkrácení končetiny;
- mediálním posunem acetabula se zvýrazní dysplazie tím, že se původní „sourcil“ postaví více vertikálně;
- je-li hlavice dislokována příliš kraniálně a osteotomie by měla zasáhnout SI kloub, je výkon kontraindikován, protože nemůže být dosaženo medializace.

K osteotomii používáme výhradně půlkulatého dláta, operujeme pod RTG zesilovačem, poloměr zakřivení osteotomie odpovídá velikosti hlavice. Nikdy se nemá k osteotomii použít

Gigliho pily, s výjimkou protěti kortikalis v incisura ischiadica, neboť hrozí riziko prudkého zvýšení jednotkového tlaku v místě kontaktu hlavice a zastřešení (jako když se položí prkno hranou na hlavu; „Brett auf den Kopf Wirkung“ – Hellinger 1980). Správnou výšku osteotomie můžeme odečíst z Tönnisova indexu. Stabilizaci osteotomie je nejlépe provést spongiózním šroubem, použitelné jsou rovněž K-dráty. Sádrová fixace zpravidla není nutná.

Chiari původně indikoval operaci již u dětí 4–6letých. Důsledkem operace v dětském věku je tzv. anti-Chiariho efekt, který vzniká poraněním růstové chrupavky acetabula v oblasti laterálního okraje stříšky a projevuje se prohloubením dysplazie a deformitou acetabula.

Operace je technicky náročná – opakovaně přicházejí pacienti s poraněním n. ischiadicus nebo s poraněním ilických a gluteálních cév. Při bolestivé koxartróze II. stupně a větší by měla být indikace k operaci velmi uvážlivá, neboť může dojít k náhlému zhoršení pohybu, artrofibróze až fibrózní ankylóze – kloub obrazně „shoří v ohni pooperační hyperémie“. Na rozdíl od operace stříšky je Chiariho osteotomie velmi užitečná při stabilizaci luxovaných kyčlí u spastiků a jako záchranná stabilizační operace kyčelního kloubu u mnoha vrozených vad spojených s prolongací.

2.6.8 Reziduální dysplazie

Salter vycházel z přesvědčení, že rozhodující vývoj acetabula probíhá v prvních 18 měsících života, a po 18. měsíci věku již dysplazii upravoval osteotomií. Ze zkušenosti i z dalších pozorování víme, že s úpravou dysplastické jamky je možno vyčkat do věku cca 5 let, pokud je však hlavice správně centrována; po 5. roce věku se již dysplazie spontánně neupraví. Acetabulum pokračuje v dalším příznivém vývoji přibližně 8 let, tj. nehorší se prakticky po celou dobu dětství. Zhoršení s nástupem klinických obtíží lze očekávat s počátkem puberty. Pacient si stěžuje na bolesti v třísle, objevující se po námaze, často s propagací po mediální straně stehna až do kolena. Po delší únavě se může objevit kulhání. Tyto příznaky se, jakmile jednou začnou, pozvolna prohlubují, náhlé zhoršení obvykle svědčí pro labrální lézi. Pohyb zpočátku není omezen, kulhání je epizodické, objeví se opožděný Trendelenburgův příznak. Důležitou součástí diagnostiky je snímek pánve s kyčelními klouby, zhotovený vestoje. Již z tohoto základního vyšetření můžeme rozlišit mezi dysplazií, subluxací a počínající artrózou, popř. vyloučíme další příčiny obtíží. Acetabulární dysplazie je definována jako ztráta konkavity stříšky acetabula šikmým sklonem stříšky a rozšířením Köhlerovy slzy. Zátěžová zóna (sourcil) probíhá strměji, úhel je větší než 10°, CE úhel je menší než 20°. Při subluxaci je hlavice lateralizovaná, vzdálenost od Köhlerovy slzy se na postižené straně zvětšuje, dysplazie acetabula se prohlubuje, Shentonova linie je porušena. Je-li subluxace reponovatelná pouhou vnitřní rotací a abdukci, je léčena stejně jako acetabulární dysplazie – redirekční pánevní osteotomií. Není-li centrace tímto manévrem dosažitelná, je spíše indikována Chiariho osteotomie či stříška. Krvavá repozice subluxace již není v adolescentním věku indikována, protože již došlo ke ztlustění dna acetabula a centrická repozice by vyžadovala odfrézování novotvořené kosti. Pokud jsou příčinou decenetrace pouze měkké tkáně, je krvavá repozice

oprávněná a je provedena v jedné době s pánevní osteotomií. Při stanovení léčebného postupu je cenným vyšetřením artrografie. Obtížné je rozhodnutí o operačním léčení asymptomatické kyčelní dysplazie. Čekání na bolesti je však zbytečné, příznaky se vždy dostaví a dysplastická koxartróza rovněž. Výkon je třeba rodičům i pacientovi důkladně vysvětlit a poté redirekční osteotomii či stříšku bezchybně technicky provést, jinak je rozčarování po nesprávně provedeném výkonu až do doby operace asymptomatického pacienta značné.

Redirekční pánevní osteotomie byly primárně vyvinuty právě k operačnímu léčení této reziduální dysplazie a využívají změny postavení nepohyblivé součásti kyčelního kloubu – acetabula – k navození stejné situace, jaká nastává při abdukci, flexi a vnitřní rotaci pohyblivé části – hlavice – i v extendovaném funkčním zátěžovém postavení. Nezvětšuje se plocha váhonosného povrchu acetabula, ale optimalizuje se kontakt kloubních povrchů, krytých vlastní hyalinní kloubní chrupavkou.

LeCoeur popsál v roce 1965 první trojí osteotomii, při které protínal kost stydkou a sedací blízko symfýzy. Hopf (1966) se snažil mobilizovat acetabulum osteotomií nad i pod jamkou, operace byla extrémně riskantní. Sutherland (1977) protínal kost stydkou paralelně se symfýzou, rotaci však na mons pubis vznikala obtěžující kostní prominence, někdy až s tlakovou exulcerací (osobní sdělení – Baumann 1984). Steel propracoval svoji trojí osteotomii v roce 1973 a publikoval v roce 1977. Operace byla relativně bezpečná a rychle se rozšířila. Tönnis (1979) posunul osteotomii kosti sedací proximálně k acetabulu, mezi foramen ischiadicum majus a foramen obturatorum; nevýhodou byla preparace n. ischiadicus a jeho možné poranění, ke kterému docházelo údajně až v 5 %, naštěstí šlo většinou jen o pasažerní poruchu vedení. Výhodou bylo ponechání lig. sacrotuberale a sacrospinale v původním postavení. Čím jsou osteotomie více vzdáleny od acetabula, tím je větší lateralizace kloubu po vykloupení dopředu, kaudálně a laterálně. Výrazný je tento efekt u osteotomií podle LeCouera a Sutherlanda, menší u osteotomie Steelovy, ten navíc šikmým průběhem osteotomie kosti sedací dovoľoval jistý posun. U Tönnisovy a Hopfovy techniky byla lateralizace minimální. Abychom odstranili tuto nevýhodu, začali jsme od roku 1980 vytínat z kosti sedací subperiostálně segment velký 1,5 cm a z kosti stydké segment velký 1 cm, který lateralizaci spolehlivě zabraňuje a zachovává hlavní výhodu Steelova postupu, tedy relativní jednoduchost a bezpečnost (Dungl 1981). Lékař Kotz a veterinář David (1992) doporučili polygonální osteotomii, vhodnou k řešení acetabulární dysplazie u některých psích plemen.

Operační technika Dunglovy modifikace trojí osteotomie: Operujeme ze dvou přístupů. Ke kosti sedací pronikáme z cca 5cm incize v gluteofemorální rýze při ostroúhlé flexi v operovaném kyčelním kloubu. Po incizi kůže a podkoží vyhledáme pohmatem sedací hrbol a po protěti periostu a úponu hamstringů založíme kolem pars pubica těsně při sedacím hrbolu tupá elevatoria; dlátou vytínáme přísně subperiostálně 1–1,5 cm velký segment kosti. Dbáme na to, abychom neporanili periost a pudendální cévy v Alcockově kanálu, periostální rukávec se svalovými úpony pečlivě sešijeme jednotlivými stehy, drén používáme výjimečně. Nyní extendujeme končetinu v kyčelním kloubu a na šíři prstu laterálně od hmatné pulsace

a. femoralis vedeme řez proximolaterálně na šíři prstu pod lig. inguinale a dále pod hřebenem kosti kyčelní v délce 8–10 cm.

Vyhledáme a chráníme n. cutaneus femoris medialis, elektrokauterem oddělíme gluteální svaly od úponu na hřeben kosti kyčelní, apofýzu s úpony svalů stěny břišní dlátem oddělíme v rozsahu kožní incize od kosti kyčelní. Subperiostálně založíme elevatoria do ischiadické incizury, lig. inguinale shrneme mediálně a vyhledáme šlachy m. iliopsoas v lacuna musculorum. Šlašitou část protínáme, svalovou s vlákny m. iliacus šetříme. V mírné flexi kyčelního kloubu vyhmatáme na odstupu kosti stydké plochou eminentia iliopubica a mediálně od ní zatlučeme hrotnaté elevatorium. Subperiostálně vytínáme cca 1 cm velký neúplný segment kosti stydké, ostrou lžičkou odstraníme zbytek spongiózní kosti a tenkým dlátem za kontroly zraku velmi opatrně dokončíme osteotomii kosti stydké. Rozvěračem se přesvědčíme o úplnosti osteotomie a pokračujeme na kosti kyčelní, kterou přetínáme Gigliho pilou podobně jako u Salterovy osteotomie, těsně nad úponem m. rectus femoris. Speciální vývrtkou, zhotovenou k tomuto účelu, vyklápíme acetabulum pod kontrolou RTG zesilovače do žádané polohy.

Do rozevřené osteotomie vkládáme klínovitý štěp odebraný z přední části lopaty v plné šíři kosti. Vyzkoušíme pohyb – musí zůstat volná abdukce i vnitřní rotace. K fixaci používáme 5–7 K-drátů, zavedených ve tvaru teepee. Velikostí štěpu ovlivňujeme žádanou prolongaci; chceme-li prolongaci zabránit, vytínáme potřebný segment ze zadní části acetabulárního masivu. Drén vkládáme jen výjimečně, a je-li použit, tak samospádem, jinak dochází ke zbytečným krevním ztrátám ze spongiózní kosti. Operace trvá kolem 60 minut, při pečlivém operování není nutno hradit krevní ztráty transfúzí. Po operaci ponecháme 10 dnů klid na lůžku, poté vertikalizujeme o 2 berlích. Plnou zátěž dovolujeme za 6–12 týdnů podle věku pacienta a rozsahu operačního výkonu. Současně s trojí osteotomií můžeme provést revizi kyčelního kloubu i proximální femorální osteotomii.

K úspěšnému zvládnutí této osteotomie je zapotřebí jistá průprava v pitevně. Překvapivá mobilita acetabulárního segmentu svádí k hyperkorekci, která je nevýhodná, neboť váhonná část povrchu hlavice přichází do kontaktu s měkkými tkáněmi ve fossa acetabuli, a nikoliv s facies lunata, což tento výkon degraduje. Indikátorem správné korekce je sklon sklerotické zátěžové zony acetabula (sourcil) – jeho úhel má být vždy větší než nulový.

Indikací k trojí osteotomii je insuficience krytí ventrálně a laterálně. Ideální indikaci představuje kongruentní kyčelní kloub s dysplastickým, sférickým acetabulem s pozitivní hodnotou CE úhlu. Představu o účinnosti trojí osteotomie dává AP snímek kyčle v lehké abdukci a vnitřní rotaci. Hraniční indikací je hodnota CE úhlu blízká nule nebo i negativní, dále potom porucha kongruence, která se však zlepší v abdukci a vnitřní rotaci. Decentrování, deformovaný a silně dysplastický kloub, navíc s omezením pohybu, není k této osteotomii vhodný a jako výhodnější se jeví Chiariho osteotomie. Důležitou podmínkou operace je alespoň funkční rozsah pohybu v operovaném kyčelním kloubu, tj. alespoň 60 % plného ROM (range of motion). Chybí-li vnitřní rotace, bude po operaci končetina v zevní rotaci;

je-li abdukce menší než 15°, bude po operaci končetina v addukčním postavení. Jedinou výjimkou je sedlovitá deformita hlavice, která je během operace modelována z artrotomie, tento výkon je však velmi specifický a poněkud riskantní.

Trojí osteotomie může být indikována i při dosud otevřené Y-chrupavce. Nejmladší pacienti byli operováni ve věku 8 let, nejstarší ve 45 letech. 90 % operovaných je ve věku mezi 14. a 25. rokem. Důležitým pomocným údajem pro indikaci trojí osteotomie je Sharpův úhel s horní hranicí normálu 43°. Osteotomií se daří zmenšit tento úhel o 10–15°, CE úhel se zvětší na normální hodnoty, velkým vyklopením lze dosáhnout rozdílu až 40°. Délkový zisk trojí osteotomie na konto distálního posunu celého acetabula se pohybuje mezi 1 až 3 cm, větší délkový zisk vytváří sekundární deformitu pánve, nápadnou ve stoji, vleže s končetinou flektovanou v kyčli je patrný původní zkrat. V kombinaci s prodlužovací osteotomií krčku a distálním posunem velkého trochanteru je možno vyrovnat až 5,5 cm velký zkrat.

U stavů, kdy je třeba upravit přílišnou medializaci kyčelního kloubu, vzniklou protruzí, např. u Marfanova syndromu nebo u stavů po centrálně dislokovaných zlomeninách acetabula, se osvědčila reverzní trojí osteotomie. Při této operaci je kost sedací vložena štěpu prodloužena o cca 1,5 cm, laterálním posunem acetabula se zajištěním kvadrangulárním štěpem je možno obnovit symetrické postavení mediálně dislokovaného kyčelního kloubu s délkovým ziskem až o 5 cm. Po operaci je zvětšena abdukce až o 15°.

Komplikace, které mohou provázet trojí osteotomii, lze rozdělit na lehké a závažné. Velmi častou přechodnou komplikací je hypestezie v inervační oblasti n. cutaneus femoris lateralis na anterolaterální straně stehna, která se upraví v řádu měsíců. Prominující dráty do podkoží v oblasti spina ilica anterior superior zmizí s odstraněním kovů za 6–9 měsíců od operace. Jizva je pravidelně kosmeticky akceptovatelná a zpravidla je skryta v běžném spodním prádle, jizva po osteotomii kosti sedací je skryta v gluteofemorální rýze. Komplikací, která nepůsobí vážnější obtíže, je pakloub kosti stydké; vzniká nerespektováním subperiostální resekcce. Vznikne-li současně i pakloub kosti sedací a kosti kyčelní, je nutná reoperace, spongioplastika a osteosyntéza. Snahou po přílišném vyklopení acetabula se může změnit jeho orientace do retroverze, což je potom příčinou bolesti, abduktorové insuficience a trvalého kulhání.

Vážnou komplikací jsou parézy hlavních nervových kmenů. Paréza n. femoralis může vzniknout při nešetrné preparaci v lacuna musculorum, paréza n. ischiadici může nastat tlakem elevatorií v incisura ischiadica. Tyto komplikace, zmiňované v literatuře, jsme našťástí nikdy nezaznamenali. Poraněním n. pudendalis v Alcockově kanálu vzniká velmi nepříjemná hypestezie příslušné poloviny vulvy. Další vážnou komplikací je fibrózní ankylóza kyčelního kloubu, která může být důsledkem nesprávné indikace u omezené pohyblivého, lateralizovaného a artrotického kyčelního kloubu. V našem materiálu se vyskytla v 0,6 % a vyžádala si vždy náhradu kyčelního kloubu endoprotézou. Hluboký infekt jsme nezaznamenali.

Periacetabulární osteotomie jsou technicky velmi náročné a jsou zatíženy značným procentem vážných komplikací. Acetabulum je při této operaci speciální sadou dlát cirkulárně

obsekáno a vyklopeno přes subluxovanou hlavici. Tato metoda byla poprvé publikována Blavierem (1962). Wagner (1965) tuto metodu modifikoval jako sférickou osteotomií jamky. Pro velké nebezpečí nekrózy ponechává kolem kloubní chrupavky minimálně 1,5 cm silnou vrstvu spongiózní kosti. Tato operace je vyobrazena ve všech renomovaných učebnicích, ale osobně neznám nikoho, kdo ji běžně praktikuje. Po osobní zkušenosti, kdy ze tří případů jeden skončil nekrózou acetabula, byla tato metoda opuštěna.

Ganz (1988) navrhl vlastní úspěšnou modifikaci osteotomie acetabula, tzv. Bernskou periacetabulární osteotomií, při které protíná os ilium a ischium pouze částečně a obě ramena této neúplné osteotomie jsou dorzálně za acetabulem spojena. Osteotomie kosti sedací je vedena těsně pod úponem pouzdra, pubická část se protíná na hraně foramen obturatum. Operaci je možno celou vykonat z předního přístupu, výhodou je velmi dobrá možnost korekce acetabulární dysplazie z jednoho řezu. K fixaci vyklopeného periacetabulárního segmentu se používají dva šrouby nebo k tomu účelu speciálně zhotovená dlažka. Indikace k této operaci je shodná s trojí osteotomií. Zatím jsme necítili potřebu tento výkon zařadit do našeho operačního repertoáru.

Pro úplnost zmíním ještě dvě historické operace, které stále mají svoji úzkou indikační oblast. Jsou Schanzova angulace a Lorenzova bifurkace.

Schanzova osteotomie byla navržena ke stabilizaci kyčelního kloubu při vysoké luxaci a ke zmenšení kulhání. Tím, že se oblast malého trochanteru opře o prázdné acetabulum, dochází ke stabilizaci kyčelního kloubu, odstraňuje se addukční kontraktura. Operace se prováděla i oboustranně, k fixaci byla původně použito vitaliové dlahy a sádrové spiky. Klínová osteotomie je vedena pod malým trochanterem, vytíná se klín o úhlu cca 30°. Tímto způsobem léčil luxované kyčle Ilizarev, osteotomií fixoval zevním fixátorem a při jednostranné vadě vyrovnával zkrat postupnou distrakcí.

Lorenz publikoval svoji **bifurkační osteotomií** v roce 1919 jako metodu, která má ulevit bolestem v degenerativních změnách hlavice v neokotyly. Osteotomie probíhá intertrochantericky ve vzestupném směru proximálně a mediálně, může být lineární či oblouková, dá se provést dlátem z minimální incize během několika minut. Periferní fragment se převede do abdukce a zatlačí do acetabula; osteosyntéza nepatřila k původnímu popisu. Sádrová spika na minimálně 6 týdnů je nezbytná. Tato osteotomie našla své uplatnění při operacích bolestivé, oboustranně luxované kyčle u chodících i nechodících spastiků. U nechodících podstatně lepší ošetřování, umožní nebolestivou abdukcí v kyčlích a rovněž větší stabilitu na vozíku s použitím abdukčního klínu. U dětí chodících, u kterých se chůze progresivně zhoršuje pro bolesti z koxartrózy již v 10–13 letech, tato operace výrazně zlepší lokomoční možnosti a odstraní bolesti. Při operaci pod kontrolou RTG zesilovače můžeme stabilizovat osteotomií šroubem či perkutánně K-dráty. Po operaci jedné kyčle by měla včas následovat operace druhé, aby se neprodložovala celková doba pro spastika nepříznivé imobilizace. Je třeba počítat s velmi pracnou a odborně vedenou rehabilitací, plný efekt operace se rozvine do 6 měsíců po osteotomií.

2.6.9 Poškození labra

Ani značně dysplastické kyčle nejsou v dětském věku bolestivé. Bolest přichází až s nástupem degenerativních změn a postupně se zvětšuje, od počátečních pocitů neadekvátní únavy přes námahovou bolest, která mizí s odpočinkem, po stálou bolest při každém pohybu, jejíž intenzita narůstá s každou zátěží. V mnoha případech se zhoršení dostaví náhle, zpravidla po námaze nebo neobvyklém pohybu, projikuje se do třísla. Silně bolestivý je provokační manévry ve vnitřní rotaci, flexi a addukci kyčelního kloubu. V takovém případě pomýšlíme na trhlinu kloubního labra, kterou popsali u stavů po Calvého-Leggové-Perthesově chorobě Dorrell a Catterall (1986) a u dysplastických kloubů u adolescentů Ikeda et al. (1988). Odtržení labra bylo již sporadicky popsáno dříve v souvislosti s traumatickou luxací a bylo pravidelně nalézáno poškozené u závažných stupňů koxartrózy při implantaci totální náhrady. Fitz (1995) popsal 56 labrálních lézí u jinak normálních kyčelních kloubů, vzniklých menším sportovním úrazem (distorzí) nebo kontuzí a současnou distorzí při autonehodě. V diagnostice byla doporučena arthrografie, s nálezem trhliny labra v 88 % případů, v terapii byla použita většinou artoskopie.

Seldes et al. (2001) vyšetřili 55 dospělých kyčelních kloubů z autopsií a v průměrném věku 78 let našli trhliny labra v 96 % případů. Rozlišují dva typy labrální léze. U prvního typu se labrum odtrhává ve spojení s hyalinní chrupavkou acetabula, linie trhliny je kolmá na kloubní povrch a obnažuje subchondrální kost. U druhého typu vznikne jedna nebo více trhlín ve volném okraji labra, ty mohou pokračovat až k subchondrální kosti a akcentují tak degenerativní pochody v kyčelním kloubu. Naše zkušenost je podobná. Pacient se obvykle dostaví s náhlým zhoršením bolesti v dysplastickém kyčelním kloubu, kterému neodpovídá RTG nález. Klinické vyšetření s pozitivitou manévru na lézi labra je vždy důvodem ke kontrastnímu vyšetření buď prostou nebo CT arthrografií, stejně dobré výsledky dává i MR vyšetření. Většina pacientů je indikována k trojí osteotomii a součástí operace je artrotomie, spojená s resekcí poškozeného labra. Léze bývá různě nápadná, zpravidla je lokalizována v kranioventrální části. Labrum odstraňujeme vždy, někdy i jako sólový výkon při jinak normálním kyčelním kloubu; výsledky jsou nad očekávání dobré. S artoskopickým ošetřením nemáme dosud vlastní zkušenosti.

2.7 Hodnocení výsledků léčení

Severinova klasifikace umožňuje zařadit všechny dysplastické kyčle do některé ze šesti skupin podle hodnot CE úhlu a je dobře použitelná i při hodnocení pooperačních výsledků:

1) Skupina I: normální kyčel:

- CE úhel větší než 19° pro věk 6–13 let, nebo větší než 25° pro věk nad 14 let;
- CE úhel mezi 15–19° pro věk 6–13 let, nebo mezi 20–25° pro věk nad 14 let.

2) Skupina II: lehká deformita hlavice nebo acetabula při jinak normálním kyčelním kloubu. Platí stejné hodnoty jako u skupiny I.

3) Skupina III: dysplastická kyčel bez subluxace (lateralizace):

- CE úhel menší než 15° pro věk 6–13 let;
- CE úhel menší než 20° nad 14 let.

4) Skupina IV: subluxace:

- lehká, CE úhel pozitivní nebo blízký nule;
- těžká, CE úhel negativní.

5) Skupina V: hlavice umístěná v neokotylu v horní části původního acetabula.**6) Skupina VI:** relaxace.

Deformity hlavice a acetabula se vyskytují u všech skupin kromě první, přitom v II. a III. skupině jsou lehké, od IV. skupiny včetně mohou být značné. Hlavice je tvaru nárazníku nebo hřibovitá, krček je v anteverzii, je zkrácen, rozšířen, varózní.

Deformity nemají vliv na aktuální zařazení do skupin, ale zhoršují celkový výsledek jako takový, protože dělení sleduje vztah mezi jamkou a hlavici. Nejdůležitější je pro pacienta funkční výsledek, jak se subjektivně cítí a jak je výkonný. Pro funkční hodnocení používá Severin zařazení do skupin A–C podle následujících kritérií:

- A – bez příznaků, bez obtíží, nekulhá, kyčel nebolí, výdrž je normální.
- B – nekulhá, ale „cítí“ kyčel po každé velké zátěži.
- C – kulhání trvalé, jinak zcela bez obtíží.
- D – kulhání trvalé, unaví se dříve než vrstevníci, ale funkce kyčle jinak dobrá. Neujde více než 4–5 km v kuse.

Tabulka 7: Funkční hodnocení kyčelního kloubu dle Merlea d'Aubignéa

Body	Bolest	Pohyb	Chůze
0	bolest velmi silná a trvalá	ankyulóza ve špatném postavení	nemožná
1	bolest velmi silná, rušící spánek	ankylóza v příznivém postavení	jen s berlemi
2	silná bolest při chůzi, bránící každé aktivitě	flexe < 40° abdukce 0°	jen se dvěma holemi
3	bolest snesitelná, omezená aktivita	flexe 40–60°	méně než 1 hodinu s holí, velmi obtížná bez hole
4	nepatrná bolest při chůzi, ustává v klidu	flexe 60–80° obouvání možné	s jednou holí 1 hodinu, krátkou dobu bez hole (s kulháním)
5	mírná bolest, nekonstantní, neomezuje běžné aktivity	flexe 80–90° abdukce > 25°	bez hole s lehkým kulháním
6	žádná bolest	flexe > 90° abdukce > 25°	normální

Schéma je univerzálně použitelné pro všechny operace kyčelního kloubu. Tím, že zcela abstrahuje radiologické výsledky, může vést k falešnému optimismu u těžce dysplastických kyčlí, u kterých se může dostavit velmi rychlé zhoršení. Nejvyšší počet bodů je 18, dobrý výsledek může mít při stejné bodové hodnotě rozdílnou kvalitu. Například úspěšná artrodéza kyčle může mít nejvýše 12 bodů, tatáž bodová hodnota u léze labra při plném pohybu značí velmi silné bolesti a střední omezení aktivity.

- E – bezprostředně po odpočinku nekulhá, ale kulhá po námaze, která pacienta unaví. Neujde více než 1 km v kuse.
 - F – kulhá stále, unaví se lehce. Neujde více než 1 km v normálním čase.
 - G – kulhání stálé, obtíže při každém kroku.
- Severin rozlišuje výsledky časně, pozdní a konečné. Pozdní výsledky hodnotí nejdříve za 5 let od počátku léčení, proto je dolní hranice věku hodnocení 6 let.
- Funkční hodnocení kyčelního kloubu dle Merlea d'Aubignéa je v tabulce 7.

3 Coxa vara congenita

Definice

Idiopatická deformita proximálního femoru projevující se zkrácením krčku kosti stehenní, sníženým kolodíafyzárním úhlem, vysokým stavem velkého trochanteru a zkratem končetiny, je-li postižení jednostranné. Příčinou je s velkou pravděpodobností hereditární porucha enchondrální osifikace krčku femoru, se kterou se dítě rodí, která se však zpravidla rozezná až u chodících dětí. Na rozdíl od coxa vara u proximálního femorálního defektu typu Pappas VII není spojena s dalšími závažnými vývojovými vadami ipsilaterální končetiny, jako je typická porucha tubulárního uspořádání femoru, ageneze zkřížených vazů kolenního kloubu a hypoplazie až aplazie fibuly. Coxa vara je zpravidla součástí skeletálních dysplazií, ale může se vyskytovat i jako izolovaný nález, jednostranný či oboustranný. Zkrat končetiny nebývá velký a zřídka přesáhne 3 cm do dospělosti u jednostranného postižení. Postupem času se může vlivem nepříznivé biomechanické situace převahou stříhových sil vyvinout pakloub krčku.

V nejednotné nomenklatuře můžeme najít termíny jako coxa vara infantilis, congenita nebo cervicalis, Tachdjian razí pojem „developmental“, který použil již Hoffa (1905).

Incidence je udávána na 1 : 25 000 porodů, ve 30 % případů je výskyt bilaterální (Hefti 1997).

Oboustranné případy jsou častější u skeletálních dysplazií, jako je metafyzární dysostóza, kleidokraniální dysostóza, spondylometafyzární či spondyloepifyzární dysplazie nebo u mukopolysacharidóz. Naopak u oboustranného nálezu musíme pátrat po příznacích systémového postižení. Dědičnost je zřejmá u autosomálně dominantních chorob, jako u metafyzární dysostózy typu Jansen nebo spondylometafyzární dysplazie typu Kozlowski. Biomechanika tohoto postižení byla velmi sugestivně rozpracována již ve 30. letech Pauwelsem, stejně jako V-Y osteotomie k terapii této deformity.

Klinický obraz

Coxa vara je diagnostikována zpravidla až po začátku chůze, při rutinním vyšetření na DDH není ještě zřetelná. Podle RTG snímku je možno stanovit diagnózu od 6.–7. měsíce věku. U chodících dětí je vada nápadná při jednostranném postižení zkratem končetiny, u oboustranného výskytu je nápadná bederní hyperlordóza s flekční kontrakturou kyčelních kloubů a kolébavá, Trendelenburgova chůze. V některých případech je dítě rychle unavené, odmítá chodit. V postižené kyčli je omezena abdukce a vnitřní rotace, je pozitivní Trendelenburgův příznak. Dítě je zpravidla menšího vzrůstu, velký trochanter stojí nad Roserovou-Nélatonovou linií.

RTG vyšetření

Na AP snímku je patrná varozita krčku s vertikálním průběhem růstové chrupavky. Typický je trojúhelníkový fragment na spodní straně krčku, ohraničený od okolní kosti radiolucentní linií. Fait (1959) prokázal elasticimetrickou metodou, že strany tohoto trojúhelníka jsou uloženy ve směru hlavních smykových silokřivek a vrchol leží v tzv. bodu inflexe, ve kterém se mění tlakové síly ve stříhové. Závažnost varozity se měří z CCD úhlu, z úhlu mezi hlavicí a diafýzou a z Hilgenreinerova epifyzárního (HE) úhlu, navrženého Weinsteinem (1984). Normální hodnota HE úhlu činí 16° a je dobře známa z Pauwellovy konstrukce zatížení kyčelního kloubu, rezultanta zátěže R je kolmá na růstovou chrupavku hlavice. U kyčlí, u nichž je HE úhel větší než 60°, dochází k progresi deformity, mezi 45–59° je prognóza nejistá, menší úhel než 45° je příznivý a k progresi nedochází.

Terapie

Léčba je ve většině případů chirurgická, spočívá ve valgizační V-Y osteotomii, popsané Pauwelsem (1936). Cílem je dosažení hodnot HE úhlu 45° a méně, normalizace je málokdy možná. Předpokládá to někdy valgizaci až 60°, která je však prakticky velmi obtížná, neboť foveola centralis se tím staví do váhonosné polohy. K fixaci osteotomie se používá upravená dětská úhlová AO dlahy. Je-li již vyvinuta pseudoartróza, hojí se po této osteotomii bez dalšího zásahu pouhou změnou biomechanických poměrů. Sklon k recidivám je však značný, zejména při velkých deformitách, kdy CCD úhel je menší než 90° a HE úhel se blíží k 90°. Děti po této operaci je třeba pravidelně sledovat až do ukončení skeletálního růstu, recidiva je možná, pokud je otevřená proximální růstová chrupavka femoru.

4 Vrozeně krátký femur

Definice

Spojité řada poruch vývoje dolní končetiny různé závažnosti s převahou postižení stehenní kosti. Femur může úplně chybět nebo může být téměř normálně vyvinut, pouze s lehkým zkratem. Vždy je v důsledku ageneze zkřížených vazů postižena stabilita kolenního kloubu, zkrácení až chybění fibuly je pravidelnou součástí všech vývojových stupňů této deformity. Maximum patologických změn je vždy proximálně, proto se též používá názvu proximální femorální defekt (PFFD, proximal femoral focal deficiency).

Etiologie, incidence

Výskyt je udáván s četností 1–2 na 100 000 novorozenců. Přidáme-li k tomu všechny případy, po narození nenápadné, musí být incidence daleko vyšší. V naší republice se ročně vyskytnou minimálně 2 nové případy typu Pappas III nebo IV, další jsou buď méně časté (typ I, II, V, VI), jiné naopak častější (VII, VIII, IX). Proximální femorální defekt vzniká působením noxy neznámého původu (virová infekce, toxická látka, ozáření, mechanické vlivy) mezi 4.–9. týdnem těhotenství. Agresivita noxy a doba jejího působení jsou určující pro rozsah poškození, ne pro lokalizaci. Vysoká je rovněž incidence přidružených anomálií, Hefti (1997) udává 70 %, v našem materiálu jsme našli přidružené anomálie ve 100 % případech. Zkrat fibuly je přítomen vždy, tibie je rovněž zkrácena, i když méně. Agenesis zkřížených vazů kolena, dosud v literatuře jako konstantní znak nepopsaná, byla přítomna u všech pacientů naší sestavy, patela je hypoplastická a lateralizovaná, koleno valgózní, na noze může chybět jeden nebo více laterálních paprsků, pravidlem bývá talokalkaneární koalice a kulový hlezenný kloub.

Klasifikace má u PFFD zásadní význam, musí však být podrobná a konkrétní. Byla jich navržena celá řada:

- Aitken (1969), rozlišuje typy A–D podle RTG nálezů, během růstu se musí klasifikace často měnit;

- Hamanishi (1980) rozlišuje 5 typů a 5 subtypů;
- Gillespie a Torode (1983);
- Pappas (1983);
- Exner (1995).

Jako dobře použitelné se nám jeví dělení podle Pappase, který zařadil kongenitální defekty podle rozsahu postižení do vzestupné řady od 1 do 9:

- Typ 1: femur zcela chybí, acetabulum není vyvinuto, proximální tibie je ve výši kyčelního kloubu.

- Typ 2: odpovídá Aitkenovu typu D. Proximální polovina femoru chybí, acetabulum není vyvinuto, koleno má omezený pohyb. Femur je zkrácen o 70–90 %. V léčení je možno použít metodu koleno pro kyčel, kdy po osteotomii pánve se dosáhne fúze se zbytkem femoru a koleno slouží jako kyčel, zkrat končetiny v dospělosti dosahuje 40 i více cm. Trvalé nošení ortoprotézy je nutné.

- Typ 3: kyčelní kloub je vytvořen, i když často nedokonale, hlavičky femoru je hypoplastická, ale zpravidla pohyblivá, později osifikuje. Zkrat femoru činí 45–80 %, rekonstrukce může být úspěšná. Mezi hlavicí a diafýzou není kostěné spojení. Odpovídá typu Aitken C.

- Typ 4: kyčelní kloub je vytvořen, mezi hlavicí a diafýzou je fibrokartilaginózní spojení s ostrůvky kalcifikace, proti typu III se odlišuje jen přítomností těchto osifikací. Zkrat činí 40–65 %, rekonstrukce má naději na úspěch. Odpovídá typu Aitken B.

- Typ 5: defekt femoru v diafýze, zkrat dosahuje 45–85 %. Vyskytuje se velmi vzácně.

- Typ 6: femur je defektní distálně, chybí funkční kolenní kloub, zkrat dosahuje 30–60 %. Někdy je přidružena aplazie tibie. Výskyt je velmi vzácný. Prolongace je možná, funkční výsledky nejsou dobré.

- Typ 7: odpovídá typu Aitken A, zkrat dosahuje 10–50 %, coxa vara neprogreduje, pakloub se nevytváří, proximální diafýza je skleroticky zúžena, koleno je valgózní, laterální kondyl hypoplastický, česka má tendenci k luxaci. Typ poměrně častý, vhodný k prolongační terapii.

- Typ 8: hypoplastický femur s valgózitou krčku, anteverze není zvýšená, naopak hlavičky bývá v retroverzi. Zkrat může dosáhnout 10–40 %. Prolongační terapie je možná, s velkou nadějí na úspěch.

- Typ 9: femur je normálního tvaru, hypoplastický proti druhé straně. Typická je nestabilita kolena, zkrat činí 5–20 %. Prolongace je indikována.

Klinický nález, průběh

Kongenitální defekt femoru je nápadný hned po narození, hypoplazie se odkryje až během růstu. U typických a nejčastěji se vyskytujících defektů (II, III, IV) je stehno krátké, masivní, nožka postižené strany stojí často v úrovni protilehlého kolena nebo končí v úrovni proximálního bérce. Končetina je v abdukci, zevní rotaci a flexi v kyčli, koleno je ve flexi. Často je patrné chybění fibulárního paprsku nohy, chodidlo je ve valgózním postavení. Vyšetřením kolena zjistíme předozadní nestabilitu, rovněž tak zjistíme teleskopickým manévrem nestabilitu v oblasti kyčelního kloubu. Dítě se většinou vyvíjí uspokojivě, začíná se stavět v normální době, ale pro defekt končetiny není schopno chůze. Naučí-li se chodit spontánně při velkém rozdílu délek, má chůze často bizarní charakter. V našich podmínkách jsou však děti již od prvního roku věku vybaveny ortoprotézou. Zkrat se postupně zvětšuje, bez léčení se na konci růstového období pohybuje mezi 5 cm u typu IX až po 40 cm u typů II a III. Nestabilita

proximálního konce femoru ztěžuje protetické ošetření a lokomoci pacientů, trýznivé útrapy působí úporné pyodermie z trvalého nošení protézy při teleskopickém pohybu končetiny. Kvalita života jedinců s PFFD závažných typů je velmi negativně ovlivněna.

Terapie

Konzervativní léčba spočívá v protetické péči. Zkraty do 5–7 cm je možno řešit úpravou obuvi, větší zkraty ortézou s vloženou botou, ortoprotézou. Zkrat může dosahovat do dospělosti i více než 40 cm a proximální stabilita končetiny daná funkčním kyčelním kloubem chybí, proto slouží jako proximální opora kost sedací. Z toho pramení řada obtíží, jak bylo zmíněno výše.

Operační léčení je svízelné. U stabilního kyčelního kloubu je indikována postupná prolongace, která má však svá specifika. Kortikotomie má být vedena v distální třetině femoru, protože v proximální třetině diafýzy bývá kortikalis skleroticky změněná. Hlavice, která je u většiny typů vhodných prolongací hypoplastická, je většinou v retroverzi a spolu s hypoplazií acetabula může vést k zadní luxaci. Koleno je v důsledku aplazie zkřížených vazů nestabilní a během prolongace může rovněž subluzovat. Je-li současně přítomna coxa vara jako u typu VII, je prvním krokem v léčení valgizační osteotomie.

U typů s defektním pakloubem proximálního femoru (Pappas II, III, IV) je terapie vůbec nejobtížnější. Byla navržena řada postupů, vyhlídky na rekonstrukci funkční, alespoň přiměřeně kratší končetiny jsou po těchto výkonech mizivé. V 30. letech byla navržena van Nessem tzv. rotační plastika (Umkehrplastik), která našla své příznivce v onkologické ortopedii po resekci nádorů v oblasti kolena. U kongenitálního pakloubu femoru se docílí artrodézy mezi zbytkem femoru a pánví, končetina se rotuje o 180° tak, aby koleno sloužilo jako kyčel a hlezno jako koleno. Funkční výsledky jsou přijatelné, kosmeticky nepřijatelný je bizarní vzhled končetiny; operace není příliš rozšířena.

Na našem pracovišti jsme začali od roku 1980 vyvíjet systém etapového operačního léčení, který postupně umožnil dosažení prolongace až o 40 cm při zachování plně váhonosné, větší měrou funkční končetiny. Léčení trvá s přestávkami prakticky celé dětství a jednotlivé kroky je možno zařadit do některé ze 6 etap.

V 1 roce věku arthrograficky ozřejmíme vývoj kyčelního kloubu a zhotovíme bérceovou ortoprotézu, ve které se dítě naučí překvapivě dobře chodit. Ve 3 letech začíná vlastní operační léčení. Nejprve pelvifemorální zevní fixací stáhneme proximální konec diafýzy pod úroveň kyčelního kloubu (1. etapa), poté následuje napojení diafýzy na hlavici a resekce pakloubu.

Po zhojení necháme dítě chodit s ortoprotézou a kolem 5. roku věku zahájíme postupnou prolongaci v pelvifemorálním systému k prevenci poškození hlavice či její luxace (3. etapa). Po ukončení prodlužování cca po 300 dnech aparát odstraníme a regenerát zajistíme proti kontrakci silným K-drátem nebo subkutánní úzkou dlahou. Je třeba si uvědomit, že prodlužujeme o více než 100 % původní délky femoru. V dalším období odstraňujeme přidružené deformity, jako valgózní hlezno, supramaleolární osteotomií, prodlužujeme bérec cca

o 20 cm délky, stabilizujeme nohu eventuální subtalární dézou (4. etapa). Prodloužený femur zaostává v růstu, proto je kolem 9. roku věku potřebná další prolongace (cca o 7–10 cm) a po dosažení výšky 150 cm indikujeme epifyzeodézu kolem zdravého kolena na druhostranné končetině (5. etapa). Po ukončení růstu je třeba zejména u děvčat odstranit rozsáhlé jizvy, vytvořit přirozené kožní rýhy, jako genitofemorální a gluteofemorální, a uvolnit podle možnosti pohyb kolena (6. etapa).

Deformity II. typu není možno prolongovat; osvědčila se nám déza mezi zbytkem femoru a pánví po její osteotomii, podobné Chiariho technice. Koleno je v sagitální rovině rotováno o 90°, plná extenze slouží jako flexe v kyčli důležitá pro sed na židli, plná flexe jako plná extenze kyčle. Proteticky postačí bércová ortoprotéza, funkčně jsou tyto pacienti zcela samostatní. Nejstarší pacientce z našeho souboru bylo již 45 let a pro abscedující pyodermie v oblasti sedacího hrbolu nemohla používat protetickou pomůcku.

Typ I, V a VI jsou velmi vzácné a vyžadují individuální řešení podle nálezu.

Léčení proximální femorální deficience představuje pro každého ortopeda nepřetržitý kontakt s pacientem po celou dobu své kariéry. Psychologickou část problému můžeme delegovat na příslušného odborníka, přesto však ortoped hraje v životě každého pacienta s PFFD víc než ryze odbornou roli.

5 Postižení kyčelních kloubů při srpkovité anémii

Definice

Srpkovitá anémie je dědičná choroba s autosomálně recesivním přenosem, postihující červené krvinky, která se vyskytuje zejména v Africe, v arabských zemích Středního východu, v mediteránní oblasti, Indii a různých částech Ameriky. Srpkovitost se vyvine až u homozygotů, je doprovázena anémií s hodnotami Hb 5,5–9 g%, retikulocytózou, mikrocytózou a drepanocyty v periferní krvi.

Patofyziologie

Změny na molekulární úrovni definoval Linus Pauling v roce 1949. Abnormální srpkovitý hemoglobin (HbS) vzniká v důsledku náhrady glutamové kyseliny valinem na 6. pozici normálního α -globinového řetězce. Takto změněný hemoglobin je citlivý k hypoxii a změni tvar erythrocytu. Tato změna tvaru je zpočátku reverzibilní při reoxygenaci, postupným opakováním však dochází k poškození červených krvinek a srpkovitá změna tvaru je stálá. Změněné erythrocyty obtížně procházejí kapilárami, zvyšuje se viskozita krve. Je-li srpkovitostí postižen dostatečný počet krvinek, cévy jsou blokovány a vzniká bludný kruh – prohlubující se hypoxie vede k tvorbě dalších srpkovitých erythrocytů a ty zpětně působí na snížení tkáňové perfúze. Takové silně bolestivé epizody se nazývají vazookluzivní krize (VOC), a nabudou-li dostatečných rozměrů, mohou způsobit infarkty a nekrózy. V tkáních, které nemají dostatečné kolaterální cévní zásobení, jako je tomu v kostech, vznikají trvalá poškození predilekčně. Kostní infarkty jsou pak kolonizovány bakteriemi a může se vyvinout osteomyelitida. V poslední době se však ukazuje, že pozitivní hemokultura je nalezena u méně než 50 % neléčených akutních „infekcí“.

Patogeneze kostních změn u srpkovité anémie a jejích variant je dvojitá. Ve spongiózních kostech vznikají změny v důsledku hyperplazie kostní dřene, v tabulárních kostech vzniká nekróza jak v kortikální kosti, tak i v kostní dřeni. Hyperplazie kostní dřene se neprojevuje akutní bolestivostí, naproti tomu nekrotické epizody jsou vždy silně bolestivé. Dochází k artralgiím s náplní kloubu, které při histologickém vyšetření dávají obraz neznámé cévní okluze v synovialis. Kostní scan prokáže infarktové ložisko přilehlé k bolestivému výpotku.

Klinický obraz

Kyčelní kloub je postižen v souvislosti se svou vaskularitou častěji než ostatní klouby, vaskulární okluze a hyperplazie chrupavky se projevují různým rozsahem nekrózy. Chung rozlišuje tři skupiny podle věku a rozsahu postižení.

- V 1. skupině jsou děti 8leté a mladší, u nichž dochází k parciální nekróze, která se zpravidla po konzervativní léčbě vyhojí bez následků. U starších dětí může nekróza postihnout celou hlavici, která kolabuje a hojí se s deformitou, jež je závislá na způsobu léčení. Právě v této skupině je možné ovlivnit nepříznivý vývoj s trvalou deformací hlavice včasnou operační terapií.

- V 2. skupině jsou změny připomínající disekující osteochondrózu. Osteochondritické sekvestry nemají tendenci ke spontánnímu vyhojení, jsou skupinou s velkou pravděpodobností vývoje sekundární koxartrózy.

- 3. skupinu tvoří dospělí a je charakterizována segmentální nekrózou, která vede ke kolapsu hlavice.

Terapie

Léčení je primárně v rukou hematologů, spočívá v opakovaných transfúzích, režimových opatřeních a ATB terapii. Ortopedická část léčby se odehrává buď konzervativními způsoby, jako je přikládání ortéz, abdukčních dlah, extenčních terapií při bolestivých krizích či kloubními punkcemi, nebo operační terapií, která je indikována prakticky jen při nekróze hlavice kosti stehenní. Operace spočívá ve vytvoření podmínek pro přestavbu hlavice, v našem pojetí vytvořením lepšího „containmentu“ stejnými způsoby jako u onemocnění CLP. Operační výkon je delikátní, neboť riziko VOC po operaci je enormní. Anestezie musí být speciálně vedena zkušeným odborníkem, hematologické monitorování v perioperačním období je samozřejmostí.

S přibývajícím migrací obyvatelstva se i u nás objevuje stále větší zastoupení etnika, u kterého je vyšším výskytem srpkovité anémie postižena celá populace a kterému musejí naši ortopedi umět pomoci.

6 Morbus Perthes

6.1 Definice

Morbus Calvé-Legg-Perthes (CLP), nebo také coxa plana, lze definovat jako idiopatické onemocnění kyčelního kloubu, způsobené poruchou prokrvení proximální epifýzy femoru. Osifikační centrum hlavice kosti stehenní podlehne nekróze, je resorbováno a postupně přestavěno v živou kost. Nekrózou, která postihuje převážně chlapce ve věku od 3 do 8 let s variační šíří 2–15 let, může být postižena celá epifýza i s přilehlou částí metafýzy a růstové ploténky, častěji však jde o parciální přestavbu hlavice. Výsledkem může být buď plně anatomicky i funkčně normální kyčelní kloub, nebo lehčí či závažnější deformita, omezující v různé míře pohyb v postižené kyčli a tělesnou výkonnost a vedoucí k vývoji časně artrózy.

6.2 Historie

Chorobu popsali v roce 1910 nezávisle na sobě Georg Perthes v Německu, Jacques Calvé ve Francii a Arthur Thornton Legg v USA. K popisu tohoto onemocnění využili tehdy nové vyšetřovací metody, kterou se stala radiodiagnostika. V našem písemnictví je někdy uváděn jako první, kdo popsal tuto klinickou jednotku v 10.–12. čísle časopisu Wiener klinische Rundschau v roce 1897, pražský chirurg Karl Maydl. Při podrobném studiu jeho sdělení „Coxa vara und Arthritis deformans coxae“ je zřejmé, že šlo o popis čtyř případů juvenilní epifýzeolýzy proximálního femoru, coxa vara adolescentium. Henning Waldenström popsal v roce 1910 podobné onemocnění domnívaje se, že etiopatogenetickým činitelem je tuberkulóza. Phemister uveřejnil v roce 1921 obraz avaskulární kostní nekrózy a Waldenström (1922) rozdělil průběh avaskulární nekrózy epifýzy do čtyř stále platných stadií. Goff (1954) popsal tři typy hlavice jako výsledný stav po proběhlém onemocnění CLP ve věku do 7 let, mezi 7. a 11. rokem a nad 11 let, a sice typ sférický, hříbovitý a nepravidelný.

Z domácích autorů se touto chorobou zabývali významní čeští ortopedi, z nichž na prvním místě je třeba jmenovat J. Slavíka. Významné jsou rovněž práce Pavlanského, Emrovy, Komprdovy, práce manželů Svobodových z tehdejší Gottwaldovy dětské léčebny v Lužičkošumberku i práce následníků.

Onemocnění CLP byla v ortopedickém písemnictví i klinické praxi věnována vždy zasloužená pozornost jak pro časný výskyt, tak i pro značné procento neuspokojivých výsledků všech způsobů léčby. Dlouhou dobu se tradovalo totální postižení hlavice a rozdílným výsledkům stejně vedené terapie nebyla věnována náležitá pozornost nebo byly vysvětlovány různě. Emr s Komprdou popsali obraz parciálního postižení hlavice, které označili jako abortivní formu onemocnění. V 50. letech 20. století byl v terapii široce používán Snyderův závěs.

6.3 Klasifikace

Rozdělení CLP do dvou skupin podle závažnosti nálezu doporučil v roce 1953 O'Garra. Catterall rozdělil v roce 1971 nálezy CLP podle rozsahu nekrózy do čtyř skupin a s ohledem na věk a klinický nález stanovil pojem riziková hlavice. U Catterallových skupin I je postižena pouze přední část epifýzy. U II. skupiny je postižena větší část hlavice a je vytvořen centrální sekvestr. Postižený segment hlavice může kolabovat, výška epifýzy je však zachována. U III. skupiny je „sekvestrována“ většina epifýzy, mediálně a laterálně zůstávají nepostižené segmenty hlavice. V AP projekci je v časně fázi onemocnění vidět obraz „hlavice v hlavici“. Ve skupině IV je postižena celá epifýza.

Pojem **riziková hlavice** je dán přítomností pětice RTG nálezů:

- 1) kalcifikace laterálně od epifýzy;
- 2) Gageho znamení (laterální eroze tvaru V v epifýze a přilehlé části metafýzy);
- 3) laterální subluxace hlavice;
- 4) difúzní metafyzární reakce;
- 5) horizontální průběh růstové ploténky.

Přítomnost více než dvou znaků značí podezření na rizikovou hlavici, při třech a více znacích je diagnóza jasná. Klinické příznaky rizikové hlavice jsou empirickou konstrukcí, zahrnují obezitu, addukční kontrakturu, omezený rozsah pohybů. Přidali jsme jako další faktor věk nad 9 let.

Salter na základě více než dvacetiletých studií avaskulární nekrózy epifýzy femoru doplnil v roce 1984 Catterallovu klasifikaci, upřesnil ji pro klinické použití a stanovil vlastní koncept patogeneze. Vycházel z rozsahu subchondrální fraktury v časných fázích onemocnění. Cítil, že chybění intaktního laterálního okraje epifýzy je dělítkem mezi oběma skupinami spíše než absolutní rozsah subchondrální fraktury.

Řada autorů zkoumala reprodukovatelnost Catterallových klasifikací a přibývalo publikací dokladujících nízké procento shody mezi jednotlivými pozorovateli. Rozsah postižení se jevil

Tabulka 8: Možné etiologické faktory morbus Calvé-Legg-Perthes

• koagulopatie, hypofibrinolýza
• redukce arteriálního zásobení epifýzy
• porucha venózní drenáže krčku a hlavice
• abnormální růst, odchylky od chronologického věku, hormonální vlivy – somatomedin C
• trauma, opakovaná mikrotraumata, hyperaktivní děti
• genetické vlivy
• vlivy prostředí, nutriční vlivy
• tranzientní synovialitida

jako predikátor v jistých věkových skupinách, současné studie však nenalezly korelaci značků rizikové hlavice se Stulbergovou klasifikací a konečným klinickým výsledkem. Z těchto důvodů byla v roce 1984 formována multicentrická pracovní skupina k prospektivní studii čtyř léčebných modalit onemocnění CLP. Nezávisle prováděná klasifikace podle Catteralla ve fázi fragmentace hlavice dosáhla shody ve 42 % při zařazení do jednotlivých skupin a pouze 35% shody u rizikových hlaviv. Stejní odborníci byli přitom schopni dosáhnout 90% shody u Stulbergovy klasifikace. Tyto skutečnosti vedly k návrhu klasifikace podle rozsahu postižení laterálního pilíře. Tato **Herringova klasifikace** je založena na pozorování, že fragmentace se u CLP objevuje v určitých anatomických sektorech hlavice. Hlavice je podle RTG snímku v předozadní projekci rozdělena do tří sektorů – pilířů: laterálního, mediálního a centrálního. Laterální pilíř zaujímá 15–30 % šířky hlavice, centrální cca 50 % a mediální 20–30 %. Sektory jsou dány demarkačními liniemi mezi centrálním sekvestrem a zbytky epifýzy ve stadiu fragmentace. Ke klasifikaci je použit RTG snímek vykazující největší postižení laterálního pilíře u daného pacienta, což má eliminovat vliv rotace v kyčelním kloubu na možný zákryt jednotlivých pilířů. Podle velikosti kolapsu laterálního pilíře dělí Herring kycle s CLP do skupin A, B a C. Ve skupině A není laterální pilíř postižen, ve skupině B zůstalo více než 50 % z jeho výšky a u skupiny C je laterální pilíř nižší než 50 %. K určení klasifikace podle Herringa stačí pouze jeden AP snímek ve stadiu fragmentace.

U větších postižení laterálního pilíře byla reosifikace pomalejší a často nekompletní až do dospělosti a docházelo zpravidla k oploštění hlavice. V naší studii bylo použito (i když s výhradami) klasifikace podle Catteralla, a to z několika důvodů. V době, kdy byli pacienti této sestavy operováni, tedy v letech 1979 až 1985, nebyla žádná jiná klasifikace známa. Dalším důvodem je fakt, že v pooperačním období dochází k urychlenému průběhu jednotlivých fází CLP a hlavice lze zpětně poměrně přesně řadit do jednotlivých skupin. Arthrografická studie, která je zatím nejpřesnější a která byla dosud pouze přednesena na kongresu POSNA v roce 1996, vykazuje obdobné výsledky, ke kterým dospěla i naše studie, přičemž podstatou této metody je hodnocení deformity a centrovatelnosti deformované hlavice v AP a axiální projekci.

6.4 Etiologie

Multifaktoriální koncepce CLP nebyla doposud vyvrácena. V tabulce 8 jsou seřazeny jednotlivé etiologické možnosti.

Stále větší význam byl přikládán diskretním formám koagulopatií s účastí proteinů C a S a s hypofibrinolýzou. Zatím pro tuto teorii chybějí přesvědčivé důkazy, ale podobnost se změnami při srpkovité anémii a thalasémii je velmi nápadná. Gluck et al. (1994) referovali o abnormální tvorbě trombů u dětí s CLP a našli u takto postižených pacientů snížené hodnoty proteinů C a S a hypofibrinolýzu. Tyto proteiny jsou důležitými součástmi hemoglobinu. Zvýšená tendence k tvorbě trombů, spolu s menší schopností je rozpouštět, je teorií velmi plauzibilní. Podle Harrisona (1980) jde při CLP o celkové onemocnění, při kterém je nekróza

lokálním projevem choroby, během průběhu onemocnění se zastavuje růst všech epifýz (tzv. fenomén stand-still). Opoždění skeletálního věku jsme mohli prokázat i v naší studii (1996).

Porucha arteriálního zásobení způsobuje nekrózu. Nakolik je příčinou CLP, nebylo prokázáno, ale již sama skutečnost, že Trueta charakterizuje intermediální typ arteriálního zásobení hlavice vymizením podílu cestou lig. teres ve věku mezi 4.–7. rokem (tedy v době největšího výskytu této choroby), je jistě významná. Na druhé straně se nepodařilo izolovaným vaskulárním inzultem vyvolat změny podobné CLP.

Porucha venózní drenáže je další z možných příčin. Venózní krev je z hlavice odváděna cestou v. circumflexa femoris medialis. U pacientů s manifestní CLP byl naměřen vyšší žilní tlak v krčku postiženého femoru s přidruženou venostázou v metafýze. Po zhojení se venózní tlak vrací k normálu. Zvýšení venózní drenáže po osteotomii je jedním z vysvětlení pozitivního účinku operačního výkonu na urychlené hojení.

Trauma jako příčinný faktor je většinou autorů odmítnuto. Avaskulární nekróza po jasném traumatu je jistě možná a opakovaně se s ní setkáváme. Goff (1954) pozoroval, že děti s CLP jsou aktivnější než v průměru, Loder et al. (1993) popsali u jedné třetiny dětí s tímto onemocněním nižší práh opatrnosti. Takové děti utrpí častěji než ostatní při pádu zdánlivě nevinnou kontuzi kyčle, následkem které dochází k tvorbě trombů se zvýšením venózního tlaku.

Další možné příčiny zahrnují genetickou predispozici, kouření v rodině (s možnou vazokonstrikcí), socioekonomické aspekty (nutriční faktory). Synovialitida jako příčina vzniku CLP tamponádou retinakulárních cév byla nadějným, ale nikdy plně prokázaným předpokladem. V naší studii se dala prokázat u 10 % zkoumaných pacientů, v jiných studiích kolísá od 1 do 4 % (Kallio et al., 1985; Sharwood, 1981).

6.5 Patogeneze a klinický obraz

Perthes (1913) popsal patologii nekrotické hlavice u náhodně zemřelého dítěte. Jeho kolega, patolog Schwarz, označil tyto změny jako následky poruchy cévního zásobení. Phemister (1921) získal vzorky kyretáží hlavice 10letého pacienta s osmiměsíční anamnézou onemocnění. Pověsil si okrsků nekrotické kosti, granulační tkáň, novotvořené kosti na nekrotických trámčích a osteoklastů (Herring, 2002).

Jonsater (1953) provedl biopsii spongiózy hlavice v různých stádiích onemocnění. V nekrotické fázi, projevující se kondenzací epifýzy, popsal nekrózu kostní dřevě, absenci nebo pyknózu jader osteocytů, nekrotické hmoty složené z mrtvé dřevě a drobných částeczek mrtvé kosti (Trümmermehl) vyplňující prostory mezi nekrotickými trámci. Nenašel známky kostní regenerace, v bazálních vrstvách kloubní chrupavky byly degenerativní změny. V růstové chrupavce našel nepravidelnost v kolumnárním uspořádání, kloubní chrupavka byla rozšířena. Makroskopicky byla kost měkká, artrograficky nebyla porušena sféřicita hlavice.

V druhém stadiu, stadiu resorpce, se objevily známky revitalizace hlavice v procesu plíživé přestavby (creeping substitution). Mrtvá kost byla prostoupena cévnatou pojivovou tkání,

resorbována osteoklasty a nahrazována novotvořenou nezralou kostí. Rozsah reparační se liší v jednotlivých okřscích hlavice podle opakovaných epizod ischemií. Změny na chrupavce jsou podobné jako v nekrotickém stadiu. Snižuje se výška epifýzy vlivem kolapsu kostních trámčů a progresivní resorpce fragmentované nekrotické kosti.

Ve třetím stadiu, reparačním, se objevuje normální kost a nahrazuje resorbované trámce.

Ve čtvrtém stadiu, remodelačním, nabývá epifýza konečný tvar. Stupeň výsledné deformace závisí na závažnosti onemocnění, věku pacienta a samozřejmě na druhu použité léčby.

Metafyzární změny mohou být způsobeny hypertrofií tukové dřene, ohraničenými kostními cystami se sklerotickým okrajem (metafyzární cysty), rozšířením růstové chrupavky s poruchou kolumnárního uspořádání a vrůstáním neosifikovaných sloupců do metafýzy. Ponseti (1983) se domníval, že jde o jazykovité výběžky růstové chrupavky do metafýzy; tato domněnka je považována za pravděpodobnou (Hoffinger 1993). Podle Katze a Sifferta (1975) mají metafyzární cysty prognostický význam – při jejich rozvoji jsou výsledky až dvakrát horší.

Klinický obraz

Popis klinických projevů byl přesvědčivě podán Sundtem již v roce 1920. Stále platí, že choroba se projevuje mezi 2.–12. rokem s maximem mezi 5.–8. rokem věku, chlapci jsou postiženi 4× častěji než děvčata a zhruba v 10 % případů je postižení oboustranné. Podle Catteralla (1982) je 82 % pacientů ve věku mezi 4–9 lety.

Prvním příznakem je kulhání, bolest se může projevit později, velmi často je lokalizovaná do stehna a kolena. Při vyšetření je nápadným nálezem omezení rozsahu pohybů v postiženém kyčelním kloubu. Kulhání se zvyrazňuje po fyzické zátěži a je menší po odpočinku. Bolest je lokalizována do třísla, do trochanterické oblasti, poměrně často je primárně v kolenu. Zhoršuje se během dne, někdy je udávána i bolest noční. Bolesti obvykle po zklidnění ustoupí, po zátěži se opět projeví.

Onemocnění neprobíhá zpočátku nijak dramaticky, zpravidla uplyne řada měsíců do stanovení diagnózy. Kulhání je kombinací Trendelenburgova a antalgického kulhání. Ve stejné fázi kroku naklání dítě trup přes nemocnou stranu, aby zamezilo kontrakci gluteálních svalů, a tím zvýšení tlaku v kyčelním kloubu. Podle doby trvání nemoci můžeme pozorovat atrofii gluteálních a stehenních svalů. V časně fázi onemocnění je omezení pohybu individuálně velmi rozdílné. Vyšetřujeme-li dítě po nočním odpočinku jemnými manévry, nebývá omezení tak výrazné, po zátěži se omezení pohybů zvyrazní.

Na počátku onemocnění je patrné jen lehké omezení vnitřní rotace a abdukce. U těchto dětí je pozitivní tzv. roll-test, kdy u ležícího pacienta zjistíme jemnou, opakovanou rotaci omezení vnitřní rotace. Abdukce je zpočátku omezena méně výrazně, flexní kontraktura je vzácná. S progresí choroby se nález může značně měnit. U méně závažných forem nemusí být omezení pohybu výrazné, u těžších postižení je omezení vnitřní rotace a abdukce výrazné;

ve flexi jde končetina do zevní rotace. Rozsah flexe a extenze je omezen zřídka, u nejtěžších případů se vyskytne addukční kontraktura.

Waldenström (1922) rozpoznal, že klinický průběh se u jednotlivých případů může značně odlišovat. U některých dětí byly příznaky mírné, zatímco u případů s těžším průběhem docházelo k vývoji značně omezené, bolestivé kyčle. Jeho rozdělení do čtyř stadií stále platí. V časovém průběhu trvá iniciální (nekrotické) stadium průměrně 6 měsíců, stadium fragmentace 8 měsíců a stadium hojení průměrně 21 měsíců (Herring et al. 1992).

Klinické příznaky korespondují s postižením hlavice. V časně nekrotické fázi (preradiologická, tzv. evoluční perioda) se příznaky kulhání a bolesti střídají s nebolestivými obdobími. S objevením subchondrální fraktury (typu Salter-Thompson) se klinický nález může zhoršit. Na počátku fragmentace hlavice kolabuje a může dojít k decentraci. V důsledku anatomických změn zůstává omezení pohybů trvalé. U některých případů probíhá fragmentace mírně, bez závažných příznaků. Na počátku reparačního stadia se bolest zmenšuje, ale rozsah omezení pohybu je závislý na stupni anatomických změn. Dítě se zvolna vrací k normální aktivitě a bolesti vymizí, na RTG je patrná kompletní reosifikace. V některých případech se vyvine obraz disekující osteochondrózy, což může působit subjektivní obtíže typu blokad a přeskakujících fenoménů.

Průběh onemocnění

Průběh onemocnění je individuální. Většina dětí má mírné až středně závažné obtíže, které trvají 12–18 měsíců. Na jedné straně jsou extrémny, které mají pouze tranzitní, nevýrazné obtíže, které neomezí jejich aktivitu, na straně druhé jsou průběhy s trvalou symptomatologií, která přetrvává až do dospělosti. Rozhodující roli hraje věk nástupu onemocnění. S výjimkami platí, že čím mladší je dítě v době začátku onemocnění, tím lepší je výsledek. U dětí mladších 6 let je zpravidla lehký průběh, mezi 6.–9. rokem středně závažný a po 9. roce je průběh téměř vždy závažný.

V závislosti na rozsahu postižení laterálního pilíře hlavice trvalo onemocnění 37 měsíců u typu A (100 % dobrých výsledků), 50 měsíců u typu B (79 % dobrých výsledků) a 67 měsíců u typu C (29 % dobrých výsledků). Rozsah radiologického postižení předznamenává do jisté míry výsledek – čím většího rozsahu je nekróza, tím více trvalých deformit následuje. Rychlost průběhu má rovněž vliv na konečný výsledek – čím kratší je doba mezi začátkem a reparací, tím lepší je konečný výsledek. Čím těžší je choroba, tím delší je trvání jednotlivých stadií, zejména průběh fáze hojení (reosifikace).

6.6 Diferenciální diagnóza

Celá řada chorob se projevuje avaskulární nekrózou (AVN) hlavice stehenní kosti. Může se vyskytnout u hemoglobinopatií, hemoblastóz, trombocytopenické purpury, afibrinogenémie a hemofilie. Pacienti s hypothyreózou mohou mít podobné epifyzární změny, které jsou však oboustranně symetrické, dochází k pseudofragmentaci hlavice a později k vývoji

coxa plana. Skupina hereditárních chorob zahrnuje mnohočetnou epifyzární dysplazii, spondyloepifyzární dysplazii, morbus Morquio-Brailsford a Meyerovu epifyzární dysplazii. U těchto chorob dochází k symetrické fragmentaci a oploštění hlavic, na rozdíl od CLP jsou fragmentované epifýzy mírně sklerotické, ale v metafýzách chybějí cystické změny. Současně jsou postiženy i ostatní epifýzy.

U dětí s oboustranným výskytem CLP se choroba vyvíjí zpravidla v roční i delší sekvenci. Od postdysplastické AVN se Perthesova choroba odliší anamnézou léčené kyčelní dysplazie a jedním z typických tvarů hlavice, současně bývá přítomna i dysplazie acetabula.

6.7 Zobrazovací techniky

Čtyři radiologická stadia jsou stále platná od popisu Waldenströmem v roce 1922: iniciální, fragmentace, reosifikace, zhojení. V nevelkých obměnách se stále používají. Iniciální stadium dělíme na preradiologické (synovialitické) a nekrotické, dělítkem je objevení subchondrální fraktury (Salterovo znamení). Současný koncept je možno formulovat následovně:

Iniciální stadium – na RTG je patrná lehká lateralizace hlavice, osifikační jádro je nevýrazně menší následkem zástavy růstu. Rozšíření mediální kloubní štěrbiny jde na vrub synoviality a hypertrofie kloubní chrupavky, která pokračuje v růstu i při kostní nekróze. Pouzdro je zesílené, jsou prosáklé i svaly kolem kyčelního kloubu (m. obturatorius, abduktory). V laterální projekci forsírovanou abdukcí je možno někdy pozorovat vakuový fenomén, stejně jako první zvýšení denzity. Denzita hlavice s trváním choroby postupně roste jednak v důsledku ukládání novotvořené kosti na mrtvé trámce, jednak jistou kompresí hlavice. V metafýze se tvoří radiolucentní cysty. Toto stadium končí vznikem radiolucentních okrsků v epifýze a trvá průměrně 6 měsíců.

Fragmentace může zahrnovat jen část nekrotického osifikačního jádra, často se demarkuje centrální denzní fragment (sekvestr). U těžších průběhů není separace mezi centrální a periferní částí patrná. Konec fragmentačního stadia je dán vznikem novotvořené kosti v subchondrálních okrscích hlavice. U lehkých průběhů je fragmentace patrná jen na laterální projekci, zatímco na AP snímku můžeme zachytit pouze nepravidelnou strukturu kosti, což odpovídá postižení přední části hlavice. U nejlhčích průběhů k fragmentaci nedojde a novotvořená kost nahrazuje denzní nekrotickou kost v ohraničeném segmentu hlavice. Tato fáze trvá průměrně 8 měsíců.

Reosifikační, hojivé stadium začíná subchondrální novotvorbou kosti. Reosifikace často začíná centrálně a šíří se mediálně i laterálně. Většinou jako poslední reosifikují anterolaterální a centrální části, což je patrné z laterální projekce. RTG-nekontrastní oblasti hlavice se vyplňují plstovitou kostí, která se časem remodeluje do trabekulární kosti. Toto stadium končí s úplnou reosifikací hlavice, je nejdelší a trvá průměrně 21 měsíců. Většina hlavic v této fázi zlepšuje svůj tvar, i když opačný proces, zvětšení deformity, je rovněž popisován.

Reziduální stadium znamená konečný stav, ve kterém se již nemění denzita hlavice. Proces remodelace však pokračuje až do ukončení růstu. Tím je možno vysvětlit i částečnou úpravu tvaru po pánevní a femorální osteotomii. Teprve ukončení růstu znamená definitivní fixaci deformace hlavice.

Změny na růstové chrupavce mohou vést k předčasnému uzávěru. Podle některých autorů k tomu dochází až ve čtvrtině všech případů, ale ve skutečnosti je to poměrně řídký jev, což můžeme potvrdit z vlastní zkušenosti. Pravý epifyzární kostní můstek nebyl pozorován. Zpomalený růst je po těžkém průběhu pozorován běžně, dochází rovněž k přerůstu velkého trochanteru, který však nikdy není tak značný jako u postdysplastické avaskulární nekrózy (vlastní pozorování).

Změny tvaru acetabula doprovázejí deformitu hlavice. Při decentraci se zesiluje mediální stěna acetabula a může dojít k předčasnému uzávěru Y-chrupavky. Oblast stříšky je porotická, dochází k remodelaci a sekundární dysplazii. Největší význam má správná centrace hlavice, na tvar acetabula má větší vliv než vlastní deformita hlavice.

Oboustranný CLP existuje a je udáván až v 10 % případů. Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit epifyzární dysplazii a Meyerovu dysplazii. Pro oboustranné postižení svědčí rozdílnost nálezů na obou stranách, na jedné kyčli vidíme iniciální stadium, zatímco na druhé straně je CLP v pokročilých fázích. Postižení na jedné straně bývá závažnější, zpravidla těžší průběh je možno zaznamenat na později postiženém kyčelním kloubu. Jsou-li stejné změny na obou kyčlích současně, jde spíše o epifyzární dysplazii.

Magnetická rezonance je velmi přínosná v časně diagnostice. Dobře zobrazuje kongruenci kloubních povrchů, „containment“ hlavice v acetabulu, výpotek v kloubu i synoviální hypertrofii. Na MR řezech je dobře znázorněna velikost nekrózy již v časných fázích choroby. Většinou již za 3 měsíce od začátku příznaků je možné určit rozsah postižení epifyzy. Diagnostická výtěžnost je u MR 97–99 %, u konvenčního RTG vyšetření 83 % a u scintigrafie 88 %. Subtrakční MR umožní sledovat postup choroby, a to jak v počátečních fázích, tak i postup revaskularizace. Velmi dobře je magnetickou rezonancí zobrazen rozsah postižení, odpovídající skupinám I–IV podle Catteralla.

Scintigrafie ⁹⁹Tc je přínosná v časně diagnostice, v určení rozsahu postižení hlavice i v průběhu revaskularizace. Obraz se mění podle vývoje choroby, v počátečních stadiích může být rozsah nekrózy scintigraficky větší, než odpovídá skutečnosti.

Artrografie dobře zobrazí poměry mezi hlavicí a acetabulem, změny tvaru hlavice a schopnost acetabula pojmout hlavicí po kombinovaném operačním výkonu. V našem protokolu se provádí vždy, zpravidla ve stejné anestezii jako definitivní operační výkon. Při zobrazení „veřevové“ abdukce (hinge hip) je podle našeho názoru nenahraditelná.

Ultrazvuk a CT vyšetření jsou ve srovnání s výše uvedenými zobrazovacími metodami méně přínosné.

6.8 Hodnocení výsledků

Studiem CLP se zabývala celá řada autorů a mnozí přispěli návrhem svojí klasifikace výsledků (Legg 1916, Sundt 1947, Herndon a Heymann 1950, Goff 1954, Mose 1964, Stulberg et al. 1981). Nejčastěji je z těchto hodnoticích schémat používán Moseho systém soustředných kružnic a Stulbergovo rozdělení do pěti skupin.

Mose používal průhledného měřítko s narýsovaným systémem soustředných kružnic s poloměrem rostoucím vždy o 1 mm. U dobrých výsledků nepřesahuje kontura hlavice v AP a laterální projekci o více než 1 mm, přijatelná je porucha sféricity do 2 mm a jako špatný výsledek je hodnocena ztráta sféricity větší než 2 mm.

Stulberg et al. rozdělili výsledky po léčení CLP do pěti skupin. V I. skupině je hlavice sférická, ve II. skupině je porucha sféricity menší než 2 mm. I. a II. skupina jsou označeny jako sférická kongruence. Ve III. skupině je hlavice oválná, ve IV. plochá. Tomu odpovídají i změny tvaru acetabula, je zachována kongruence kloubních povrchů – tyto dvě skupiny (III a IV) jsou označeny společným termínem asférická kongruence. U V. skupiny došlo ke kolapsu hlavice bez odpovídajících změn acetabula, který označujeme jako asférická inkongruence.

6.9 Terapie

Názory na léčení Calvého-Leggovy-Perthesovy nemoci jsou značně kontroverzní, od terapeutického nihilismu přes dlouhodobou konzervativní terapii ve speciálních sanatorních zařízeních po terapii chirurgickou. Každý způsob léčení má své zastánce, kteří argumentují dosaženými výsledky.

Až do konce 70. let 20. století byla tato choroba v naší republice až na ojedinělé výjimky určena ke konzervativní terapii s tím, že ve většině případů bylo dosaženo uspokojivých výsledků. V širším kontextu měnících se sociálně-ekonomických podmínek ve vyspělých státech i u nás začala být neúnosná dlouhá doba léčení onemocnění a na základě nových poznatků z patogeneze CLP se objevila doslova záplava prací pojednávajících o nové klasifikaci, možnostech chirurgického léčení i o nových metodách konzervativního léčení. Tento zvýšený zájem sledoval dvojí cíl: jednak zkrátit dobu nezbytného klidu na lůžku a vyřazení dítěte z normální aktivity, jednak dokonalým terapeutickým výsledkem minimalizovat riziko vzniku sekundární koxartrózy. V léčení převládla tzv. containment terapie zavedená R. B. Salterem (1966, 1972), jejíž podstatou je zanoření tvárné hlavice kosti stehenní po celou dobu hojení do kulového prostoru acetabula tak, aby při přestavbě hlavice nemohlo dojít k její deformaci. Operační způsob léčení je v současnosti u nás i v zahraničí široce používán. Výkony, které zajišťují „containment“ hlavice po dobu hojení, je možno rozdělit do dvou skupin:

- 1) osteotomie proximálního femoru, kdy varizací dosáhneme zanoření nekrotické hlavice do acetabula;
- 2) redirekční pánevní osteotomie, a to zpravidla Salterova inominátní osteotomie, kterou dosahujeme zanoření hlavice změnou orientace acetabula.

Každý z uvedených způsobů léčení má své zastánce i odpůrce a názory na indikace těchto výkonů prodělávají rovněž svůj vývoj. Účinek obou osteotomií je nespecifický. Zvýšené prokrvení po osteotomii spolu s jejím drenážním efektem urychluje průběh jednotlivých fází CLP a spolu s funkční stimulací během normální pohybové aktivity operovaných dětí podstatně zkracuje dobu léčení se všemi pozitivními důsledky pro jejich psychosomatický rozvoj.

Z výše uvedených důvodů jsme začali na Ortopedické klinice ILF (ve FN Bulovka, Praha) operovat děti s CLP od roku 1979, zpočátku sporadicky, ale po prvních, překvapivě dobrých výsledcích byla operační léčba CLP zavedena do rutinní klinické praxe. Abychom minimalizovali nevýhody obou výše uvedených operačních metod, kombinovali jsme u většiny případů Salterovu osteotomii pánve s varizací proximálního femoru.

Indikační schémata k operačnímu léčení nejsou uniformní, nejsou ani všeobecně jednotně přijata, a tudíž lze usuzovat na vysoký podíl individuální zkušenosti a filozofie léčení CLP, kterou jednotliví autoři zastávají. V mnoha pracích však určitou jednotnost přece jenom lze nalézt. K operačnímu léčení jsou indikována závažná postižení u dětí starších 7 let.

V našem souboru byly k operaci indikovány všechny rizikové hlavice podle Catterallových kritérií bez ohledu na věk, dále hlavice II. a III. skupiny bez rizikových znaků u dětí starších 6 let. U dětí mladších 6 let, u kterých se jednoznačně nedá hlavice prohlásit za rizikovou, rozhoduje klinický nález. Pokud se symptomy bolestivé, omezeně pohyblivé kyčle vyskytnou více než 2krát v průběhu onemocnění CLP, jsou tyto pacienti indikováni k operačnímu léčení i ve věku nižším než 6 let. Při indikaci k operačnímu léčení jsme však nečekali vždy až na zařazení do jednotlivých skupin podle Catteralla, neboť vývoj radiologicky patrné resorpce a sekvestrace epifýzy může trvat u čerstvě zachycených onemocnění i řadu měsíců. U takových případů bylo jedním z důležitých pomocných kritérií určení rozsahu subchondrální fraktury hlavice, jak později doporučili Salter a Thompson. K operačnímu léčení byly indikovány i kyčelní klouby ve značně pokročilých fázích onemocnění, ve stadiu pozdní reparace s již vyvinutou hrubou anatomickou deformitou hlavice. Podmínkou je dosažení alespoň funkčního rozsahu pohybu v kyčelním kloubu intenzivní cílenou předoperační rehabilitací. Funkčním rozsahem rozumíme cca 60 % plného rozsahu, tj. při abdukci alespoň 25°, vnitřní rotaci alespoň 20°, zevní rotaci alespoň 30° a flexi 90°.

Všechny děti se stanovenou diagnózou CLP, které splňují indikační kritéria k operačnímu léčení, jsou hospitalizovány. Ke stanovení diagnózy je třeba zhotovit RTG snímky kyčlí v předozadní a Lauensteinově projekci na kvalitní RTG materiál. U všech pacientů je rovněž zhotoven snímek levé ruky a zápěstí ke stanovení kostního věku metodou podle Greulich a Pyleové. Z vlastních zkušeností můžeme potvrdit závislost mezi závažností postižení epifýzy a zpožděním kostního věku. U případů s postižením více než poloviny hlavice jsme našli diferenci mezi kostním a chronologickým věkem v průměru 2 roky

a 6 měsíců. Výraznější je tento rozdíl u pokročilých stadií onemocnění a dosahuje až 4 let. Tato retardace epifyzárního růstu odpovídá pojmu fenomén „stand-still“ podle Harrisona.

Děti ukládáme do horizontální polohy a dolní končetiny jsou zavěšeny do Zahradníčkových závěsů s botičkovou extenzí 10 % tělesné hmotnosti za obě nohy v abdukci. Svalové kolemkloubní kontraktury je nutno uvolnit, stejně je nutno dosáhnout cílenou rehabilitací uvolnění omezeného pohybu v kyčelním kloubu. Po uvolnění pohybů provádíme artrografii z předního přístupu. Na artrogramu hodnotíme tvar hlavice, rozsah laterální subluxeace a vzájemný vztah hlavice a acetabula. Došli jsme k názoru, že zejména v iniciálním stadiu není artrografie velkým přínosem, důležitější je stanovení rozsahu subchondrální fraktury v obou RTG projekcích. U velkých deformací hlavice je důležitý artrogram v Lauensteinově projekci, který ozřejmí schopnost acetabula pojmout deformovanou hlavici.

V pořadí operačních výkonů nejprve provádíme Salterovu osteotomii. Varizujeme o 15–20°, derotaci se vyhýbáme, neboť vede k dalšímu omezování vnitřní rotace v kyčli, která se jen velmi obtížně upravuje. Ve stejné anestezii přikládáme jednostrannou sádrovou spiku v lehké flexi a 20stupňové abdukci při neutrální nebo lehké vnitřní rotaci končetiny. Sádru ponecháváme 6 týdnů; zhruba 7. pooperační den je dítě propuštěno do domácího ošetřování.

Za 6 týdnů od operace byla sejmuta sádrová spika operované kyčle a po krátkodobé rehabilitaci, která nepřesáhla 1 týden, bylo dosaženo funkčního rozsahu pohybu v operované kyčli. Dalších 6 týdnů děti odlehčují operovanou kyčel chůzí o dvou francouzských holích. Domnívat se, že šestileté dítě, které nemá žádné obtíže, skutečně odlehčení důsledně dodržuje, je však iluzorní. Po třech měsících od operace je ponechána plná volnost pohybu, včetně školního tělocviku, s vyloučením namáhavých cvičení a delších pochodů.

O výsledcích terapie CLP byla publikována velká řada prací, kterou zahájil v roce 1910 Legg s výsledky u šesti pacientů. Od těch dob byla v léčení použita široká škála postupů: imobilizace v sádrových obvazech, různé bandáže, dlahy, klid na lůžku, odlehčení nemocné kyčle, funkční léčba plnou zátěží, cvičení k udržení rozsahu pohyblivosti. Byla rovněž doporučována medikamentózní podpora přestavby hlavice, jako hormony štítné žlázy, anabolika, antibiotika nebo hyperbarická oxygenoterapie. Výsledky těchto sestav lze těžko srovnávat – chybí uniformita výběru, shodná klasifikační a kvalitativní schémata, metody porovnávání. Většina prací se však shoduje, že věk pacienta v době onemocnění je důležitý prognostický faktor. Čím mladší jsou děti v době onemocnění, tím lepší výsledky lze očekávat. Ani to však neplatí univerzálně.

6.9.1 Indikační kritéria

Nejlepších výsledků bylo dosaženo ve skupině časně indikovaných kyčlí s CLP. I když v této fázi onemocnění není možno přesně stanovit rozsah postižení podle Catteralla, jsou k operačnímu léčení vhodné kyčelní klouby u dětí od 5 let věku s klinicky výraznou symptomatologií. Do 6 let je dostatečným výkonem pouhá Salterova osteotomie, po 6. roce

věku tato metoda není dostatečně spolehlivá a je vhodné doplnit operační výkon o varizaci o 15–20°. Základním RTG nálezem je rozsah subchondrální fraktury, který předchází vývoj nekrotického sekvestru. Při postižení více než poloviny hlavice a klinických příznacích onemocnění, které se vracejí po každém zatížení kloubu, je vhodná operační terapie. U pokročilých onemocnění, u nichž je možno jasně stanovit rizikové hlavice a postižení je ve skupinách C III a C IV, operujeme pouze na pánvi jen pod 5 let věku, nad 5 let indikujeme kombinovaný výkon. Hlavice pod 6 let věku bez rizikových známek jsou určeny ke konzervativnímu léčení. Pozdní fáze choroby CLP jsou k operaci indikovány vždy, musí však předcházet cílená dlouhodobá rehabilitace zaměřená k uvolnění pohybu v kyčelním kloubu. Jako optimální předoperační režim se osvědčil systém cílené rehabilitace při použití Zahradnickových závěsů (Salter později nazval tyto závěsy jako „spring and slings“). Jakmile se uvolní pohyb, je vhodná doba pro operaci.

Pooperační režim původně spočíval v 6týdenní imobilizaci sádrovou spikou, od 6. týdne děti chodí s odlehčením kyčelního kloubu. V posledních 10 letech jsme sádrovou fixaci používali pouze u dětí, u nichž nebylo hodnověrné rodinné zázemí. Za 3 měsíce od operace je možné u převážné většiny pacientů dovolit plnou zátěž. Pokud se při plné zátěži objeví omezení pohybu a bolestivost, je třeba prolongovat dobu odlehčování.

Konečný výsledek je nejvíce ovlivněn stupněm deformace hlavice, nepříznivým faktorem je rovněž věk nad 9 let. Sedlovitá hlavice podle artrogramu je vždy spojena s nanejvýš uspokojivým výsledkem. Catterallový skupiny nemají na konečný výsledek podle našich poznatků podstatný vliv.

K léčení různých závažných stupňů CLP je stále používána i řada bandáží a ortéz. Krauspe (1990) prokázal, že dříve oblíbená terapie Thomasovou dlahou nemá racionální jádro, naopak je při použití této dlahy kyčel držena v addukci a zátěži hlavice není zabráněno. Stejně skepticky se Krauspe vyjadřuje i k léčení dlahou Atlanta, u níž Kallio a Ryoppi (1986) dokonce naměřili při poloze kyčlí v abdukci a vnitřní rotaci zvýšený tlak. Abdukční přístroje mají udržet kyčle v abdukci a docílit tak „containment“ léčení. Populární ve své době byla Torontská dlahy, navržená roku 1974 Bobeckem, a dlahy Atlanta, navržená roku 1980. Průměrná doba léčení v těchto abdukčních dlahách má činit cca 18 měsíců. Dlouhodobý pobyt v dětských léčebnách je však třeba odmítnout jako nevhodný z důvodů citové deprivace, regrese psychomotorického vývoje a nepřesvědčivých výsledků tohoto způsobu léčení.

Názory na léčení Calvého-Leggova-Perthesova onemocnění jsou kontroverzní a mohou se často i diametrálně lišit. Odrážejí rozmanitost klinického obrazu i průběhu onemocnění i skutečnost, že jde o proces samoléčitelný, probíhající v jistém procentu případů inaparentně. Každé schéma má omezenou platnost. Více než u jiných chorob zde platí individuální zkušenost lékaře a filozofie léčení, kterou pracoviště zastává. Základním požadavkem je účinná, bezpečná a přijatelnou dobu trvající léčba, která nevytrhne dítě z jeho rodinného a školního prostředí a umožní přiměřenou fyzickou aktivitu, tolik v dětském věku potřebnou.

6.10 Tranzientní synovialitida kyčelního kloubu

Definice

Bolestivé neprogresivní onemocnění dětského kyčelního kloubu, charakterizované rychle ustupujícím výpotkem, absencí celkové alterace, omezením pohybu a benigním průběhem.

Etiologie

Nejde o onemocnění sui generis, ale reakci na patologický proces, odehrávající se v jiné, často velmi vzdálené lokalizaci. Nejčastěji se vyskytuje při virových zánětech horních cest dýchacích a zánětlivých onemocněních GIT. V průběhu těchto onemocnění dojde k otoku synovialis až k výpotku v kyčelním kloubu, který se postupně vstřebá. Nomenklatura je nejednotná, snad nejsprávnější název je coxitis fugax, v angličtině je to „transient synovitis“ nebo „toxic synovitis of the hip“, v němčině je to „Hüftschnupfen“, což je doslova rýma kyčle. Navozuje to nejlépe představu katarálního zánětu, kde však tekutina nemůže odkapávat jako z nosu a její resorpce trvá jistou dobu. Představa, že tato prchavá synovitida může způsobit nekrózu hlavice tamponádou retinikulárních cév, je již většinou autorů opuštěna. To, že až v 10 % předchází RTG manifestní formu Perthesova onemocnění, je dáno skutečností, že již jde spíše než o fugax o synoviticou fázi nekrózy hlavice. Tranzientní koxitida představuje nejčastější afekci dětského kyčelního kloubu s maximem výskytu mezi 5.–6. rokem života s rozptylem od 2 do 12 let.

Klinický průběh, diagnostika

Kloubní výpotek působí bolest a omezení pohybu. Dítě obvykle ráno nemůže vstát z postele, odmítá chodit nebo kulhá, reaguje bolestivě na pasivní pohyb v kyčli. Při běžném průběhu příznaky do 5 dnů odezní, s léčením i bez terapie. V anamnéze zjistíme horečnaté onemocnění horních cest dýchacích v posledních 14 dnech, v době synovitidy může ještě doznívat, což může spolu se subfebrilními teplotami komplikovat diagnózu. Cca ve 20 % nemá synovitida prchavý charakter, ale perzistuje často i déle než 14 dnů, dítě je přitom v celkově dobrém stavu bez příznaků závažnějšího onemocnění.

Vyšetřením pohybu zjistíme jeho výrazné omezení, zejména flexe, vnitřní rotace, méně abdukce a addukce; někdy nalezneme úplnou blokádu kyčelního kloubu.

Otázkou zůstává nutnost dalších, často nákladných a většinou zbytečných vyšetření. Je-li průběh typický a dítě je v celkově dobrém stavu, omezíme vyšetření na sonografické a RTG vyšetření kyčelního kloubu a základní laboratorní vyšetření (KO, CRP, sedimentace erytrocytů), hospitalizace nebývá nutná. Diagnóza je stanovena zpravidla ex juvantibus, podle typického průběhu. Diferenciálně diagnosticky je třeba pamatovat na septickou koxitidu, hematogenní osteomyelitidu v blízkosti kyčelního kloubu, Perthesovu nemoc, lymeskou boreliózu, revmatickou artritidu, ale i na leukémii, Crohnovu nemoc a ulce-

rózní kolitidu. Epifyzární dysplazii a juvenilní epifyzeolýzu vyloučí nebo potvrdí RTG vyšetření.

Punkce je mnohdy indikována zbytečně, u typického průběhu není nutná. Musí však být provedena v případe celkové alterace, při teplotě vyšší než 37,5 °C, leukocytóze a při RTG nejasném nález. Stále je třeba mít na paměti adekvátnost ordinovaných vyšetření a uvědomit si, že dítě s coxitis fugax není nemocné, ale má pouze přechodně bolestivou kyčel.

Terapie

Při běžném průběhu není hospitalizace nutná, je však výhodná, neboť pacienta je třeba obden kontrolovat. Podáme antiflogistika, dítě ponecháme v domácím léčení zhruba na dobu 1 týdne. Extenze na lůžku je nadbytečná, protrahuje léčení; dítěti dovolíme chůzi, má-li do ní chuť, ale nenutíme ho k ní. Za 8–12 týdnů od normalizace klinického nálezu zveme dítě ke klinické, popř. i RTG kontrole. Je to zejména kvůli 10% riziku inaparentně probíhajícího Perthesova onemocnění.

Literatura

1. Albee FH. The bone graft wedge: its use in the treatment of relapsing, acquired, and congenital dislocation of the hip. *N Y State J Med* 1915; 102: 433.
2. Andren L, Palmén K. Seasonal variation of birth dates of infants with congenital dislocation of the hip. *Acta Orthop Scand* 1963; 33: 127.
3. Andren L, von Rosen S. The diagnosis of dislocation of the hip in newborns and the primary results of immediate treatment. *Acta Radiol* 1985; 49: 89.
4. Bartoníček J, Doskočil M, Heřt J, Sosna A. *Chirurgická anatomie velkých končetinových kloubů*. 1. vyd. Praha: Avicenum, 1991.
5. Bartoníček J, Heřt J. *Základy klinické anatomie pohybového aparátu*. Praha: Maxdorf, 2004.
6. Coleman SS. *Congenital dysplasia and dislocation of the hip*. St. Louis: Mosby, 1978.
7. Dungal P. Long-term experience with operative treatment of CPL by Salter and varus osteotomy. *Hip International* 2002; 12 (2): 99–100.
8. Dungal P. Metodický návod k vyšetřování dětských kyčlí. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1996; 63 (1) : 60–63.
9. Dungal P. Operační léčení vrozené luxace kyčelní v prvním roce věku. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1986; 53 (2): 112–118.
10. Dungal P. Operační řešení následků ischemické postdysplastické nekrózy hlavičky kosti stehenní u dětí. Část II. Operační technika. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1990; 57 (4): 289–309.
11. Dungal P. Patnáctileté výsledky operačního léčení Perthesova onemocnění. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1996; 63 (5): 269–283.

12. Dungal P. Pelvic and femoral osteotomy in the treatment of residual hip dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1997; 79-B (suppl II): 134.
13. Dungal P. Sonografické vyšetřování dětského kyčelního kloubu. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1987; 54 (3): 256–265.
14. Dungal P, Grill F, Čechová I. Výsledky krvavé repozice vrozené luxace kyčelního kloubu. *Acta Chir orthop Traum Čech* 1993; 60 (6): 34–39.
15. Dungal P, Karpíšek M, Kiliján J. Použití jednorázových plenkových kalthotek z pohledu ortopeda. *Cs Pediatr* 1995; 50 (7): 323–327.
16. Dungal P, Kiliján J, Karpíšek M, Čechová I. M. Perthes – 10jährige Ergebnisse bei kombinierter Behandlung mit Salter – und varisieren der osteotomie. *Orthopädie Mitteilungen* 1993; 23 (2): 116.
17. Dungal P, Slavík M. Die chirurgische Behandlung der Folgen der postdysplastischen Femurkopfnekrose. *Zeitschrift für Orthopädie* 1986; 124 (4): 561–567.
18. Dungal P, Slavík M. Operační řešení následků ischemické nekrózy hlavice kosti stehenní u dětí. *Acta Chir orthop Traum čech* 1986; 53 (5): 383–392.
19. Dungal P, Slavík M. První zkušenosti s trojí pánevní osteotomií podle Steela. *Acta Chir orthop Traum čech* 1985; 52 (4): 303–315.
20. Dunn PM. Perinatal observation on the etiology of congenital dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1976, no. 119, p. 11–22.
21. Ganz R, Klaue K, Vinh TS, Mast JW. A new periacetabular osteotomy for the treatment of hip dysplasias. *Clin Orthop* 1988; 232: 26–36.
22. Ganz R, Leunig M. Morphological variations of residual hip dysplasia in the adult. *Hip Int* 2007; 17 (suppl 5): S22–S28.
23. Graf R. Sonographie am Bewegungsapparat. Indikationen, Möglichkeiten, Grenzen und Perspektiven. *Der Orthopäde* 1989; 18 (1): 2–11.
24. Grill F, Bensahel H, Canadell J, Dungal P. The Pavlikharness in the treatment of congenital dislocating hip: report on a multicenter study of the European pediatric orthopaedic society. *J Pediatr Orthop* 1988; 8-A (1): 1–8.
25. Grill F, Dungal P, Steinwender G. Congenital short femur. *J Pediatr Orthop* 1993; 2-B (1): 35–41.
26. Hamanishi C. Congenital short femur: clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. *J Bone Joint Surg* 1980; 62B: 307.
27. Hefti F. *Kinderorthopädie in der Praxis*. Berlin: Springer, 1998.
28. Hefti F, Beguiristain J, Krauspe R. Osteochondritis dissecans: A multicenter study of the European Pediatric Orthopedic Society. *J Pediatr Orthop* 1999; 8-B: 231–245.
29. Herring JA. The treatment of Legg-Calvé-Perthes disease: A critical review of the literature. *J Bone Joint Surg* 1994; 76-A: 448–458.

30. Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, et al. The lateral pillar classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1992; 12-A: 143–150.
31. Chapchal GJ. Intertrochanteric osteotomy in treatment of congenital dysplasia of the hip. *Clin Orthop Relat Res* 1976; 119: 54–59.
32. Chiari K. Ergebnisse mit der Beckenosteotomie als Pfannendachplastik. *Z Orthop* 1955; 87: 14.
33. Chomiak J. Pelvic osteotomy in the neurogenic unstable hip. Congress Book: 14th Seminar of the Polish Paediatric Orthopaedic Society, 1st Combined Polish-Czech-Slovak Meeting, Warszawa, 27.–29. 5. 2004, abstract 37.
34. Chung SM. The arterial supply of the developing proximal end of the human femur. *J Bone Joint Surg* 1976; 58-A: 961.
35. Chung SMK. Hip disorders in infants and children. Philadelphia: Lea and Febiger, 1981.
36. Jaber FM, Parvizi J. Hip pain in young adults: femoroacetabular impingement. *J Arthroplasty* 2007; 22 (7 suppl 3): 37–42.
37. Józwiak M, Marciniak W, Piontek T, Pietrzak S. Dega's transiliac osteotomy in the treatment of spastic hip subluxation and dislocation in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2000; 9-B (4): 257–264.
38. Krauspe R, Schmidt M, Lauterbach T. Spätergebnisse nach M. Perthes-Thomasschienens-
-Behandlung versus Spontanverlauf. *Orthopädie, München, Sympomed*, 1994; 1: 134–140.
39. Lack W, et al. Chiari pelvic osteotomy for osteoarthritis secondary to hip dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1991; 73-B (2): 229.
40. Lorenz A. Die sogenannte angeborene Hüftverrenkung. Ihre Pathologie und Therapie. Stuttgart: F. Enke, 1920.
41. Meehan PL, Angel D, Nelson JM. The Scottish Rite abduction orthosis for the treatment of Legg-Perthes disease: A radiographic analysis. *J Bone Joint Surg* 1992; 74-A: 2–12.
42. Müller E. On the deflexion on the femoral neck in childhood. *Clin Orthop* 1966; 48: 7.
43. Pappas AM. Congenital posteromedial bowing of the tibia and fibula. *J Pediatr Orthop* 1984; 4-A: 525–531.
44. Pappas AM. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983; 3 (1): 45–60.
45. Pfeil J, Grill F, Graf R. Extremitätenverlängerung Deformitätenkorrektur Pseudoarthrosenbehandlung. Berlin: Springer, 1996.
46. Poul J, Vejrostová M. Rotační acetabulární osteotomie v léčbě Leggovy-Calvého-Perthesovy choroby. *Acta Chir orthop Traum čech* 2001; 68 (6): 357–362.
47. Poul J, Vejrostová M. Trojitá osteotomie pánve u dětí a adolescentů. *Acta Chir orthop Traum čech* 2001; 68 (2): 93–98.
48. Poussa M, Yrjonen T, Hoikka V, et al. Prognosis after conservative and operative treatment in Perthes' disease. *Clin Orthop* 1993; 297: 82–86.

49. Ralis Z, McKibbin B. Changes in shape of the human hip joint during its development and their relation to stability. *J Bone Joint Surg* 1973; 55-B: 780.
50. Ramsey PL, Lasser S, MacEwen GD. Congenital dislocation of the hip: use of the Pavlik harness in the child during the first 6 months of life. *J Bone Joint Surg* 1976; 58-A: 1000.
51. Rang M. *The story of orthopaedics*. Philadelphia: W. B. Saunders, 2000.
52. Ritterbusch JF, Shantharam SS, Gelinac C. Comparison of lateral pillar classification and Catterall classification of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Pediatr Orthop* 1993; 13-A: 200–202.
53. Salter RB. Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1961; 43-B: 518.
54. Salter RB. *Textbook of disorders and injuries of the musculoskeletal system*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1999.
55. Salter RB. The present status of surgical treatment for Legg-Perthes disease. Current concepts review. *J Bone Joint Surg* 1984; 66-A: 961–966.
56. Salter RB, Kostuik J, Dallas S. Avascular necrosis of the femoral head as a complication of treatment for congenital dislocation of the hip in young children: a clinical and experimental investigation. *Can J Surg* 1969; 12: 44.
57. 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* 1984; 66-A: 479–489.
58. Scully SP, Aaron RK, Urbaniak JR. Survival analysis of hips treated with core decompression or vascularized fibular grafting because of avascular necrosis. *J Bone Joint Surg* 1998; 80-A (9): 1270–1275.
59. Shea KG, Coleman SS, Carroll K, et al. Pemberton pericapsular osteotomy to treat a dysplastic hip in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1997; 79-A (9): 1342–1351.
60. Slavík M, Dungal P, Šprindrich J, Štědrý V. Recurrent traumatic dislocation of the hip in a child. *Arch Orthop Traum Surg* 1986; 104: 385–388.
61. Sommerville EW, Scott JC. The direct approach to congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1957; 39-B: 623.
62. Song KS, Lee SM. Peripelvic infections mimicking septic arthritis of the hip in children: treatment with needle aspiration. *J Pediatr Orthop* 2003; 12-B (5): 354–356.
63. Steel HH. Triple osteotomy of the innominate bone. *J Bone Joint Surg* 1973; 55-A (2): 343–350.
64. Steel HH, Lin PS, Betz RR, et al. Iliofemoral fusion for proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* 1987; 69-A: 837–843.
65. Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg* 1981; 63-A: 1095–1108.
66. Šponer P, Karpaš K, Čeněk J. Operační léčba kyčelních kloubů při mnohočetné epifyzární dysplazii v dětském věku. *Acta Chir orthop Traum čech* 2003; 70 (4): 243–247.

67. Tachdjian MO. *Pediatric Orthopedics*. Vol. I–IV. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 1990.
68. Thompson GH, Salter RB. Legg-Calvé-Perthes disease. Current concept and controversies. *Orthop Clin North Am* 1987; 18: 617–635.
69. Tönnis D. *Die angeborene Hüftdysplasie und Hüftluxation im Kindes- und Erwachsenenalter*. Berlin: Springer, 1984.
70. Trueta J. The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth. *J Bone Joint Surg.*, 1957, vol. 39-B, p. 358.
71. Wenger DR, Ward WT, Herring JA. Legg-Calvé-Perthes disease. Current concepts review. *J Bone Joint Surg* 1991; 73-A: 778–788.
72. Wilkinson JA. A post-natal survey for congenital displacement of the hip. *J Bone Joint Surg* 1972; 54-B: 40.
73. Wilson JC Jr. Surgical treatment of the dysplastic acetabulum in adolescence. *Clin Orthop* 1974; 98: 134.
74. Wynne-Davies R. A family study of neonatal and late-diagnosis of congenital dislocation of the hip. *J Med Genet* 1970; 7: 315.
75. Wynne-Davies R. Acetabular dysplasia and familial joint laxity: two etiologic factors in congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1970; 52-B: 704–716.
76. Wynne-Davies R, Hall CM, Young ID. Pseudoachondroplasia: clinical diagnosis at different ages and comparison of autosomal dominant and recessive types. *J Med Genet* 1986; 23: 425.

Curriculum vitae



Prof. MUDr. Pavel Dungal, DrSc.

1954–1966 základní a střední vzdělání ve Znojmě
 1966–1972 Fakulta všeobecného lékařství UJEP Brno
 1972–1977 anesteziologie, gynekologie a porodnictví, ortopedie v OÚNZ Znojmo
 1973–1974 vojenská základní služba
 1977–1981 mladší sekundář Ortopedické kliniky ILF a FN na Bulovce, Praha

1976 I. atestace z ortopedie
 1981 II. atestace z ortopedie
 1. 9. 1981 odborný asistent katedry ortopedie ILF v Praze
 1983 obhajoba kandidátské disertační práce na téma Salterova osteotomie při léčení vrozené kyčelní dysplazie a řešení následků
 1. 9. 1987 jmenován docentem pro obor ortopedie po předchozím řádném habilitačním řízení na Fakultě dětského lékařství UK
 1989 vydal monografii Ortopedie a traumatologie nohy
 1992 obhajoba doktorské disertace
 1994 jmenován řádným profesorem v oboru ortopedie a traumatologie
 od roku 1995 přednosta Ortopedické kliniky IPVZ a FN Na Bulovce, Praha
 od roku 1996 náměstek pro vědu a výzkum a zároveň statutární zástupce ředitele IPVZ

Do současnosti publikoval 84 prací v domácím a 31 v zahraničním písemnictví. Je autorem výukového filmu „Salterova osteotomie“ ve spolupráci s Krátkým filmem Praha (1988). V roce 1988 odevzdal do tisku monografii Ortopedie a traumatologie nohy, kniha vyšla počátkem roku 1989. V lednu 2005 vyšla v nakladatelství Grada učebnice Ortopedie v rozsahu 1200 stran.

Přednesl 160 přednášek v tuzemsku a 96 v zahraničí v německém a anglickém jazyce. Doktorskou disertaci obhájil dne 13. 2. 1992 na téma operačního léčení vrozených deformit nohy.

Funkce v odborných společnostech:

1992–1996 předseda České společnosti pro ortopedii a traumatologii
 2001–2002 předseda ČSOT
 2003–2004 člen výboru ČSOT
 2007–2008 předseda ČSOT
 2009 – dosud člen výboru ČSOT

Člen redakční rady Acta chirurgiae orthopædicae et traumatologiae Čechoslovaca, Journal of Children's Orthopaedics, Praktický lékař.

Studijní pobyty: Rakousko, Německo, USA opakovaně.

Členství v mezinárodních společnostech:

- řádný člen Mezinárodní společnosti pro dětskou ortopedii německy mluvících zemí (Vereinigung für Kinderorthopädie)
- řádný člen evropské společnosti pro dětskou ortopedii (EPOS), zvolen prezidentem na období 2004/2005
- od roku 1997 řádný člen POSNA (Severoamerická společnost dětské ortopedie)
- od roku 2001 člen výboru EFORT
- profesor konzultant Ortopedické nemocnice Speising ve Vídni
- profesor konzultant Kuvajtské nemocnice Al-Razi
- čestný člen slovenské, maďarské, polské, rakouské, bulharské ortopedické společnosti
- korespondující člen argentinské ortopedické společnosti a německé ortopedické společnosti