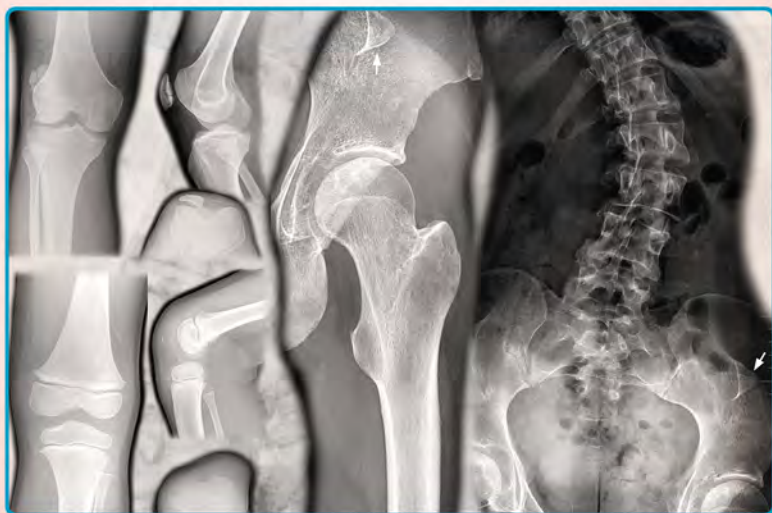


Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii



Vydává

Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně z.s.
Ortopedicko-protetická společnost ČLS J. E. Purkyně z.s.
Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, s.r.o.

ročník 27 / 2020 číslo 1

EMBASE / Excerpta Medica | Bibliographia medica Českoslovac

ISSN 2336-4777



Systém výživy kloubů dle výzkumu prof. MUDr. Milana ADAMA, DrSc.

Originální český kolagenní doplněk stravy **GELADRINK®** byl vyvinut na základě výzkumu revmatologa a spoluzakladatele společnosti Orling s.r.o. prof. MUDr. Milana ADAMA, DrSc., člena Akademie věd v New Yorku, oceněného prestižní cenou UNESCO za celoživotní přínos lékařské vědě.

doplněk stravy



DOPORUČUJÍ
odborné společnosti



22 let existence na trhu!

GELADRINK® obsahuje:

- + kolagenní peptidy GELITA®**
kolagenní bílkovina přispívá k udržování normálních kostí
- + vitamín C**
přispívá k normální formaci kolagenu pro normální funkci kostí a chrupavek
- + glukosamin a chondroitin sulfáty**
jsou součástí kloubní chrupavky
- + antioxidanty, MSM a další látky**
s příznivými nutričními a fyziologickými účinky doplňujícími běžnou stravu a vyživující kosti, chrupavky, klouby a pojivové tkáně

BEZPLATNÁ LINKA - 800 108 999 - WWW.ORLING.CZ

Zdravá a vyvážená strava a zdravý životní styl jsou nezbytné. Doporučená denní dávka 12 kapslí nebo jedna odměrka. Užívejte 3 měsíce. Není určeno pro děti do 12 let, těhotné a kojící ženy. Doporučenou denní dávku nepřekračujte.



ottobock.

Quality for life

1E95 Challenger

Nové řešení pohybu pro míčové,
raketové a běžecké sporty.

www.mojeproteza.cz

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ

ročník 27, 2020, číslo 1 | datum vydání: 20. 7. 2020

REDAKČNÍ RADA

VEDOUCÍ REDAKTOR: prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
ZÁSTUPCI VEDOUCÍHO REDAKTORA: prof. Ing. Miroslav Petrtyl, DrSc.
RNDr. Martin Braun, Ph.D.
VĚDECKÝ SEKRETÁŘ: doc. MUDr. Štěpán Kutílek, CSc.
ODPOVĚDNÝ REDAKTOR: ing. Pavel Lorenc, MBA

prof. Ing. Jan Čulík, DrSc.	doc. MUDr. Vladimír Kříž	doc. RNDr. Petr Sedlak, Ph.D.
MUDr. Jiří Funda	prof. Ing. František Mařík, DrSc.	prof. MUDr. Václav Smrčka, CSc.
Ing. Hana Hulejová	doc. RNDr. Ivan Mazura, CSc.	prof. PhDr. Jiří Straus, DrSc.
prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.	MUDr. Pavel Novosad	doc. MUDr. Ivan Vařeka, CSc.
doc. MUDr. Petr Korbelař, CSc.	PhDr. Iveta Pallová, Ph.D.	MUDr. Jan Všeticka
MUDr. Petr Krawczyk	prof. MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.	RNDr. Daniela Zemková, CSc.

MEZINÁRODNÍ REDAKČNÍ RADA

Professor Dr. Ing. Romuald Bedzinski, Wroclaw, Poland	Assist. Professor Jacek Karski, M.D., PhD. Lublin, Poland
Assoc. Professor Michael Bellemore, F.R.A.C.S., Sydney, Australia	Professor Tomasz Karski, MD, PhD, Lublin, Poland
Assist. Professor Jacques Cheneau, MD, Saint Orens, France	Professor Milan Kokavec, MD, PhD., Bratislava, Slovakia
Professor Mikhail Dudin, MD, PhD, DSc., St. Petersburg, Russia	Doc. Dr. Med. Kazimierz S. Kozłowski, M.R.A.C.R., Sydney, Australia
Radwan Hilmi, M.D., Lyon, France	Piet von Loon, MD Netherlands
	Assist. Professor Aleksey Arsenov, MD, PhD, St. Petersburg, Russia

Pohybové ústrojí. Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii.

ISSN 2336-4777 (od roku 2013 pouze on-line verze)

Vydává Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně z.s.

& Ortopedicko-protetická společnost ČLS J. E. Purkyně z.s.

& Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, s. r. o.

Excerptováno v Excerpta Medica a Bibliographia medica Československa.

Návrh a grafická úprava obálky Pavel Lorenc.

Časopis je na Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik vydávaných v České republice. Dvě čísla časopisu vycházejí v elektronické verzi jako ročník s průběžným vydáváním příspěvků po recenzi.

Při příležitosti sympozií je dvakrát ročně vydáváno supplementum.

Pro současné odběratele časopisu PÚ a další zájemce doporučujeme přihlásit se na

<http://www.pojivo.cz/en/newsletter/>, zadat jméno a e-mailovou adresu, na kterou bude časopis posílán.

Na webových stránkách SPT ČLS JEP <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroj/> naleznete ve formátu PDF všechna jednotlivá čísla a dvojčísla časopisu (včetně Supplement) vydaná od roku 1997.

Rukopisy zasílejte na adresu *profesor MUDr. Ivo Mařík, CSc., Olšanská 7, 130 00 Praha 3, (ambul_centrum@volny.cz)* ve formátu doc. Vydavatel upozorňuje, že za obsah inzercí zodpovídá výhradně inzerent. Časopis, jakožto nevýdělečný, neposkytuje honoráře za otištěné příspěvky.

LOCOMOTOR SYSTEM

Advances in Research, Diagnostics and Therapy

Published by The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Society for Prosthetics and Orthotics, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Czech Republic and Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus Prague, Czech Republic

Call for papers

Support this journal by sending in your best and most interesting papers. The issue of the journal is published during whole year after proof acceptance of the reviewers. In occasion of the symposia (twice a year) is published the supplement.

Chief Editor: Ivo Mařík
Associate Editors: Miroslav Petrtyl, Martin Braun
Scientific Secretary: Štěpán Kutilek
Responsible Editor: Pavel Lorenc

Editorial board

Aleksey Arsenev	Jiří Funda	Milan Kokavec	František Maršík	Václav Smrčka
Romuald Bedzinski	Radwan Hilmi	Petr Korbelař	Ivan Mazura	Jiří Straus
Michael Bellemore	Hana Hulejová	Petr Krawczyk	Pavel Novosad	Ivan Vařeka
Jacques Cheneau	Josef Hyánek	Vladimír Kříž	Iveta Pallová	Jan Všetická
Jan Čulík	Jacek Karski	Kazimierz Kozłowski	Ctibor Povýšil	Daniela Zemková
Mikhail Dudin	Tomasz Karski	Piet von Loon	Petr Sedlak	

Submitted papers: Locomotor System will review for publication manuscripts engaged in diagnostics and interdisciplinary treatment of genetic and metabolic skeletal disorders, limb anomalies, secondary osteoporosis, osteo/spondyloarthritis and another disorders that negatively influence development and quality of locomotor apparatus during human life. Both papers on progress in research of connective tissue diagnostics, medical and surgical therapy of multiple congenital abnormalities of skeleton mainly in the fields of paediatric orthopaedic surgery and plastic surgery, orthotics and prosthetics treatment, and papers dealing with biomechanics, clinical anthropology and paleopathology are appreciated.

The journal has an interdisciplinary character which gives possibilities for complex approach to the problems of locomotor system. The journal belongs to clinical, preclinical and theoretical medical branches which connect various up-to-date results and discoveries concerned with locomotor system. You can find the volumes of Locomotor System journal at <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/> since 1997 (free of charge). Since 2013 only electronic edition of the journal is available. That is why we recommend to all subscribers and those interested apply at <http://www.pojivo.cz/en/newsletter>, enter personal data, titles and e-mail address where the journal will be mailed.

Abstracts of presented papers are excerpted in EMBASE/Excerpta Medica (from the year 1994) and in the Bibliographia medica Čechoslovaca (from the year 2010). We prefer the manuscripts to be prepared according to Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (Vancouver Declaration, Brit med J 1988; 296, p. 401–405).

27. ročník časopisu Pohybové ústrojí,
je věnován jubilantům členům redakční rady

doc. RNDr. Ivo Brettschneiderovi, CSc. (80 let)
MUDr. Miloslavovi Kuklíkovi, CSc. (70 let)
a
prof. MUDr. Ivo Maříkovi, CSc. (70 let)

The 27th volume of Locomotor System journal,
is dedicated to the anniversary of

Associate Professor Ivo Brettschneider, PhD (80 yrs.)
Miloslav Kuklík, MD, PhD (70 yrs.)
and
Professor Ivo Mařík, MD, PhD (70 yrs.)

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ, 27, 2020, č. 1

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

OBSAH

SLOVO ČTENÁŘŮM – EDITORIAL	11
----------------------------------	----

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ A POPIS

MAŘÍK IVO

Rentgenologické a klinické projevy Nail patela syndromu	13
---	----

PŮVODNÍ PRÁCE

FUNDA JIŘÍ

Poranění vazivového aparátu hlezenního kloubu u orientačních běžců	23
--	----

RYBKA DINA OLEGOVNA, DUDIN MIKHAIL GEORGIEVICH, SHAROVA LYDIA EVGENYEVNA

Ultrasonografická diagnostika paravertebrálního svalstva dětí s adolescentní idiopatickou skoliózou před a po léčení	39
--	----

KNAP ONDŘEJ, BEJVLOVÁ JARMILA, SMRČKA VÁCLAV

Rehabilitace extenzorových lézí	46
---------------------------------------	----

KASUISTIKY

ARSENEV ALEKSEI, DUDIN MIKHAIL

Redukce laterální klínovité deformace obratle konzervativním léčením: kazuistika	56
--	----

ZEMKOVÁ DANIELA, BALÁŠČÁKOVÁ M, PAPRSKÁŘOVÁ M, MOSLEROVÁ V, MAŘÍK IVO

Časná diagnóza pyknodystózy u českého batolete: kazuistika	65
--	----

HISTORIE/PALEOPATOLOGIE

SMRČKA VÁCLAV, MUSILOVÁ ZDENKA, HOREJŠ JOSEF

Zvýšené ukládání kosterních pozůstatků v kostnici v Nížkově ve 14. století, datované ^{14}C s epidemií břišního tyfu (LIA)	81
---	----

ZPRÁVY

Konference Adaptation – interdisciplinary aspects, Lékařský dům, Sokolská 31, 120 26 Praha 2, Česká republika, 12. září 2020	92
Informace o Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP	93
Vzpomínka na MUDr. Miloslava Kuklíka, CSc. (1950–2020)	97
SMĚRNICE AUTORŮM	98

LOCOMOTOR SYSTEM, 27, 2020, No. 1

Advances in Research, Diagnostics and Therapy

CONTENT

A WORD TO READERS – EDITORIAL	11
-------------------------------------	----

TITLE PICTURE AND DESCRIPTION

MAŘÍK IVO

Radiographic features and clinical findings of Nail Patella Syndrome	17
--	----

ORIGINAL PAPERS

FUNDA JIŘÍ

Ankle ligament injuries in orienteers	23
---	----

RYBKA DINA OLEGOVNA, DUDIN MIKHAIL GEORGIEVICH, SHAROVA LYDIA EVGENYEVNA

Ultrasound diagnosis of paravertebral muscles in children with adolescent idiopathic scoliosis before and after treatment	39
---	----

KNAP ONDŘEJ, BEJVOVÁ JARMILA, SMRČKA VÁCLAV

Rehabilitation treatment of extensor lesions	46
--	----

CASE REPORTS

ARSENEV ALEKSEI, DUDIN MIKHAIL

Reduction of lateral cuneiform vertebral deformation by conservative treatment: a case report	56
---	----

ZEMKOVÁ DANIELA, BALAŠČAKOVÁ M, PAPRSKÁŘOVÁ M, MOSLEROVÁ V, MAŘÍK IVO

Early diagnosis of Pycnodysostosis in a Czech toddler: a case report	65
--	----

HISTORY/PALEOPATHOLOGY

SMRČKA VÁCLAV, MUSILOVÁ ZDENKA, HOREJŠ JOSEF

Increased Deposition of Skeletal Remains in the Ossuary in Nížkov during the 14 th century, ¹⁴ C dated	81
--	----

NEWS

Conference: Adaptation – Interdisciplinary Aspects. Medical House, Sokolská 31, 120 26 Prague 2, Czech Republic, September 12, 2020	92
---	----

Information on the Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkyně, Prague, CZ	95
---	----

In Memoriam: Miloslav Kuklík, MD, PhD (1950–2020)	97
---	----

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS	98
--------------------------------	----

Vážení čtenáři, autoři a inzerenti!

Děkujeme za Vaši pomoc při tvorbě mezioborového odborného recenzovaného časopisu „*Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii (dále PÚ)*“.

Od roku 2013 je časopis PÚ vydáván pouze v elektronické formě (v roce 2014 bylo přiděleno nové ISSN 2336-4777). Časopis PÚ byl v roce 2008 zařazen Radou pro výzkum, vývoj a inovace vlády ČR na Seznam recenzovaných neimpaktovaných periodik vydávaných v České republice. V souvislosti se změnou v elektronickou formu vydávání v roce 2013 časopis nedopatřením vypadl z tohoto Seznamu. Od roku 2015 je elektronická forma Pohybového ústrojí opět na Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik.

Všechna čísla a dvojčísla časopisu (včetně Supplement) vydaná od roku 1997 najdete ve formátu PDF na webové doméně Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s. <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroj/> (bezplatný přístup).

Vzhledem k trvajícímu nedostatku tematicky vhodných odborných příspěvků a k elektronickému vydávání časopisu se redakční rada rozhodla vydávat od roku 2016 příspěvky přijaté po recenzi k publikaci v časopisu PÚ v chronologickém pořadí jako číslo 1 a 2, dále dvě samostatná Supplementa s příspěvky ze symposií Kubátovy dny a Prague-Lublin-Sydney-St. Petersburg Symposium.

V období celostátního výjimečného stavu v důsledku koronarovirové choroby jsme vydali číslo 2 časopisu PÚ, 26, 2019 a číslo 1 časopisu PÚ, 25, 2018 s podtitulem „In memory to Milan Roth“ a nosným sdělením ortopeda pana Dr. Pieta van Loona z Holandska s názvem „Milan Roth – Legacy to Medicine“. Cílem prací publikovaných v ročníku 25, časopisu PÚ, 2018 je oživit a vyzvednout prioritní celosvětově nedoceněnou experimentální práci pana doc. MUDr. Milana Rotha, DrSc. V současnosti pracujeme na uspořádání a korekturách čísla 2 časopisu PÚ, 25, 2018, které je věnováno idiopatické skolióze (IS) v podání pana prof. Dr. Mikhaila Dudina, DSc. a jeho týmu (Children's Rehabilitation Center of Orthopaedics and Traumatology „Ogonyok“, St. Petersburg, Russia) včetně biomechanického vysvětlení vzniku a rozvoje IS (založeného na výsledcích experimentální práce Milana Rotha – konkrétně průkazu asymetrického růstu páteře a míšních kořenů).

Supplementum 1 časopisu PÚ, ročník 27, 2020 bylo vydáno při příležitosti jubilejních 25. Kubátových dnů, které se konaly 6. 3. a 7. 3. 2020 v Lékařském domě v Praze 2, Sokolská 31. Program, snímky většiny prezentací (PDF) a videozáznamy (You Tube) vybraných přednášek jsou dostupné na <http://www.ortoprotetika.cz/2020/prednasky-25-kubatova-dne/#more-240>

The 22nd Prague-Lublin-Sydney-St Petersburg Symposium: Interdisciplinary Approach to Growing Skeleton 4, Lékařský dům, Sokolská 31, 120 26 Praha 2, Česká republika, 10.–12. září 2020 bylo pro pandemii Covid-19 z rozhodnutí organizátorů zrušeno. Místo plánovaného Symposia členové výbo-

ru Společnosti pro pojivové tkáně (SPT) a Ortopedicko-protetické společnosti (OPS) ČLS J.E. Purkyně, z.s. zorganizovali "last minute" **Conference: Adaptation – interdisciplinary aspects**, která se konala v pátek 12.9.2020 v zasedací místnosti v Lékařském domě v Praze. Zahraniční host a člen výboru SPT ČLS J.E. Purkyně (JEP) pan MUDr. Piet van Loon (ortoped, Holandsko) byl oceněn Diplomem čestného členství v SPT ČLS JEP, z.s. Zájem organizátorů konference je publikovat abstrakta zajímavých a podnětných přednášek v Suplementu 2 časopisu Pohybové ústrojí, 27, 2020 a také zpřístupnit prezentace s textovými obrázky na webových stránkách www.pojivo.cz and www.ortoprotetika.cz.

Nadále je posláním časopisu PÚ uveřejňovat vědecké práce zabývající se diagnostikou a symptomatickým mezioborovým léčením genetických kostních chorob, vrozených defektů končetin, sekundární osteoporózy, osteo/spondyloartrózy, ale i jiných chorob, které ve svých důsledcích negativně ovlivňují růst, vývoj a kvalitu pohybové ústrojí v průběhu lidského života. Ceněny jsou práce vycházející z výzkumu pojivových tkání na všech úrovních poznání, práce orientované na biochemickou, morfologickou, genetickou a molekulární diagnostiku chorob pohybového ústrojí.

Zvláštní pozornost je přikládána pracím z oblasti ortopedické a antropologické biomechaniky, neuroadaptačním změnám skeletu v období růstu, řízené remodelaci pojivových tkání, studiím muskuloskeletálních a neuronálních interakcí v závislosti na léčebných metodách (kalciotropní léky, rehabilitace, ortoticko-protetické a operační léčení) a v neposlední řadě sdělením antropologickým a paleopatologickým. Oceňujeme především interdisciplinárně zaměřené práce. V anglickém jazyce jsou publikována sdělení zahraničních i našich autorů. Žádaným doplněním obsahu časopisu jsou zprávy ze sjezdů a konferencí. V rubrice zprávy zveřejňujeme oznámení o životním výročí členů RR časopisu, SPT ČLS JEP z.s., OPS ČLS JEP z.s. a významných osobností, sdělení o prioritních pozorováních, ze studijních a poznávacích cest aj.

V každém ročníku najdete směrnice pro autory příspěvků, kterým věnujte prosím pozornost při tvorbě Vašich vědeckých sdělení. Souhrny prací publikovaných v časopisu jsou excerpovány v EMBASE / Excerpta Medica (od r. 1994) a v Bibliographia medica Československa (od r. 2010).

K prosazení časopisu Pohybové ústrojí mezinárodně přispívá citovat práce publikované v našem časopisu v příspěvcích posílaných do zahraničních impaktovaných časopisů. Pro zvýšení mezinárodního zájmu o časopis PÚ je žádoucí získávat původní kvalitní práce a kazuistiky v angličtině. Souhrny všech prací doporučujeme psát co nejvýstižněji, strukturovaně, česky a anglicky (objectives, methods, results and discussion), s klíčovými slovy.

Těšíme se na Vaši spolupráci a tvůrčí připomínky.

Redakční rada



OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ ČASOPISU DEMONSTRUJE ABNORMÁLNÍ RENTGENOLOGICKÉ PROJEVY VYSKYTUJÍCÍ SE U NAIL-PATELLA SYNDROMU

Nail-Patella syndrom (NPS, OMIM 161200) patří mezi vzácné genetické choroby. **Incidence** se odhaduje 1 na 50 000. Podle Nosologie a klasifikace genetických kostních chorob z roku 2019 (Mortier et al. 2019) se řadí do 36. skupiny nazvané „Patelární dysostózy“.

Synonymní názvy: Onychoosteodysplasia, Hereditary Osteo-onychodysplasia (HOOD syndrom), osteoonychodysplasia, iliac horn syndrom, Turner-Fong syndrom, Turner-Kieser syndrom, Osterreicher-Turner syndrom, elbow-patella syndrom (Taybi a Lachman, 1996).

Titulní obrázek je složen z rentgenologických snímků – zleva doprava: vlevo nahoře jsou RTG snímky pravého kolena muže (22 let) – patella alta bipartita je subluxována zevně, mediální kondyl femuru prominuje distálně. Vlevo dole jsou RTG snímky levého kolena dívky (5,5 roku), v boční a axiální projekci je zobrazeno velmi malé fragmentované osifikační centrum česky (průměr 4 mm), která je subluxována zevně. Uprostřed je RTG snímek levého kyčelního kloubu a pánve v AP projekci ženy (38 let) – široká lopata kyčelní, uprostřed vystupuje zevně iliakální „roh“ (označen šipkou), valgosní krček femuru, hlavice je správně centrována v jamce kyčelního kloubu. Vpravo je snímek torakolumbální páteře s vybočením doleva (skolióza 3. st. dle Cobba: T1 18°sin – T5 – 54°dx – T11 – 48°sin. – L5, rotace v bederní krajině 10°), pánev je šikmo doleva skloněná, uprostřed pánevní kosti iliakální „roh“ (označen šipkou).



Diagnóza **Nail-Patella syndromu** je založena na klinických a rentgenologických příznacích, které jsou pro diagnózu patognomonické. Téměř všichni postižení NPS mají abnormální nehty, problémy s loketními a kolenními klouby a typické změny na pánvi. Ostatní klouby, ledviny a oči mohou být také postiženy. Abnormální vývoj je zřejmý při narození nebo se dysplastické změny projeví časně v dětství.

V Centru pro vady pohybového aparátu s.r.o. v Praze máme zkušenost se šesti pacienty s NPS.

Hlavní rentgenologické příznaky

Nálevkovitě se rozšiřující lopaty kyčelních kostí, iliakální rohy vystupující na zevním povrchu uprostřed lopat kyčelních (80 % pacientů), delší radius s hypoplazií hlavičky radia a její subluxací či luxací, hypoplazie capitulum humeri, hypoplazie pately a laterální subluxace nebo luxace, anebo aplazie pately, prominence mediálního kondylu femuru, dopředu (obráceně) svažující se tibální plateau, genu valgum. Z dalších abnormalit: omezená plná extenze loktů, klinodaktylie, kamptodaktylie, částečný symfalangismus DIP kloubů, kalkaneovalgosní deformity nohou, laterální subluxace tarsometatarsálních kloubů, hypo- či aplazie fibuly. Pectus carinatum, deformity sternu, malý deformovaný acromion, hypoplazie lopatky s mělkou fossa glenoidalis, anomálie žeber, skolióza, hyperostosis frontalis interna. Z dalších abnormality a asymetrie ledvin, polycystické ledviny, zdvojený vývodný močový systém, obstrukční uropatie, kalkulóza aj.

Klinické příznaky

Dysplazie nehtů (80–98 % pacientů), **hypoplazie nebo aplazie pately** oboustranně (60 %–90 %), u některých pacientů jsou hmatné iliakální rohy na lopkách kyčelních kostí, deformity loktů (60 %–90 %) **s nemožností plné extenze, pronace či supinace předloktí, flekční kontraktury jiných kloubů, skolióza. Nefropatie** – glomerulonefritida nebo nefrotický syndrom (30 %): proteinurie, hematurie, selhání ledvin ve věku 5–25 let (20 %), oční abnormality: ptóza, abnormální pigmentace duhovky, glaucom, microcornea, strabismus, microphthalmia.

Krátká postava, pterygia loktů v kubitě, deformity nohou, anomálie svalů – m. biceps, m. triceps, m. pectoralis minor, m. quadriceps, instabilita ramen při dysplazii acromionu a fossa glenoidalis, rozštěp rtu, patra. Z dalších abnormalit je třeba myslet na familiární karcinom colon, Castlemanovu chorobu (angiofolikulární lymfomnodulární hyperplazie vytvářející objemný krk), hypothyroidismus a strumu, mentální retardaci, sdružení se **smíšenou krystalovou artropatií**, sensorineurální ztrátu sluchu.

Dědičnost Nail-patella syndromu je autosomálně dominantní s úplnou penetrancí a variabilní expresivitou. Genové mapování určilo chromosom 9q34.1 (Ghiggeri 1993).

Molekulární patologie

Byla prokázána mutace v genu LMX1B (Orphanet 2614(609577)(609577)), který se nazývá transkripční faktor, protože kromě přímého vlivu na produkci proteinu, ovlivňujícího růst a vývoj plodu, reguluje aktivitu dalších genů. Mutace tohoto genu způsobuje abnormální vývoj nehtů, česnek, loktů a další defekty vyvíjejícího se embrya. <https://www.uptodate.com/contents/nail-patella-syndrome>

Průběh

Většina postižených je schopna vést relativně normální život. Životní prognóza je omezená funkcí ledvin.

Léčení je zaměřeno na specifické symptomy. Léčení ortotické a fyzioterapie: korekce plochonoží, léčení valgovity kolen a skoliózy páteře. V indikovaných případech operační léčení luxovaných



Fig. 1. A girl, 7 years, kneeling position: hypoplasia of nails, incomplete extension and webbing of elbows, lateral subluxation of hypoplastic patellae, pectus excavatum.



Fig. 2. A girl, 7 years, orofacial genetic stigmatisation: high hairlines, oligodontia, retardation of the 2nd dentition teething, low set ears, antimongoloid slanting of eyes, wide root of nose and hypertelorism, finger nail hypoplasia of the mother.

česnek, valgozity kolen. Rekonstrukční operace loketních kloubů s cílem zlepšit extenzi nebývají úspěšné (pozn. autora). Glaukom a katarakta je indikací k operačnímu léčení. Těžké případy s nefropatií se indikují k dialýze a individuálně se zvažuje transplantace ledvin. Vzhledem k renálnímu postižení a návykovosti se nedoporučuje dlouhodobé podávání nesteroidních protizánětlivých léků (NSAIDs). V těhotenství je nutné monitorovat a případně léčit vysoký krevní tlak. Pozornost je třeba věnovat časnému výskytu osteoporózy.

Diferenciální diagnóza

Anonychia-onychodystrophy, pelvic „digit“ (Nguyen), familiární aplazie/hypoplazie patel, hypoplazie-dislokace patel, patela aplazie-coxa vara-tarzální synostóza.

Závěr

RTG abnormality kolenních a loketních kloubů, onychodysplazie a omezení extenze loketních kloubů jsou patognomonické příznaky pro susp. diagnózu „Nail-patella syndromu“. Diagnózu je možné potvrdit určením mutace v genu LMX1B. Genetické poradenství je prospěšné pro těhotné a jejich rodiny.

Použity kopie RTG snímků a fotografie z archivu Ambulantního centra pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3.

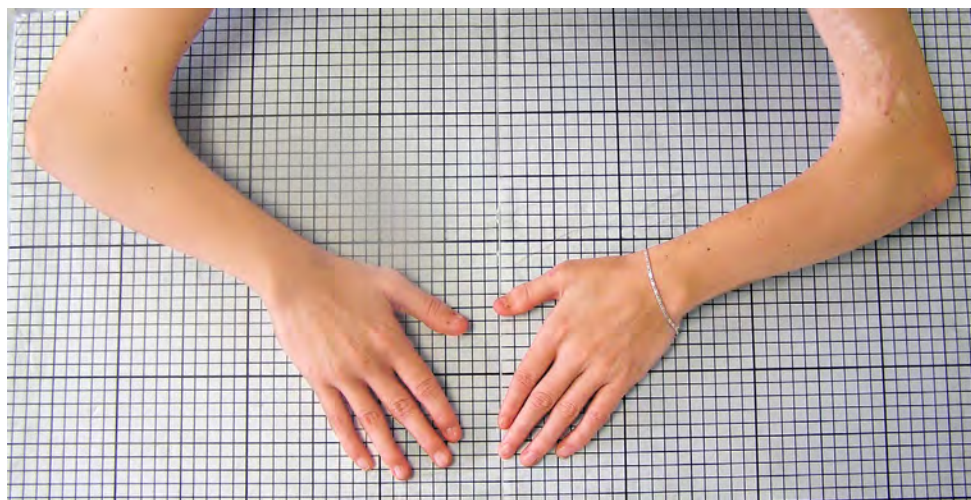


Fig. 3. Upper extremities of mother, 27 years: ridged hypoplastic nails, bilateral 80 degrees flexion contractures and webbing at the right elbow, wide scar on the left arm after repeated plastic surgery.

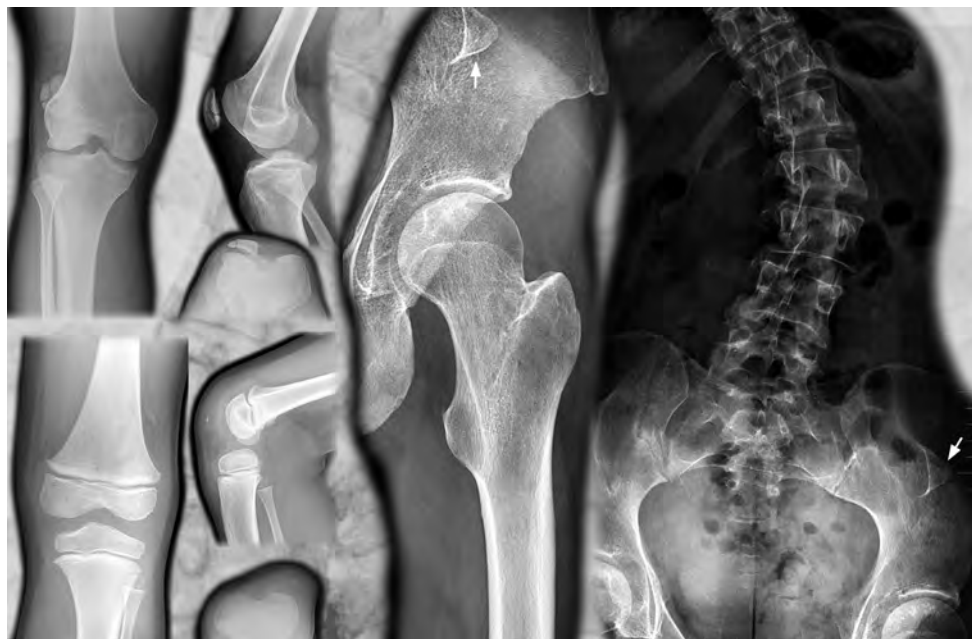
TITLE PICTURE DEMONSTRATES ABNORMAL RADIOGRAPHIC FEATURES OF NAIL-PATELLA SYNDROME.

Nail-patella syndrome (NPS, OMIM 161200) belongs to rare genetic disorders. It is thought to affect about one in 50,000 people, with some people more severely affected than others. According to „Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2019 revision“ (Mortier et al. 2019) it is classified in 36. group called “Patellar dysostoses”

Synonyms

Onychoosteodysplasia, osteonychodysplasia, iliac horn syndrome, Turner-Fong syndrome, hereditary onychoosteodysplasia, hereditary osteo-onychodysplasia (HOOD syndrome), Turner-Kieser syndrome, Osterreicher-Turner syndrome, elbow-patella syndrome (Taybi a Lachman, 1996).

The title picture is composed from **films of abnormal radiological skeletal features** – from left to right: Up X-rays of the right knee of a man (22 years) – patella alta bipartita is dislocated externally, medial condyle of femur is distally prominent. Underneath films of the left knee of a girl (5.5 years), at lateral and axial projection you see a very small fragmented ossification centre of the patella (diameter 4 mm) which is laterally dislocated. In the middle is X-ray of the left hip joint and pelvis of a female (38 years) – a flare iliac wing with iliac horn at the outer surface (arrow), valgous femoral neck. On the right is X-ray of thoracolumbar spine with lateral deflection (3rd degree of scoliosis by



Cobb: T1 18°sin – T5 – 54°dx – T11 – 48°sin. – L5, rotation 10° in lumbar region), pelvis bent to the left, iliac horn at the outer surface of iliac wing ((arrow).

The suspicion of NPS diagnosis is based on a distinctive pattern of clinical history and clinical examination of abnormal development of an individual's nails, kneecaps, elbows and pelvis. Other joints, kidney and eyes can also be affected by this disorder. The abnormal development or dysplasia is either evident at birth or manifests itself in early infancy.

We have personal experience with six cases of NPS at the Centre for Defects of Locomotor Apparatus I.L.c. in Prague.

Major radiographic features

All patients have a variable degree of radiological abnormalities.

Flaring of the **iliac wing** and small iliac angle, **iliac horns** at the outer surface of the iliac wing (80%), **hypoplasia of the radial head** and subluxation or dislocation, hypoplasia of the capitellum, blocked full extension of elbows, clinodactyly, camptodactyly, partial symphalangism of DIP joints, lateral dislocation or subluxation of **hypoplastic patellae**, hypoplasia of lateral femoral condyle and small head of fibula (92%), sloped tibial plateau, **genu valgum**, calcaneovalgus and **deformity of feet**, sternal deformity – pectus carinatum, small and deformed acromion, hypoplastic scapula with a shallow glenoid fossa, rib anomalies, hyperostosis frontalis interna, **renal osteopathy**, **osteoporosis**, **renal abnormalities** (duplication of the collecting system, polycystic kidneys, obstructive uropathy, calculi).

Major clinical findings

Nail hypoplasia (80–98%) could range from having missing nails right from birth, to having nails that are split, ridged or pitted. Symptoms are more likely to be seen on finger nails than on the toes nails, most commonly of thumbnails.

Knees: Hypoplastic to absent patella (60%–90%), the problem with the kneecaps often leads to difficulty in walking normally.

Iliac horns – spur in midposterior ilium, these bony projections may be felt through the individual's skin (70%).

The elbows may be underdeveloped or hypoplastic (60%–90%) with limited motion and mobility of the elbows, incomplete extension and webbing of elbows. The individual suffering from NPS may not be able to supinate the forearm if they keep their elbows straight.

Flexion and **contractures** of other joints, **scoliosis**.



Fig. 4 a, b. Hands (a) and feet (b) of a girl, 6 years: nail hypoplasia

Muscular anomalies – m. biceps, m. triceps, m. pectoralis minor, m. quadriceps.

Shoulder instability due to dysplasia of the acromion and glenoid. Cleft lip, cleft palate.

Nephropathy of various severity (30%) – glomerulonephritis or nephrotic syndrome: proteinuria, haematuria, high blood pressure and eventually renal failure in about 20% of patients in 5 to 25 years.

Ocular abnormalities: ptosis, abnormal pigmentation of the iris, glaucoma, microcornea, microphthalmia, strabismus.

Other abnormalities: familial colon carcinoma, Castleman disease (angiofollicular lymph node hyperplasia causing a neck mass), hypothyroidism and goiter, mental retardation, crystal arthropathy, sensorineural hearing loss, numbness or tingling sensations of hands and feet, high hairlines especially around the temples.

Genetic transmission and molecular pathology: Autosomal dominant inheritance with complete penetrance and variable expressivity.

The defective gene that causes NPS is called **LMX1B** and it is mapped to chromosome 9q34.

The **LMX1B** gene encodes a binding protein for specific areas of the DNA. The protein is especially important during the time the fetus develops its limbs, kidneys and eyes. The mutations produce short and non-functional protein that affects its ability to bind to the DNA.

More than 180 heterozygous mutations in **LMX1B** have been reported, including missense, splicing, deletions, and nonsense mutations. Most mutations result in protein truncation. The identification of entire LMX1B deletions confirms that haploinsufficiency is the principal pathogenetic mechanism of NPS – see <https://www.uptodate.com/contents/nail-patella-syndrome>.

Anyway, genetic counselling would benefit the pregnant individual and her family.

Course

The health of an individual with NPS needs to be carefully monitored and each possible organ which may be affected should be tested. Most people with NPS are able to lead a relatively normal life. The life expectancy is potentially limited by kidney function.

Treatment is symptomatic according to systemic abnormalities. In growth period, we indicate orthosis with bending pre-stressing in cases of knock knees, braces in children with scoliosis. Special insoles are indicated in severe planovalgosity. Severe cases are indicated to surgery of dislocated patellae and knee valgosity. Surgery of flexion contractures of elbow joints are not successful (note of author).



Fig. 5. Knees, 6 years: lateral subluxation of hypoplastic patellae

Glaucoma and cataract are indication to surgical treatment. Dialysis is indicated for severe cases of nephropathy. Kidney transplant is suggested to life threatening cases of end stage renal disease.

Non-steroidal anti-inflammatory drugs are not advisable on to use for a long time as they may prove addictive and harmful. In gravity monitoring of high blood pressure is necessary. In adults early osteoporosis should be diagnosed and treated in time.

Differential diagnoses

Anonychia-onychodystrophy, pelvic „digit“ (Nguyen), familial aplasia/hypoplasia of patellae, hypoplasia-dislocation of patellae, patella aplasia-coxa vara-tarsal synostosis.

Conclusion

Radiologic features of the knee and elbow joints, onychodysplasia and extension restriction of elbow joints are pathognomonic symptoms of suspicion of „Nail-patella syndrome“. Molecular genetic diagnosis is possible, the mutation of the LMX1B gene can be confirmed.

Anyway, genetic counselling would benefit for the pregnant individual and her family.

References

1. GHIGGERI GM et al. Are the nail- patella syndrome and the autosomal Goltz-like syndrome the phenotypic expression of different alleles at the COL5A1 locus? Hum Genet 91, 1993, p.175.
2. GUIDERA KJ et al. Nail patella syndrome a review of 44 orthopaedic patients, J Pediatr Orthop 11, 1991, p. 737 (review article).
3. MORTIER GR, COHN DH, CORMIERDAIRE V, et al. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2019 revision. Am J Med Genet Part A. 2019;1–27. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61366>
4. TAYBI H, LACHMAN RS: Nail-patella syndrome. In: Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders, and Skeletal Dysplasias. 4th ed. St. Louis, Baltimore, Boston: Mosby, 1996, 336–338.
5. <https://www.uptodate.com/contents/nail-patella-syndrome>

Adress for correspondence:

Professor Ivo Marik, MD, PhD

Centre for Defects of Locomotor Apparatus I.I.c.

Olšanská 7, 130 00 Prague, Czech Republic

E-mail: ambul_centrum@volny.cz

PORANĚNÍ VAZIVOVÉHO APARÁTU HLEZENÍHO KLOUBU U ORIENTAČNÍCH BĚŽCŮ

ANKLE LIGAMENT INJURIES IN ORIENTEERS

Funda Jiří

Ortopedická ambulance, Středisko zdraví Dobříš, CZ

ABSTRAKT

Úvod

Distorze hlezna je nejčastěji se vyskytující poranění pohybového aparátu u sportujících i nesportujících částí populace, statisticky představuje až 25 % sportovních traumat. Úspěšnost konzervativní léčby je však pouze 80–85 %, u části poraněných přetrvávají bolesti, otoky či dokonce nestabilita. Výskyt vazivových poranění hlezna u orientačních běžců je vysoký, sport je z tohoto hlediska velice rizikový. Práce se zabývá problematikou diagnostiky, terapie a zejména pak prevencí těchto poranění. Za základ úspěšné léčby je považováno rozpoznání stupně a lokalizace vazivového poranění.

Materiál a metodika

Autor ošetřil v období let 2016–2019 na ortopedické ambulanci Dobříš celkem 650 poranění vazivového aparátu hlezna u běžné populace, z toho 48 bylo u orientačních běžců. U všech pacientů bylo provedeno standardní rentgenové vyšetření ve 2 projekcích k vyloučení skeletálního poranění. Dle fyzikálního vyšetření určujícího lokalizaci a stupeň poranění vazivového aparátu byla provedena konzervativní terapie. U všech poranění I stupně byla prováděna bezprostředně po traumatu RICE terapie v různém rozsahu. U poranění I stupně byla tato léčba doplněna užitím elastické ortézy s pelotami, u poranění stupně II byla použita ortéza s kovovou výztuhou a odlehčování o francouzských holích, u poranění III stupně byla užitá rigidní fixace po dobu 3 týdnů s následnou ortotickou terapií a odlehčováním o francouzských holích. Soubor byl hodnocen v retrospektivní studii založené na vedené dokumentaci.

Výsledky

Soubor zahrnuje celkem 48 pacientů (30 mužů, 18 žen) s jednostranným poraněním vazivového aparátu hlezna vzniklým při provozování orientačního běhu, z toho 6 poranění I. stupně, 30 poranění II. stupně a 3 poranění III. stupně. U žádného z běžců se nevyvinula nestabilita, u 2 běžců přetrvávaly bolesti po dobu několika týdnů, u 4 běžců přetrvávaly dlouhodobě otoky v oblasti zevního kotníku, které nakonec vymizely po kompresivní terapii.

Diskuze

Vazivovým poraněním hlezna je v literatuře právem věnována značná pozornost. Nicméně přesto neexistuje zcela jednota v indikaci a provádění některých zejména zobrazovacích vyšetřovacích metod (RTG, držené snímky, MRI, sonografie). Stejně tak není zcela jednota v terapii poranění stupně III, vůbec již nemluvě o velkém spektru operací řešících případnou nestabilitu. Jsou porovnány vlastní výsledky s literárními údaji, zdůrazněn je význam preventivních opatření.

Závěr

I přes relativně častý výskyt poranění vazivového aparátu hlezna u orientačních běžců jsou výsledky konzervativní léčby velmi dobré. Základním předpokladem je řádné vyšetření, určení lokalizace a stupně poranění. Adekvátní léčba společně s preventivními opatřeními minimalizují výskyt případných trvalých následků.

Klíčová slova: distorze hlezna, vazivové poranění, konzervativní terapie, prevence

ABSTRACT

Introduction

Sprained ankles are the most common musculoskeletal injuries in both athletes and non-sporting population, representing up to 25% of all sport-related injuries. The success rate of conservative therapy is 80–85%, due to persisting pain, swelling or even instability. Incidence of ankle ligament injuries in orienteers is high, from this point of view is orienteering very risky. The study deals with diagnostics, conservative therapy and especially prevention of these injuries.

Materials and Methods

The total of 650 ankle ligament injuries was treated in Orthopaedic Department, Medical Center Dobříš in 2016–2019, from which 48 injuries in orienteers. All injured orienteers underwent X-ray examination to exclude skeletal injury. After physical examination, conservative therapy was performed, based on location and grade of the ligamentous injury. All injuries of grade 1 were treated using RICE therapy and elastic brace. Injuries of grade 2 were treated using RICE (Rest, Ice, Compression, and Elevation) therapy, semi-rigid brace and crutches. Injuries of grade 3 were treated using RICE therapy, rigid fixation and crutches for 3 weeks, after that, the brace was used for another 3 weeks. The study was retrospective, based on patients records.

Results

The study includes total of 48 patients (30 men, 18 women) with unilateral ankle ligament injury caused while performing orienteering, 6 of grade 1, 39 of grade 2 and 3 of grade 3. None of the orienteers developed any instability, in 2 orienteers pain persisted for several weeks, in 4 orienteers swelling of lateral ankle persisted and eventually disappeared after compressive therapy.

Discussion

A lot of attention in the literature is focused on ankle ligament injuries. The indicating and performing of imaging methods (X-rays, stress examinations, MRI, sonography) is, however, still not unified. The therapy of ligament injury of grade 3 is also not unified, not to mention great variety of surgical treatments for ankle instability. The results of the study are compared with literature and the importance of preventive measures is emphasized.

Conclusion

Despite of the great incidence of ankle ligament injuries in orienteers the results of conservative therapy are very good. The fundamental condition is precise examination and determination of the location and the grade of injury. Appropriate treatment together with preventive measures minimizes the incidence of possible consequences.

Key words: Ankle sprains, ligament injury, conservative therapy, prevention

ÚVOD

Distorze hlezna jakožto jedny z nejběžnějších poranění pohybového aparátu jsou rutinně ošetřovány prakticky ve všech traumatologických ambulancích. Jejich statistický výskyt je udáván 1 případ na 10 000 obyvatel/den. V USA to představuje 25 000 zranění denně, ve Velké Británii 5000 zranění denně (8), polovina těchto traumat vznikne při sportovní aktivitě. Náklady na léčbu a ekonomické ztráty ze vzniklé pracovní neschopnosti jsou rovněž značné. Úspěšnost konzervativní léčby je udávána 80-85% (3). Základem pro dobrý výsledek léčby vazivového poranění hlezna je pečlivé vyšetření určující poraněnou anatomickou vazivovou strukturu včetně rozsahu jejího postižení, od čehož se pak odvíjí adekvátní terapie minimalizující přechod do případné nestability.

Anatomické poměry

Hlezenní kloub (horní kloub zánártní-articulatio talocruralis) je tvořen dolním koncem tibie, dolním koncem fibuly a talem. Trochlea tali představuje pomyslnou hlavici, jamkou je pak vidlice tvořená distální tibí s vnitřním kotníkem a distální fibulou. Zevní kotník zasahuje více distálně, což je podstatné pro vznik distorzí hlezna. Z hlediska možných poranění jsou důležité 4 struktury: laterální kolaterální vaz tvořený lig. talofibulare anterius – ATFL (relativně nejdůležitější struktura), dále lig. calcaneofibulare (CFL) a lig. talofibulare posterius (PTFL). Druhou strukturou je mediální kolaterální vaz tvořený lig. deltoideum s jeho povrchovou a hlubokou porcí. Třetí, neméně důležitou strukturou z hlediska možného poranění, je tibiofibulární syndezmóza. Čtvrtou, často opomíjenou strukturou, je vazivový aparát dolního kloubu zánártního, jeho zadní část-articulatio talocalcanea s vazy lig. talocalcaneare posterius, mediale, laterale a interosseum.

Úloha ATFL je naprosto zásadní. Vaz je v podstatě pouhé zesílení pouzdra, jdoucí od přední části zevního kotníku do oblasti krčku talu. Bývá zpravidla 6–10 mm široký, 20 mm dlouhý a 2 mm silný

(24). Při plantiflexi se vaz natahuje a probíhá paralelně s osou nohy, což je příčinou jeho zranitelnosti v inverzní pozici.

CFL začíná od vrcholu zevního kotníku, upíná se na zevní části kalkanea. Extraartikulárně probíhající vaz se nachází přímo pod peroneálními šlachami. Z důvodu anatomických poměrů se při inverzním postavení při distorzi hlezna první poškozuje právě ATFL (až v 65 %), pokud násilí pokračuje, dochází k poškození i CFL (20 %).

Mediální kolaterální vaz je tvořen pomocí lig. deltoideum, jehož slabší vertikálně jdoucí část spojuje vnitřní kotník a předu os naviculare, ve střední části kalkaneus a v zadní části talus. Hluboká, silnější a horizontálně jdoucí porce spojuje vpředu a vzadu tibií a talus. Jelikož je deltový vaz dostatečně pevný a napíná se při abdukci, everzi a pronaci nohy, jsou jeho zejména izolovaná poranění velmi vzácná.

Tibiofibulární syndezmóza představuje vazivové spojení distální tibie a fibuly, možný při pohybu hlezna zevní rotaci fibuly a současně zabraňující tibiofibulární diastáze při zatížení. Syndezmóza se skládá z lig. tibiofibulare anterius et posterius a z interoseální membrány. Maximální zatížení syndezmózy je při zevní rotaci nohy a dorziflexe hlezna, proto jsou její izolovaná poranění vzácná a zpravidla spíše doprovází zlomeniny zevního kotníku.

Dolní kloub zánártní a jeho zadní část art. talocalcanea zesílený pomocí čtyřech výše zmíněných vazů může být vzácně rovněž traumaticky postižen, zejména při úrazech způsobených vyšší energií.

Etiopatogeneza

Při neutrálním postavení je stabilita hlezna zajišťována převážně využitím vlastních kostěných struktur udržujících talus symetricky ve vidlici kotníků. S rostoucí plantiflexí stoupá účast vazivového aparátu, zejména zevního postranního vazů (dáno hlavně asymetrií v oblasti trochlea tali). Dostává-li se noha při plantiflexi současně do inverze a addukce nohy, dochází k napínání nejprve ATFL z důvodu průběhu podélně s osou nohy. Pokračuje-li násilí dále, poškozuje se ATFL více a síla se přenáší na CFL. Při pokračujícím násilí dochází k poškození kloubního pouzdra a vazů talokalkaneárního kloubu, případně poškození i peroneálních šlach.

Při vzácně vzniklé abdukci, everzi a zevní rotaci nohy jsou postiženy struktury deltového vazů mediálně, při pokračující dorziflexi a zevní rotaci může dojít k poškození v oblasti syndezmózy za paradoxního ušetření vazivového aparátu v oblasti zevního kotníku.

Tradičně jsou popisovány 3 stupně poškození poraněného vazů dle závažnosti. Stupeň I představuje jen lehké natažení, vaz je bez makroskopických změn a stabilita je zachována. Stupeň II je popisován jako částečná ruptura s omezením funkce, otokem a mírnou nestabilitou, stupeň III pak představuje úplné přerušení vazů s výskytem bolesti, otoku, hematomu, omezení funkce a vznikem nestability.

Příznaky, diagnóza

V diagnostice poranění vazivového aparátu je zásadní rozpoznání lokalizace poranění a stupně postižení jednotlivých vazů, od čehož se odvíjí způsob léčby. Základem diagnostiky je anamnéza a pečlivé fyzikální vyšetření včetně testů na případný výskyt nestability, nápomocné mohou být zobrazovací metody (RTG, MRI).

V anamnéze jsou důležité okolnosti úrazu, v jaké pozici byla noha při traumatu, zda bylo možno po poranění pokračovat bezprostředně ve sportovní aktivitě, zda vznikl otok či hematom, zejména rychlost jejich případného vývoje. Míru poškození vazivového aparátu mohou minimalizovat preventivní opatření (taping, ortéza, kotníková obuv), proto v anamnéze nevynecháváme dotaz na jejich užití. Zásadní je anamnestický výskyt distorzí na poraněném kloubu dříve (možnost nestability).

Fyzikálním vyšetřením zjišťujeme přítomnost, rozsah a lokalizaci případného otoku či hematomu, vyšetřujeme palpační citlivost v místě případně poraněných vazů, rozsah pohybu hlezna, bolestivou reakci při pohybech postižené vazy natahující. Přítomnost nestability bývá odhalitelná pomocí předního zásuvkového testu a talar tilt testu. Přední zásuvkový test se provádí u sedícího pacienta s bérceem volně svěřeným v základním postavení hlezna, jednou rukou vyšetřující uchopí distální bérce, druhou rukou nohu v oblasti paty. Vyšetřuje se případný patologický posun nohy vpřed. Talar tilt test se provádí ve stejné pozici u sedícího pacienta, laterální okraj nohy v oblasti paty se tlačí mediálně, čímž může dojít k patologickému rozevření kloubní šterbiny v oblasti laterální a tudíž k patologickému pohybu v případě laterální nestability.

Rentgenové vyšetření je obvyklou součástí diagnostiky poranění vazivového aparátu hlezna i přes skutečnost, že ve většině případů zůstává skelet intaktní. Standardní 2 projekce mají objektivizovat postavení talu ve vidlici kotníků. Provádění držených snímků, ať už skutečně manuálně držených či s využitím přístroje s možností kvantifikace tlaku, je metodou volby. Vyšetření je nutno provádět na obou hlezenních kloubech k vyloučení falešně pozitivního nálezu při povšechné kloubní laxitě. Použití anestezie místní či celkové má minimalizovat výskyt falešně negativních výsledků, neboť bolestivá reakce brání případnému rozevření kloubní šterbiny. Rozdíl v rozevření nad 10° je brán jako průkaz nestability.

Magnetická rezonance (MRI) je suverénní metodou při diagnostice vazivových poranění v oblasti hlezna. Výhodou je neinvazivnost, vyloučení ionizačního záření, nevýhodou snad relativní nákladnost vyšetření. V době povšechné dostupnosti tohoto vyšetření je tudíž diskutabilní provádění držených snímků či dokonce arthrografií hlezna. V literatuře popisovaná sonografická diagnostika může být přínosem. Vyšetření je levné, dostupné, neinvazivní, nicméně interpretace nálezů vyžaduje dostatek zkušeností.

Materiál a metodika

Autor provedl na ortopedické ambulanci polikliniky Dobříš v letech 2016–2019 celkem 650 ošetření distorzí hlezna u běžné populace, z toho 48 ošetření bylo u registrovaných orientačních běžců. Všechna poranění běžců byla jednostranná, vzniklá zpravidla při víkendové závodní činnosti, vzácněji při tréninkové aktivitě během týdne. Studie byla provedena jako retrospektivní založená na vedené dokumentaci. Vzhledem k často vzdálenějšímu místu konání závodu, při kterém k poranění došlo, a někdy delšímu rozhodovacímu procesu, docházelo často k určitému časovému prodlužení a prodloužení intervalu mezi vznikem distorze a definitivním ošetřením. Většinou však tato prodleva představovala pouze 1–3 dny. U všech poraněných bylo provedeno standardní RTG vyšetření hlezna k vyloučení skeletálního poranění. Pokud bylo toto přítomno, nebyli jedinci do souboru zahrnuti. U 15 běžců bylo v anamnéze již dřívější poranění hlezna, nicméně po zřejmě adekvátní terapii nevznikla nestabilita či jiné obtíže, proto nebyli tito běžci ze souboru vyloučeni.

Za zásadní je možno považovat rozdělení souboru na 3 skupiny dle míry poškození vazivového aparátu, přičemž toto rozdělení sloužilo i jako terapeutická směrnice. Podkladem byly anamnestické údaje a fyzikální vyšetření. Převážná většina poranění se týkala zevního kolaterálního vazy.

Poranění stupně I (minimální otok, nepřítomnost hematomu, normální, byť bolestivý pohyb hlezna – **obr. 1**) byla léčena s pomocí elastické ortézy hlezna s plastovými pelotami (Pan 8.01,



Obr. 1: Poranění stupně I-otok v oblasti zevního kotníku

výrobce Panop Hulín, CZ). Ortéza umožňuje flexi a extenzi hlezna, pacienta minimálně limituje, neboť se vejde do obuvi. Ortéza se užívá dle obtíží 2–3 týdny, odlehčování o francouzských holích se neprovádí.

Poranění stupně II (výraznější otok, postupně se vyvíjející hematom, omezení hybnosti hlezna – **obr. 2**) byla léčena pomocí ortézy hlezna s kovovou výztuhou (Pan 8.2, stejný výrobce) po dobu 2–3 týdnů dle bolestivosti. V počáteční fázi (7–10 dnů od traumatu) byly užity pro odlehčování francouzské hole.

Poranění stupně III (výrazný otok, rychle se tvořící hematom, minimální hybnost hlezna a příznaky nestability – **obr. 3**) byla léčena rigidní dlahovou fixací (dorzální široká sádrová či plastová dlahu) po dobu 3 týdnů a následně doléčena ortézou Pan 8.2 na dobu dalších 3 týdnů, poraněná končetina byla odlehčována o francouzských holích.

Bezprostředně po traumatu byla zpravidla použita RICE terapie, zahrnující klid (rest), aplikaci chladu (ice), kompresi poraněné oblasti (compression) a protiedematózní polohování končetiny (elevation), prováděno běžci dle znalostí, možností a vybavení v místě konání závodu.



Obr. 2: Poranění stupně II-kromě palpační citlivosti v oblasti ATFL a bolestivé supinace omezení hybnosti, patrný hematom



Obr. 3: Poranění stupně III-patrný rozsáhlejší hematom, otok

Po sejmutí ortézy bylo přistoupeno k funkční léčbě, kterou představovalo hlavně plavání a jízda na kole (rotopedu), což jsou aktivity nevystavující hlezno do rizikové polohy. Dle dostupnosti léčby na rehabilitačních ambulancích bylo prováděno cvičení a vířivé koupele. Na běžeckou aktivitu v dalších minimálně 4 týdnech byl doporučen preventivní taping hlezna.

VÝSLEDKY

Ve výše uvedeném tříletém intervalu bylo ošetřeno 48 běžců, z toho 30 mužů, 18 žen, průměrný věk souboru byl 32 let. Poranění stupně I bylo celkem 6, stupně II celkem 39, stupně III celkem 3. Běžci byli zařazeni do podskupiny dle míry postižení vazivového aparátu, následovala léčba uvedená v metodice. Ve 44 případech se jednalo o postižení zevního postranního vazy, u 4 běžců pak o poranění v oblasti vnitřního i zevního postranního vazy, u žádného jedince v souboru nebylo pozorováno poranění tibiofibulární syndezmózy. Všichni běžci se po vyléčení vrátili k provozování orientačního běhu, u žádného nebyly pozorovány známky nestability. Téměř všichni poranění však při následné sportovní aktivitě na základě zkušeností v případech rizikového terénu užívají některá z preventivních opatření (ortéza, taping).

DISKUZE

Současné literární údaje se téměř výhradně shodují na nutnosti rozlišovat stupeň a lokalizaci poranění vazivového aparátu hlezna, přičemž většina terapeutických postupů je konzervativních, se

snahou zajistit správné hojení vazů v co nejkratší době při současné minimalizaci škod na ostatních měkkých tkáních vzniklých z imobilizace (4). I přes zdánlivou jednoduchost tohoto problému má značná část poraněných přetrvávající bolesti do jednoho roku od traumatu a až 37 % poraněných utrpí další distorzi v intervalu do 3 let (25).

Provádění nativního RTG vyšetření je na většině pracovišť základní součástí diagnostického postupu (29). Ottawa ankle rules (Stiell 1994) je známé pravidlo vycházející z empirického pozorování, že pokud není přítomna palpační bolestivost v oblasti 6 cm proximálně od vrcholu vnitřního či zevního kotníku, v oblasti os naviculare a při bazi V metatarzu a současně pacient je schopen se na končetinu postavit a chodit, pak není nutno provádět RTG vyšetření. Brooks (9) porovnáváním výsledků klinického a RTG vyšetření došel k závěru, že klinickým vyšetřením bylo neodhaleno 5 % zlomenin, zpravidla drobných avulzních. RTG vyšetření tudíž doporučuje pouze u přetrvávající bolestivosti. Bachman (2) analýzou studií zahrnujících 15 581 pacientů prokázal téměř 100% platnost Ottawa ankle rules za současného snížení počtu nikoli nutných RTG vyšetření o 30–40 %. Ačkoli statisticky skutečně pravidlo funguje, přináší menší radiační zátěž populace a šetří náklady, je otázkou, zda po stránce forenzní je tento postup obhájitelný.

Neméně diskutovanou je otázka provádění držených snímků v místní či dokonce celkové anestezii. Breitenseher (7) ve studii srovnávající výtěžnost MRI a držených snímků u pacientů, u kterých byl stav poranění vazů následně verifikován operačním výkonem, prokázal 74% senzitivitu a 100% specifitu u MRI, zatímco držené snímky byly ve značné neshodě ve smyslu falešně pozitivních i falešně negativních výsledků. Popsáno je i provádění dynamické formy MRI (26). Jinou možností je varianta drženého snímku prováděného ve stoje pacienta s užitím vlastní hmotnosti s nohou v inverzním postavení (30).

V současné době převažuje konzervativní terapie akutních poranění vazivového aparátu. Výjimku tvoří poranění tibiofibulární syndezmózy, která se řeší technikou suprasyndezmálních šroubů známou z ošetřování skeletálního poranění hlezna. Kerhoffs (15) analýzou studií dospěl k závěru, že chirurgické řešení stupně III poškození zevního postranního vazů hlezna má podobné výsledky jako léčba konzervativní, navíc je třeba vzít v úvahu možné komplikace operačního výkonu a podstatně větší cenu terapie (hospitalizace, operace). Kaikkonen (14) v prospektivní studii sledující výsledky pacientů s postižením III stupně léčených chirurgicky a konzervativně prokázal u 87 % pacientů léčených imobilizací výborný výsledek, u operované části souboru pak pouze u 60 %. Naopak Pijnenburg (21) sledoval dobu pracovní neschopnosti, přetrvávání bolesti a giwing way fenomén. Nejlepších výsledků bylo dosaženo u operačně řešených pacientů, poté u funkční léčby, nejhorší byly výsledky použití šestitýdenní rigidní imobilizace. V jiné studii (22) pak u sledovaných 370 pacientů léčených pro rupturu alespoň jednoho z laterálních vazů hlezna byly prokázány lepší výsledky u operovaných pacientů než konzervativně léčených. Hlavním kritériem byla reziduální bolest, opakování distorzi a nestabilita. Ardevol (1) na souboru 121 pacientů poukazuje na lepší výsledky hojení u poranění stupně III laterálních ligament formou funkční léčby ve srovnání s rigidní fixací.

Shoda panuje v literatuře ohledně vhodnosti RICE terapie (Rest, Ice, Compression, Elevation). Klidem (rest) dosáhneme lepšího hojení měkkých tkání a minimalizace vzniku bolestivých podnětů.

Aplikace chladu (ice) vede ke snížení otoku zmenšením prokrvení, působí analgeticky. V závodních či tréninkových podmínkách lze docílit chlazení nejjednodušším způsobem pomocí studených obkladů. Jinou možností je přiložení zmražených gelových sáčků, jednorázových chladících sáčků používajících k tvorbě chladu chemickou reakci vzniklou po zmáčknutí sáčku. Oblíbené je i používání syntetického ledu ve formě spreje. Kompresie (compression) měkkých tkání minimalizuje vznik otoku v počáteční zánětlivé reakci. Používání elastických obinadel je metodou nejběžnější a nejužívanější, nicméně účinnost není vždy velká, neboť míra vzniklé komprese je dána variabilní silou použitou při aplikaci obvazu. Nověji jsou používány kompresivní punčochy zhotovené ve sportovním provedení. Možná je i aplikace širokých tejpovacích pásek bezprostředně po traumatu. Zvýšená polze končetiny (elevation) usnadní žilní návrat a působí antiedematózně.

Hojení vazu probíhá ve 3 fázích, jejichž trvání je dáno mírou poškození vazivové tkáně. První fáze zánětlivá trvající od traumatu až po několik dnů, je dobře ovlivnitelná právě RICE terapií. V této fázi dochází k otoku, případně krevnímu výronu, uvolnění mediátorů zánětu (vznik bolesti). Ve druhé fázi proliferační trvající do 3 týdnů dochází k produkci nevyzrálého a zatím neplnohodnotného kolagenu typu III, proto je v této fázi při poranění stupně II a III nutno zabraňovat pozici, při které dochází k možné další traumatizaci vazu (důvod užití ortézy či i rigidní fixace po dobu 3 týdnů). Ve třetí remodelační fázi dochází při vhodném působení sil k vyžívání kolagenu a správné orientaci kolagenních vláken, proto je v této fázi možné kontrolované zatěžování.

Průběh hojení je možno ovlivňovat farmakologicky. Užití nesteroidních antiflogistik (NSAD- nimesulid, diclofenac) pozitivně ovlivňuje zejména první zánětlivou fázi, působí její zkrácení, redukuje vznik bolesti a otoku (19, 27). Zkracuje prokazatelně dobu léčení (5). Antiedematózní terapie (escinum alfa) je rovněž hojně užívána zejména v prvních dnech poranění. Enzymoterapie by měla teoreticky zkrátit dobu a rozsah zejména zánětlivé fáze dodáním proteolytických enzymů a zlepšit tak následné hojení. Pokud má být enzymoterapie účinná, je nutno s ní začít pokud možno bezprostředně po poranění. Dříve propagovaná injekční aplikace kyseliny hyaluronové do místa poškozeného vazu rovněž nedoznala širšího uplatnění. Limitující je zřejmě nutnost aplikace do 48 hodin po traumatu a další injekce pak za následných 48 hodin. Stejný osud postihl i kdysi oblíbenou aplikaci krevní plazmy PRGF (Plasma Rich in Growth Factors).

Vzhledem k průběhu procesu hojení ve 3 uvedených fázích se vedou diskuze o vhodnosti fixace u poranění I a II stupně. Lamb (16) sledoval v literatuře výsledky srovnání krátkodobých fixací dlahou či ortézou s výsledky funkční léčby pouhou elastickou bandáží. Dospěl k závěru, že krátkodobá fixace má lepší výsledky a paradoxně rychlejší zotavení. Ke stejnému závěru došli i jiní autoři (6, 19).

Užití léčebného ultrazvuku u akutních vazivových poranění hlezna je sice rozšířené a oblíbené, ale jeho účinnost však nebyla prokázána (31). Naopak použití laseru redukovalo výskyt otoku u poranění stupně II (28). Stejně tak cvičení propriorecepce jako prevence následného poranění se ukázalo jako neúčinné (18), což ovšem neznamená, že rehabilitace v léčbě poranění hlezna není potřebná. Má být prováděna s vědomím individuální variability, v akutní fázi po zklidnění zánětlivé fáze je snaha provádět cvičení a fyzikální procedury vedoucí k obnově původního rozsahu pohybu a posílení svalstva (17).

Jelikož až 20 % vazivových poranění končí nestabilitou (zpravidla laterální), byla vyvinuta celá řada operačních výkonů následně hlezno stabilizujících. Tyto operace lze dělit na anatomické a neanatomické rekonstrukce, jejich úspěšnost je 80–90 %. Obecně se dává spíše přednost rekonstrukcím anatomickým respektujícím původní průběh ATFL, mnohé techniky zbytků tohoto vazy i využívají. Neanatomické rekonstrukce volným štěpem či obětováním šlachy m. peroneus brevis mají výsledky horší, zpravidla i omezují následný pohyb hlezna (10, 13). V současné době je popsáno 80 operací řešících laterální nestabilitu (30). Tato variabilita svědčí o patrné nespokojenosti s výsledky popsaných operací.



Obr. 4: Závodní bota pro orientační běh. Umožňuje volný pohyb hlezna, rizikovému inverznímu postavení však nebrání.

Z hlediska poranění vazivového aparátu hlezna jsou obecně rizikové kontaktní sporty (kopaná), ale rovněž sporty, jejichž běžnou náplní jsou výskyty (basketbal, volejbal), přičemž k poranění hlezna dochází téměř vždy při dopadu. Fonk (12) zhodnocením 227 studií sledujících 70 sportů v 38 zemích zahrnul rovněž orientační běh do velmi rizikových sportů s ohledem na skutečnost, že je provozován na nerovném terénu, mnohdy s nemožností zrakové kontroly došlapu (podrost, noční závody). Boty konstruované pro orientační běh jsou záměrně nízké bez fixace hlezna, což je podstatné z hlediska plného využití pohybu hlezna při běhu (obr. 4). Není proto překvapením, že vazivová poranění hlezna jsou po poškození kožního krytu druhým nejčastěji se vyskytujícím poraněním při orientačním běhu. Skutečností známou i z jiných sportů je to, že drobná poranění zpravidla předcházejí poraněním závažnějším (11). Proto jsou nesmírně důležitá preventivní opatření. Zajistění stability hlezna je možné pomocí tejpování, ortézy či používáním kotníkových bot.

Tejpování hlezna se provádí různými technikami, osvědčená je technika užívající 5 cm široké neelastické tejpovací pásky. Nejčastěji se řeší prevence poranění vazů v oblasti zevního kotníku, proto se začíná podkovovitou otáčkou přibližně 10 cm nad vrcholem vnitřního kotníku, přes oblast paty do stejné výše v oblasti nad zevním kotníkem tak, že se při základním postavení v hlezenním kloubu překorigovává noha do everze. Stejně se provádí druhá otáčka tak, že se

obě zhruba z poloviny kryjí. Poté se proximálně zpředu přiloží volně páska tak, že se celá montáž uzamkne a oblast Achillovy šlachy zůstane volná (**obr. 5**). Technika je jednoduchá, aplikace rychlá, hybnost hlezna zůstává zachována, páska funguje i po namočení. Při plantiflexním a inverzním postavení se pak energie násilí vybije na natahující se pásce, čímž se minimalizuje poranění zejména FTAL.

Ortézy užívané orientačními běžci zpravidla neobsahují kovové či plastové vyztužení. Jsou vyrobeny z prodyšného materiálu, systém zábrany inverze se nastavuje pomocí proužků zajištěných suchými zipy (**obr. 6**). Ortéza se musí vejít do závodní boty a nemá výrazně omezovat flekčně- extenční pohyb hlezna, tudíž nenarušuje normální způsob běhu (**20**). Z pochopitelných důvodů se vyrábí v provedení pro pravou nebo levou stranu.

Užití kotníkových bot (varianta s hřeby či bez hřebů) je vhodné spíše pro veteránské kategorie (**obr. 7**). Konstrukce boty zasahující nad hlezenní kloub je ještě zesílena plastovou dlahou, takže



Obr. 5: Hlezo zpevněné tejpovací páskou umožňující volný pohyb



Obr. 6: Ortéza zabráňující rizikové pozici

možnost plantiflexe a inverze nohy je prakticky minimální. Poranění vzniklá typickým mechanismem při užití kotníkové boty jsou vzácně závažná. Hlavní nevýhodou kotníkové obuvi je skutečnost, že poněkud limituje normální pohyb hlezna, čímž více nebo méně zasahuje do ideálního pohybu při běhu. Proto jsou kotníkové boty užívány hlavně ve veteránských kategoriích.

V prezentovaném souboru orientačních běžců bylo značné zastoupení poranění stupně II, při ošetřování běžné populace bývá poranění stupně I a II téměř shodně zastoupeno. Skutečnost lze vysvětlit tím, že poranění stupně I jsou běžci zpravidla schopni samostatně zvládnout, případně se obracejí na spádová zdravotnická zařízení, naopak s poraněními stupně II se nechávají ošetřit z obavy před možnými následky a dlouhou dobou léčby. Relativně nízký průměrný věk prezentovaného souboru svědčí o možném podceňování preventivních opatření mladými běžci.

I přes vysokou rizikovost orientačního běhu z hlediska výskytu vazivových poranění hlezna se daří minimalizovat výskyt závažných případů s možností trvalých následků. Příčinou jsou nejen výše uvedená preventivní opatření, ale i značně rozsáhlá osvětová metodická činnost. Patříčné informace jsou předávány na školení trenérů, ve svazovém časopise i na webových stránkách. Na vysoké úrovni bývá i zdravotnické zabezpečení závodů s možností řádného, mnohdy i definitivního ošetření těchto poranění.



Obr. 7: Kotníkové boty určené pro orientační běh

ZÁVĚR

Základem pro dosažení dobrých výsledků při ošetřování vazivových poranění hlezna je pečlivé vyšetření s cílem stanovení místa a rozsahu léze. Stupeň a rozsah poranění má být současně vodítkem standardního terapeutického postupu. Jen tak lze minimalizovat oba extrémy v léčbě poranění vazivového aparátu hlezna-léčbu nedostatečnou vedoucí k nestabilitě či léčbu nadbytečnou imobilizací vedoucí ke škodám na měkkých tkáních ze znehybnění. Orientační běh je z hlediska poranění hlezna sportem velice rizikovým, což lze zmírnit užitím preventivních opatření-taping, ortézy, kotníkové boty. Většinu vazivových poranění hlezna lze zvládnout s dobrými výsledky konzervativním způsobem, chirurgické řešení je vyhrazeno hlavně nestabilitám.

LITERATURA

1. ARDEVOL J, BOLIBAR I, BELDA S et al. Treatment of complete rupture of the lateral ligaments of ankle: a randomized clinical trial comparing cast immobilization with functional treatment. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2002; 10(6): 371-377.
2. BACHMANN LM et al. Accuracy of Ottawa ankle rules to exclude fractures of the ankle and mid-foot: systematic review. *BMJ* 2003; Feb: 326 (7386): 417.
3. BAUMHAUER JF, O'BRIEN T. Surgical considerations in the treatment of ankle instability. *J Athl Train* 2002; Oct-Dec, 37(4): 458-462.
4. BEKEROM PJ et al. Management of acute lateral ankle ligament injury in the athletes, *Knee Surgery, Sports Traumatology, Arthroscopy* 2013; vol 21, 1390-1395.
5. BLEAKLEY CM, MCDONOUGH SM, MACAULEY DC. Some conservative strategies are effective when added to controlled mobilization with external support after acute ankle sprain: a systematic review. *Aust J Physiother* 2008; 54 (1) 7-20.
6. BOYCE S, QUIGLEY M, CAMPBELL S. Management of ankle sprains: a randomized controlled trial of the treatment of inversion injuries using an elastic support bandage or an Aircast ankle brace. *Br J Sports Med* 2005; Feb: 39(2): 91-96.
7. BREITENSEHER MJ, TRATTNING S, KUKLA C et al. MRI versus lateral stress radiography in acute ankle ligament injuries. *J Comput Assist Tomogr* 1997; Mar-Apr 21(2): 280-5.
8. BRIDGMAN S et al. Population based epidemiology of ankle sprains attending accident and emergency units in the West Midlands of England, and a survey of UK practice for severe ankle sprains. *Emerg Med J.* 2003; Nov: 20 (6): 508-510.
9. BROOKS SC, POTTER BT, RAINEY JB. Inversion injuries of ankle: clinical assessment and radiographic review. *Br.Med J (Clin Res Ed)* 1981; Feb 21: 282 (6264):607-8.
10. COLVILLE MR. Surgical treatment of unstable ankle. *J Am Acad Orthop Surg* 1998; Nov-Dec: 6(6) 368-77.
11. EKSTRAND J, GILLQUIST J. Soccer injuries and their mechanisms: a prospective study. *Med Sci Sports Exerc* 1983; 15(3): 267-70.
12. FONK DT et al. A systematic review on ankle injury and ankle sprain in sports. *Sports Med* 2007; 37(1): 73-94.
13. HATCH GF, LABIB SA, HUTTON W. Role of peroneal tendons and superior peroneal retinaculum as static stabilizers of the ankle. *J Surg Orthop Adv* 2007; 16, 187-191.
14. KAIKKONEN A, KANNUS P, JARVINEN M. Surgery versus functional treatment in ankle ligament tears: a prospective study. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 1996; May , vol 326, 194-202.

-
15. KERKHOFFS GMJJ, HANDOLL, HHG, DE BIE T, ROWE BH, STRUIJS PAA. Surgical versus conservative treatment for acute injuries of the lateral ligament complex of the ankle in adults (review). *Cochrane Database of Systematic reviews*, 2007.
 16. LAMB SE, MARSH JL, HUTTON JL, NAKASK R, COOKE MW. Mechanical supports for acute, severe ankle sprain: a pragmatic multicentre, randomised controlled trial. *Lancet* 2009; Feb 14: 373(9663): 575-81.
 17. MATTACOLA CG, DWYER KM. Rehabilitation of the ankle after acute sprain or chronic instability. *J Athl Train* 2002; Oct-Dec: 37 (4): 413-429.
 18. MCKEON PO, HERLEL J. Systematic review of postural control and lateral ankle instability, part II : Is balance training clinically effective. *J Athl Train*. 2008; May-Jun: 43 (3): 305-315.
 19. OGILVIE-HARRIS DJ, GILBART M. Treatment modalities for soft tissue injuries of the ankle: a critical review. *Clin J SportMed* 1995; 5: 175-86.
 20. PIENKOWSKI D, MCMORROW M, SHAPIRO R, CABORN DN, STAYTON J. The effect of ankle stabilizers on athletic performance. A randomized prospective study. *Am J Sports Med* 1995; Nov-Dec: 23(6): 757-62.
 21. PIJNENBURG ACM et al. Treatment of ruptures of the lateral ankle ligaments: a meta-analysis, *J Bone Joint Surg Am*, 2000; 82A, 761-768.
 22. PIJNENBURG ACM et al. Operative and functional treatment of rupture of the lateral ligament of ankle. *J Bone Joint Surg* 2003; 85 , 4, 525-530.
 23. PETERSEN W et al. Treatment of acute ankle ligament injuries: a systematic review, *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery* 2013; vol 133, 1129-1141.
 24. RENSTROM AFH, LYNCH A S. Ankle ligament injuries, *Rey Bras Med Esporte* 1998, vol 4 no 3 May/June.
 25. VAN RIJN RM, VAN OS AG, BERNSEN RM, LUIJSTERBUNG PA, KOES BW, BIERMA-ZEINSTRAS SM. What is the clinical course of acute ankle sprain? A systematic literature review. *Am J Med* 2008; 121:324-31.
 26. SEEBAUER CJ et al. Ankle instability: stress investigation under MRI control. *AJR* 2013; 201, 496-504.
 27. SLATYER MA, HENSLEY MJ, LOPERT R. A randomized controlled trial of piroxicam in the management of the acute ankle sprain in Australian Regular Army recruits. The Kapooka Ankle Sprain Study. *Am J Sports Med* 1997, Jul- Aug; 25(4): 544-53.
 28. STERGIOULAS A. Low laser treatment can reduce edema in second degree sprains. *J Clin Laser Med Surg* 2004, Apr; 22(2): 125-8.
 29. STIELL IG et al. Use of radiography in acute ankle injuries: physicians attitudes and practice. *CMAJ* 1992; Dec1: 147(11): 1671-1678.
 30. TOURNE Y, BESSE L et al. Chronic ankle instability. Which tests to assess the lesion? Which therapeutic options? *Orthop Traumatol Surg Res* 2010; 96 (4), 433-466.
 31. VAN DER WINDT DA et al. Ultrasound therapy for acute ankle sprains. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002: (1): CD001250

Adresa autora:

MUDr. Jiří Funda

Pražská 38, 263 01 Dobříš

Ortopedické oddělení Oblastní nemocnice Příbram, a.s.

Gen.R. Tesaříka 80, Příbram I, 26101

tel.: +420 318 521 159

e-mail: j.funda@quick.cz

ULTRASOUND DIAGNOSIS OF PARAVERTEBRAL MUSCLES IN CHILDREN WITH ADOLESCENT IDIOPATHIC SCOLIOSIS BEFORE AND AFTER TREATMENT

Rybka D. O.¹, Dudin M. G.¹, Sharova L. E.²

¹ Children's Center for Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok', St. Petersburg

² SPb North-Western Medical University by I. I. Mechnikova, St. Petersburg

¹ Rybka Dina Olegovna, doctor of ultrasonic diagnostics, the doctor-orthopedist, head of the 2nd Department of SPb Rehabilitation Center for Children's Orthopedics and Traumatology "Ogonyok", Saint-Petersburg, dolspb@mail.ru

² Dudin Mikhail Georgievich, doctor of medical sciences, Professor of the Department of pediatric traumatology and orthopedics SPb North-Western Medical University by I. I. Mechnikov, scientific consultant of SPb Rehabilitation Center for Children's Orthopedics and Traumatology "Ogonyok", Saint-Petersburg

³ Sharova Lydia Evgenyevna, doctor of medical sciences, Professor of the Department of radiodiagnosis and radiotherapy SPb North-Western Medical University by I. I. Mechnikov, Saint-Petersburg

ABSTRACT

Paravertebral muscles (PVM) are given pathogenic importance in the development of deformation of the spine. From these positions, early diagnosis of the structure and function of the state of PVM is extremely relevant. To date, the main way to assess the functional state of the muscular system is electromyography. However, this method does not reveal the macrostructure of these muscles. And in this case, the method of ultrasound diagnostics (USD), as non-invasive, affordable, low-cost, quite informative and is optimal. On the basis of clinical SPb Children's Center for Children's Orthopedics and Traumatology "Ogonyok" we studied 58 children with adolescent idiopathic scoliosis (AIS). Patients were on conservative inpatient treatment in Ogonyok for 42 days and received comprehensive treatment according to the pattern established in the institution. As a result of treatment, a positive dynamics was obtained with respect to the ultrasound characteristics of the PVM.

Key words: adolescent idiopathic scoliosis, paravertebral muscles, ultrasound diagnosis, muscle density, muscle cross-sectional area, treatment.

INTRODUCTION

AIS (adolescent idiopathic scoliosis) is a process, that develops over time, the clinical symptoms of which have an increasing character. In the pathogenesis of the disease, one of the main factors is the discrepancy between the growth of the spinal cord and the musculoskeletal system of the spine, as a result of which there is a medullo-vertebral conflict, that requires compensation (1).

PVM (paravertebral muscles) play a special role in maintaining the vertical position of a healthy person. In modern literature, very few works relating to ultrasound of PVM in scoliosis are found. Nevertheless, the relevance of this problem is confirmed by a number of works. For example, Zapata K.A. et al. (2) measured ultrasonic thickness of deep PVM in 10 patients with AIS and studied this parameter in muscles in 10 healthy adolescents. They revealed that in patient with AIS on the concave side of the arc of deformation, the thickness of PVM was significantly greater than on the convex side in comparison with studies in healthy children. But the authors did not touch upon the issues of early diagnosis and treatment of this pathology. Kennelly K.P. and Stokes M.J. (3) determined the cross-sectional area and linear dimensions (in horizontal and vertical planes) of PVM at different levels of the deformation arc in 20 patients with AIS. The authors noted that the cross-sectional area of PVM was smaller on the concave side of the thoracic arch and on the convex side of the lumbar and thoracolumbar arches. The obtained combined linear measurements were correlated with the cross-sectional area of PVM. However, the authors did not take into account the stages of development of scoliosis, its forms, age characteristics and treatment of patients.

We held in the 2017–2019th study on the definition of ultrasonic standards the PVM in children, which proved the existence of a symmetry of the indices of the cross-sectional area and echo density of PVM between the right and left sides of the arc deformation of the spine in the study as in the standing and the lying position (4). This allowed us to continue our work in the direction of diagnosis of the state of PVM in spinal deformities.

It was found, that in children with an initial degree of scoliosis in the implementation of ultrasound of PVM revealed an increase in muscle echo density on the convex side of the scoliotic arc and an increase in the cross-sectional area of PVM on its concave side. This information allowed us to evaluate the treatment carried out in the Ogonyok.

MATERIALS AND METHODS

There are 58 children with AIS aged from 9 to 14 years (30 girls, 28 boys) were examined at the clinical base of the SPb Rehabilitation Center for Children's Orthopedics and Traumatology "Ogonyok". Two groups were examined:

- First group (n=29) – children with spinal column deformity from 1 to 10° by Cobb;
- Second group (n=29) – children with spinal column deformity from 11 to 25° by Cobb.

Deformations were confirmed radiographically.

All patients received conservative treatment for 42 days. All children were assessed for PVM on the concave and convex sides of the scoliotic arc in lying and standing position.

To conduct ultrasound, a linear sensor with a frequency of 5–10 MHz scanner Aloka SSD-1100 was used, while a group of deep PVM, namely mm. transversospinales (mm.semispinales, mm.intertransversales, mm.rotatores, mm.multifidi), fell into the US range of the study. Due to the fact that the muscles of the medial tract in the lumbar spine (mainly at the level of L3–L4), are more superficially located mm.multifidi, they were more available for ultrasound. Mm.multifidii in this segment of the spine (L3–L4) these muscle are located obliquely and, starting from the transverse processes of L4, go up, attaching to the spinous process of L2. The sensor was installed in the transverse position at the level of the base of the scoliotic arc at a distance of 1–2 cm to the right and left of the transverse process of the fourth vertebra L4 (the reference point for the sensor was its spinous process).

The cross-sectional area of these muscles (measured in cm²), the density at a given muscle area (measured in %) and asymmetry coefficient were estimated. To determine the cross-sectional area of PVM, the ultrasonic function of the device for measuring linear dimensions and area was used.

For determining the density of PVM was used function of the scanner “Histogram measurement” (HIST), which carried out the output intensity of the ultrasonic signal to an arbitrary area of the muscles using “histografia”.

The work proved the feasibility of using the asymmetry coefficient (AC) to assess the degree of positive treatment effect, as well as to verify the data. AC was calculated by obtaining the derivative value of the ultrasound parameters of the PVM on the right and left sides of the spinous process. There are two types of AC were determined: AC of cross-sectional area of PVM and AC of density of PVM. The condition has always been met: the numerator is the larger value, the denominator is the smaller one.

Statistical data processing was carried out in the Prism program. To prove the normal distribution of research data, the Kolmogorov-Smirnov test was used. For comparison of groups, the Student’s paired t-test for related samples and the Pearson correlation coefficient were used. The data in tables and diagrams are presented as M + SD (standard deviation). Statistical reliability of the AC was determined using AUC ROC CURVE with determination of the sensitivity and specificity of the indicator (**tab.1, 2**).

AIS	Position	Threshold value	Sensitivity	Specificity	p	AUC
from 1 to 10° by Cobb	lying position	<1,068	72,4	68,9	<0,001	0,744
	standing position	<1,079	93,1	86,2	<0,0001	0,939
from 11 to 25° by Cobb	lying position	<1,084	86,2	86,2	<0,0001	0,897
	standing position	<1,071	93,1	86,2	<0,0001	0,934

Tab. 1. Diagnostic criteria of the AC of cross-sectional area of PVM

AIS	Position	Threshold value	Sensitivity	Specificity	p	AUC
from 1 to 10° by Cobb	lying position	<1,098	75,8	72,4	<0,0001	0,816
	standing position	<1,074	86,2	82,7	<0,0001	0,931
from 11 to 25° by Cobb	lying position	<1,103	79,3	79,3	<0,0001	0,856
	standing position	<1,094	93,1	93,1	<0,0001	0,938

Tab. 2. Diagnostic criteria of the AC of density of PVM

RESULTS

As a result of an ultrasound scan of PVM in children of the first group after treatment, a decrease in the asymmetry of the ultrasound characteristics of PVM between two sides was revealed.

When examining children with AIS from 1 to 10° by Cobb (n = 29) in the lying position, the cross-sectional area of the PVM after treatment increased from $2.004 \pm 0.58 \text{ cm}^2$ to $2.17 \pm 0.54 \text{ cm}^2$ on the convex side of the arc and did not change on the concave, and in standing patients, increased from $1.96 \pm 0.71 \text{ cm}^2$ to $2.13 \pm 0.63 \text{ cm}^2$ on the convex side of the arc and decreased from $2.29 \pm 0.58 \text{ cm}^2$ to $2.18 \pm 0.5 \text{ cm}^2$ on the concave side of the arc (**Diagram 1**). The asymmetry coefficient after treatment became smaller: from 1.1 to 1.01 ($p < 0.0001$) in the lying position and from 1.16 to 1.02 ($p < 0.001$) in the standing position.

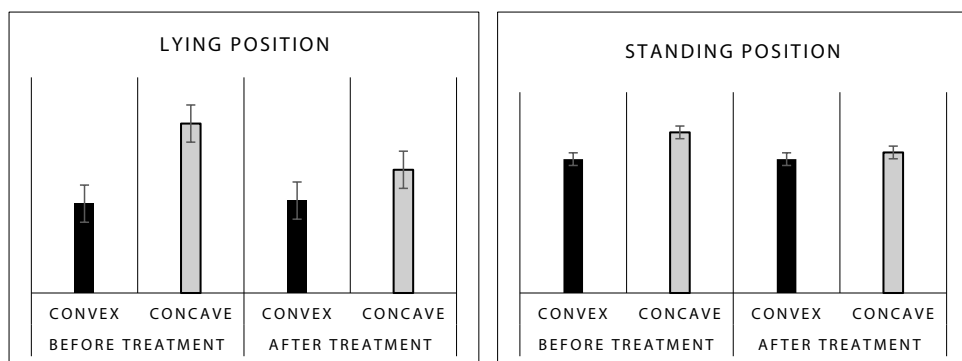


Diagram 1. The cross-sectional area of paravertebral muscles with AIS from 1 to 10° by Cobb (n=29) before and after treatment

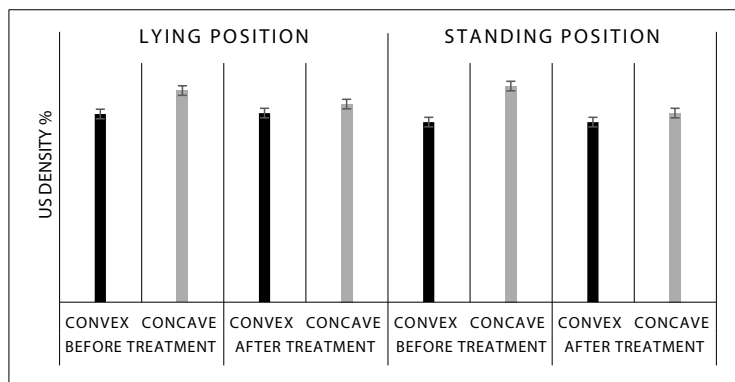


Diagram 2. Ultrasound density of the paravertebral muscles of patients with AIS from 1 to 10° by Cobb (n = 29) before and after treatment

When examining the patient with AIS from 1 to 10° by Cobb (n = 29) in the lying position, the PVM density (n = 29) after treatment decreased from $25.15 \pm 6.52\%$ on the convex side of the arc to $23.39 \pm 6.27\%$ and increased on the concave from $22.29 \pm 7.01\%$ to $22.73 \pm 6.46\%$ while in the standing position the density decreased on the convex side from $27.57 \pm 6.52\%$ to $24.4 \pm 5.74\%$ and from $23.82 \pm 7.49\%$ to $22.5 \pm 5.76\%$ on concave (**Diagram 2**). The asymmetry coefficient after treatment also became smaller: from 1.1 to 1.02 ($p < 0.001$) in the supine position and from 1.2 to 1.08 ($p < 0.001$) in the supine position.

When examining patient with AIS from 11 to 25° by Cobb (n = 29) is the cross-sectional area of the PVM after treatment increased on the convex side from $1.89 \pm 0.53 \text{ cm}^2$ to $1.93 \pm 0.49 \text{ cm}^2$ in the patient's position "lying down", and in the patient's standing position from $1.9 \pm 0.59 \text{ cm}^2$ to $1.95 \pm 0.49 \text{ cm}^2$, on the concave side it decreased in the lying position from $2.1 \pm 0.45 \text{ cm}^2$ to $2.0 \pm 0.47 \text{ cm}^2$ and when standing from $2.1 \pm 0.52 \text{ cm}^2$ to $1.93 \pm 0.46 \text{ cm}^2$ (**Diagram 3**). The asymmetry coefficient

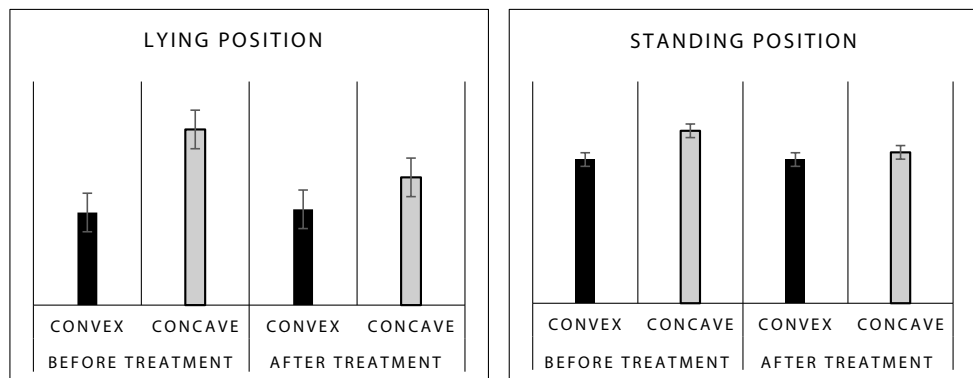


Diagram 3. Cross-sectional area of PVM of patients with AIS from 11 to 25° by Cobb (n = 29) before and after treatment

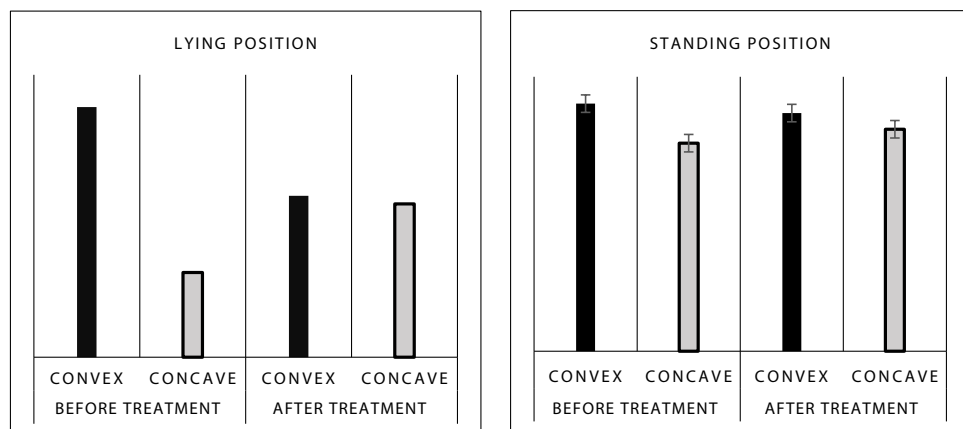


Diagram 4. The ultrasound density of paravertebral muscles with AIS from 11 to 25° by Cobb before and after treatment

after treatment became less: from 1.1 to 1.03 in the supine position ($p < 0.001$). and from 1.1 to 1.01 in the supine position ($p < 0.001$).

When examining the patient with AIS from 11 to 25° by Cobb ($n = 29$) in the lying position, the PVM density after treatment decreased from $25.47 \pm 8\%$ on the convex side of the arc to $23.48 \pm 5.6\%$, on the concave $21.56 \pm 7.8\%$ to $26.74 \pm 7.9\%$ and in the standing position, the density decreased on the convex side from $26.74 \pm 7.9\%$ to $22.4 \pm 7.57\%$ and from $24.19 \pm 7.6\%$ to $22.33 \pm 7.4\%$ on concave (**Diagram 4**). The asymmetry coefficient after treatment also became smaller: from 1.18 to 1.06 ($p < 0.001$) in the supine position and from 1.19 to 1.08 ($p < 0.001$) in the supine position.

In comparison the data between AIS of the first group and AIS of the second group before and after treatment, we noted that a positive result with respect to the density of PVM was more pronounced with the first group, and with respect to the cross-sectional area with the second group.

CONCLUSIONS

1. Complex treatment of children with AIS is resulted by reduction of density of PVM on the convex part of an arch and cross-sectional area increases that leads to relative restoration of symmetry of indicators of PVM on both sides.
2. Positive dynamics was shown owing to reduction of an overload of muscles on the convex part in the course of treatment.
3. The obtained data allow to apply an ultrasonic method in assessment of dynamics of treatment of AIS at children.

REFERENCES

1. DUDIN M. G., PINCHUK D. Y. Idiopaticeskij skolioz. Diagnostika, patogenez. SPb.: Chelovek, 2009. 335 s.
2. ZAPATA K.A., WANG-PRICE S.S., SUCATO D.J., DEMPSEY-ROBERTSON M., «Ultrasonographic measurements of paraspinal muscle thickness in adolescent idiopathic scoliosis: a comparison and reliability study», *Pediatr Phys Ther.* 2015 Summer; 27(2):119-25.
3. KENNELLY K.P., STOKES M.J.: Pattern of asymmetry of paraspinal muscle size in adolescent idiopathic scoliosis examined by real-time ultrasound imaging. A preliminary study. *Spine* 1993, 18(7):913-917.
4. RYBKA D. O. , DUDIN M. G., SHAROVA L. E., "The possibility of ultrasound diagnosis of the paravertebral muscles of the lumbar spine in healthy children", *Bulletin of Restorative Medicine* №2, 2019.

Corresponding author's address:

Rybka Dina Olegovna, MD

Children's Center for Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok', St. Petersburg

e-mail: ogonek@zdrav.spb.ru

REHABILITACE EXTENZOROVÝCH LÉZÍ

REHABILITATION OF EXTENSOR LESIONS

Knap Ondřej^{1,2}, Bejvlová Jarmila², Smrčka Václav^{1,2}

¹ 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy

² ESME s.r.o.

ABSTRACT

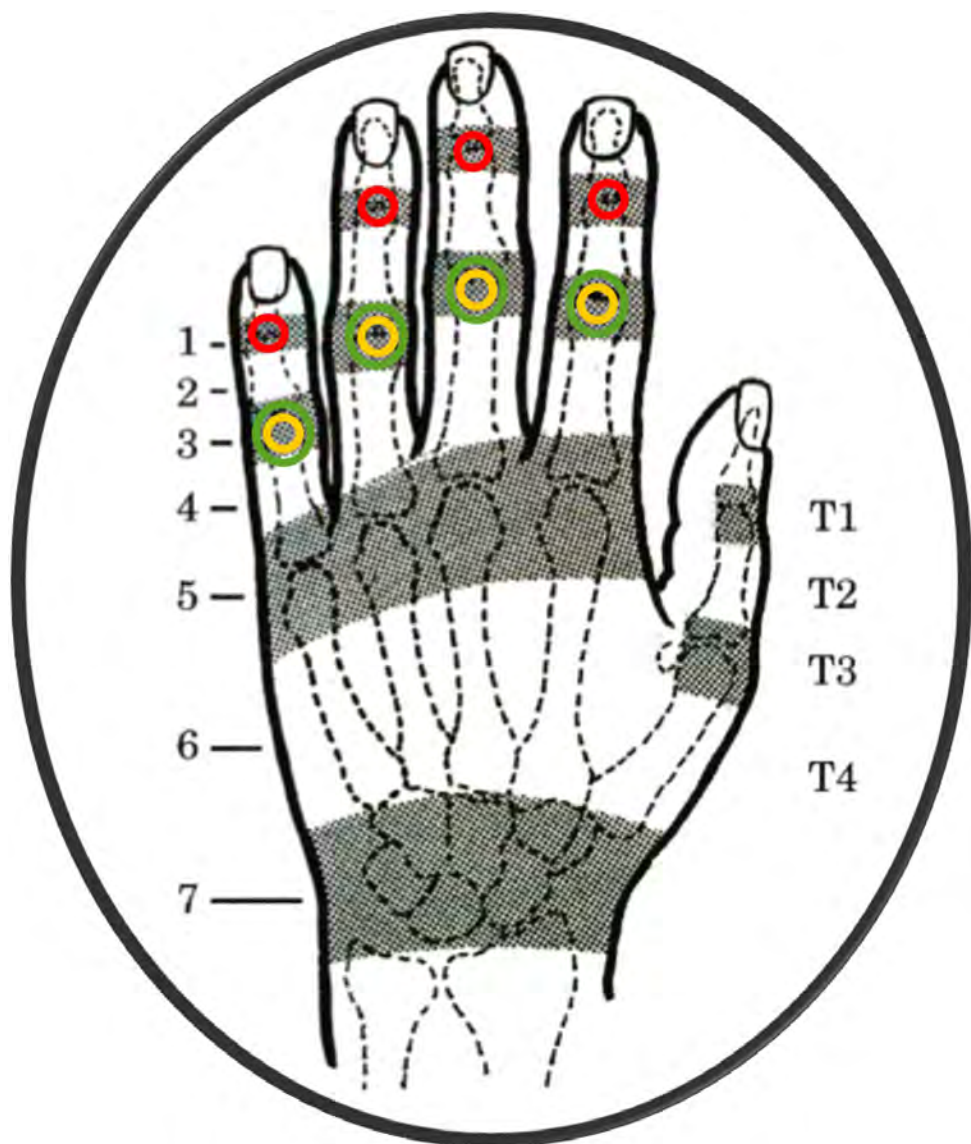
We use different rehabilitation approaches to treat various extensor lesions. We sort the extensor lesions by zones. Lesion in zone 1 clinically expresses as mallet finger, in zone 3 as buttonhole deformity or as swan neck deformity. To treat the mallet finger we use a long finger splint covering DIP joint as well as PIP joint following with rehabilitation with a shorter splint covering only DIP joint. During the rehabilitation treatment of buttonhole deformity we use a positioning finger splint overnight and Levame splint for exercising with DIP joint. Rehabilitation of swan neck deformity consists of wearing the ring splints.

Key words: mallet finger, boutonniere deformity, buttonhole deformity, swan neck deformity, hand extensors

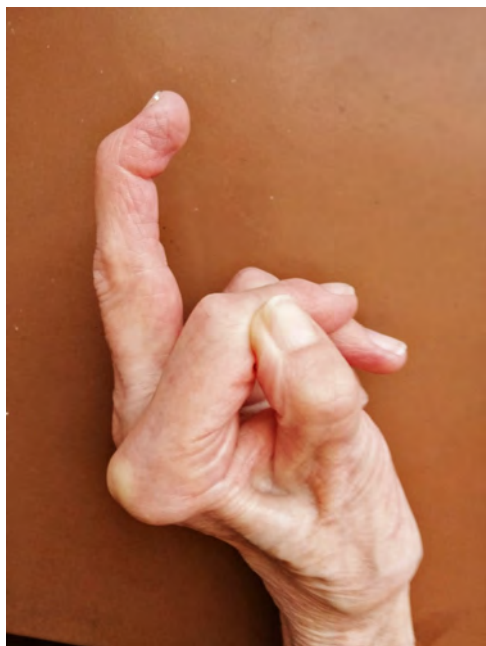
ABSTRAKT

Cílem rehabilitačních technik u natahovačů je jednoduchými a minimálními prostředky vyléčit pacienta. Ke konzervativní léčbě kladívkového prstu používáme v první fázi prstovou tříčlankovou dlahu, následovanou krátkou dvoučlankovou dlahou. Délka rehabilitační léčby je 12 týdnů. Léčba knoflíkového prstu je založena na dlahování polohovací dlahou na noc a cvičení s Levameho dlahou v celkové délce 10 týdnů. Léčbu deformity labutí šíje provádíme tříbodovou dlahou se dvěma kroužky. Takto dlahujeme po dobu tří měsíců. Při nezlepšení postavení kloubu lze uvažovat o operačním řešení. Po operaci používáme opět stejnou metodu dlahování.

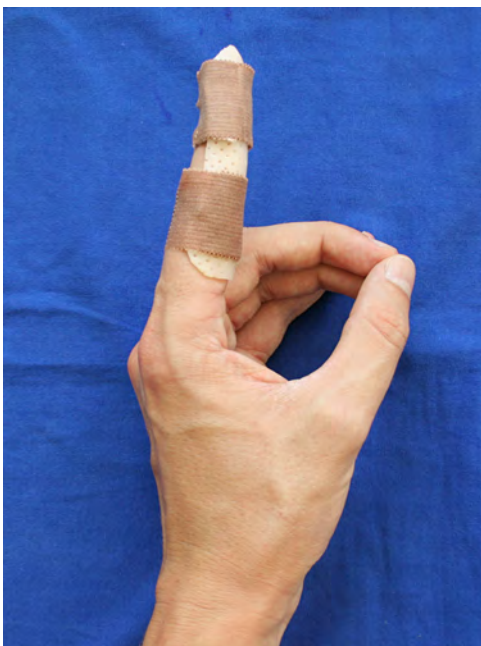
Key words: kladívkový prst, knoflíkový prst, deformita typu boutonniere, deformita labutí šíje, extenzory ruky



Obrázek 1: Schéma zón poranění extenzorových šlach (1–7 pro tříčlankové prsty; T1–T4 pro palec)



Obrázek 2: Neléčený kladívkový prst u 89leté ženy



Obrázek 3: Kladívkový prst s dlouhou prstovou dlahou, v režimu léčby 1.–5. týdne

ÚVOD

Cílem rehabilitačních technik u natahovačů je jednoduchými a minimálními prostředky vyléčit pacienta. Jednotlivé léze na extenzorových šlachách dělíme do zón (**Obrázek 1**). Z hlediska klinické důležitosti se budeme zabývat hlavně zónami 1 a 3. Postižení natahovače v zóně 1 se klinicky projevuje kladívkovým prstem, postižení natahovače v zóně 3 potom buď knoflíkovým prstem, nebo deformitou labutí šje.

METODIKA

Rehabilitace kladívkového prstu

Kladívkovým prstem (**Obrázek 2**) nazýváme postižení aponeurózy nad DIP kloubem, kdy distální článek při pokusu o extenzi zůstává v semiflexi.

Poranění extenzorů v zóně 1 je velmi časté poranění, které při nesprávné léčbě může vést k postižení funkce ruky. Pro toto poranění je typické flekční postavení distálního článku v DIP bez možnosti aktivní extenze. (Sukop et al. 2014)

K omezení extenze v DIP kloubu může dojít avulzí kostního fragmentu trakčním mechanismem extenzorové šlachy po předchozím poranění. (Tang et al. 2019)

K operačnímu řešení lze přistoupit při otevřeném poranění a velikosti fragmentu nad jednu třetinu artikulární plošky DIP kloubu. (Smrčka et al. 1998)

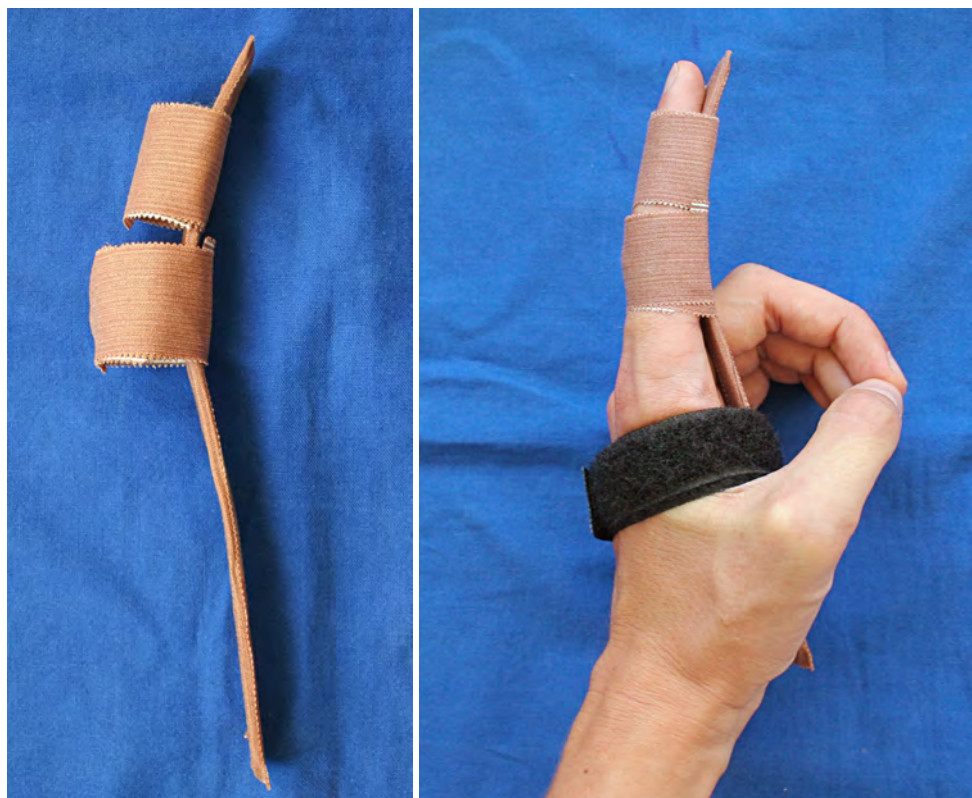
Principem konzervativního řešení je imobilizace, která přispívá k nahrazení části šlachy jizvou.



Obrázek 4: Kládívkový prst se zkrácenou dlahou na dva distální články v režimu léčby 5.–8. týdne



Obrázek 5: Knoflíkový prst (deformita typu boutonniere) u 3. prstu levé ruky



Obrázek 6: Noční polohovací dlahy z nerezové oceli o tloušťce 2mm obalená spofaplastem **Obrázek 7:** Přiložení polohovací dlahy

Konzervativní léčebný postup ideálně začínáme do 6 týdnů od úrazu. Je třeba dodat, že kladívkový prst může být úspěšně vyléčen konzervativním postupem i 1 rok po úrazu. V prvních pěti týdnech začínáme imobilizací poškozeného prstu s důrazem na hyperextenzi DIP kloubu v pozici 0–15 stupňů za použití prstové tříčlankové dlahy (**Obrázek 3**). Každý týden kontrolujeme postavení DIP kloubu, který by měl být stále v hyperextenzi. Po pěti týdnech kontrolujeme prst testem knihy, při kterém pacienta vyzveme, aby ruku s nataženými prsty položil na rovnou podložku a zvedl extendovaný poškozený prst a pozorujeme, zdali u distálního článku nedochází k pasivní flexi.

Následující tři týdny, tedy pátý až osmý týden léčby prstu, dlahujeme na krátké dvojčlankové dlahy (**Obrázek 4**). Krátkou dvojčlankovou dlahu preferujeme přikládat z palmární strany z důvodu špatných zkušeností s otlaky při použití dorsální dlahy. Po rozcvičení PIP kloubu v šestém týdnu vysazujeme od sedmého do desátého týdne krátkou dlahu 2x denně po 30 minutách při běžných činnostech.

Od dvanáctého týdne lze prst používat v běžném režimu, ovšem je třeba se vyvarovat nadměrné flexi v DIP kloubu po 6 měsících od začátku rehabilitace z důvodu větší náchylnosti extenzorové šlachy k poškození. (Kotlářová et al. 2019)

Rehabilitace knoflíkového prstu

Knoflíkový prst (**Obrázek 5**) je léze zóny 3. Mechanismus vzniku knoflíkového prstu souvisí s posunem laterálních pruhů extensoru laterálně až palmárně a nekoordinovaným tahem za ně povrcho-
vým flexorem. Vyvíjí se tedy flekční postavení v PIP kloubu a následně také hyperextenční postavení DIP kloubu. Obraz knoflíkového prstu nejčastěji vzniká následkem poranění středního pruhu extensoru. (Smrčka et al. 1998)

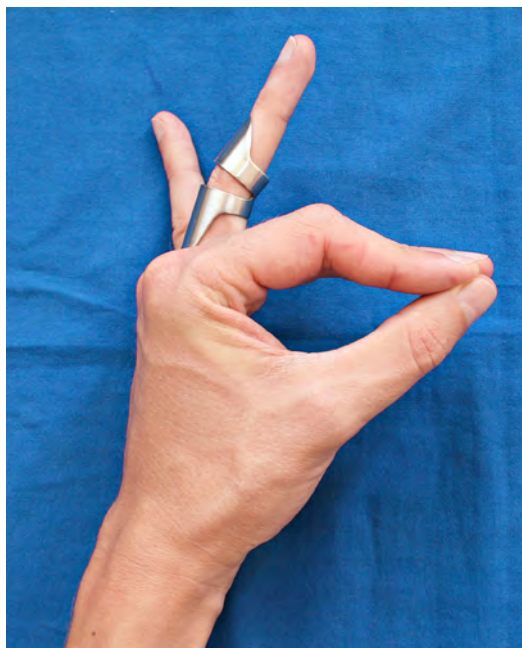
Konzervativní léčba je založena na dlahování polohovací dlahou na noc (**Obrázek 6, 7**) a cvičení s Levameho dlahou (**Obrázek 8**).



Obrázek 8: Přiložení Levameho dlahy ke cvičení DIP (distálního interfalangeálního) kloubu s cílem posunu postranních pruhů natahovače dorzálně u PIP (proximálního interfalangeálního) kloubu



Obrázek 9: Deformita labutí šije na 3., 4., a 5. prstu



Obrázek 10: Na 4. prstu je přiložena kroužková dlaha se dvěma stříškami pro léčbu deformity labutí šije



Obrázek 11: Kroužkové dlahy ve formě šperku

V prvních čtyřech týdnech se snažíme o aktivní flexi v DIP kloubu za pomoci Levameho dlahy pro lepší vytažení laterálních pruhů zpět do správné pozice. Jestliže v PIP kloubu je flekční postavení kolem 60 stupňů, je nutné polohovat i na noc na dlahu.

Ve čtvrtém až osmém týdnu začínáme s aktivním cvičením flexe PIP kloubu. Dále stále pacient cvičí aktivní flexi v DIP kloubu na Levameho dlahu.

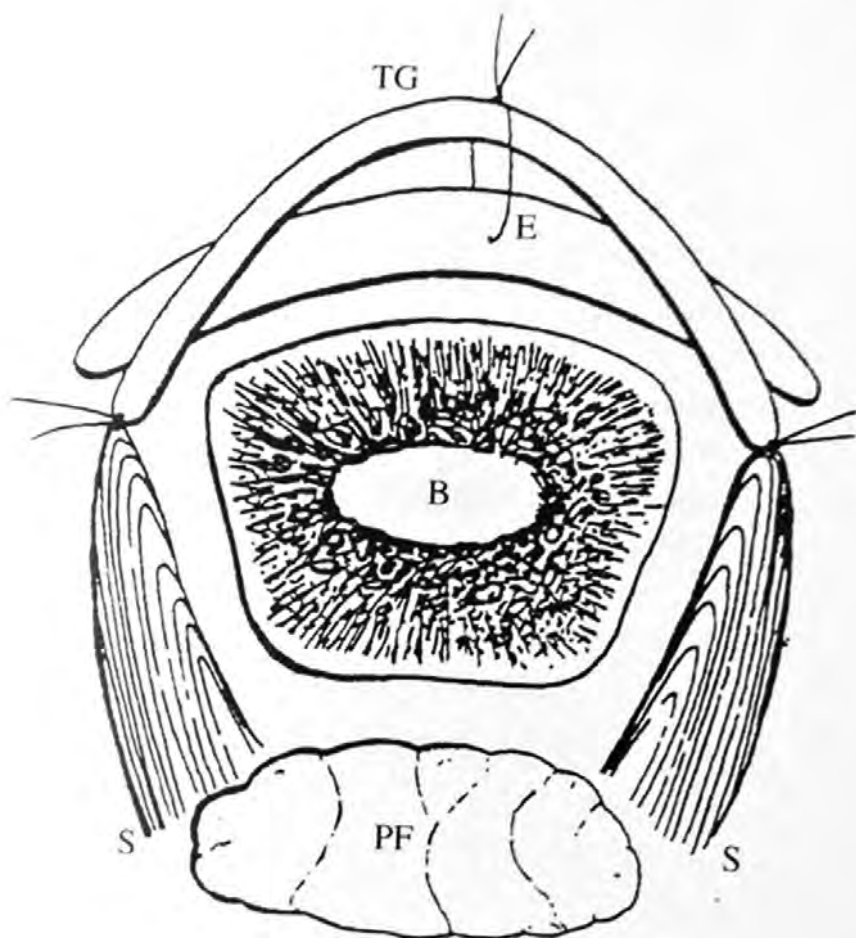
V osmém až desátém týdnu přidáváme aktivní extenzi v PIP kloubu.

Od desátého týdne se pokoušíme o zapojení prstu do běžných činností, lze již cvičit s odporem.

Měli bychom počítat se standarním zlepšením v postavení PIP kloubu o 10 stupňů za měsíc. (Jaroš et al. 2019)

Rehabilitace deformity labutí šije

Deformita labutí šije (**Obrázek 9**) se projevuje postižením v zóně 3. Při deformitě labutí šije je postavení prstu ve volární hyperextenzi v PIP kloubu a v částečné flexi v DIP kloubu. Příčinou je porucha



Obrázek 12: Technika elastické tenodézy PIP kloubu ke korekci deformity labutí šije

rovnováhy flexorů a extenzorů, kdy dochází k dorzálnímu posunu laterálních pruhů extenzoru, které se přibližují ke střednímu pruhu.

Příčinou vzniku deformity labutí šije může být revmatická etiologie, posttraumatická, vrozená, postinfekční či následek dětské mozkové obrny. (Smrčka *et al.* 1998)

Dlahování provádíme tříbodovou dlahou se dvěma kroužky se stříškou (**Obrázek 10**), která se na prst nasazuje jako prstýnek. Takto dlahujeme po dobu tří měsíců. Po nezlepšení postavení kloubu lze uvažovat o operačním řešení. Po operaci používáme opět stejnou metodu dlahování.

U tříbodových dlah se dvěma kroužky, lze volit i z estetických důvodů dlahy podobné šperku (**Obrázek 11**). Jejich nevýhodou je možnost častějšího sklouzávání oproti dlahám se stříškou, která sesunutí brání.

Operačních řešení deformity labutí šíje je celá řada, zde je naznačena technika elastické tenodézy PIP kloubu (**Obrázek 12**). Uvolněním povrchového flexoru následně spojením obou jeho částí transplantátem např. šlachou musculus palmaris longus a jeho fixací k extenzoru dochází oprátovým mechanismem k omezení extenze PIP kloubu. Výhodou této techniky je, že délkou transplantátu lze řídit úhel v PIP kloubu. (*Smrčka V., Dylevský I. 2001*)

VÝSLEDKY A DISKUZE

U všech lézí extenzorů – kladívkového prstu, knoflíkového prstu i labutí šíje, převažoval konzervativní způsob léčby dlahováním.

U kladívkového prstu je úspěšné dlahování do 1 roku po úrazu až po 6 let od úrazu u dětí. Nejdelší doba dlahování je u vrozených kladívkových prstů.

U knoflíkového prstu má dlahování Levameho dlahou dobré výsledky do 60 stupňů v PIP kloubu. Při větším flekčním postavení je nutné dlahovat i na noc.

U deformity labutí šíje má konzervativní léčba význam při nepřetržitém dlahování po dobu 3 měsíců až půl roku. Není-li vidět efektivní výsledek, přecházíme k operačnímu řešení, zpravidla elastické tenodézy (*Smrčka V., Dylevský I. 2001*). Po operačním výkonu je však nutné opět dlahovat kroužkovými dlahami kvůli ochraně tenodézy po dobu 3 měsíců.

ZÁVĚR

U rehabilitace kladívkového prstu používáme tříčlankovou prstovou a dvojčlankovou krátkou dlahu, u deformity knoflíkového prstu používáme na noc dlahu polohovací a na cvičení dlahu Levameho, u deformity labutí šíje používáme kroužkové dlahy a jejich modifikace s jednou či dvěma stříškami. Kroužkové dlahy mohou být i ve formě šperku.

LITERATURA

1. SMRČKA, VÁCLAV, IVAN DYLEVSKÝ A IVO MAŘÍK. *Extenzory ruky*. [1. vyd.]. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1998. ISBN 80-7013-260-4.
2. SMRČKA V., DYLEVSKÝ I. Treatment of congenital swan neck deformity with dynamic tenodesis of proximal interphalangeal joint. *The Journal of Hand Surgery: British & European Volume*. 2001 Apr;26(2):165-7.
3. KOTLÁŘOVÁ A., BEJVLOVÁ J., SMRČKA V. 2019: Extenzorové léze v zóně I – kladívkový prst: *Pohybové ústrojí* (v přípravě)
4. JAROŠ M., BEJVLOVÁ J., SMRČKA V. 2019: Extenzorové léze v zóně III – knoflíkový prst: *Pohybové ústrojí* (v přípravě)
5. TANG, J., WU, K., WANG, J. *et al*. Open reduction and compression with double Kirschner wires for the treatment of old bony mallet finger. *J Orthop Surg Res* **14**, 459 (2019) doi:10.1186/s13018-019-1513-2
6. SUKOP A., FIBÍR A., DRÁČ P., HELLMUTH T., SCHMORANZOVÁ A., MĚŠTÁK O. Chirurgická léčba zastaralých poranění extenzorů v zóně I. *Ortopedie*. 2014, roč. 8, č. 6, s. 279-283. ISSN: 1802-1727.

Adresa autora:

knap.ondrej@gmail.com

REDUKCE LATERÁLNÍ KLÍNOVITÉ DEFORMACE OBRATLE KONZERVATIVNÍM LÉČENÍM: KAZUISTIKA

REDUCTION OF LATERAL CUNEIFORM VERTEBRAL DEFORMATION BY CONSERVATIVE TREATMENT: A CASE REPORT

Aleksei Arsenev, Mikhail Dudin

Children's Rehabilitation Center of Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok',
St. Petersburg, Russia

SUMMARY

The emergence and progression of scoliotic deformation is accompanied by typical morphological changes of the vertebrae with the formation of lateral wedge-shaped bodies at the top of the scoliotic arc. Thus, there is a "start" of the "vicious circle": the greater the lateral deviation of the vertebral complex, causing the asymmetry of the vertical load on the apophysis of the vertebral bodies, the more conditions for the development of wedge, but the greater the wedge, the greater the deformation of the bearing column of the vertebral complex. On a case report an example of reduction of lateral deformation of the vertebral bodies by comprehensive conservative treatment is given.

Keywords: scoliosis, deformation of the vertebrae, growth plates, Hueter-Volkman law, scoliosis treatment.

INTRODUCTION

The emergence and progression of scoliotic deformation is accompanied by typical morphological changes of vertebrae with the formation of lateral wedge-shaped bodies at the top of the scoliotic arch (1, 4, 6, 11, 12). Such x-ray phenomenon as lateral wedge-shaped deformation of vertebral bodies at the top of the scoliotic arc is well known (6, 7, 12, 13). It should be taken into account that the x-ray image does not fully reflect the real three-dimensional changes (6, 12).

The origin of the deformation is fully explained by the law described by Carl Hueter (1838–1882) and Richard von Volkmann (1830–1889) in 1862 and 1869, respectively. From the point of view of this law, the growth zones of the epiphysis of the vertebral bodies create a new bone tissue into axial pressure direction (central line). Increase of stress causes restriction of growth, on the other hand unloading of physis accelerates growth. In situation of oblique loading, the epiphyseal plate

regulates the growth of long bone and/or vertebral body into the direction of the pressure resultant (central line). The result is transformation of the vertebral body into lateral cuneiform or wedge-shaped vertebrae. This remodeling is possible only in growing period (8, 9).

On the convex side of the scoliotic arc there is an increased activity of osteogenesis, and on the concave side its slowdown occurs (1, 7). Thus, there is a “start” of the “vicious circle”: the greater the lateral deviation of the vertebral complex, causing the asymmetry of the vertical load on the apophysis of the vertebral bodies, the more conditions for the development of wedge, but the greater the wedge, the greater the deformation of the bearing column of the vertebral complex. This gives grounds to consider the increasing of lateral cuneiform vertebra deformation unfavorable prognostic criteria (2, 5).

One of the usual options of confrontation with this phenomenon is considered to be surgical (11, 12).

Aim of the study is to demonstrate on a case report reduction of lateral deformation of the vertebral body (so-called wedging) as a result of comprehensive conservative treatment according to the pattern established in the Children's Rehabilitation Center of Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok' (6, 10, 4).

DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE

Demonstrated a girl patient was under our supervision more than 2 years. For the first time, she received comprehensive treatment in the rehabilitation center 'Ogonyok' at the end of 2014. At the time of admission, the girl was 12 years old. From anamnesis it was known that the spinal deformity was detected at the age of 10 years when the severity was regarded as the first (initial). During growth in puberty, there was a rapid progression of scoliotic deformation. At the time of admission, the girl had typical clinical and radiological signs of right-sided thoracic scoliosis: asymmetry in standing of upper arms and shoulder blades, the posterior rib hump on the right in the thoracic region, the complete absence of physiological thoracic kyphosis and even a light lordosis at this part of spine and other typical clinical manifestation of adolescent idiopathic scoliosis (AIS). On spondylograms, the patient revealed characteristic changes in the shape of the vertebrae at the top of the arc, Cobb's angle was 26 degrees. The maximum lateral cuneiform deformation was on the eighth thoracic (Th8) vertebrae. The body of this vertebra had lateral wedge-shaped deformation up to 18.75 % (Fig. 1). For simplicity on all X-ray pictures the heights are marked as vertical parameters although the vertebra isn't always horizontally. The small slope is burdened by the cosine error and is negligible. The patient received a course of complex conservative treatment consisting in special procedures aimed at inhibiting the asymmetric functional activity of the growth zones at the Th8 level from the side of the arc bulge (1). She was also fitted with the corset by Cheneau (4), providing a partial correction of the deformity (more than 30 %) and the mechanical load redistribution at the growing zones of the vertebral bodies. In addition, the patient received a differentiated massage (15 procedures), therapeutic gymnastics by group method and individual exercise by the method of Katharina Schroth (3). There was also a course of therapeutic gymnastics with elements of bio-

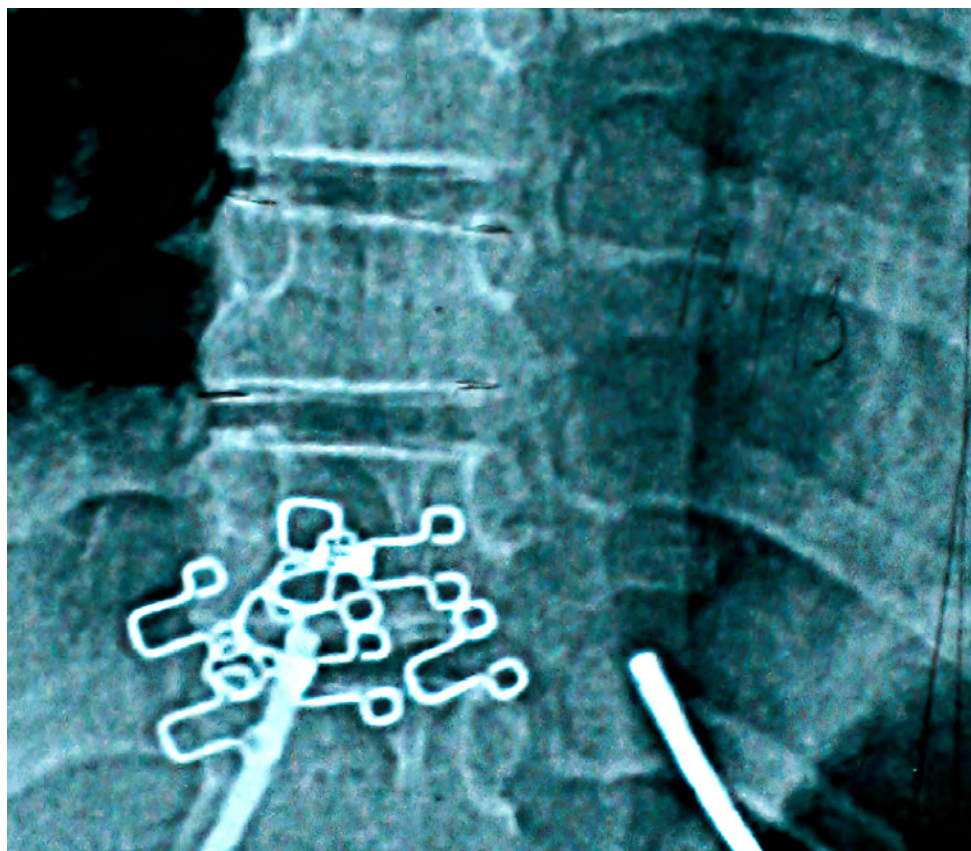


Fig. 1. Wedge vertebra Th8 at the beginning of conservative treatment, fall 2014. The percentage difference of lateral heights (lateral wedge) of the vertebral body was 18.75 %

feedback. The basis course of treatment took 40 days. After discharge from the clinic of the Center, the patient faithfully followed the recommendations and in an adequate mode used Cheneau brace (at least 21 hours a day).

Hospitalization for a second course of inpatient treatment was undertaken after 4 months, in the spring of 2015. Comprehensive examination revealed that the scoliotic deformation of the patient not only ceased to progress, but also on the set of clinical and radiological symptoms began to correspond to complex conservative treatment. The control spondylograms proved Cobb's angle 18 degrees and wedge-shaped lateral deformation of the body Th8 was 16.49 % (**Fig. 2**). It should be noted that height of the patient during these 4 months increased on 4 cm (she was in growth spurt). The patient received a similar, but more compressed 26-day course of treatment.

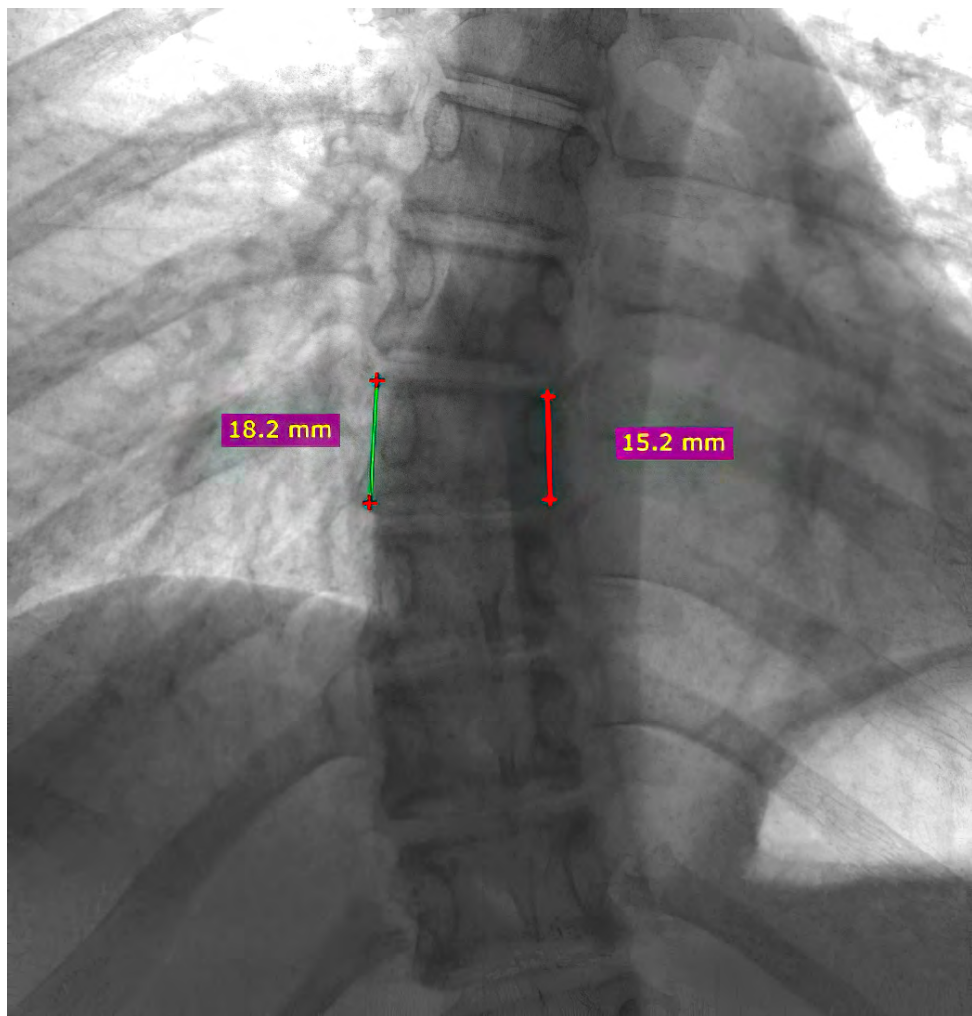


Fig. 2. In spring 2015, the difference of lateral heights of the same vertebral body was 16.49 %.

The third planned hospitalization was carried out in autumn (fall) 2015 (6 months later after discharge). In last 6 months the rate of growth of the proband slightly decreased, she grew up 3 cm. According to the set of clinical and radiological signs, the reduction of scoliotic deformation continued. The wedge-shaped lateral deformation of the body Th8 was 10.42 % (**Fig. 3**). The patient received the above-described course of treatment, she was equipped with a new Cheneau brace (the 2nd one) and discharged after 25 days.

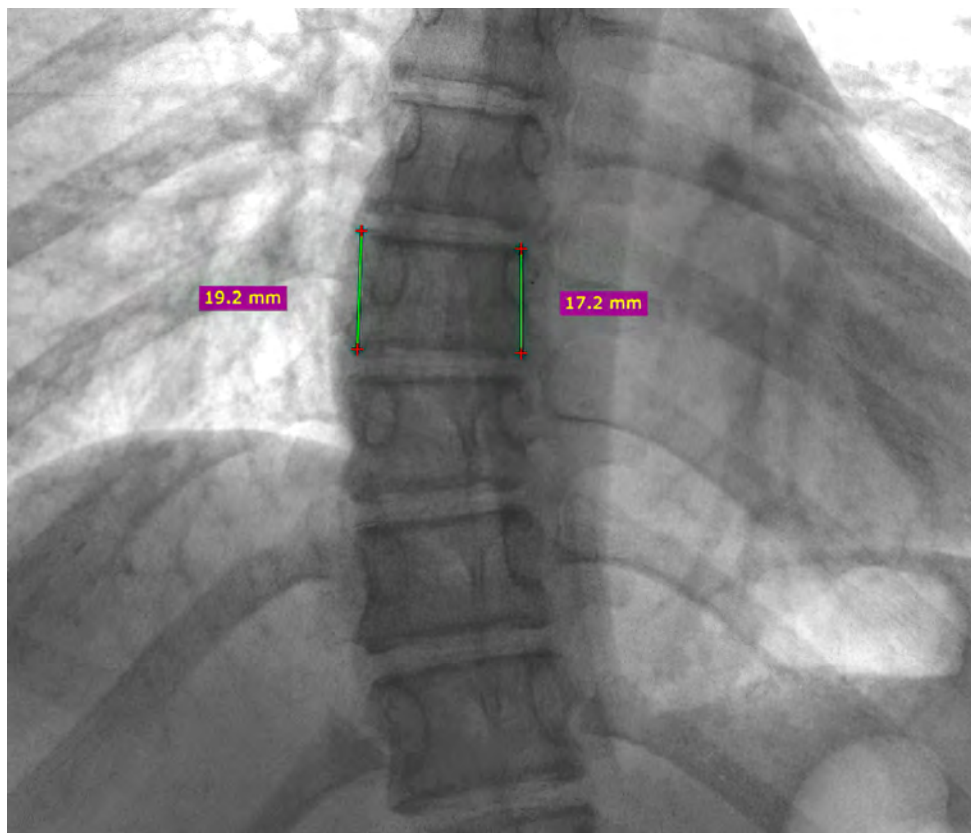


Fig. 3. In fall 2015 – after six months from last measurement - the difference of lateral heights of the Th8 vertebral body was 10.42 %

The fourth course of treatment in terms of the rehabilitation center 'Ogonyok' was conducted after 7 months, in June 2016. The growth rate of the patient decreased to 2.5 cm (per 7 months), lateral wedge-shaped deformation of the Th 8 body was only 6.1 % (**Fig. 4**).

The last, fifth, course of treatment was conducted in January – February 2017 (24 days). After the last 7 months, the patient height was not changed. Results of clinical and x-ray examination confirmed the scoliotic deformation of thoracic curve 18 degrees according to Cobb (it means Cobb's IB degree). The lateral wedge-shaped deformation of the Th8 body was decreased to 4.53 % (**Fig. 5**). **Fig. 6a** shows proportional changes of Th 8 wedging during 27 months of comprehensive treatment. **Fig. 6b** represents rate of growth of the patient in period of follow up (i.e. from 12.0–14.6 years of age). It should be noted that for the entire observation period no significant change in rotation Th 8 was observed.

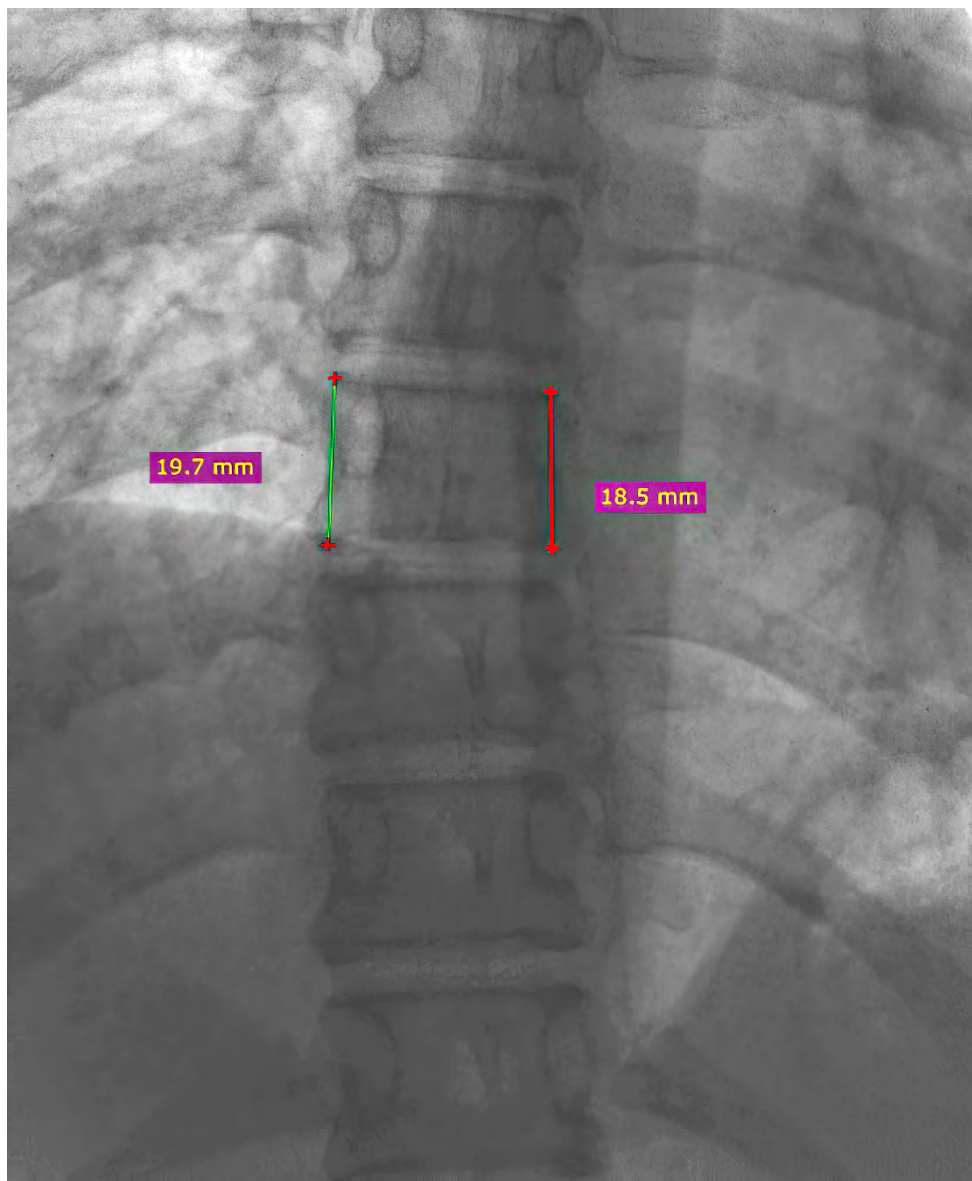


Fig. 4. In summer 2016 the lateral body heights difference was 6.1 %.

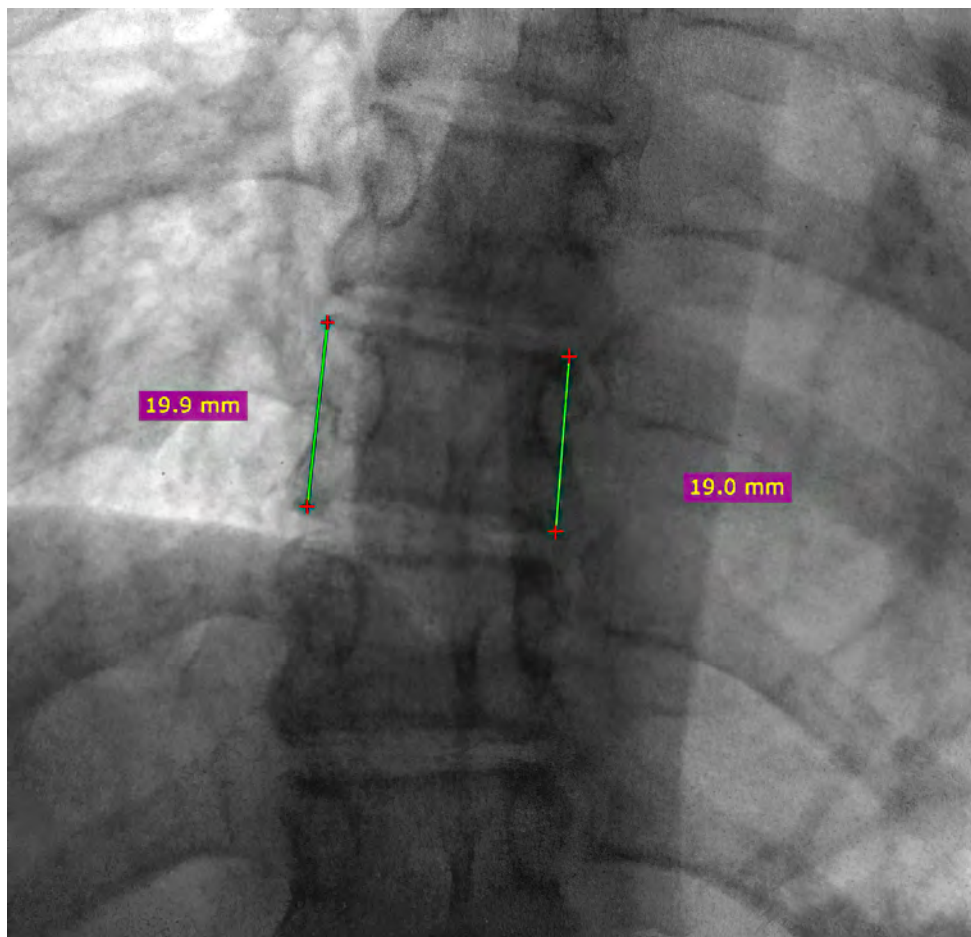


Fig. 5. In winter 2017 - the last measurement at X-ray picture – the lateral wedge of the Th8 was only 4.53 %.

CONCLUSION

On the case report, the authors demonstrate a possibility of reduction of pathological wedge-shaped vertebrae in a girl suffering from a mild AIS by comprehensive conservative treatment according to the pattern established in the Children's Rehabilitation Center of Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok'.

27 months ongoing the comprehensive treatment of 3D spine deformity led to significant regression of lateral cuneiform of Th8 vertebrae as well as to a correction of Cobb's angle.

Correction of Cobb’s angle from 26° to 18° was reached after first 6 months of comprehensive treatment probably due to growth spurt and good correction in the Cheneau brace, too.

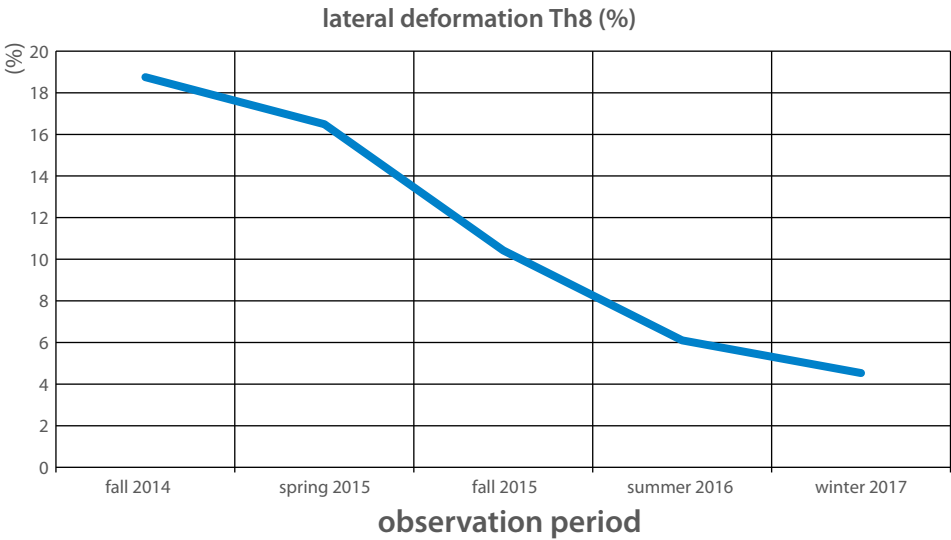


Fig. 6a. The graph shows proportional changes of Th8 wedging during 27 months of comprehensive treatment.

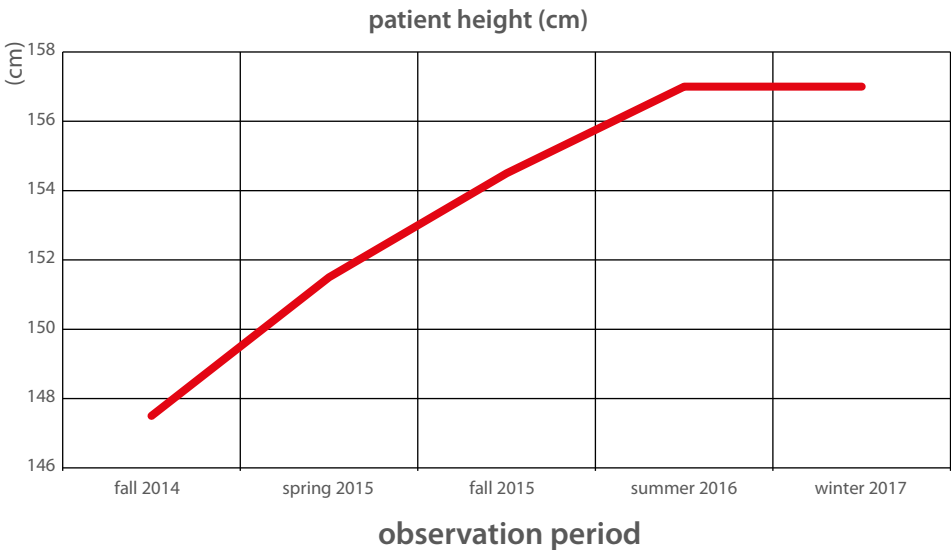


Fig. 6b. The graph presents rate of growth of the girl in the monitored period (12.0 – 14.6 years of age).

REFERENCES

1. AKSENOVICH I.V. Mehanicheskie osobennosti tkani tel pozvonkov kak faktor torsionnoj deformacii pri skolioze. Patologija pozvonochnika. -L.-1984.-S.58-62.
2. ARSENEV A.V., DUDIN M.G., MIHAJLOV V.M., SOKOLOV G.V. Impul'snaja magnitnaja terapija-patogeneticheskij metod lechenija idiopaticeskogo skolioza u detej. Hirurgija pozvonochnika. -2007 №4 S.27-34.
3. BERDISHEVSKI H. et al. Physiotherapy scoliosis-specific exercises – a comprehensive review of seven major schools. [Scoliosis Spinal Disord](#). 2016 Aug 4;11:20. doi: 10.1186/s13013-016-0076-9. eCollection 2016.
4. CHÉNEAU J. Scoliosis correction bracing since 1970 till the present. Some results. Locomotor System (Pohybové ústrojí), 9, 2002, No 3-4, p. 9-16.
5. CHÉNEAU J., GRIVAS B. T., ENGELS G., FRITSCH H. B. S. Wedged vertebrae expanded towards symmetry by brace. Two clinical cases. Locomotor System (Pohybové ústrojí), 13, 2006, No 3-4, p. 166-178.
6. DUDIN M.G., PINCHUK D.Ju. Idiopaticeskij skolioz: diagnostika, patogeneza. - SPb.: Chelovek, 2009.- 336 s.
7. KAZ'MIN A.I. Aktual'nye voprosy lechenija skolioza u detej. – M.: CITO, 1984.– 199 s.
8. MAŘÍK I. Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu – 1. část: diagnostické, terapeutické a biomechanické aspekty. Monografie. In: Pohybové ústrojí, 2000, 7, 2–3, s. 81–215.
9. MAŘÍK I., ZEMKOVA D., MYSLIVEC R., MARIKOVA A., CERNÝ P., KRAWCZYK P. Functional adaptation of bones. Explanation of skeletal deformities in skeletal genetic disorders. Pohybové ústrojí (Locomotor System), 24, 2017, No. 2 Suppl., p. 64–70.
10. PUGACHEVA, N.V. Effectiveness of the complex treatment of idiopathic scoliosis in children. Pair controlled investigation. Locomotor System (Pohybové ústrojí), 20, 2013, No 3+4, p. 195-200.
11. MIHAJLOVSKIJ M.V., FOMICHEV N.G. Hirurgija deformacij pozvonochnika. Novosibirsk: Sib. univer-oe izd-vo, 2002.- 430 s.
12. MOVSHOVICH I.A. Rentgenodiagnostika i principy lechenija skolioza/I.A.Movshovich, I.A.Ric.- M.: Medicina, 1969.- 391 s.
13. ZAJDMAN D.M. Idiopaticeskij skolioz. Morfologija, biohimija, genetika. Novosibirsk,1994., 234s.

Corresponding author's address:

Assist. Professor Aleksey Arsenev, MD, PhD

Children's Rehabilitation Center of Orthopedics and Traumatology 'Ogonyok', St. Petersburg, Russia

stivamat@rambler.ru

ČASNÁ DIAGNÓZA PYKNODYSTOSTÓZY U ČESKÉHO BATOLETE: KAZUISTIKA

EARLY DIAGNOSIS OF PYCNODYSTOSIS IN A CZECH TODDLER: A CASE REPORT

Zemková Daniela^{1,3}, Balaščáková Miroslava⁴, Paprskářová Martina⁵, Moslerová Veronika⁴, Mařík Ivo^{2,3}

¹ Pediatric Dpt., University Hospital Motol, Prague

² Faculty of Health Care Studies, West Bohemia University, Pilsen, Czech Republic

³ Centre for Defects of Locomotor Apparatus s.r.o , Prague

⁴ Institute of Biology and Medical Genetics, University Hospital Motol, Prague

⁵ Dpt. Of Genetics, University Hospital Ostrava, Czech Republic

SUMMARY

Pycnodysostosis is a rare genetic disorder belonging to sclerosing skeletal dysplasias. Pycnodysostosis is caused by loss of function mutations in the cathepsin K (*CTSK*) gene which plays an important role in enzymatic digestion of the bone proteins, therefore osteoclasts cannot effectively break down the organic matrix of bone. Deficiency of cathepsin K results in dwarfism, dysplasia of the skull and facial bones and phalanges, osteosclerosis, and fragility. It is inherited in an autosomal recessive trait. The presented patient was referred to our department due to growth failure and orofacial abnormality. Anthropometric examination proved short stature with short limbs, narrow chest and shoulder, relative macrocephaly, delayed closure of the anterior fontanelle and mandibular hypoplasia. He has short tips of fingers and onychodystrophy. Radiological examination ascertained diffuse osteosclerosis of the skeleton and acro-osteolysis of the distal phalanges. On the basis of these findings the suspicion on Pycnodysostosis was pronounced. Molecular genetic testing proved this diagnosis. The therapy of this disease is symptomatic and multidisciplinary, including assisted non-invasive ventilation due to sleep apnoea, orthopaedic treatment of fractures, dento-maxillar reconstructions, etc. The prognosis is quite promising, the disease is not progressive. Knowledge of the key signs and early X-ray diagnosis of this inherited disorder will facilitate the prevention and treatment of common complications.

Key words: Pycnodysostosis, Osteopetrosis acro-osteolytica, craniofacial abnormalities, 3D facial morphometry, molecular genetic testing, short disproportional stature, toddler age

SOUHRN

Pyknodysostóza je vzácné genetické onemocnění patřící ke sklerotizujícím kostním dysplaziím. Pyknodysostóza je způsobena ztrátovou mutací v genu pro katepsin K (*CTSK*), který hraje důležitou roli v odbourávání kostních proteinů, osteoklasty tak nemohou efektivně resorbovat organickou kostní matrix. Důsledkem nedostatku katepsinu K je porucha růstu, dysplazie lebečních a obličejových kostí a článků prstů, osteoskleróza a zvýšená kostní lomivost. Dědičnost je autosomálně recesivní. Prezentovaný pacient byl poslán na antropologii pro poruchu růstu a orofaciální abnormality. Antropometrické vyšetření prokázalo malý vzrůst se zkrácenými končetinami, úzký hrudník a ramena, relativní makrocefalii, opožděný uzávěr velké fontanely a hypoplazii dolní čelisti. Měl krátké distální články prstů a onychodystrofii. Radiologické vyšetření prokázalo difusní osteosklerózu skeletu a akroosteolýzu distálních článků prstů. Na základě těchto nálezů bylo vysloveno podezření na pyknodysostózu. Molekulárně genetické vyšetření pak tuto diagnózu potvrdilo. Terapie tohoto onemocnění je symptomatická a multidisciplinární. včetně neinvazivní dechové podpory pro spánkovou apnoe, ortopedické léčby zlomenin, dentomaxilární rekonstrukce atd. Prognóza je příznivá, onemocnění není progresivní. Znalosti klíčových znaků a časná radiologická diagnóza této vrozené vady umožní prevenci a léčbu obvyklých komplikací.

Klíčová slova: pyknodysostóza, osteopetroza acro-osteolytica, craniofaciální abnormality, 3D faciální morfometrie, molekulární genetické testování, krátká disproportionální postava, batolecí věk

INTRODUCTION

Pycnodysostosis (synonym **Osteopetrosis acro-osteolytica** /Andren et al. 1962/, MIM 265800) is a rare genetic disorder belonging to sclerosing dysplasias. Pycnodysostosis was first described in 1962 by Maroteaux and Lamy [18, 2]. According to P. Maroteaux, Toulouse–Lautrec may have suffered from this condition [19].

This autosomal recessive lysosomal disease [1, 29] is characterized by short stature, short extremities, increased density of the bones (osteosclerosis) and increased risk of fractures (brittle bones), dysplasia of clavicles, underdevelopment of the tips of the fingers with absent or small nails underlain by acro-osteolysis of the distal phalanges, distinctive facial features including a large head with a small face and chin (micrognathia), late closure of fontanels and cranial sutures, Wormian bones, a high forehead, underdeveloped facial bones and dental abnormalities. Other symptoms include lower back pain due to stress fractures of the lower spinal vertebrae, deformities of chest development, spondylolysis, and kyphoscoliosis [28]. An association rarely reported is a conductive hearing loss [3].

Up to now, almost two hundred cases were described [27]. The estimated prevalence is 1 to 1.7 per million births [8,14]. Most cases of this disorder were reported on the Asian (39.3%), European (27.7%) and South American (16.6%) continents [27].

Etiopathogenesis

In 1996, the defective gene encoding cathepsin K (CTSK gene) located on chromosome 1q21 was identified as responsible for Pycnodysostosis [15]. Cathepsin K is a cysteine protease that is highly expressed by activated osteoclasts. Cathepsin K degrades type I collagen, the major component of the organic bone matrix [11]. In Pycnodysostosis osteoclasts are not able to break down organic matrix of the bone and these cells contain many cytoplasmic vacuoles filled with undegraded collagen [9]. Impaired function of this critical enzyme for bone remodelling and resorption by osteoclasts leads to the fragile and sclerosing nature of the bone in affected patients [15, 25, 31].

Course and prognosis

The prognosis is good, except for increased bone fragility and attacks of sleeping apnea. **Osteomyelitis** of the mandible may occur. Some individuals have **growth hormone deficiency and deficiency IGF-1**, underdevelopment of the pituitary gland and hepatosplenomegaly [29]. **Anemia due to myelosclerosis with extramedullary** hematopoiesis is exceedingly rare. Generally, psychomotor development is normal. Nevertheless, about 29% showed learning and speaking difficulties and 33% needed a school assistant or adapted schooling [7]. Life expectancy appears to be normal.

Treatment

Symptomatic, avoidance of trauma. Appropriate for fractures and dental anomalies and growth hormone substitution in indicated cases.

Differential diagnosis

In **Juvenile osteopetrosis** there is no delayed closure of the cranial sutures and anterior fontanel, the mandibular angle is not wide and there is no evidence of clavicular or phalangeal hypoplasia. These characteristics also rule out other **dysplasias with increased bone density** which often exhibit anaemia and immune deficiencies. In **Cleidocranial dysplasia** clavicular hypoplasia is more pronounced, characteristic is late closure of fontanels but there is not presence of sclerosis, increased bone fragility, severe growth failure and craniofacial abnormalities like in Pycnodysostosis. **Hajdu-Cheney syndrome** is characterized by acroosteolysis but it does not exhibit any other features of Pycnodysostosis. **Osteogenesis imperfecta** has also brittle bones but the bone mineral density is decreased [3, 27, 30].

We present a boy in toddler age with Pycnodysostosis. The diagnosis was proved on the basis of clinical-anthropological and radiological examination and later molecular genetic testing confirmed this diagnosis.

CASE REPORT

Our patient was born from the second gravidity, of young, healthy and non-consanguineous parents. His older brother is healthy. Prenatal history was uneventful. The delivery was premature in 32nd gestational week due to premature rupture of membranes. Birth weight and length (2060g, 45 cm), was appropriate to gestational age. Apgar Score was 9-9-10. After birth he was transferred to the Neonatal intensive care unit where N-CPAP (nasal continuous positive airway pressure) therapy was carried out shortly. The first sign of the disorder was Pierre Robin Sequence (PRS, micromandible, gothic palate and glosptosis). He was followed-up because of failure to thrive, difficulty feeding, frequent infects of upper respiratory pathways and sleep apnea. Bilateral choanal stenosis was found out in his first year of age and surgical dilatation of choanae and adenectomy were carried out.



Fig. 1 a, b. Facial dysmorphology at 6 months – **a**, 12 months – **b**, bluish sclerae, proptosis and hypertelorism, relative macrocephaly, persistence of anterior fontanelle, saddlebacked nose (with stenosis of the choanae), hypoplastic maxilla (infraorbital creases) and retrognathia of mandible.



Fig. 1 c, d, e. Facial dysmorphology at 12 months **c**, 22 months – **d, e**: bluish sclerae, proptosis and hypertelorism, relative macrocephaly, persistence of anterior fontanelle, saddlebacked nose (with stenosis of the choanae), hypoplastic maxilla (infraorbital creases) and retrognathia of mandible.

The first genetic examination was at 6th month (corrected 4% month) because of a short stature, and facial dysmorphology. Genetics testing proved normal karyotype and normal profile in aCGH (array comparative genomic hybridization). Suspicion of collagenopathy and bone dysplasia Stickler syndrome and pathogenic mutations in *FGFR3* gene was excluded by molecular testing.

Anthropometric examination performed at 1 year of age (corrected 10 months) confirmed growth retardation. He measured 66 cm (-3.3 SD), weighted 7.44 kg (-2.9 SD), weight to height was on the



Fig. 2. Disproportional short stature with shorter upper and lower extremities, narrow chest and shoulders, Harrison's groove of thorax (16 months).

56th percentile. The aim of auxological examination was to answer a question: Is the failure to thrive consequence of prematurity and Pierre Robin Sequence or is it a manifestation of some genetic skeletal disorder? Anthropometric examination proved short stature with short limbs, narrow chest and shoulders, bluish sclerae, hypertelorism, relative macrocephaly (**Fig. 1 a–e**). Head circumference was 50.3 cm (0.4 SD). At two years, the growth dynamics of the head circumference was normal, relative macrocephaly did not accentuate. The cranium was brachycephalic, with high forehead (**Fig. 1 b, e**). Shorter upper and lower extremities (**Fig. 2**), larger sagittal diameter of thorax (thoracic index 85.7 i.e. 2.4 SD). He had short tips of fingers and onychodystrophy (**Fig. 3 a, b**).

At the age of 2 years and 2 months a toddler was examined in the **Centre for Defects of Locomotor Apparatus in Prague** due to suspicion for **bone dysplasia**.

Disproportional stature with shorter upper and lower extremities: Body height was 77 cm (-3.6 SD), weight 10.6 kg (-2.2 SD). Sitting height 49 cm and arm span HK 75 cm proved short limbs. Thoracic circumference was 46.7 cm (-1.8 SD).



Fig. 3 a, b. Onychodystrophy of hands (22 months) and feet (12 months).



Signs of genetic disorder: facial dysmorphism, wide opened fontanel joint hypermobility, pedes planovalgi bilateralis, onychodystrophy of both hands and big toes of feet (see **Fig. 1–3**), nevus cavernosus at the left thigh and sleep apnea. *Mandibular hypoplasia and eye proptosis* were confirmed and followed by **3D facial morphometry – Fig. 5**.

Conclusion

Craniofacial abnormalities, short stature and radiographic features – especially the rare combination of diffuse osteosclerosis of the skeleton and acro-osteolysis (**Fig. 4a–e**) were decisive for diagnosis **Pycnodysostosis**. No fractures have been detected up to these days.

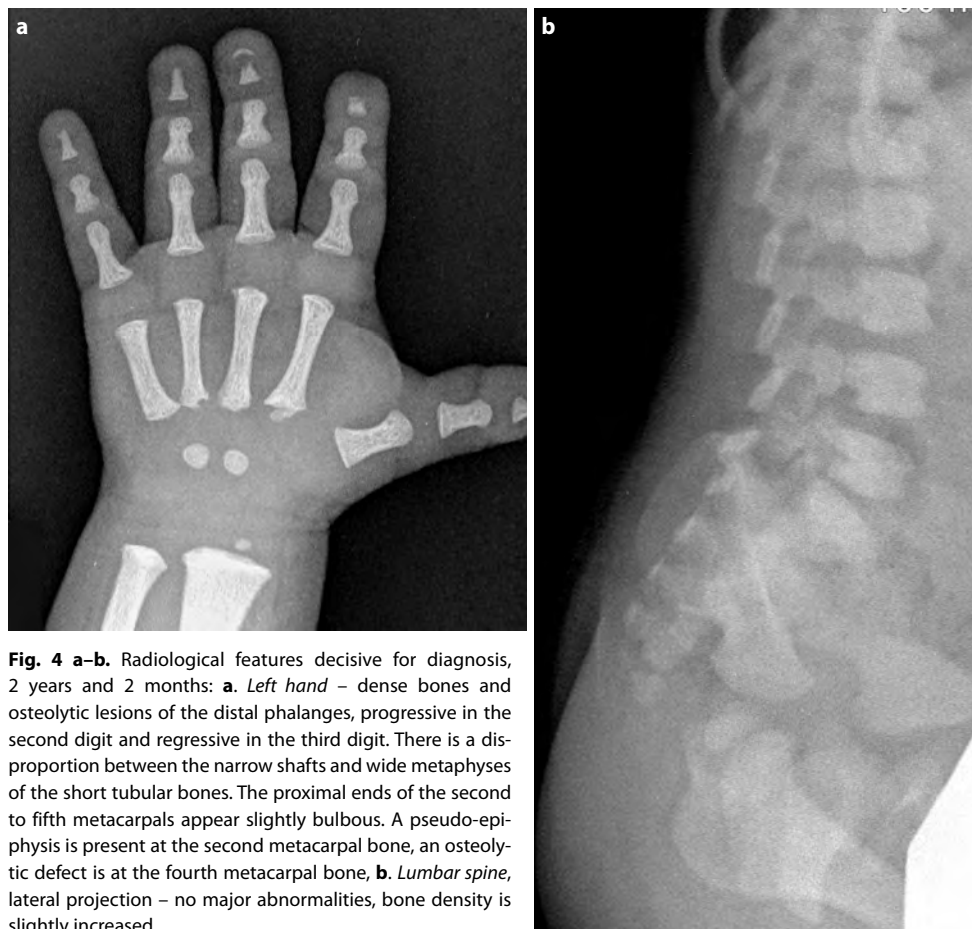


Fig. 4 a–b. Radiological features decisive for diagnosis, 2 years and 2 months: **a.** *Left hand* – dense bones and osteolytic lesions of the distal phalanges, progressive in the second digit and regressive in the third digit. There is a disproportion between the narrow shafts and wide metaphyses of the short tubular bones. The proximal ends of the second to fifth metacarpals appear slightly bulbous. A pseudo-epiphysis is present at the second metacarpal bone, an osteolytic defect is at the fourth metacarpal bone, **b.** *Lumbar spine*, lateral projection – no major abnormalities, bone density is slightly increased.



Fig. 4 c–d. Radiological features decisive for diagnosis, 2 years and 2 months: **c.** Pelvis and hips – the basilar portions of the ilia are relatively small in comparison to the crests, **d.** *Shanks* – there is moderate metaphyseal undermodeling, the cortices are thick, bone density is increased.



Fig. 4 c–d. Radiological features decisive for diagnosis, 2 years and 2 months: **e.** *Skull* – note a small chin. The cranial sutures and anterior fontanelle are wide open, the facial bones are relatively small. The mandibular angle is flattened to nearly 180°. Bone density is moderately increased, in the occipital region multiple Wormian bones are present.

The **diagnosis was confirmed** by the targeted molecular genetic testing of *CTSK* gene in 2 years and 3 months. Known pathogenic variants in cathepsin K: c.568C>T (p.Gln190Ter) and c.830C>T (p.Ala277Val) **in trans** were detected.

In frame of genetic counselling, parents were examined for these mutations in *CTSK* gene. It was ascertained that each parent carries one of these variants. Because of 25% risk for next offspring early prenatal testing or assisted methods of reproduction with preimplantation diagnostic were offered them.

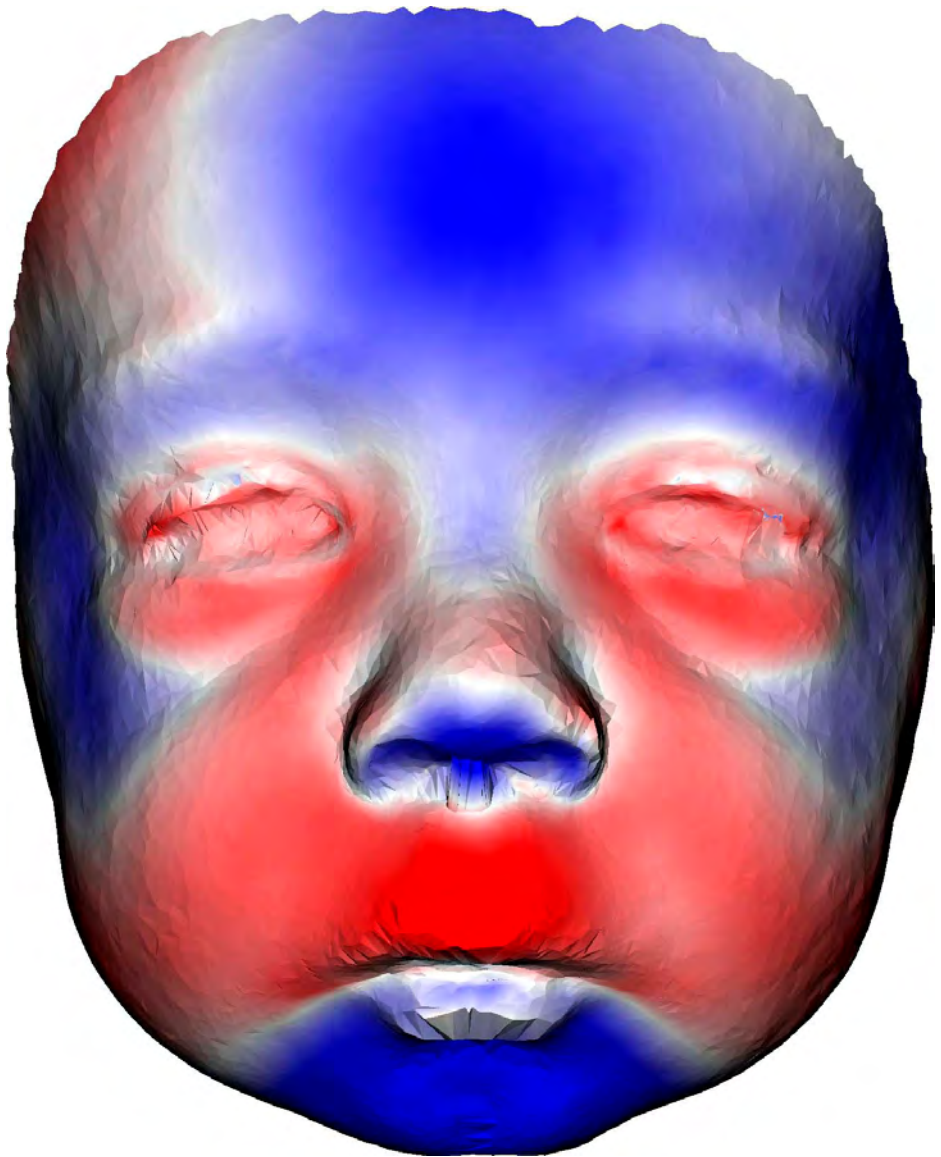


Fig. 5. *3D facial morphometry* confirmed mandibular hypoplasia and eye proptosis. The results of the analysis were visualized using colour-coded maps: the more protrusive (anterior) placed parts of the evaluated model are coded in red, the more deeply (posterior) located parts are coded in blue, and parts with no difference are in white. In overall, during the monitored period, mean deviations of facial morphometry (proptosis, micromandibula, prominence of the philtrum) in our patient gradually diminished.

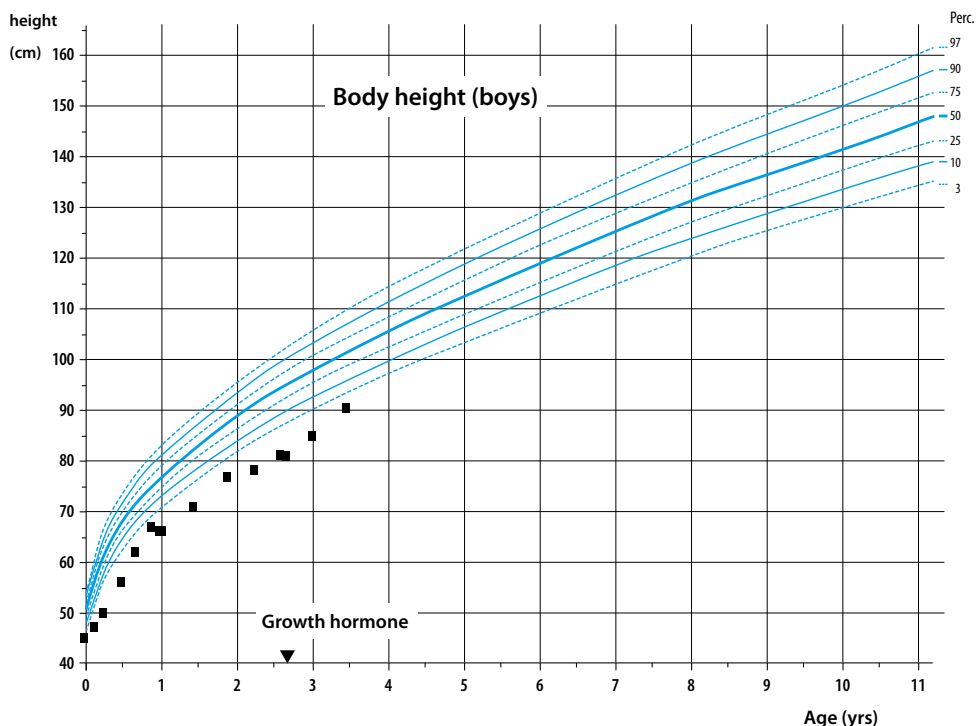


Fig. 6. Growth chart (Czech standards 2001) of the patient with pycnodysostosis. After growth hormone administration, growth velocity increased from 6.9 cm/y to 11.9 cm/y and body height (SDS) from -3.3 SD to -2.6 SD.

Growth hormone treatment started at the age of 2 years 8 months. Growth curve before and during the treatment is shown on the **Fig. 6**.

Comprehensive monitoring is going on. The boy is followed-up by a team of specialists (paediatrician, ENT specialist, dental specialist, neurologist, anthropologist, endocrinologist and orthopaedic surgeon).

DISCUSSION

The **short stature** is a constant feature; according to recent data it is present in 90.32% ranging from (-1.5 DS to -6 DS) [3, 22, 23]. Adult height varies between 130 and 150 cm [16, 28]. According to the last French study, mean height SDS is -3.5 SD, growth deficit was more severe in females [7]. Although the main cause of the growth failure in these patients is osteoclast dysfunction, in some studies linear growth was improved after growth hormone administration [17, 28]. On the other hand, other authors point out possible adverse effects (insulin resistance, weight gain, high serum

IGF1 level) of the treatment [20]. In French study, growth hormone administration was efficient on linear growth in 40% of cases [7].

The mean **fracture rate** was moderate (0.21 per year), with four fractures in total average [7]. Fractures of long bones are common with minor trauma and usually heal with deformity [13, 28]. In our patient, the fractures did not arise to date. The importance of prevention or minimizing the risk of fracture is emphasized.

In patients with craniofacial anomalies affecting airway anatomy, treatment of respiratory problems should be considered as a priority. Similarly, to our case, in French study, about 67% of patients with Pycnodysostosis suffer from sleep apnea and 50% patients required non-invasive assisted ventilation [7]. It is necessary to locate the site of obstruction and accordingly plan a specific treatment strategy. In our case, choanal atresia was diagnosed and treated surgically.

In children, special dental care is needed with greatest emphasis on preventive treatments [1]. The impaired function of cathepsin causes abnormal remodelling and it has to be taken into consideration at orthodontic and orthopaedic treatments [29]. Anaesthetic management must take account of difficult intubation. Therefore, spinal anaesthesia is preferred during orthopaedic surgery [26].

In most cases widely open or persistent anterior and posterior fontanels are described even in adulthood [4, 21, 27], widely separated cranial sutures [21] or Wormian bones [4]. On the other hand, several cases of Pycnodysostosis with craniosynostosis were published [5, 6, 10, 24]. These data suggest that the cranial sutures in pycnodysostosis can display contradictory features: wide cranial sutures, which are commonly described, and craniosynostosis [6, 28].

Pycnodysostosis is characterized by puzzling combination of osteolysis and osteopetrosis [28]. The creation of a novel *cathepsin K*^{-/-} mutant mouse strain in the 129/Sv background that resembles human Pycnodysostosis, could bring new light on this problem. [12]. Reduced bone-resorbing activity is compensated by increasing number of osteocytes. Results of the study suggest that besides its main role in collagen degradation, Cathepsin K has the novel function as a potential regulator of apoptosis and senescence of osteoclasts. The combination of the dual functions of cathepsin K in bone homeostasis and site-specific variations in the characteristics of bone can together elucidate the pathogenesis of Pycnodysostosis. An improved understanding of the cathepsin K-mediated apoptosis and senescence pathways may provide a new drug target for diseases involved in osteoclast-related abnormal bone homeostasis [12].

Nevertheless, for now the management of Pycnodysostosis remains only symptomatic. Comprehensive treatment includes paediatricians, orthopaedists, orthopaedic surgeons, endocrinologists, dental specialists, and other healthcare professionals.

CONCLUSIONS

Clinical findings and radiographic features led us to clinical diagnosis Pycnodysostosis at the age of 2 years and 2 months, which was proved by targeted molecular genetic testing.

The first manifestation in our patient was Pierre Robin sequence after birth, sleep apnea, failure to thrive and craniofacial abnormalities (which were later verified and followed also through 3D facial morphometry). After birth he was treated at the Neonatal intensive care unit where N-CPAP (nasal continuous positive airway pressure) therapy was carried out shortly. The choanal stenosis was diagnosed and treated surgically in the 1st year of age.

Radiological examination proved increased bone density, osteolytic lesions of the distal phalanges and wide opened fontanel, cranial sutures and multiple Wormian bones in occipital region. The radiological features were decisive for early diagnosis.

The bone fractures are the main threat to patients affected by Pycnodysostosis. In our toddler no fractures arose to date.

Patients with Pycnodysostosis require comprehensive treatment enabling to live a full life, with some precautions and the ongoing involvement of healthcare professionals.

Acknowledgements

We would like to thank the parents of our patient for the consent to publish photos of their child.

REFERENCES

1. AGHILI H, TABATABAEI SMA, AND MOGHADAM MG. Clinical and Radiographic Features of Pycnodysostosis with Emphasis on Dentofacial Problems. Case Reports in Dentistry 2017, Article ID 4352485 | 5 pages | <https://doi.org/10.1155/2017/4352485>
2. ANDREN L, DYMLING JF, HOGEMAN KE, WENDEBERG B. Osteopetrosis acro-osteolytica_ a syndrome of osteopetrosis, acroosteolysis and open sutures of the skull. Acta Chir. Scand 124, 1962, p. 496-507.
3. AYNAOU H, SKIKER I, LATRECH H. Short Stature Revealing a Pycnodysostosis: A Case Report. Journal of Orthopaedic Case Reports 2016 April – June;6(2): 43-45. Available from: <http://www.jocr.co.in/wp/2016/04/01/2250-0685-426-fulltext/>
4. BARNARD B, HIDDEMA W. Pycnodysostosis with the focus on clinical and radiographic findings. S Afr J Rad 2012;16(2):74-76.
5. BERENGUER A, FREITAS AP, FERREIRA G, NUNES JL (2012) A child with bone fractures and dysmorphic features: remember of pycnodysostosis and craniosynostosis. BMJ Case Rep 2012;bcr2012006930. <https://doi.org/10.1136/bcr-2012-006930>
6. BERTOLA D, AMARAL C, KIM C, ALBANO L, AGUENA M, PASSOS-BUENO MR. 2010. Craniosynostosis in pycnodysostosis: Broadening the spectrum of the cranial flat bone abnormalities. Am J Med Genet Part A 152:2599–2603.

7. BIZAOUI V, MICHOT C, BAUJAT G et al. Pycnodysostosis: Natural history and management guidelines from 27 French cases and a literature review. *Clin Genet*. 2019; 1–8. <https://doi.org/10.1111/cge.13591>
8. BONAFÉ L, CORMIER-DAIRE V, HALL C, LACHMAN R, MORTIER G, MUNDLOS S, et al. . Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2015 revision. *Am J Med Genet A*. (2015) 167A:2869–92. 10.1002/ajmg.a.37365
9. BOUDIN E, VAN HUL W. Sclerosing Bone Disorders Pycnodysostosis.
10. In *Genetics of Bone Biology and Skeletal Disease (Second Edition)*, 2018 507-521 <https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/pycnodysostosis>
11. Caracas HP, Figueiredo PS, Mestrinho HD, Acevedo AC, Leite AF (2012) Pycnodysostosis with craniosynostosis: case report of the craniofacial and oral features. *Clin Dysmorphol* 21:19–21. <https://doi.org/10.1097/MCD.0b013e32834c7da7>
12. COSTA A, CUSANO N, SILVA B et al. Cathepsin K: its skeletal actions and role as a therapeutic target in osteoporosis. *Nat Rev Rheumatol* (2011), **7**, 447–456 <https://doi.org/10.1038/nrrheum.2011.77>
13. CHEN W, YANG S, ABE Y et al. Novel pycnodysostosis mouse model uncovers cathepsin K function as a potential regulator of osteoclast apoptosis and senescence, *Human Molecular Genetics*, 2007, Volume 16, Issue 4: 410–423
14. EDELSON JG, OBAD S, GEIGER R, ON A, ARTUL HJ. 1992 Pycnodysostosis. Orthopedic aspects with a description of 14 new cases. *Clin Orthop Relat Res* 263– 276.
15. ELMORE SM. Pycnodysostosis: A Review. *Journal of Bone and Joint Surgery* 1967, 49,1:153-162.
16. GELB BD, EDELSON JG, AND DESNICK RJ, "Linkage of pycnodysostosis to chromosome 1q21 by homozygosity mapping," *Nature Genetics*, vol. 10, no. 2, pp. 235–237, 1995.
17. HUNT NP, CUNNINGHAM SJ, ADNAN N, and HARRIS M. "The dental craniofacial, and biochemical features of pyknodysostosis a report of three new cases," *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, vol. 56, pp. 497–504, 1998.
18. ILKHANIPOOR H , KARAMIZADEH Z , BAGHERI F . Effect of Growth Hormone treatment on Height Velocity of Children with Pycnodysotosis, *Iran J Pediatr*. 2014 ; 24(2):161–165.
19. MAROTEAUX P AND LAMY M, "Deux observations d'une affection osseuse condensante la pycnodysostose," *Archives Françaises de Pédiatrie*, 1962. vol. 19, pp. 267–274.
20. MAROTEAUX P, LAMY M. The malady of Toulouse Lautrec. *JAMA* 1965;191(9):715–7.
21. MOHAMED Z, SACHDEV P, ZAMIR I, BENSON J, DENVIR L, MUGHAL MZ & RANDELL T. To Study the Efficacy and Safety of Growth Hormone (GH) Therapy in Children with Pycnodysostosis. *ESPE Abstracts* (2016) 86 P-P1-145.
22. MUJAWAR Q, NAGANOOR R, PATIL H, THOBBI AN, UKKALI S, MALAGI. Pycnodysostosis with unusual findings: a case report. *N Cases J*. 2009;23(2):6544.
23. MUTO T, YAMAZAKI A, TAKEDA S, TSUJI Y, AND SHIBATA T. "Pharyngeal narrowing as a common feature in pycnodysostosis—a cephalometric study," *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, vol. 34, no. 6, pp. 680–685, 2005.
24. NARDI J, MESLIER N. Pycnodysostosis and obstructive sleep apnea syndrome. *Médecine du sommeil*. 2010; 7(2):63—65.
25. OSIMANI S, HUSSON I, PASSEMARD S, ELMALEH M, PERRIN L, et al: Craniosynostosis: a rare complication of pycnodysostosis. *Eur J Med Genet* 53:89-92 (2010).
26. OTAIFY GA, ABDEL-HAMID MS, MEHREZ MI, ABOUL-EZZ E, ZAKI MS, AGLAN MS, TEMTAMY SA. Genetic study of eight Egyptian patients with pycnodysostosis: identification of novel CTSK mutations and founder effect. *Osteoporos Int*. 2018 Aug;29(8):1833-1841. doi: 10.1007/s00198-018-4555-0. Epub 2018 May 23.
27. PURI R, SAXENA A, MITTAL A, ARSHAD Z, DWIVEDI Y, CHAND T, MITTAL A, AGRAWAL A, PRAKASH J, PILENDRAN S. Pycnodysostosis: an anaesthetic approach to this rare genetic disorder. *Case Rep Anesthesiol*. 2013;2013:716756. doi: 10.1155/2013/716756. Epub 2013 Mar 14.

-
28. RODRIGUES C, GOMES F-A, ARRUDA J-A, SILVA L, ALVARES P, et al. Clinical and radiographic features of pycnodysostosis: A case report. *J Clin Exp Dent*. 2017;9(10):e1276-81.
 29. ROTHENBÜHLER A, PIQUARD C, GUEORGUEVA I, LAHLOU N, LINGLART A, BOUGNÈRES P, NEAR Normalization of Adult Height and Body Proportions by Growth Hormone in Pycnodysostosis, *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, Volume 95, Issue 6, 1 June 2010, pp. 2827–2831, <https://doi.org/10.1210/jc.2009-2531>
 30. SOLIMAN T, RAMADAN MA, SHERIF A, AZIZ BEDAIR ES, AND RIZK MM. "Pycnodysostosis: clinical, radiologic, and endocrine evaluation and linear growth after growth hormone therapy," *Metabolism*, vol. 50, 2001, no. 8, pp. 905–911.
 31. SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Pykonodysostosis. In: *Bone Dysplasias. An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development*, 2nd Ed., Oxford Univ. Press, 2002, pp. 480–483.
 32. WEN X, YI LZ, LIU F, WEI JH, XUE Y (2016) The role of cathepsin K in oral and maxillofacial disorders. *Oral Dis* 22(2):109–115. <https://doi.org/10.1111/odi.12378>.

Corresponding author's address:

Dr. Daniela Zemková, PhD

Pediatric Dpt., University Hospital Motol, Prague

E-mail: dezem@email.cz

ZVÝŠENÉ UKLÁDÁNÍ KOSTERNÍCH POZŮSTATKŮ V KOSTNICI V NÍŽKOVĚ VE 14. STOLETÍ, DATOVANÉ ¹⁴C S EPIDEMIÍ BŘIŠNÍHO TYFU

INCREASED DEPOSITION OF SKELETAL REMAINS IN THE OSSUARY IN NÍŽKOV DURING THE 14TH CENTURY, ¹⁴C DATED WITH TYPHOID FEVER

(article dedicated to Assoc. Professor RNDr. Pavel Bláha, PhD)

Smrčka Václav¹, Musilová Zdenka², Hořejš Josef³

- ¹ Institute for History of Medicine and Foreign Languages at the 1st Faculty of Medicine, Charles University, Prague
- ² Municipality of the town of Letovice
- ³ General University Hospital, First Faculty of Medicine of Charles University, Radiodiagnostic Clinic

SUMMARY

The ossuary in Nížkov near Žďár nad Sázavou, on the Czech-Moravian border, contains approximately five to eight thousand skeletal remains. Several tibial plateaus and femoral condyles from Nížkov (N13) exhibited probable signatures of the rheumatoid form of typhoid osteomyelitis.

The pilot research of 2016 consisted of the necessary remediation of the skeletal material in the ossuary. Skeletal remains were found to be firmly attached to the pillars of the ossuary; in cases where the pillars would have needed to be disassembled or the specimens disrupted, photographs were taken. In addition, there are several bones with pathological changes embedded in these pillars which cannot be transferred to laboratories for analysis. Photographic documentation of the ossuary exteriors, bone pillars and the pathologies present were produced in the pilot study.

¹⁴C dating showed that the deposition of skeletal remains in the ossuary in Nížkov occurred not only during Theresian Wars, as stated in the local chronicles, but also in the 14th century.

The causes of the deposition of skeletal remains in the 14th century, the Little Ice Age, are discussed here. Newly, a sample with typhoid osteomyelitis – a tibial fragment indicating a typhoid epidemic – was radiocarbon (¹⁴C) dated into this period.

Key words: radiocarbon dating, paleopathological analysis, ossuary in Nížkov, bone diseases, typhoid osteomyelitis, epidemic

SOUHRN

Kostnice Nížkov se nalézá blízko Žďáru nad Sázavou, na hranici Čech a Moravy a obsahuje přibližně 5–8 tisíc kosterních zbytků. V Nížkově byly nalezeny znaky revmatoidní formy tyfoidní osteomyelitidy na kloubních plochách tibií a kondylů stehenních kostí.

Pilotní výzkumná fáze v Nížkově byla provedena v roce 2016–17. Byla provedena detailní fotografická dokumentace, protože kostní materiál pevně fixovaný v pilířích s patologickými změnami nemohl být převezen ke zpracování do laboratoře.

^{14}C datování ukázalo, že ukládání kostí do kostnice proběhlo nejen v období tereziánských válek, jak o tom informují místní kroniky, ale i ve 14. století. Diskutována je příčina depozice ve 14. století, v malé době ledové. Do tohoto období byl nově datován ^{14}C vzorek s tyfoidní osteomyelitidou, fragment tibie, ukazující na epidemii břišního tyfu.

Klíčová slova: radiokarbonové datování, paleopathologická analýza, kostnice Nížkov, kostní choroby, typhoidní osteomyelitis, epidemie,

INTRODUCTION

The pilot research of 2016–2017 conducted in the ossuary of Nížkov (Smrčka et al. 2016) has placed it among war ossuaries. At the same time, the finding of typhoid osteomyelitis was described, pointing to inhumation during a typhoid epidemic (**image 1**).

Information regarding typhoid in Nížkov in correlation with Theresian Wars was found in local family chronicles (Bláha 1966; p.15–16).

The article is dedicated to doc. RNDr, Pavel Bláha, CSc (20. 11. 1943 – 24. 9. 2019), who conducted research in Nížkov in the 1970s and who followed our research since 2017.

MATERIAL AND METHOD

In October 2019, a phalanx bone sample from the 3rd pillar of the Nížkov ossuary was sent to the Poznan Radiocarbon Laboratory. It was a randomly selected bone sample of an unidentified individual. The bone sample was white in colour, like the majority of skeletal remains found in this ossuary, which corresponded to the covering of burials during epidemics or events of war with a layer of lime.



Image 1. View into the interior of the Nížkov ossuary (photo Zdenka Musilová)

Radiocarbon dating is now one of the most precise physical dating methods in archaeology (Libby 1955) Using ^{14}C we can date the moment a particular sample ceased to be part of the natural carbon cycle (the death of the organism in question, i.e. the instant it stops absorbing carbon into its body and ^{14}C activity begins to decrease due to radioactive decay)(Bronk Ramsey C. 2009).

Software such as OxCal, CALIB and CalPal may be used for the actual calibration process, and the result is generally expressed in years AD and BC, or in calibrated BP years (once again, meaning prior to 1950) (Bronk Ramsey C., Lee S. 2013, Nýltová-Fišáková 2012).

Calibrated age is usually given as a time interval, which should be accompanied by the corresponding absolute degree of probability (1307-1363 AD and 1385–1429 AD; 95,4%).

The result determined by ^{14}C activity (conventional radiocarbon age) is given in years as a discrete value, along with a confidence interval of about 68% 1322–1347 and 1393–1416 (Nýltová-Fišáková 2012).

In June 2020, ^{14}C dating was conducted on another sample, a tibial fragment from the second pillar showing traits of typhoid osteomyelitis.

At the same time, the tibial fragment, together with its photo-documentation, was scanned using a CT Siemens Somatom AS at kVp of 120 kV, 75 mA (Exposure time 1000 ms, slice thickness 0,75 mm).

RESULTS

It was shown by the ^{14}C dating that with 95.4% probability the bone sample of a phalanx from the 3rd pillar in the Nížkov ossuary belonged to an individual buried between 1307 AD – 1363AD (see **image 2**).

The other sample, a tibial fragment with typhoid osteomyelitis from the 2nd pillar in the Nížkov ossuary, is dated back to AD 1295–1404 with probability of 95.4%; and AD 1302–1329 with 68.2% probability (see **image 3d**).

Typhoid osteomyelitis, in its rheumatoid form, was already proved in the ossuary in Nížkov during the survey of 2016–2017 (Smrčka et al. 2016) in 13 tibias and in 2020, in a total of 30 tibias on macroscopic examination (**image 3a**). CT scans reveal the destruction of the articular plane of the tibia with defects, sclerotic thickening and intraspongious cystoides (**images 3b and 3c**).

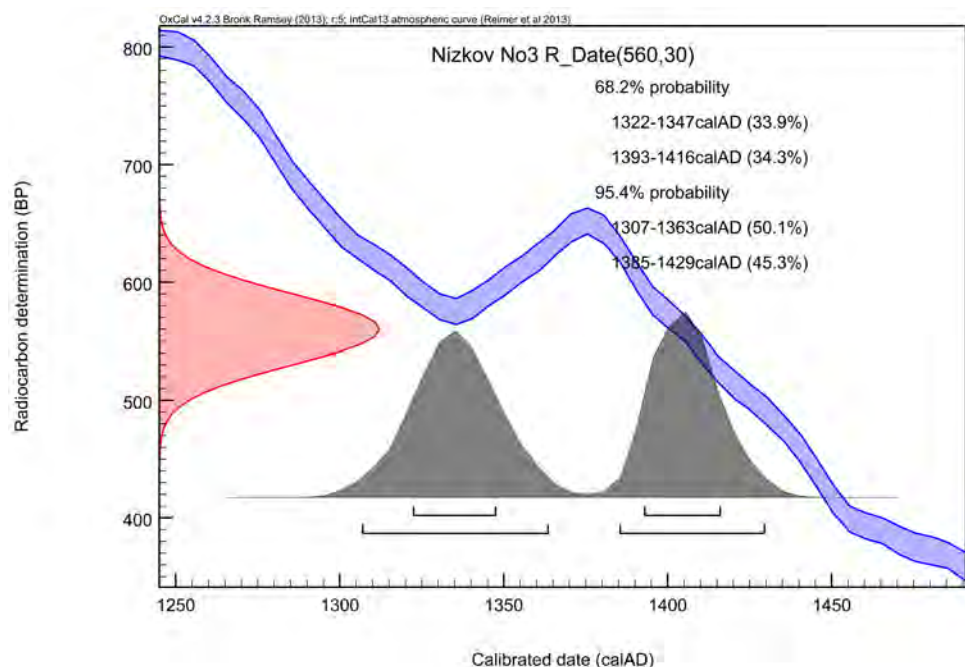


Image 2. Dating of the phalanx from the 3rd pillar of the ossuary in Nížkov (as of October 17, 2019)

DISCUSSION

The **Origin** and Construction of the **Ossuary in Nížkov**

The deposition of skeletal remains in the ossuary of Nížkov occurred during the Theresian Wars period, as stated in the local chronicles:

1709 A. D.: "During his service in Nížkov, the parish priest Friderico Zoubek announced that an ossuary is going to be built near St. Nicholas Church in Nížkov. It is an order by dean Haberlandt of Polná. When an old grave is dug up, the skull and the thick bones of the arms and legs are to be cleaned thoroughly a stacked in the ossuary. That will be performed by the local gravedigger. Then, there should be more space in graves for the deceased. People do not like this and speak ill of it. Bones ought to remain in graves as it is stated in the Bible; man is dust and to dust he shall return.

The ossuary will serve the villages that bury their dead in Nížkov. All the villeins must help build it. Whoever is in possession of a horse or ox must carry the material needed. It will be built by masons as part of their statute labour. Carpenters shall raise the roof frame and cover it with shingles. Wood and shingles will be supplied by yeomen who own woods. There must be a firm door and a firm bolt on it."



Image 3a. Typhoid osteomyelitis on the articular plane of a tibia (photo Zdenka Musilová)

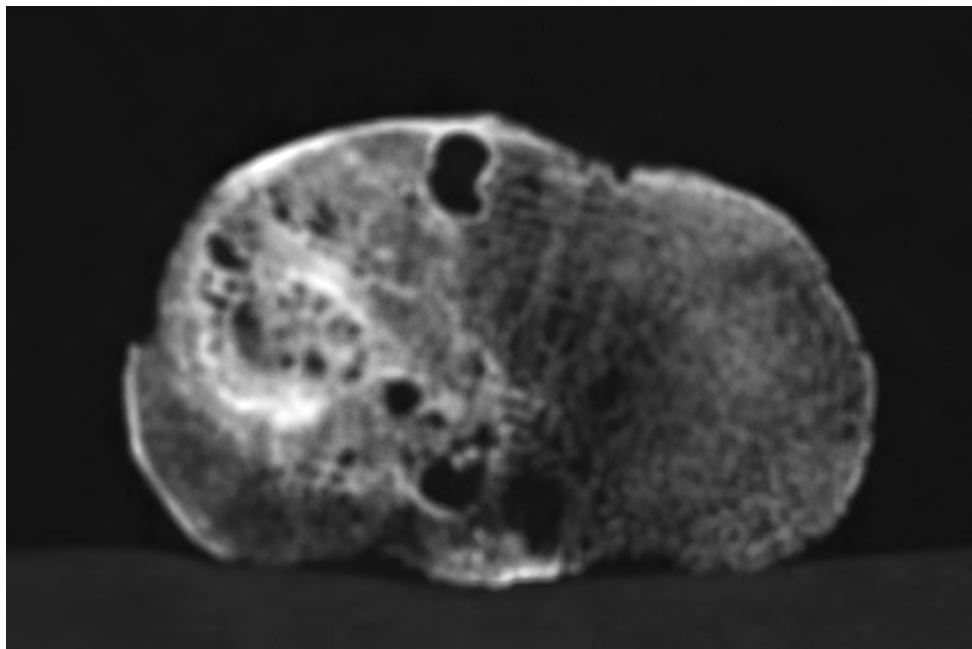


Image 3b. Tibial plateau with typhoid osteomyelitis – the destruction of the articular plane of the tibia with defects, sclerotic thickening (CT scan Josef Hořejš)

1710 A.D.: “It is said the construction of the ossuary cost 74 guldens, and that is a lot for everyone. I noted this down, so that it might be preserved for the future to come.”

1719 A. D.: “Bones are being placed in the ossuary, but people are not happy and are rather angry with the dean and parish priest. Why should the bones of their parents and other strangers be put in such manner?”

1732 A.D.: “There was great commotion in Nížkov when the dean of Polná advocated the placing of the unearthed bones in the ossuary. A grievance was raised by farmers Hozmann of Nížkov, Musyl of Sirákov and Ruppauer of Poděšín, all to no good. Some people refused to place the bones of their kin into the ossuary of Nížkov. Many are returning them to their own graves. Everyone gives that ossuary a wide berth. People say it is haunted with the souls of those that had been taken out of their graves and whose bones are now exposed in the ossuary. The dean claims this is the right way because now there is more space in graves for the other deceased. Some families own several graves because the dead do not rot away that quickly when people pass away all the time. Sometimes the gravedigger scrapes the meat off the bones or boils the bones in a cauldron so it can be removed. Then it stinks enormously, and people cross themselves when they meet him as if he were Satan from hell.” (entries from 1709, 1710, 1719 and 1732 A.D. in: Flesar 2015, p.297–307)



Image 3c. The affected condyle with sclerotic thickening and intraspongious cystoides (CT scan Josef Hořejš)

Military Hospital in Nížkov

1739 A.D.: "In the village of Nížkov, a great field hospital is established where hundreds of those from other lands suffering from cholera or otherwise will be put. People are afraid of the infection and whoever can, avoids the place. There is not a day when one of those soldiers does not die. They say they are Bavarians, Frenchmen, Saxons, Prussians and who knows who else."

1741 A. D.: "A shrine was built in the square of Nížkov and big services are held. In a few days, a great plague started out in Nížkov introduced by the soldiers who are being taken to the hospital.

There are soldiers battered from the war, many do not have arms or legs and are disfigured in various ways. There are both Prussians and Austrians, mostly Czechs. Many are dying and are buried together in one grave, but the pestilence is spreading quickly. Those soldiers do not have enough food, there are not enough feldshers and those wretched men are mostly helping each other alone. The weather is very hot and because of that thousands of flies and other pests are eating into their

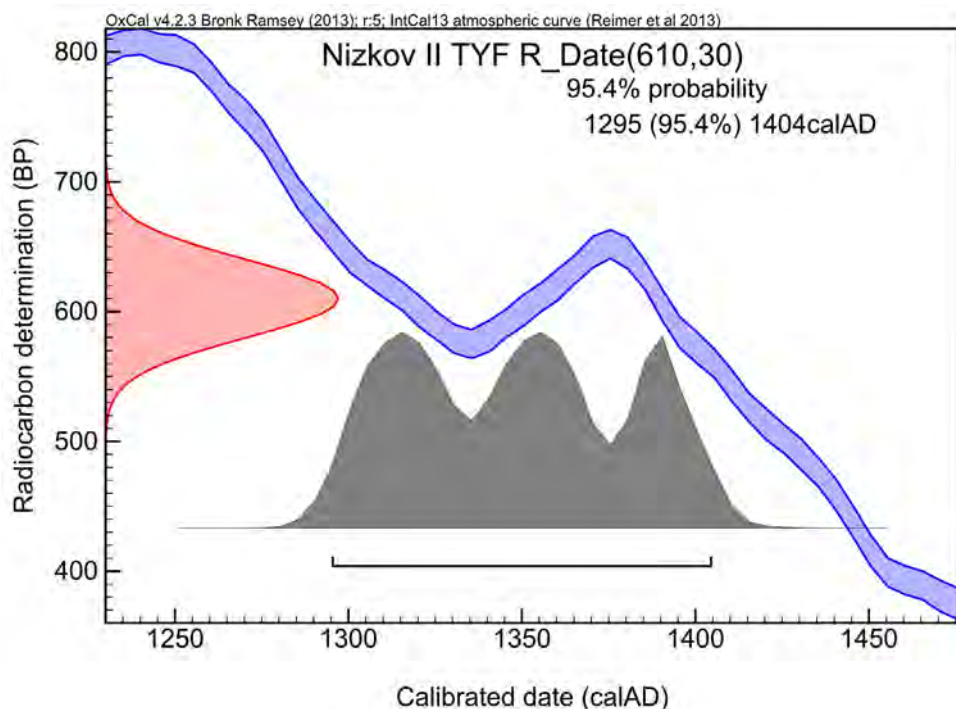


Image 3d. Dating of the tibial fragment with typhoid osteomyelitis (June 6, 2020)

wounds and they have lots of worms in them too. We are all scared and nobody wants to go to Nížkov to perform their labour nor to the church for the services. Even the friar is afraid for his life."

1743 A.D.: "Fortunately, the hospital in Nížkov is gone since last year, many mercenaries and other people died there. Everyone who lives near there is greatly frightened of it. The pestilence still prevails and there is no cure from it. The dead have still been buried in great pits near Nížkov and further."

1744 A.D.: "All the time, various bones are being brought to the ossuary in Nížkov, found in fields and by roads, where the mercenaries and other had been buried. People dig up these graves thinking they might find some money or gold there. This has also happened near Záborná. The dean of Polná demands this placement of bones, often there are disputes whether they were catholic or not. As though this could be seen from bones." (entries from 1739, 1741, 1743, and 1744 A. D. in: Flesar 2015, p. 316–334)

Outcome of the New ¹⁴C Dating

According to the new ¹⁴C dating, not only skeletal deposition of the Theresian Wars period mentioned in local chronicles needs to be considered, but also increased deposition of skeletal remains during the first half of the 14th century. This time frame encompasses the epidemics of 1317–1318, 1328, and 1347–1350; in the case of the second mentioned epidemic Yersinia origin of the epidemic needs to be assumed (Twig 2003; Černý 2014, p.164–179).

The ossuary in Nížkov, in combination with ¹⁴C dating, may provide key information on the verification of the aetiology of the famine and epidemics of 1317–1318 and 1328.

During the reign of John of Bohemia (1317–1318), 30000 deceased were buried in Kutná Hora and Sedlec alone (Zbraslav Chronicle, 2nd part, chapter XX; Chlumská et al. 1965, 26–28; Fialová et al. 1998, 59–60).

As regards 1328: "When the plague broke out in Bohemia as well as the other surrounding countries in 1328, Queen Elizabeth ordered all the clergy of Prague to hold a grand procession in prayers to avert God's wrath. Thence, relief from the fateful disease was observed." (Tomek 1855, p. 527).

The dating of the tibia with typhoid osteomyelitis from Nížkov indicates that the "plague" of the era could have been typhoid fever.

Mass graves were also proved by archaeological research (Brzobohatá, Frolík, Zazvonilová 2019).

Cause of Increased Deposition of Skeletal Remains in the 14th Century

The cause of increased deposition of skeletal remains in Nížkov in the 14th century remains unclear. Between 1275 and 1300 an abrupt decrease in summer temperatures occurred and cold summers

continued throughout the years 1300–1425. In the late 13th century, the Little Ice Age began (Fagan 2007, p. 51–74).

Extensive growth of ice in Arctic Canada and Iceland, explosive increase in volcanic activity with four massive eruptions rich in sulphur, each with the global content of sulphate over 60 Tg, led to summer cooling in the period. That in turn led to famine, crop failure and epidemics (Miller et al. 2012).

CONCLUSION

The ossuary in Nížkov near Žďár nad Sázavou, on the Czech-Moravian border, contains approximately five to eight thousand skeletal remains.

¹⁴C dating has shown that deposition of skeletal remains in the ossuary of Nížkov took place not only during the Theresian Wars period, as it is mentioned in the local chronicles, but also in the 14th century.

The ossuary of Nížkov could help uncover the aetiology of the epidemics and famine of 1317–1318 and 1328.

¹⁴C dating of the tibial fragment with typhoid osteomyelitis from Nížkov indicates that the epidemic of the era could have been typhoid fever.

BIBLIOGRAPHY

1. BLÁHA P. 1966: Lebky z kostnice v Nížkově. Příspěvek k poznání našeho obyvatelstva raného novověku a novověku. Katedra anthropologie KU (Thesis), Praha, p.160
2. BRONK RAMSEY C. 2009: Bayesian Analysis of Radiocarbon Dates. *Radiocarbon* 51(1): 337–360
3. BRONK RAMSEY C., LEE S. 2013: Recent and Planned Developments of the Program OxCal Radiocarbon 55(2-3): 720–730
4. BRZOBHATÁ H., FROLÍK J., ZAZVONILOVÁ E. 2019: Bioarchaeology of Past Epidemic and Famine-Related Mass Burials with Respect to Recent Findings from the Czech Republic. *Interdisciplinaria Archaeologica Natural Sciences in Archaeology(IANSA)*, vol. X, issue 1: online first (<http://iansa.eu>)
5. ČERNÝ K. 2014: Mor 1480-1730. Epidemie v lékařských traktátech raného novověku. Karolinum, Praha, p. 504
6. FAGAN B. 2007: Malá doba ledová, jak klima formovalo dějiny v letech 1300 - 1850. Praha: Academia (The Little Ice Age. How Climate Made History 1300-1850, Basic Books, 2002) ISBN 978-80-200-1457-3, p. 289
7. FIALOVÁ L., HORSKÁ P., KUČERA M., MAUR E., MUSIL J., STLOUKAL M. 1998: Dějiny obyvatelstva Českých zemí. Mladá fronta (nadace Patriae), Praha, p.198
8. FLESAR V. 2015: Kořeny věků: kronika rodu Flesarů psaná v letech 1423-1923. 2nd edition. Jimramov: Václav Flesar, ISBN 978-80-260-8833-2, p. 656
9. CHLUMSKÁ E., KÁBRT J., POLÁČKOVÁ M., ROZSÍVALOVÁ E., ŠPLÍCHALOVÁ E., VOJTOVÁ M. 1965: Dějiny čs. Lékařství, volume I., p 173

-
10. LIBBY V. F. 1955: Radiocarbon dating., 2nd ed., University of Chicago Press, Chicago
 11. MILLER G. H., GEIRSDÓTTIR Á., ZHONG Y., LARSEN D. J., OTTO-BLIESNER B. L., HOLLAND M. M., BAILEY D. A., REFSNIDER K. A., LEHMAN S. J., SOUTHON J. R., ANDERSON CH., BJÖRNSSON H., THORDASON T. 2012: Abrupt onset of the Little Ice Age triggered by volcanism and sustained by sea-ice/ocean feedback. *Geophysical Research Letters*, Vol.39, L02708, p.1-5; doi: 10.1029/2011GL050168, 2012
 12. NÝVLTOVÁ-FIŠÁKOVÁ M. 2012: Radiouhlíkové datování. Přehled výzkumů 53-1, Brno, p. 89–97
 13. SMRČKA V., KUŽELKA V., MUSILOVÁ Z. 2016: Kostní změny, připomínající revmatoidní formu abdominálního tyfu, nalezené v kostnicích v Nížkově a Velké Losenici, *Locomotor Systém* vol. 23, 2, p. 69 – 76
 14. TOMEK W. W. 1855: Dějepis města Prahy. Díl. I. Praha, p. 630
 15. TWIGG G. 2003. The Death a Problem of Population-Wide Infection. *Local Population Studies* 71, p. 40 – 52
 16. Zbraslavská kronika (Zbraslav Chronicle – *Chronicon Aulae Regiae*) ed. Heřmanský F. Praha 1976

Acknowledgements

Thanks to Doc. PhDr. Karel Černý, PhD, head of the Institute for the History of Medicine and Foreign Languages at the 1st Faculty of Medicine, Charles University and Progress Q23 for their support of the research. At the same time we are grateful to the Czech Episcopal Conference for allowing nationwide research of bone material in the ossuaries. We would also like to thank the reverend father Zdeněk Sedlák, the parish priest in Nížkov, for his kind help.

We are also grateful to Prof. Tomasz Goslar, Head of the Poznań Radiocarbon Laboratory for his kind help; and to Bc. Helena Pecháčková for the translation of the manuscript.

Correspondence should be addressed to:

Professor Václav Smrčka, MD, PhD

Institute for History of Medicine and Foreign Languages at the 1st Faculty of Medicine, Charles University, Prague
sedlcany1@seznam.cz



Society For Connective Tissues CMA J.E. Purkyně & Society for Prosthetics and Orthotics CMA J.E. Purkyně
& Czech Society of Biomechanics & Czech Medical Association J.E. Purkyně

organised

CONFERENCE

(instead of cancelled The 22nd Prague-Lublin-Sydney-St Petersburg Symposium)

ADAPTATION – INTERDISCIPLINARY ASPECTS

The Symposium was held under the auspices
the honorary president of the Society for Connective Tissues CMA J.E. Purkyně

Professor Josef Hyánek, MD, DSc.

The Symposium was held in the
Medical House, Sokolská 31, 120 26 Prague 2, Czech Republic in September 12, 2020

**This event belonged to education actions integrated into the life training system of physicians
according to professional statute No. 16 of the General Medical Council.**

Organizers of the Conference:

Prof. Ivo Marik, MD, PhD & Petr Krawczyk, MD

E-mails: ambul_centrum@volny.cz&krawczyk@proteorc.cz

Faculty of Health Care Studies, West Bohemia University, Pilsen & Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus I.I.c., Prague, Czech Republic,
E-mail: ambul_centrum@volny.cz & PROTEOR CZ I.I.c., Ostrava, Czech Republic, E-mail: krawczyk@proteorc.cz

Participants will receive the Programme and Certificate of Attendance.

Abstracts of lectures were published in Supplement 2 of the journal Locomotor System, vol. 27, 2020 (electronic version, ISSN 2336-4777,
<http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroj/>)

More recent information about the Conference are available on the websites:
www.pojivo.cz & www.ortoprotetika.cz



INFORMACE O SPOLEČNOSTI PRO POJIVOVÉ TKÁŇĚ ČLS J. E. PURKYNĚ (SPT)



Vážená paní kolegyně, vážený pane kolego,

dovolujeme si Vás informovat o možnosti stát se členem **Společnosti pro pojivové tkáně (SPT)**, která v roce 2004 navázala na plodnou desetiletou činnost Společnosti pro výzkum a využití pojivových tkání vedenou panem prof. MUDr. M. Adamem, DrSc. Posláním SPT je podpora rozvoje výzkumu pojivových tkání, šíření nových poznatků týkajících se všestranných analýz tkání z obecného pohledu, moderních klinických přístupů k diagnostice a léčbě. Dalším posláním SPT je usnadnění styků mezi jednotlivými odborníky navázáním spolupráce s různými vědeckými, odbornými, výrobními a farmaceutickými společnostmi.

Vědecké poznání a aplikace nejnovějších poznatků v klinické praxi nabyly v posledních letech nebyvalého zrychlení, a to nejenom v zahraničí, ale i u nás. Tato skutečnost bezprostředně souvisí s kvalitativním rozvojem poznání i v nebiologických vědách a v moderních inženýrských přístupech. Stále více se prokazuje, že vše se vším souvisí – není náhodou, že nové poznatky a objevy vznikají na rozhraní oborů a různých vědních disciplín. Lidská společnost v posledních desetiletích dosáhla nové civilizační kvality – ve vědě a v jejích aplikacích zcela jistě, avšak v morálce a etice ne tak příliš. Biomedicína je v současné době rozsáhlou interdisciplinární vědou, která bez kooperace s jinými vědními obory by byla odsouzena ke stagnaci. Proto cílem SPT je nejenom integrovat odborníky v biomedicině, ale i v technických sférách.

Prioritní snahou SPT je prezentovat odborné veřejnosti a specialistům v klinické praxi nejnovější poznatky v oblasti pojivových tkání. SPT je i společenskou organizací klinických pracovníků, vědců, pedagogů, která si klade za cíl společensky sblížit nejenom pracovníky v aktivní službě, ale i kolegyně a kolegy v důchodovém věku a v neposlední řadě i studenty a mladé doktorandy z vysokých škol, universit a akademických ústavů.

SPT organizuje během každého roku alespoň dvě odborná a společenská setkání, kde vedle odborných přínosů je kladen důraz také na společenské – přátelské diskuse všech vás, kteří nechtějí stagnovat a kteří nechtějí přemýšlet o nových poznatcích izolovaně a osamoceně.

Pro uhrazení nejzákladnějších nákladů na korespondenci se členy společnosti, jejich informovanost a pořádání odborných kolokvií, symposií a společenských odborných setkání byl stanoven **roční členský příspěvek pro aktivní kolegyně a kolegy 200 Kč a pro studenty a důchodce 100 Kč.**

SPT vydává časopis Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii, do kterého se i vy můžete aktivně zapojit odbornými články a vašimi zkušenostmi. **Pro současné odběratele časopisu PU a další zájemce doporučujeme přihlásit se na <http://www.pojivo.cz/en/newsletter/>, zadat jméno a e-mailovou adresu, na kterou bude časopis posílán. Na webové doméně SPT ČLS JEP <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/> naleznete ve formátu PDF všechna jednotlivá čísla a dvojčísla časopisu (včetně Suplement) vydaná od roku 1997 (bezplatný přístup).**

Milí kolegové, nestůjte opodál a připojte se k české inteligenci – v oblasti pojivových tkání, ke které i Vy zcela jistě patříte. V naší krásné české zemi je třeba, aby prameny poznání byly stále živé a permanentně udržované. Poslání každého z nás není náhodné. Jsme velice zavázáni našim předkům, kteří rozvíjeli kvalitu odbornosti v naší zemi. Nepřipustíme útlum vědy u nás. Nenechme se zmanipulovat programovanou lhostejností, vyrůstající z neobdobnosti, závisti a z patologického prosazování ekonomicko-mocenských zájmů.

Těšíme se na Vás a na Vaše zkušenosti – přijďte mezi nás!

Za výbor společnosti:

Prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – předseda

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc. – čestný předseda

Prof. Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc. – místopředseda

RNDr. Martin Braun, PhD – vědecký sekretář

Ing. Jana Zelenková – pokladník

Příhlášku do Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP, z.s. najdete na adrese:

http://www.pojivo.cz/cz/wp-content/uploads/2020/02/PrihlaskaCLS_JEP_SPT_form.pdf

Příhlášku do Ortopedicko-protetické společnosti ČLS JEP, z.s. najdete na adrese:

http://www.pojivo.cz/cz/wp-content/uploads/2020/02/PrihlaskaCLS_JEP_OPS_form.pdf

INFORMATION ABOUT SOCIETY FOR CONNECTIVE TISSUES CMA J. E. PURKYNĚ (SCT)



Dear Sir/Madam, dear Colleagues,

We have great pleasure to inform you about the possibility of joining the **Society for Connective Tissues** (SCT) that was established in 2004 in order to continue the ten-year fruitful activities of the Society for Research and Use of Connective Tissue headed by Professor M. Adam, MD, DSc. The activities of the SCT are aimed at supporting the research development in the field of connective tissues, the dissemination of knowledge related to the all-purpose analyses of the tissues in general, and the application of the up-to-date approaches to the diagnostics and clinical practice. Further, the SCT is determined to facilitate contacts between the respective specialists by means of collaboration with various research, professional, production and pharmaceutical companies.

In the last few years, the scientific knowledge and the application of the latest findings in the clinical practice have accelerated on an unprecedented scale, not only abroad, but also in this country. This fact is closely connected with the qualitative development of the knowledge in the non-biological sciences and in the up-to-date engineering approaches. The fact that all things are mutually connected is becoming more and more evident. It is fairly obvious that the new knowledge and discoveries arise on the dividing line between the different fields and disciplines of science. In the last few decades, the human society has reached the new qualities of civilization. This applies, in particular, for the disciplines of science and their applications; however, this statement can hardly be used with reference to the moral and ethical aspects of the human lives. At present, the biomedical science is a wide-ranging interdisciplinary science which, in case of lack of cooperation with other scientific disciplines, would be condemned to stagnation. That is the reason why the SCT is aimed at integrating the specialists both within the biomedical science and within the engineering fields.

The priority objective of the SCT is to present the professional public and specialists involved in the clinical practice with the latest knowledge in the field of connective tissues. The SCT is also a civic society whose aim is to bring people close together by joining members of the clinical staff, researchers and teachers including the retired ex-colleagues and, last but not least, the undergraduates and PhD students from universities and academic establishments.

The SCT is planning to organize at least two professional and social meetings each year. Beside the professional contribution of these meetings, emphasis will be laid on social activities – informal

discussions of all those who do not want to stagnate and who do not want to acquire the new knowledge in solitary confinement.

The annual membership fee is 200 Czech crowns for full workers, and 100 Czech crowns for students and pensioners. This membership fee shall be used to cover the basic costs on correspondence with the members of the Society in order to inform them about organizing colloquiums, symposiums and social meetings.

The SCT is also engaged in publishing of the interdisciplinary journal entitled **Locomotor System – Advances in Research, Diagnostics and Therapy**. You are invited to contribute to the journal writing professional articles, exchanging experience or, simply sharing your opinions. You can find the volumes of Locomotor System journal at <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/> since 1997 (free of charge). Since 2013 only electronic edition of the journal is available. That is why we recommend to all subscribers and those interested apply at <http://www.pojivo.cz/en/newsletter>, enter personal data, titles and e-mail address where the journal will be mailed.

Dear Colleagues, do not stand aside (suffering from terrible lack of time) and join the professional people in the field of connective tissues to whom you undoubtedly belong. In this beautiful country, the sources of knowledge should be kept alive and maintained permanently. Our role in this process is not accidental. We are much obliged to our ancestors who had developed the qualities of proficiency in this country. Do not allow the decline of science. Do not let the programmed indifference arising from lack of professionalism, enviousness, and pathological promotion of economic and power interests manipulate us.

We are looking forward to meeting you. We will be pleased if you join us and share your experience with us.

On behalf of the committee of the Society for connective tissues:

Professor Ivo Marik, MD, PhD – chairman

Professor Josef Hyánek, MD, DSc – honorary chairman

Professor Miroslav Petrtyl, MSc, DSc – vice-chairman

Braun Martin, Dr, PhD – research secretary

Zelenková Jana, Eng – treasurer

Membership application form of the **Society for Connective Tissues**, Czech Medical Association J.E. Purkyně, Prague you can find on the following link:

http://www.pojivo.cz/cz/wp-content/uploads/2020/02/PrihlaskaCLS_JEP_SPT_form.pdf

Membership application form of the **Orthopaedic-Prosthetic Society**, Czech Medical Association J.E. Purkyně, Prague you can find on the following link:

http://www.pojivo.cz/cz/wp-content/uploads/2020/02/PrihlaskaCLS_JEP_OPS_form.pdf



Společnost pro pojivové tkáně České lékařské společnosti J.E. Purkyně (SPT ČLS JEP)

s hlubokým zármutkem oznamuje,

že ve čtvrtek 19. března 2020 dovršil svůj život po delší nemoci ve věku nedožitých 70 let pan

MUDr. Miloslav Kuklík, CSc.

dlouholetý člen výboru a čestný člen SPT ČLS JEP, vědecký sekretář redakční rady recenzovaného časopisu Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii. Po celou svoji kariéru pracoval současně jako odborný lékař v oboru pediatrie, a lékařské genetiky, i jako vědecký pracovník. Věnoval se diagnostice a genetickému poradenství pro rodiny s dětmi postiženými vrozenými vadami především pohybového aparátu, zvláště pak pacientům s kostními a zubními dysplaziemi. Od 90. let minulého století až dosud úzce spolupracoval s Ambulantním centrem pro vady pohybového aparátu s.r.o. Mnoho let působil jako vysokoškolský učitel na třech pražských lékařských fakultách UK a Přírodovědecké fakultě UK. V posledních letech své zkušenosti předával studentům 3. LF UK a jako genetik působil také v Endokrinologickém ústavu v Praze.

Za přínos pro rozvoj medicíny a lékařského vzdělávání byl oceněn v r. 2010 čestnou medailí za zásluhy o rozvoj oboru a vědy od Společnosti pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně. V roce 2015 mu byl udělen Diplom čestné členství ve Společnosti pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně, v roce 2020 Diplom čestné členství ve Společnosti lékařské genetiky a genomiky ČLS J.E. Purkyně.

6. března 2020 při příležitosti 25. Kubátových dnů byl Dr. Kuklík oceněn vědeckou radou České lékařské společnosti J.E. Purkyně v čele s jejím předsedou panem profesorem MUDr. Štěpánem Svačinou, DrSc. Diplomem čestného členství České lékařské společnosti J.E. Purkyně za celoživotní zásluhy o medicínu.

Čest jeho památce!

Společnost pro pojivové tkáně ČLS JEP

Pozn.: [Odborný životopis pana MUDr. Miloslava Kuklíka, CSc.](#) byl v chronologicky a strukturovaně publikován v časopisu Pohybové ústrojí, 27, 2020, č. 1 Suppl, s. 84–88.

TÉMATIKA PŘÍSPĚVKŮ

K uveřejnění v časopise Pohybové ústrojí se přijímají rukopisy prací z oblasti pohybového ústrojí člověka, které se týkají především funkce, fyziologického i patologického stavu kosterního a svalového systému na všech úrovních poznání, diagnostických metod, ortopedických a traumatologických problémů, příslušné rehabilitace a léčebné i preventivní péče. Předmětem zájmu jsou týmové práce z oboru dětské ortopedie a osteologie, dále problémy z oboru biomechaniky, patobiomechaniky a bioreologie, biochemie a genetiky. Časopis má zájem publikovat články kvalitní, vysoké odborné úrovně, které přinášejí něco nového, jsou zajímavé z hlediska aplikací a nebyly doposud nikde uveřejněny s výjimkou publikace ve zkrácené formě.

Redakce přijímá původní práce a kazuistiky, souborné články, které informují o současném stavu v příslušných oblastech souvisejících s pohybovým ústrojím a abstrakty příspěvků z národních a mezinárodních konferencí, věnovaných hlavně pohybovému ústrojí. Původní práce a kazuistiky doporučuje publikovat v anglickém jazyce. Rukopisy jsou posuzovány 2–3 oponenty redakční rady. Redakční rada si vyhrazuje právo provádět recenze a drobné úpravy, případně zkrácení rukopisu. Je velmi žádoucí, aby autor reagoval na případné připomínky.

Nevyžádané rukopisy ani přílohy se nevracejí. Redakce si před uveřejněním prací vyhrazuje rovněž právo na určení pořadí umístění v časopise i jazykovou korekturu.

Příspěvky, uveřejňované v časopise, jsou excerpovány v periodických přehledech EMBASE/Excerpta Medica, vydávaných nakladatelstvím Elsevier a Bibliographia medica Českoslova. Při výběru příspěvků k uveřejnění dáváme přednost rukopisům, zpracovaným podle jednotných požadavků pro rukopisy, zasílané do biomechanických časopisů – Uniform Requirements Submitted to Biomedical Journals (Vancouver Declaration, Br. Med. J., 1988, 296, pp. 401–405).

ÚPRAVA RUKOPISŮ

Rukopis se píše v textovém editoru Word ve formátech doc, docx nebo rtf. Na titulní straně uveďte název článku, pod ním jméno autora, případně autorů, úřední název jejich pracoviště a konečně adresu prvního autora. U českých rukopisů uvádějte název článku a pracoviště také v angličtině.

Na další straně uveďte stručný souhrn (do 150 slov), který má informovat o cílech, metodách, výsledcích a závěrech práce, doplněný překladem do angličtiny. Za ním připojte nejvýše šest klíčových slov v češtině resp. angličtině.

Vlastní text je u původních prací obvykle rozdělen na úvod, materiál a metodiku, výsledky, diskusi, závěr a případné poděkování. Souborné referáty, diskuse, zprávy z konferencí apod. jsou bez sou-

hrnu a jejich členění je dáno charakterem sdělení. Před začátky jednotlivých odstavců nekládejte žádné mezery ani tabelátory, odstavce by měly mít alespoň čtyři řádky.

TABULKY A OBRÁZKY

Tabulky a obrázky doplněné legendou vkládejte do dokumentu na zvláštním listě s příslušným označením nahoře, příp. jako samostatný soubor. Vyobrazení se číslují v pořadí, v jakém jdou za sebou v textu. V dokumentu označte jejich předpokládané umístění v textu. U českých rukopisů uvádějte texty k obrázkům i v angličtině. Obrázky by měly mít rozlišení 150 dpi u perokreseb (schémata a grafy 600 dpi) a uložené jako typ TIFF File (*.tif) nebo JPEG Bitmap File (*.jpg) tabulky a grafy uložené ve formátech Microsoft Excel (*.xls) nebo jako vektorové obrázky ve formátech (*.eps, *.cdr).

Pojmenování souborů

Název souboru by neměl obsahovat znaky s diakritikou a znaky: „“”„‘’‘’“”?. Pro lepší následnou orientaci v záplavě souborů je vhodné v názvu souboru uvádět **verzi**, **jméno autora** (bez diakritiky) a **název článku** (bez diakritiky).

LITERATURA

Seznam odkazů na literaturu se připojí v abecedním pořadí na konci textu. Odvolání na literaturu uvádějte ve vlastním textu příslušnými čísly v kulatých závorkách.

V seznamu citované literatury uvádějte údaje o knihách v pořadí: příjmení a iniciály prvních tří autorů s případným dodatkem „et al.“, název knihy, pořadí vydání, místo vydání, nakladatel, rok vydání, počet stran: Frost HM. The Laws of Bone Structure. 4 ed. Springfield: C.C.Thomas, 1964. 167 s.

Citace z časopisů uvádějte tímto způsobem: příjmení a iniciály prvních tří autorů (u více autorů vložte za jménem třetího autora et al.), název článku, název časopisu nebo jeho uznávaná zkratka, ročník, rok vydání, číslo, strany: Sobotka Z., Mařík I. Remodelation and Regeneration of Bone Tissue at some Bone Dysplasias. *Pohybové ústrojí*, 2, 1995, č. 1:15–24.

Příspěvky ve sbornících (v knize) se uvádí v pořadí: příjmení a iniciály prvních tří autorů, název článku, editor, název sborníku, díl, místo, nakladatelství a rok vydání, strany ve sborníku (knize): Mařík I., Kuklík M., Bružek J. Evaluation of growth and development in bone dysplasias. In: Hajniš K. ed. Growth and Ontogenetic Development in Man. Prague: Charles University, 1986, s. 391–403.

KOREKTURY

Redakce považuje dodaný rukopis za konečné znění práce. Větší změny při korekturách nejsou přípustné. Prosíme, aby autoři pečlivě zkontrolovali text, tabulky a legendy k obrázkům. Pro zkrácení publikační lhůty je možno připojit prohlášení, že autor netrvá na autorské korektuře. V rámci časových možností je snahou redakce všechny příspěvky zaslat autorům zpět k odsouhlasení konečné úpravy prací. Prosíme o co nejrychlejší zpětnou vazbu redakci časopisu.

ADRESA PRO ZASÍLÁNÍ PŘÍSPĚVKŮ

Rukopisy zasílejte na adresu:

Prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3

Tel.: (+420) 222 582 214, e-mail: ambul_centrum@volny.cz

SUBJECT MATTER OF CONTRIBUTIONS

The journal *Locomotor System* will publish the papers from the field of locomotor apparatus of man which are above all concerned with the function, physiological and pathological state of the skeletal and muscular system on all levels of knowledge, diagnostic methods, orthopaedic and traumatologic problems, rehabilitation as well as the medical treatment and preventive care of skeletal diseases. The objects of interest are interdisciplinary papers on paediatric orthopaedics and osteology, further object of interest are problems of biomechanics, pathobiomechanics and biorheology, biochemistry and genetics. The journal will accept the original papers of high professional level which were not published elsewhere with exception of those which appeared in an abbreviated form.

The editorial board will also accept the review articles, case reports and abstracts of contributions presented at national and international meetings devoted largely to locomotor system. The papers published in the journal are excerpted in EMBASE / *Excerpta Medica* and *Bibliographia medica* Českoslovača.

MANUSCRIPT REQUIREMENTS

Manuscripts should be submitted in text editor Microsoft Word in format *.doc, docx or *.rtf. While no maximum length of contributions is prescribed, the authors are encouraged to write concisely. The first page of paper should be headed by the title followed by the name(s) of author(s) and his/her (their) affiliations. Furthermore, the address of the corresponding author should be indicated to receive correspondence and proofs for correction. Papers are reviewed by two (and/or three) reviewers.

The second page should contain a short Abstract (up to 150 words) followed by the key words (no more than 6). The proper text of original paper is laid out into introduction, material and methods, results, discussion and if need be acknowledgement. The reviews, discussions and news from conferences are without summaries and their lay-out depends on the character of communication. The paragraphs should not begin with any spaces from the left margin nor tabs and should contain at least four rows.

ILLUSTRATIONS AND TABLES

Authors should supply illustrations and tables on separate sheets in the document. They should be numbered in the same order as is their desired location in the text. The figures should include the relevant details. Pictures should have resolution min. 150 dpi, drawings and graphs in bitmap resolution 600 dpi. They should be saved as tif or jpg format, tables and graphs in Microsoft Excel or as vector graphics in formats *.eps or *.cdr. Figure legends should be provided for all illustra-

tions on a separate page and grouped in numerical order of appearance. On the back of figures, their number and name of the author should be indicated.

REFERENCES

References must be presented in a numerical style. They should be quoted in the text in parentheses, i.e. (1), (2), (3, 4), etc. and grouped at the end of the paper in alphabetical order.

The references of books should contain the names and initials of the first three authors, with eventual supplement „et al.“, title of book, number of edition, place of publishing, name of publisher, year of appearance and number of pages, for instance: Frost HM. The Laws of Bone Structure. 4. ed. Springfield: C.C.Thomas, 1964, 167 p.

The references of papers published in journals should be arranged as follows: the names and initials of the first three authors (eventually after the name of the third author introduce et al.), title of the paper, journal name or its abbreviation, year, volume, number and page numbers, for instance: Sobotka Z, Mařík I. Remodelation and Regeneration of Bone Tissue at Some Bone Dysplasias. Locomotor System 1995; 2, No.1:15–24.

The references of papers published in special volumes (in a book) should be arranged in the following order: names and initials of the first three authors, title of paper, editor(s), title of special volume (a book), place of publication, publisher, year of publication, first and last page numbers, for instance: Mařík I., Kuklík M., Brůžek J. Evaluation of growth and development in bone dysplasias. In: Hajniš K. ed. Growth and Ontogenetic Development in Man. Prague: Charles University, 1986:391–403.

Manuscripts and contributions should be sent to the Editor-in-chief:

Professor Ivo Mařík, M.D., Ph.D.

Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus

Olšanská 7

130 00 Prague 3

Czech Republic

Phone: (+420) 222 582 214

e-mail: ambul.centrum@volny.cz



Právní služby poskytovatelům zdravotních služeb:

- obchodní právo - založení společnosti, transformace soukromé ordinace na společnost, registrace poskytovatele zdravotních služeb,
- konzultace v oblasti medicínského práva – školení personálu ve věcech vedení a nakládání se zdravotnickou dokumentací, informovaný souhlas pacienta,
- smluvní agenda – nájemní smlouvy, kupní a úvěrové smlouvy, smlouvy o službách,
- smlouvy se zdravotními pojišťovnami – úprava smluvních dokumentů, korekce plateb,
- otázky náhrady škody na zdraví a z titulu zásahu do osobnostních práv – konzultace vznesených nároků, jednání s pacienty, zastupování v soudním řízení,
- a všechny další otázky, s nimiž se poskytovatelé zdravotních služeb v praxi setkávají

V případě zájmu o nezávaznou konzultaci a poskytnutí bližších informací nás neváhejte kontaktovat.

SVOBODA & KUČERA | **ADVOKÁTI**



PROTEOR CZ s. r. o. – nestátní zdravotnické zařízení

Ostrava | U Parku 2/2720 | 702 00 Ostrava | tel.: 596 139 259, 596 139 295

Provozovna Olomouc | Mošnerová 7/1184 | 779 00 Olomouc | tel.: 585 414 776, 585 414 823

Provozovna Brno | Milady Horákové 50 | 602 00 Brno | tel. 733 184 083

E | ostrava@proteorc.cz | olomouc@proteorc.cz | brno@proteorc.cz | www.proteorc.cz

lékařská péče v oborech ortopedie a ortopedická protetika • zdravotní péče v ortotice a protetice • konsilia pro zdravotnická zařízení • výjezdová pracoviště v kraji • zakázková činnost pro zdravotnická zařízení • skoliotická poradna pro léčbu skolióz páteře mladistvých • aplikace a výroba individuálních ortopedických vložek pro sport • výroba individuálních zdravotnických prostředků – protéz končetin, ortéz, ortopedických vložek • podologická poradna pro pacienty s problémy nohou (syndrom diabetické nohy, bolesti nohou) • specializované centrum pro aplikaci a výrobu myoelektrických protéz horních končetin