Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

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

ročník 22 / 2015 číslo 3–4

EMBASE / Excerpta Medica | Bibliographia medica Čechoslovaca

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.*

DOPORUČUJÍ odborné společnosti

SPOLEČNOST PRO POJIVOVÉ TKÁNĚ ČLS J.E.Purkyně
PRAHA - ČESKÁ REPUBLIKA

ČESKÁ SPOLEČNOST TĚLOVÝCHOVNÉHO LÉKAŘSTVÍ

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.

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ

ročník 22, 2015, číslo 3+4

REDAKČNÍ RADA

VEDOUCÍ REDAKTOR: Profesor MUDr. Ivo Mařík, CSc.
ZÁSTUPCI VEDOUCÍHO REDAKTORA: Profesor Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc.
RNDr. Martin Braun, Ph.D.
VĚDECKÝ SEKRETÁŘ: MUDr. Miloslav Kuklík, CSc.
ODPOVĚDNÝ REDAKTOR: Ing. Pavel Lorenc

Profesor MUDr. Jaroslav Blahoš, DrSc.
Doc. RNDr. Pavel Bláha, CSc.
Profesor Ing. Jan Čulík, DrSc.
Doc. MUDr. Ivan Hadraba, CSc.
Ing. Hana Hulejová
Profesor MUDr. Josef Hyánek, DrSc.
Profesor MUDr. Jaromír Kolář, DrSc.
Doc. MUDr. Petr Korbelář, CSc.
MUDr. Petr Krawczyk
Doc. MUDr. Vladimír Kříž
Profesor Ing. František Maršík, DrSc.
Doc. RNDr. Ivan Mazura, CSc.
MUDr. Pavel Novosad
PhDr. Iveta Pallová, Ph.D.
Profesor MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.
Doc. RNDr. Petr Sedlak, Ph.D.
Doc. MUDr. Václav Smrčka, CSc.
Profesor PhDr. Jiří Straus, DrSc.
doc. MUDr. Ivan Vařeka, CSc.
MUDr. Jan Všetička
RNDr. Daniela Zemková, CSc.

MEZINÁRODNÍ REDAKČNÍ RADA

Professor Dr. Ing. Romuald Bedzinski, Wroclaw, Poland
Assoc. Professor Michael Bellemore, F.R.A.C.S., Sydney, Australia
Assoc. Professor Jacques Cheneau, MD, Saint Orens, France
Professor Mikhail Dudin, MD, PhD, DSc., St. Petersburg, Russia
Professor Mohamed Alam-Eldin, MD, Sohag, Egypt
Assist. Professor Jacek Karski, M.D., Lublin, Poland
Professor Tomasz Karski, MD, PhD, Lublin, Poland
Professor Milan Kokavec, MD. PhD., Bratislava, Slovakia
Doc. Dr. Med. Kazimierz S. Kozlowski, M.R.A.C.R., Sydney, Australia
Professor Ľuboš Rehák, MD. PhD., Bratislava, Slovakia
Assist. Professor Aleksey Shashko, MD, St. Petersburg, Russia

Pohybové ústrojí. Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii.

ISSN 2336-4777 (od roku 2013 pouze on-line verze)
Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně
& Vydává Odborná společnost ortopedicko – protetická ČLS J. E. Purkyně
& Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, s. r. o.
Excerpováno v Excerpta Medica a Bibliographia medica Čechoslovaca.
Návrh a grafická úprava obálky Pavel Lorenc.
Časopis vychází v elektronické verzi 2krát ročně jako dvojčíslo. Každá práce je recenzována.

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 webové doméně SPT ČLS JEP http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/ 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 inzerce odpovídá výhradně inzerent. Časopis, jakožto nevýdělečný, neposkytuje honoráře za otištěné příspěvky. Směrnice autorům jsou uvedeny na konci každého dvojčísla a na www.pojivo.cz/Pohybové ústrojí/Směrnice autorům.

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. Publication will normally be within six months of acceptance. The journal appears twice in a year as a double number.

Chief editor: Ivo Mařík
Associate Editors: Miroslav Petrtýl, Martin Braun
Scientific Secretary: Miloslav Kuklík
Responsible Editor: Pavel Lorenc

Editorial board

Romuald Bedzinski, Michael Bellemore, Jaroslav Blahoš, Pavel Bláha, Jacques Cheneau, Jan Čulík, Mikhail Dudin, Mohamed Alam-Eldin, Ivan Hadraba, Hana Hulejová, Josef Hyánek, Jacek Karski, Tomasz Karski, Milan Kokavec, Jaromír Kolář, Petr Korbelář, Petr Krawczyk, Vladimír Kříž, Kazimierz Kozlowski, František Maršík, Ivan Mazura, Pavel Novosad, Ctibor Povýšil, Ľuboš Rehák, Petr Sedlak, Aleksey Shashko, Václav Smrčka, Jiří Straus, Ivan Vařeka, Jan Všetička, Daniela Zemková, Milan Kokavec, Iveta Pallová

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 appartus 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 appreaciated.

The journal has an interdisciplinary character which gives possibilities for complex approach to the problematics 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).

22. ročník časopisu Pohybové ústrojí, číslo 3–4
je věnováno životnímu jubileu

doc. MUDr. Ivana Hadraby, CSc. (85 let)

prof. Jaroslava Blahoše, MD, DSc. (85 let)

doc. MUDr. Ivo Maříka, CSc. (65 let)

prof. MUDr. Jany Pařízkové, DrSc. (84 let)

doc. RNDr. Ivo Brettschneidera, CSc. (75 let)

MUDr. Miloslava Kuklíka, CSc. (65 let)

The 22nd volume of Locomotor System journal, number 3–4
is dedicated to the anniversary of

Assoc. Professor Ivan Hadraba, MD, PhD (85 yrs.)

Professor Jaroslav Blahoš, MD, DSc (85 yrs.)

Assoc. Professor Marik, MD, PhD (65 yrs.)

Professor Jana Parizkova, MD, DSc (84 yrs.)

Assoc. Professor Dr. Ivo Brettschneider, PhD (75 yrs.)

Miloslav Kuklík, MD, PhD (65 yrs.)

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ, 22, 2015, č. 3+4

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

OBSAH

SLOVO ČTENÁŘŮM – EDITORIAL 214

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ A POPIS

Osteopetróza 216

SOUBORNÉ REFERÁTY

Paříkzková Jana
Biomechanické problémy a držení těla obézních dětí a dospívajících 221

PŮVODNÍ PRÁCE

Funda Jiří
Coxa saltans – externí typ, operační řešení 229

Petrtýl Miroslav, Balík Karel, Povýšil Ctibor, Žaloudková Margit
Submikrostrukturální domény v kortikální kosti lidského femuru 237

Lipina Radim, Rosický Jiří, Kaleta Eva, Chlachula Martin, Golová Štepánka
Výsledky léčby polohových deformit lbi u dětí pomocí kraniální remodelační ortézy 264

Čulík Jan
Model chůze s různou délkou DK 281

KAZUISTIKY

Mařík Ivo, Zemková Daniela, Kuklík Miloslav, Křepelová Anna, Kozlowski Kazimierz, Povýšil Ctibor
Diastrofická dysplazie: přehledový referát a kasuistika 293

ZPRÁVY

Oznámení 21. Kubátových dnů: ortopedická protetika – vrozené a získané poruchy růstu – diabetická noha – mezioborový pohled, Lékařský dům v Praze, 4.–5. března 2016 327

Oznámení The 18th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: congenital and acquired disorders of growing skeleton – interdisciplinary approach, 21.–25. září 2016, Zwierzyniec, district Zamość, Poland 328

Nektolog

Prof. MUDr. Radomír Čihák, DrSc. 330

Informace o Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP 332

Přihláška řádného člena SPT 333

SMĚRNICE AUTORŮM 336

OBSAH ROČNÍKU 2014 342

OBSAH ROČNÍKU 2015 348

LOCOMOTOR SYSTEM, 22, 2015, No. 3+4

Advances in Research, Diagnostics and Therapy

CONTENT

A WORD TO READERS – EDITORIAL 214

TITLE PICTURE AND DESCRIPTION

Osteopetrosis 216

REVIEWS

Parizkova Jana
Biomechanical problems and body posture in obese children and adolescents 221

ORIGINAL PAPERS

Funda Jiri
Caxa saltans – external type, surgical solving 229

Petrtýl Miroslav, Balík Karel, Povýšil Ctibor, Žaloudková Margit
Submicrostructural domains of the human femoral compact bone 237

Lipina Radim, Rosicky Jiri, Kaleta Eva, Chlachula Martin, Golová Stepanka
Results of treatment with cranial remoulding helmet in children
with positional deformities 264

Culik Jan
Gait Model with Different Leg Length 281

CASE REPORTS

Mařík Ivo, Zemková Daniela, Kuklík Miloslav, Křepelová Anna, Kozlowski Kazimierz, Povýšil Ctibor
Diastrophic dysplasia: case report and a review 293

NEWS

1st announcement of the The 21st Kubat´s days: orthopaedic–prosthetics – congenital and acquired disorders of growth – diabetic foot – interdisciplinary approach, The Domus medica, Prague 2, Sokolská 31, Czech Republic, March 4–5, 2016 327

1st announcement of the The 18th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: Congenital and acquired disorders of growing skeleton – interdisciplinary approach, September 21–25, 2016, Zwierzyniec, district Zamość, Poland 328

Obituary

Professor Radomír Čihák, MD, PhD. 330

Membership application of The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ 333

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS 336

CONTENTS OF VOLUME 2014 345

CONTENTS OF VOLUME 2015 351

SLOVO ČTENÁŘŮM | A WORD TO READERS

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)".

Znovu upozorňujeme, že od roku 2013 je časopis PÚ vydáván pouze v elektronické formě a že v roce 2014 bylo časopisu 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 ze Seznamu. Od roku 2015 je elektronická forma Pohybového ústrojí znovu na Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik.

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 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).

V suplementu časopisu jsou publikována abstrakta referátů přednesených na The 17th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium:, které se konalo 20.–24. září 2015 v Kroměříži (hotel Octárna). Téma symposia bylo „Growth plate – Disorders of growth – interdisciplinary approach to diagnostics, comprehensive treatment and biomechanics".

Pětidenní symposium mělo velmi vysokou společenskou a odbornou úroveň. Organizace mezinárodního symposia se ujali prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. předseda Společnosti pro pojivové tkáně (SPT) ČLS JEP a MUDr. Petr Krawczyk, předseda Ortopedicko-protetické společnosti (OPS) ČLS JEP. Na mezinárodní organizaci se podíleli Prof. Tomasz Karski, MD, PhD s Jackem Karskim, MD, PhD, University of Vincent Pol & Medical University in Lublin, Lublin, Poland & Prof. Mikhail Dudin, MD, PhD s Assist. Prof. Alekseyem Shashko, MD, Children's Rehabilitation Center of Orthopaedics and Traumatology "Ogonyok", St. Petersburg, Russia

Jako v dřívějších letech je předmětem a posláním časopisu PÚ publikovat vědecké práce, týkající se diagnostiky a komplexní léčby genetických kostních chorob, vrozených defektů končetin, sekundární osteoporózy, osteo/spondyloartrózy, ale i jiných chorob, které ve svých důsledcích negativně ovlivňují vývoj a kvalitu pohybové ústrojí v průběhu lidského života. Dále práce vycházející z výzkumu pojivových tkání na všech úrovních poznání (makro, mikro, nano-), práce orientované na biochemickou, morfologickou, genetickou a molekulární diagnostiku chorob pohybového ústrojí. Zvláštní pozornost je přikládána pracím z oblasti ortopedické a antropologické biomechaniky, neuroadaptivním změnám skeletu, řízené remodelaci pojivových tkání v závislosti na léčebných metodách (kalciotropní léky, rehabilitace, ortoticko-protetické a operační léčení), v neposlední řadě studiím muskuloskeletálních a neuronálních interakcí i sděle-

ním 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, OPS ČLS JEP a významných osobností, sdělení o prioritních pozorováních, ze studijních a poznávacích cest aj.

Opakovaně uvádíme 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 Čechoslovaca (od r. 2010).

K prosazení časopisu Pohybové ústrojí mezinárodně je velmi významné citovat práce uveřejněné v časopisu v příspěvcích posílaných do zahraničních časopisů. Pro zvýšení prestiže časopisu PÚ je nezbytné získávat původní kvalitní práce a kasuistiky, které doporučujeme publikovat v angličtině s cílem zvýšit zájem o náš časopis v odborném světě. Souhrny původních prací doporučujeme psát co nejvýstižněji, strukturovaně česky a anglicky (objectives, methods, results and discussion), s klíčovými slovy. Snahou redakční rady je zvýšit úroveň časopisu tak, aby byl přijat mezi časopisy citované v databázi SCOPUS.

Těšíme se na Vaši spolupráci a tvůrčí připomínky v roce 2015.

Redakční rada

SPOLEČNOST PRO POJIVOVÉ TKÁNĚ ČLS J.E.Purkyně
PRAHA - ČESKÁ REPUBLIKA
ODBORNÁ SPOLEČNOST ORTOPEDICKO-PROTETICKÁ ČLS J.E. PURKYNĚ
PRAHA ČESKÁ REPUBLIKA
ČESKÁ LÉKAŘSKÁ SPOLEČNOST J.E. PURKYNĚ
AMBULANTNÍ CENTRUM PRO VADY POHYBOVÉHO APARÁTU

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ ČASOPISU DEMONSTRUJE CHARAKTERISTICKÉ RENTGENOLOGICKÉ PROJEVY JUVENILNÍ OSTEOPETRÓZY (OP), TYP II (MIM NO.166600,259710)

V písemnictví se užívá synonymní název osteopetróza s pozdní manifestací, která patří do širší skupiny sklerotizujících kostních dysplazií.

Rentgenologické příznaky (Spranger et al. 2002)

Povšechně zvýšená hustota kostní s normálním nebo abnormálním trabekulárním vzorem a kyjovitý tvar metafýz se mohou náhodně zjistit při RTG vyšetření z jiného důvodu. Prokazují se střídavé příčně umístěné pruhy zvýšené a normální kostní denzity na metafýzách dlouhých kostí a na lopatách kyčelních kostí, „sendvičovité" obratle (typ II) nebo obrazy vzhledu „kost v kosti". U typu II je skleróza baze lební, klenba lební ale nevykazuje výraznou osteosklerózu, paranasální sinusy jsou pneumatizované. U typu I bývá baze a klenba lební sklerotická a rozšířená, sinusy jsou obliterované. K přesnému zhodnocení vysoké kostní denzity se dnes využívá denzitometrické vyšetření DEXA.

NA TITULNÍM OBRÁZKU jsou zobrazeny patognomonicky významné rentgenologické změny na snímcích rukou (vpravo nahoře), kyčlí a pánve (vpravo dole), bércích (uprostřed), bederní páteře (vlevo dole) a lebky (vlevo nahoře) u dívky ve věku 9–13 let a dospělé ženy, 54 let. Signifikantně zvýšená kostní denzita byla verifikována denzitometrickým vyšetřením DEXA. Diagnóza pacientů byla stanovena v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu s.r.o. v Praze.

Lebka (9 let): mírná skleróza baze lební a kalvy, která není ztluštělá, impresiones gyrorum svědčí pro mírnou nitrolební hypertenzi a mikrocefalii.

Pánev a kyčelní klouby: difusně zvýšená denzita pánevních kostí a proximálních femurů, kde je nápadné rozšíření kortikalis.

Bérce v AP projekci (10 let, 3 měsíce): ve střední třetině diafýzy obou tibií subperiostální hojení fraktury svalkem (vpravo šikmá linie lomu, vlevo příčná), zvýšená denzita obou bérců a lahvovité rozšíření metafýz.

Bederní páteř v bočné projekci: mírná skleróza horních a dolních krycích destiček obratlů (sendvičovité obratle).

Levá ruka v AP projekci: rovnoměrně zvýšená kostní denzita, endostální hyperostóza se zúžením medulárního kanálu metakarpů, krátký distální článek palce, lahvovité rozšíření distální metafýzy radia.

Použity kopie RTG snímků z archivu Ambulantního centra pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3.
X-rays come from archive of the Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus l.l.c. in Prague, Czech Republic.

Klinická manifestace (Spranger et al. 2002)

Relativně časté jsou opakované zlomeniny v dětství, které se zjišťují přibližně u 10 % (typické pro typ I). Kazivost zubů a osteomyelitida čelistí může být prvním projevem nemoci. Anemie se uvádí u 30 %, někdy hepatosplenomegalie. Vzácněji jsou prvním příznakem poruchy sluchu a zraku, paréza n. VII, poruchy dentice.

Na základě RTG snímků a denzitometrického vyšetření lze s jistotou potvrdit genetickou diagnózu. Určení správné diagnózy již v batolecím a předškolním věku je významné nejen pro další prognózu postiženého dítěte, ale zabrání dalšímu finančně nákladnému vyšetřování. Určení správné klinicko-antropologicko-radiologické diagnózy je významné také pro vědecké pracovníky, zabývající se kostní biologií, protože mohou využít již známé informace o klinických korelacích genů a proteinů.

Molekulární genetika

OP je důsledkem porušené funkce osteoklastů. Juvenilní OP, typ II je způsobena dominantně negativní mutací CLCN7 chloridového genu, který je lokalizován na krátkém raménku 16. chromosomu (16p13.3) (Cleiren et al. 2001).

Léčení je zaměřeno na správnou zubní péči a léčení fraktur. Vitamin D je prospěšný zvláště u případů s radiologicky a biochemicky potvrzenou křivicí. Dekomprese I. A VII. hlavového nervu se indikuje u atrofie n. opticus a faciální parézy. Transplantace kostní dřeně je zřídkakdy indikována.

Diferenciální diagnostika: fyziologická osteoskleróza novorozenců a nedonošenců vymizí spontánně během několika týdnů života. Ostatní SKD se odliší podle klinických, biochemických a rentgenologických vyšetření, které bývá v mnoha případech pro diagnózu signifikantní. U některých nosologických jednotek je dnes již dostupné vyšetření molekulárně genetické, jako u Osteopetrózy s předčasnou manifestací (užívané synonymní názvy jsou infantilní maligní typ a letální osteopetróza).

Průběh a prognóza (Spranger et al. 2002)

Relativně časté jsou opakované zlomeniny v dětství. Kazivost zubů a osteomyelitida čelistí může být prvním projevem nemoci. Anemie a extramedulární erytropoéza se může vyskytnout u dětí i dospělých (Albers-Schönberg 1904) spolu s chronickou osteomyelitidou a sepsí, což může ovlivnit životní prognózu. Setkáváme se s opožděným hojením fraktur, poruchou jejich modelace i s pseudoartrózami. Útlakové syndromy hlavových nervů nejsou časté. Porucha růstu nebývá obligátní, výška dospělých bývá v mezích širší normy, krátká postava se popisuje u případů s recesivní dědičností.

TITLE PICTURE DEMONSTRATES JUVENILE OSTEOPETROSIS, TYPE II (MIM NO.166600, 259710). SYNONYMS: OSTEOPETROSIS WITH LATE MANIFESTATION.

Major radiographic features (Spranger et al. 2002)

Variable degree of symmetrically increased bone density with normal or abnormal trabecular pattern, sclerotic cranial base, underpneumatized mastoid and paranasal sinuses (type I), sclerotic and widened cranial vault (type I), varying degrees of metaphyseal clubbing, transverse bands in the long bones, alternating arcuate bands of increased and normal density – paralleling the iliac crests, bone–in-bone appearance and rugger-jersey vertebrae (type II). Exact assessment of bone density is carried out by densitometric examination DEXA.

At the title picture are shown pathognomonic skeletal changes at X-rays of the skulls, shanks, hands, hip joints and lumbar spine of a girl (9–13 years old) and an unrelated woman (54 years) with Juvenile Osteopetrosis, type II.

Major clinical findings (Spranger et al. 2002)

Repeated fractures (mainly type I), anemia (approximately 30% of cases), hepatosplenomegaly. Less frequently, poor dentition, deffects of vision or hearing, facial paresis, osteomyelitis of mandibule and maxilla.

This disorder is important for the radiologists because of distinctive radiographic findings that are pathognomonic for diagnosis of genetic skeletal disorders. Determination of genetic diagnosis in the first years of life is important not only for prognosis but to prevent next financially expensive examination and help some researchers who are interested in bone biology.

Albers-Schönberg (1904) as the first described osteopetrosis with late manifestation and by his name was called the whole group of sclerosing bone dysplasias that contains more than 40 nosologic units, at present (**Spranger et al. 2002**).

There are distinguished 4 types of autosomal recessive infantile osteopetrosis (lehal, malignant, neuroaxonal and Raine type). The malignant type exists only a few years. Into second group are classified 6 types of juvenile osteopetrosis. All types survive to adulthood.

Genetic transmission is heterogeneous. Autosomal dominant in most cases, in type III autosomal recessive.

Juvenile OP includes osteopetrosis I – III, type III is intermediate to infantile malignant OP. Dysosteosclerosis and Pycnodysostosis was categozed as type V and VI respectively (**Spranger et al. 2002**).

Molecular pathology

OP is consequence of osteoclasts malfunction. Juvenile OP, type II is caused by dominant negative mutations of the CLCN7 chloride gene located on chromosome 16p13.3. (**Cleiren et al. 2001**). Loss-of-function mutations of the same gene cause infantile osteopetrosis in the homozygous state. The chloride channel is essential for the acidification of the extracellular resorption lacuna needed for osteoclast-mediated degradation of bone tissue (**Frattini et al. 2000, Perdu et Hul 2012**).

Course and prognosis

Repeated fractures during childhood are relatively common. Anemia and extramedullary erythropoiesis may develop in the child or adult and, together with chronic osteomyelitis and septic processes, may shorten the lifespan. Osteoarthritis of the hip joints and lumbar scoliosis may develop in adulthood and causes premature degenerative changes. Orthopaedic complications include delayed healing of fractures and non-union. Short stature has been reported in recessively inherited cases. Compression syndromes of cephalic nerves are not common.

Treatment includes appropriate dental care and fracture treatment. Long-term therapy with vitamin D is beneficial in cases with proved rickets. Patients with optic nerve atrophy and facial paralysis benefit from surgical decompression.

Differential diagnoses

Diffuse skeletal sclerosis in non-specific and is produced by many disorders including intoxication with heavy metals, fluorides and vitamin D.

Physiologic osteosclerosis of newborns and premature born babies spontaneously disappears during first weeks of life. Individual sclerosing bone dysplasias (SBD) are diagnosed according to clinical, radiologic and biochemical examinations. Radiographic features are significant for diagnosis of majority nosologic units. There are molecular genetic tests for verification of some SBD at present.

Key words: skeletal dysplasia, juvenile osteopetrosis with late manifestation, radiologic diagnosis

References

1. ALBERS-SCHÖNBERG H. Röntgenbilder einerseltenen Knochenerkrankung. München med Wochenschr 51, 1904, s. 315.
2. CLEIREN E, BENICHOU O, VAN HUL E et al. Albers-Schönberg disease (autosomal dominant osteopetrosis, type II): results from mutations in the ClCN7 chloride channel gene. Hum Molec Genet 25, 2001, s. 2861-2867.
3. FRATTINI A, ORCHARD PJ, SOBACCHI C et al. Defects in TCIRG1 subunit of the vacuolar proton pump are responsible for a subset of human autosomal recessive osteopetrosis. Nature Genet 25, 2000, s. 343-346.
4. PERDU B, HUL WV: Sclerosing Bone Disorders. In: Genetic of Bone Biology and Skeletal Disease R.V. Takker, M.P. Whyte, J.A. Eisman, T. Igarashi eds. Chapter 23 (2012) pp. 361-374.
5. SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Skeletal Dysplasias with Increased Bone Density and Tubular Undermodeling. In: Bone Dysplasias: An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development, 2nd Ed., Urban-Fisher Verlag, Munchen 2002 & Oxford University Press, Inc., New York, 2002, s. 459-534.

Professor Ivo Marik, MD, PhD
Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus l.l.c.
Olšanská 7, 130 00 Prague, Czech Republic
E-mail: ambul_centrum@volny.cz

BIOMECHANICAL PROBLEMS AND BODY POSTURE IN OBESE CHILDREN AND ADOLESCENTS

JANA PAŘÍZKOVÁ

Obesity Management Centre, Institute of Endocrinology, Prague, Czech Republic

ABSTRACT

Excess body weight along with increased body mass index result in numerous biomechanical problems, and have also during growth a negative influence on body posture (position of vertebral column, uneven level of shoulders, flabby abdominal wall etc.) and bone development. This may be often less evident due to an increased deposition of subcutaneous fat. Body posture has been worsening in overall growing Czech population starting with preschool age, which is considered to result from the deteriorating physical fitness due to continuous reducing of physical activity accompanied by increasing adiposity. Numerous biomechanical problems were proved in the obese who displayed also lower capacity of several static and dynamic balance and postural skills, along with reduced functional capacity, concerning especially cariorespiratory efficiency. Also an increased dependence on vision to control locomotion limits physical activity level. Metabolic costs of any physical activity – especially weight-bearing ones along a distance were proved – due also to poor biomechanics – to be significantly larger, which also contributes as „*circulus vitiosus*" to sedentarism and further increase of excess fatness. Altered biomechanics of the obese during every day movements contributes also to the early initiation of ostearthritis due to the overloading of weight-bearing joints negatively influencing their articular cartilage; this concerns especially subjects with genu valgum. In addition, biomechanical analysis showed increased forefoot width and higher plantar pressure during standing and walking. An increased prevalence of flat feet in the obese was proved already in preschool age and also later on during growth, indicating an increased risk of undesirable overall functional and health development, accompanied by more frequent accidents and injuries.

Key words: obesity – children – adolescents – body posture – biomechanics – functional development – physical activity – health

INTRODUCTION

Increasing prevalence of obesity concerns all age categories in the majority of the world, which has during last time included also youngest age groups, This is considered to be a great health problem not only from the point of view of inadequate adiposity itself, but also due to metabolic, cardiovascular, biochemical, psychological and other deviations and risks (**38, 39**) as the condition for greater possibility to preserve and increase later in life the prevalence of obesity even more. Expending obesity is also related to functional and mobility impairment which mostly results in orthopaedic problems and in musculoskeletal pain (**32**).

The impact of early beginning of overweight and obesity

This problem has become more recently even more serious and urgent as increasing prevalence of obesity started to appear also in early age. E.g: in children 2–6 years old in the USA the prevalence of obesity assessed between the year 1971–7 and 2000–2004 increased by nearly ten percent ; this increase has been even greater in the older age categories – 6–11 and 12–15 years. Burdening the developing connective tissues – the joints, muscles and bones by excess fat weight has a significant effect especially since early periods of growth when it has marked consequences not only at present, but also as delayed ones. Especially fat deposited on the trunk and the visceral one is a marker of greatest health risk not only from the above mentioned aspects, but also as a negative predictor for bone density in e.g. obese adolescent girls (**28**). Obesity also changes significantly biomechanical characteristics which is manifested not only in usual everyday movements, and also in special movement tasks. Considering the effect of early obesity on musculoskeletal system it is necessary to emphasize that such consequences influence negatively also spontaneous physical activity and level of physical fitness, which have an essentials role in the desirable stimulation of the overall positive development of the growing organism.

Secular changes of adiposity and functional capacity

Since the sixties of the last century until the beginning of this millennium there have been found in general growing population significant changes in body adiposity evaluated e.g. by the measurements of triceps and subscapular skinfolds (**20**). These changes have ben accompanied by the decrease of functional capacity –aerobic power, cardiorespiratory efficiency, muscle power, and motor abilities in schoolchildren and adolescents from nearly thirty countries (**37**). Both secular changes after fifty years – increased adiposity and reduced motor skills were found already during preschool age in Czech children, indicating negative modifications of lifestyle. Sedentarism and hypokinesia can have a more significant, and also delayed effect during early periods of growth than later on; moreover, they are not always manifested by more marked changes of body mass index (BMI), but by apparent changes of adiposity and functional characteristics (**22, 23, 24, 29**).

During preschool age the changes of BMI and adiposity characterized by skinfold measurements follow the same synchronized pattern, i.e. decrease of both their values until the age of 5–6 years (period of adiposity rebound – AR), and increase later on. This is also the turning point for the level of spontaneous physical activity, which starts to decrease (**23, 24, 30**). These changes have a close relationship to metabolic activity of the organism and overall further development, including musculoskeletal system and its function. The reduction of adequate physical activity intensity and character as a significant stimulus for optimal development of a desirable body composition is unnatural especially during growth when it is spontaneously on its highest level, and is therefore reflected more easily by excess fat deposition along with the reduction of functional capacity and physical fitness (**22, 23**).

The effect of obesity on biomechanics of movements, functional capacity and bone development

Adiposity during growth, compared to adult and aged population is relatively lower. When it is increased, at present mainly due to hypokinesia along with inadequate diet, especially cardiorespiratory efficiency and endurance, motor abilities and skill are significantly reduced. This contributes to further reduction of physical activity resulting finally in overweight and obesity. Greatest health risk is an increased deposition of fat on the trunk and in body cavities (abdomen) than on the extremities and on the surface; this distribution of fat is considered a marker of metabolic syndrome already during childhood (**9, 38, 1**). Longer lasting increased deposition of fat can have also an undesirable effect e.g. on the position of thorax and breathing (an increase in abdominal and decreased rib cage contribution to ventilation) which interferes during dynamic physical activity.

Excess fatness results in **aberrant mechanics of movement** during locomotor tasks, including those mostly usual during every day. Obesity affects the **biomechanics of gait** due to the relationship between metabolic and mechanical energetics, and mechanical loading of the organism.

Analysis of kinematic and kinetic data assessed in obese adolescents revealed significant differences in mechanics at all **lower extremity** joints in both sagittal and frontal planes: subjects with obesity seemed to use movement strategies that during walking minimized joint movements, especially at the hip and knee. Therefore, over time these changes of lower extremity mechanics during walking raise concern about maintenance of structural integrity of the lower extremity joints, when they are in the obese influenced by repeated high stress across the joints during walking every day. Long term consequences of these atypical movement patterns, nor the abilities to change and modify them through all, including therapeutic activities, have to be considered with regard to weight loss (**17, 5**).

As observed in another study comparing obese and normal weight peers, obese adolescents showed longer stance duration, excessive hip flexion, and an increased hip movement in the frontal plane during the whole gait cycle. As compared to normal weight peers, knee was

slightly extended in stance phase, and the ankle was in plantar flexed position at initial contact and at toe-off, with greater ankle range of motion (**4**).

Electromyographic measurements revealed the effect of excess fat in obese children on e.g. muscular activity of lower extremity during various phases of walking. During treadmill walking at slow, self-selected and fast speed considering stride, stance and swing activation of m. vastus lat., semitendinosus, gastrocnemius, and tibialis ant. EMG measurements showed in the obese a greater duration of gastrocnemius activation during stride, then during faster speed during stance, but lower duration during swing. As a result of these changes, obese children adopted ***more passive gait strategy during swing to maximize energy recovery*.** Increased activity of gastrocnemius during stance also provides greater stability and stronger propulsion during action (**2**).

Computer musculoskeletal modelling and simulation was used to investigate the impact of obesity on compressive tibiofemoral force and muscle function. It was revealed that the activity of quadriceps muscle of obese children contributed most to the peak compressive tibiofemoral force during the stance phase. Obese and normal weight children used similar muscles to support and accelerate the body centre of mass, but non-obese children showed significantly greater contribution of individual muscles. It seems that obese children adopt during walking a compensation strategy to avoid increasing joint loads and muscle requirements (**5**). However, absolute compressive tibiofemoral force and muscle forces were shown to be still greater in the obese, which has to be considered with regard to undesirable long term changes resulting during growth from the accommodation of overweight and excessive fatness during walking (**15**).

With regard to **upper extremities**, obese children displayed significantly greater upper limb push and pull strength than their non-obese peers, but their vertical jump and standing long jump performance were impaired. This results obviously from greater lean body mass in children with longer lasting obesity (**22, 23**). Obese children also spent significantly more time during all transfer phases of the chair rising task than non-obese children (**26**).

Obese children also varied in accurate and rapid arm movements performed from a standing posture – they aimed at the target moving their whole body forward, whereas non-obese children predominantly aimed an elbow extension and shoulder flexion. Movement time was also different, which was greater in the obese especially with decreasing size of the target. **Obesity added a balance constraint and limited the speed** with which an accurate movement could have been done (**3**). **Obesity** also **reduced balance and postural performance** in children (**34**). Along with biomechanical impairments, joint hypermobility and growing **musculoskeletal pain** can appear in obese schoolchildren (**33**).

Changes of skeletal development in the obese

With regard to bone density, DXA measurements of **bone mineral area, bone mineral content and bone mineral density** of the whole body, lumbar spine, total hip femoral neck and left

forearm, then in mid-, 1/3 and total radius length showed that after adjusting for total body weight, lean body mass or BMI there were no differences between overweight and control adolescents (**6**). Similar results were found in girls (**7, 8**). Another study revealed that overweight boys had always higher true whole body bone mineral density, bone mineral content and bone mineral content / height ratio as compared to normal weight boys; however, **growth of bones appeared to be insufficient to compensate for the mechanical load applied on the bone by higher fat mass** and also fat free mass of overweight boys (**14**).

Some studies involving adolescents have reported both protective and detrimental effects of obesity on bone (**18**). Other studies did not confirm the changes of bone mineral density in overweight adolescent girls even after adjusting for total, lean and fat weight (**7**), but bone mineral density was higher in postpubertal children compared to prepubertal ones without being influenced by obesity (**13**).

Results of the study of Mosca et al. (**19**) revealed a negative effect of the percentage of body fat on bone mass in males, and indicated that the higher this percentage among adolescents, the lower the bone mass density and bone mineral content (**18, 19**). Goulding et al. (**11, 12**) Rocher et al. (**27**) and others concluded also that **during growth overweight and obese children do not increase their spinal bone mass content to fully compensate for their excessive weight. and display a mismatch between body weight and bone development**. Unsatisfactory development of the spine has a negative impact on body posture and often results in **back pain** (**34**) and further deterioration of the biomechanics of movements.

With regard to some contradicting conclusions on the effect of overweight and obesity it is necessary to consider many confounding factors – the duration, age at the beginning of increasing weight (especially early age, or preadolescence, or various pubertal stage, etc.), degree of obesity, effect of genetic factors, overall situation and nutrition of the family, and the like – as the impact of excess fatness on skeletal development could not have under varying additional conditions the same character.

Frequent characteristic of obese children and adolescents – **genua vara and valga** – knox knees and bow legs (**30**) and **flat feet** (**35**) have been very often observed and reported before when obesity was not so common as at present. Longer lasting excess fatness is reflected also by the changes of external robusticity of skeleton: significantly **greater epicondylar femoral breadth**, and especially in boys **greater biiliocristal breadth** in adolescent obese boys were found previously (**22**).

The effect of physical activity

Increased physical activity and exercise have been used as one of the therapeutic measures for the treatment of obesity. When adequate character, intensity, frequence and duration of exercise were used, positive results appeared: reduction of weight, BMI, fat, and an increase of physical fitness, especially cardiorespiratory efficiency, motor skill etc. were found (**22**). Along

with that, in growing adolescents – unlike adults – bone mineral content (BMC) increased during weight loss, and remained higher than bone mineral content (whole body, lumbar spine, lower and upper limb) of reference, non-obese group (**35**).

Jumping improved hip and lumbar spine bone mass: study of Fuchs et al. (**10**). revealed that jumping at ground reaction forces of eight times body weight significantly improved bone mass at the hip and spine in prepubescent children. The impact of such exercise can apply also to obese children; weight management program which decreased excess fat improved also stability, reduced vestibular stress disturbances, and therefore decreased also falling probability resulting in accidents more frequent in obese children (**33**).

In late adolescent women, bone mineral density, bone mineral content and bone area measured by DEXA (total body, lumbar spine, hip, total femur, distal femur, diaphysis of femur and tibia, proximal tibia, humerus, whole body) were related to strength and body size (height, weight, lean mass, fat mass, BMI), which increased, as compared to controls, after training (soccer, rope-skipping) including jumping. Weight bearing activities were shown to be an important determinant especially for bone density (**25**). Regular weight bearing activities (ball games, jumping activities, gymnastics – 180 mins/week) improved total and LS2–LS4 mineral accretion in children suffering with type 1-diabetes along with osteoporosis, in a similar way as in healthy children of comparable age (**16**). All these measurements reveal an important role of activity – especially weight-bearing one in skeletal development, which is related to physical fitness level.

REFERENCES

1. ALI O, CERIAK D, KENT JW JUN, JAMES R, BLANGERO J, ZHANG Y. Obesity, central adiposity and cardio-metabolic risk factors in children and adolescents: a family-based study. Pediatr Obes 9(3) 2013, e58–62
2. BLAKEMORE VJ, FINK PW, LARK SD, SHULTZ SP. Mass effects lower extremity muscle activity patterns in children´s gait. Gait Posture 38 (4), 2013, 609–13
3. BERRIGAN F, SIMONEAU M, TREMBLAY A, HUE O, TEASDALE N. Influence of obesity on accurate and rapid arm movement performed from a standing posture. Int J Obes Lond 30 (12), 2006, 1750–7
4. CIMOLIN V, GALLI M, VISMARA L, ALBERTINI G, SARTORIO A, CAPODAGLIO P. Gait pattern in lean and obese adolescents. Int J Rehabil Res 38(1), 2015, 40–8
5. DE CARVALHO FR, FIGUEIRA MARTINS AT, TEIXEIRA AM. Analysis of gait and jump tasks in female obese adolescents. Pediatr Exerc Sci 24(1), 2012, 26–33
6. EL HAGE R, EL HAGE Z, JAKOB C, MOUSSA E, THEUNYNCK D, BADDOURA R. Bone mineral content and density in overweight and control adolescent boys. J Clin Densitom 14 (2), 2011, 122–8.
7. EL HAGE R, JAKOB C, MOUSSA E, GROUSSARD C, PONESU JC, BENHAMOU CL JAFFRÉ C. Influence of the weight status on bone mineral content and bone mineral density in a group of Lebanese adolescent girls. Joint Bone Spine 76 (6), 2009, 680–4
8. EL HAGE R, JACOB C, MOUSSA E, BENHAMOU CL, JAFFRÉ C. Total body, lumbar spine and hip bone mineral density in overweight adolescent girls: decreased or increased ? J Bone Miner Metab 27 (5), 2009, 629–33

9. FRIEND A, CRAIG L, TURNER S. The prevalence of metabolic syndrome in children: a systematic review of the literature. Metab Syndr Relat Disord 11(2), 2013, 71–80
10. FUCHS R.K., BAUER J.J., SNOW C.M. Jumping improves hip and lumbar spine bone mass in prepubescent children: a randomized controlled trial. J Bone Miner Res 16 (1) 2001, 148–58.
11. GOLDING A, TAYLOR RW, JONES IE, MANNING PJ, WILLIAMS SM. Spinal overload: a concern for obese children and adolescents. Osteoporos Int 13(10), 2002 835–40
12. GOLDING A, TAYLOR RW, JONES IE, MCAULEY KA, MANNING PJ, WILLIAMS SM. Overweight and obese children have low bone mass and area for their weight. Int J Obes Relat Metab Disord 24(5), 2002, 627–32
13. HASANOGLU A, BIDECI A, CINAZ P, TÜMER E, UNAL S. Bone mineral density in childhood obesity. J Pediatr Endocrinol Metab 13(3), 2000, 307–11
14. IVUSKANS A, LÄTT E, MÄESTU J, SAAR M, PURGE P, MAASALU K, JÜRIMAE T, JURIMAE J. Bone mineral density in 11-13 years old boys; relative importance of the weight status and body composition factors. Rheumatol Int 33(7), 2013, 1681–7
15. LIANG HUANG, JIE ZHUANG, YANXIN ZHANG. The application of computer musculoskeletal modelling and simulation to investigate compressive tibiofemoral force and muscle functions in obese children. Comput Math Methods Med 2013: 2013:305434
16. MAGGIO AB, RIZZOLI RR, MARCHAND LM, FERRARI S, BEGHETI M, FARPOUR- LAMBERT NJ. Physical activity increases bone mineral density in children with type 1 diabetes. Med Sci Sports Exerc 44(7), 12106-11, 2012
17. MCMILLAN AG, PULVERAM., COLLIER DN, WILLIAMS DS. Sagittal and frontal plane point mechanics throughout the stance phase of walking in adolescents who are obese. Gait Posture 32 (2), 2010, 263–8
18. MOSCA LN, DA SILVA VN, GOLDBERG TD. Does excess weight interfere with bone accumulation during adolescence ? Nutrients 6; 5(6), 2013, 2047–61
19. MOSCA LN, GOLDBERG TD DA SILVA VN DA SILVA, KUROKAWA CS, BISI RIZZO AC, CORRETE EJ. Excess body fat negatively affects bone mass in adolescents. Nutrition 30 (7–8), 2014, 847–52
20. OLDS TS. One milion skinfolds: secular trends in the fatness of young people 1951–2004. Europ J Clin Nutr 63 (8), 2009. 34–46,
21. OWENS S, GALLOWAY R. Childhood obesity and the metabolic syndrome. Curr Atheroscler Rep 16(9), 2014, 436
22. PAŘÍZKOVÁ J. Body fat and physical fitness. Body composition and lipid metabolism in different regimes of physical activity. Martinus Nijhoff B.V./ Medical Division, The Hague, 1977
23. PAŘÍZKOVÁ J. Physical activity, fitness, nutrition and obesity during growth. Pařízková J., Ed., Bentham Books, 2015.
24. PAŘÍZKOVÁ J. SEDLAK P, DVOŘÁKOVÁ H., LISÁ L., BLÁHA P. Secular trends of adiposity and motor abilities in preschool children. Obesity and Weight Loss Therapy 2. 9, 2012, http//dx.doi.org/10.4172/2185-7904.1000153
25. PETTERSON U, NORDSTRÖM P, ALFREDSON H, HENRIKSSON-LARSÉN K, LORENTZON R. Effect of high impact activity on bone mass and size in adolescent females: A comparative study between two different types of sport. Calcif Tissue 67(3), 2000, 2007–14.
26. RIDDIFORD−HARLAND DL, STEEL JR, BAUR LA. Upper and lower limb functionality: are they compromised in obese children? Int J Pediatr Obes 1 (1), 2006, 42–9
27. ROCHER E, CHAPPARD C, JAFFRE C, BENHAMOU CL, COURTEX D. Bone mineral density in prepubertal obese and control children: relation to body weight, lean mass and fat mass. J Bone Miner Metab 26(1), 2008, 73–8

28. RUSSELL M., MENDES N, MILLER KK, ROSEN CJ, LEE H, KLIBANSKI A, MISRA M. Visceral fat is a negative predictor of bone density measures in obese adolescent girls. J Clin Endocrinol Metab 95(3), 2010, 1247–1255
29. SEDLAK P, PAŘÍZKOVÁ J, DANIŠ R., DVOŘÁKOVÁ H., VIGNEROVÁ J. Secular changes of adiposity and motor development in Czech preschool children: Lifesyle changes in fifty-five year developmental study. BioMed Research International 2015, http//dx.doi.org/10.1155/823841
30. SIGMUND E, SIGMUNDOVÁ D. Objective means of monitoring children´s physical activity and health-related recommendations. In: Physical activity, fitness, nutrition and obesity during growth. Pařízková J., Ed., Bentham Books 2015, pp. 79–104.
31. SHARRARD WJW. Knox knees and bow legs. Brit Med J 1 (6013), 1976, 826–27
32. SMITH SM, SUMAR B,DIXON DA. Musculoskeletal pain in overweight and obese children. Int J Obes (London) 38(1), 2014, 11–15
33. SPEROTTO F, BALZARIN M, PAROLIN M, MONTEFORTE N, VITTADELLO F, ZULIAN F. Joint hypermobility, growing pain and obesity mutually exclusive as cause of musculoskeletal pain in schoolchildren. Clin Exp Rheumatol 32 (1), 2014, 131–6
34. STEINBERG N, ELIAKIM A, PANTANOWITZ M, KOHEN-RAZ R, ZEEV A, NEMET D. The effect of a weight management program on postural balance in obese children. Eur J Pediatr 172 (12), 2013, 1619–26.
35. STETTER N, BERKOWITZ RI, CRONQUIST JL, SHULTS J, WADDEN TA, ZEMEL BS, LEOPARD MB. Observational study of bone accretion during successful weight lowering in obese adolescents. Obesity (Silver Spring) 16(1), 2008, 96–101
36. STOLZMAN S, IRBY MB, CALLAHAN AB, SKELETON JA Pes planus and paediatric obesity: a systematic review of the literature. Clin Obes 5(2), 2015, 52–9
37. TOMKINSON G.R, OLDS T.S. Global changes in pediatric aerobic fitness test performance: the global picture. Med Sports Sci 50, 2007, 46–66.
38. World Health Organisation. Obesity preventing and managing the global epidemic. WHO Obesity Technical Report Series 894, WHO, Geneve, 2000.
39. World Health Organisation. 2010, Report of the Workshop on the integration of data on physical activity patterns. WHO, Geneve, 1010

Author's address:
Professor Jana Parizkova, MD, DSc.
Obesity Management Centre,
Institute of Endocrinology,
Národní 8
116 94Prague 1
Czech Republic
e-mail: jparizkova@endo.cz

COXA SALTANS – EXTERNÍ TYP, OPERAČNÍ ŘEŠENÍ

JIŘÍ FUNDA

Ortopedická ambulance, Pražská 38, Dobříš, 263 01
Ortopedicko – traumatologické oddělení Oblastní nemocnice Příbram,
U nemocnice 84, Příbram, 261 01

ABSTRAKT

Coxa saltans je poměrně vzácné onemocnění projevující se přeskokem při pohybu kyčelního kloubu. Ještě vzácnější je pak nutnost provádění operačního řešení v případě selhání konzervativní terapie, proto jsou publikované soubory poměrně malé. Práce se zabývá dělením coxa saltans, anatomickým podkladem choroby, diagnostikou, diferenciální diagnostikou, konzervativní a operační terapií. Je prezentován vlastní soubor pacientů, srovnávány různé používané operační techniky.

Klíčová slova: coxa saltans, operační terapie, iliotibiální trakt

ABSTRACT

The external snapping hip syndrome (coxa saltans) is characterized by palpable or audible snap on the lateral region of the hip during movements. The syndrome is relatively rare, surgical treatment follows after potential failure of conservative therapy, published groups of patients are usually small. Author deals with syndrome dividing, genesis, diagnostics, surgical and non-surgical treatment. Own group of patients is presented and various operative techniques are discussed.

Key words: coxa saltans, external snapping hip syndrome, surgical treatment, iliotibial band

ÚVOD

Coxa saltans, lupavá kyčel, snapping hip syndrome (SHS) je onemocnění projevující se přeskokem při pohybu kyčelního kloubu. Podle anatomického podkladu příčiny poruchy se rozeznává typ zevní (nejčastější), který je způsoben přeskokem zesílené části iliotibiálního traktu či předního okraje m. gluteus maximus v oblasti laterální části velkého trochanteru. Typ vnitřní bývá způsoben přeskokem šlachy m. iliopsoas přes tuberculum iliopectineum v oblasti lacuna musculorum, přeskokem přes osteofyt acetabula či malého trochanteru. Anatomickým podkladem intraartikulárního typu (nejvzácnějšího) bývají volná nitrokloubní tělesa, trhliny labra či poškození lig. capitis femoris. Onemocnění se vyskytuje častěji u žen, většinou nezpůsobuje výraznější obtíže, proto značná část pacientů léčbu vůbec nevyžaduje. Častý je výskyt coxa saltans u sportovců, zejména je-li obsahem sportovní aktivity přetěžování dolních končetin a využívání abnormálního rozsahu pohybu (profesionální tanečníci, atleti, vzpěrači, běžci, fotbalisté, golfisté).

MATERIÁL A METODIKA

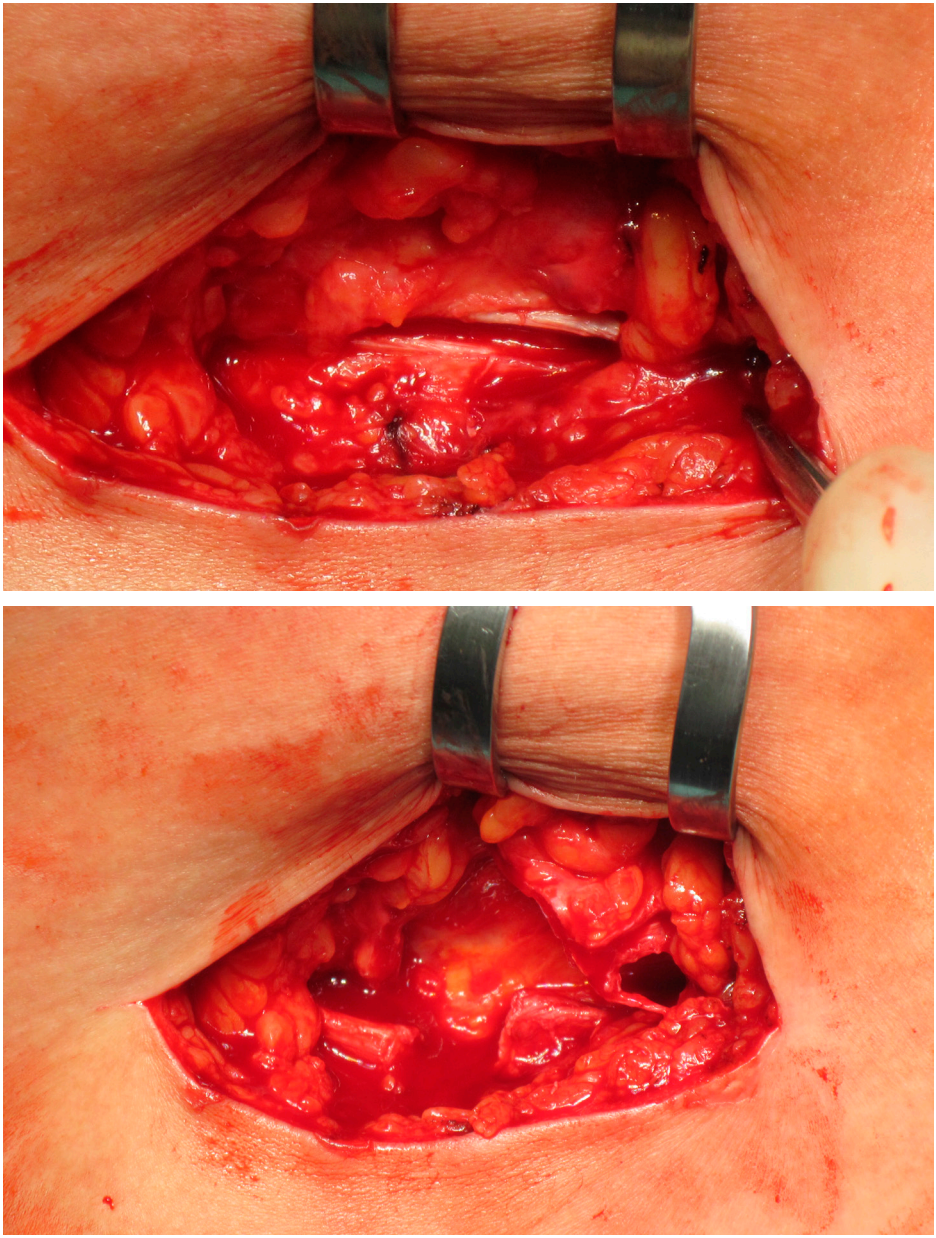
Soubor pacientů

Autor provedl v době od 1. 1. 2014 do 31. 12. 2015 celkem 21 426 ambulantních ošetření, z toho pouze 5 pacientů bylo indikováno k operačnímu řešení pro diagnózu coxa saltans (**tabulka 1**). Průměrný věk pacientů v souboru byl 42,8 let (rozsah 19 až 65 let). Tři pacienti měli v anamnéze dlouhodobě prováděnou sportovní aktivitu (1x atletika, 1x orientační běh, 1x hokej), dva další pacienti byli fyzicky pracující s nadprůměrnou pohybovou aktivitou. U všech pacientů se jednalo o nejčastější externí typ. Všichni pacienti absolvovali bez většího efektu konzervativní terapii (opakovaně aplikaci kortikoidů, cvičení, fyzikální terapii).

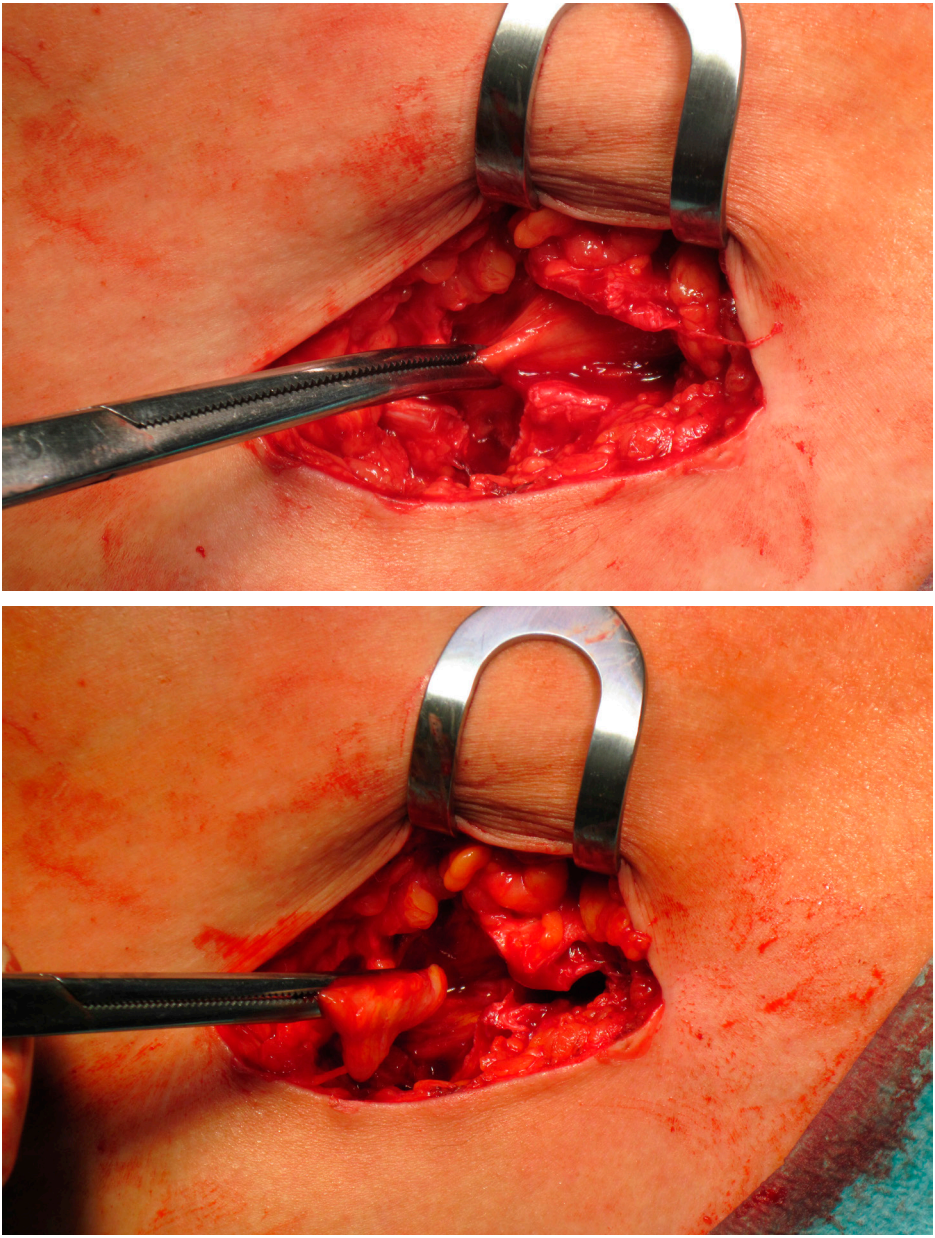
Výkon byl prováděn za dvoudenní hospitalizace, vždy v celkové anestezii, v poloze pacienta na zádech, s boční zarážkou a zarouškováním umožňujícím volný pohyb operované končetiny během operace. Byla užita antibiotická profylaxe intravenózně na začátku operace (Vulmizolin, dávka 1g) a následně za 8 a 16 hodin po operaci. Byl použit anterolaterální přístup ke kyčelnímu kloubu, kožní řez vedený nad zpravidla hmatným velkým trochanterem v délce 8 cm. Protnuta

pacient	věk	pohlaví	aktivita
1	19	žena	atletika
2	47	žena	orientační běh
3	65	muž	fyzicky pracující
4	41	muž	hokej
5	42	žena	fyzicky pracující

Tabulka 1: charakteristika souboru



Obr. 1a, b: Vedení podélného a příčného řezu v oblasti iliotibiálního traktu



Obr. 2a, b: Odstranění trochanterické burzy

kůže, podkoží a následně vedena podélná incize iliotibiálního traktu (ITT) v rozsahu kožního řezu tak, aby byl trakt rozpolcen přibližně v polovině předozadní velikosti. Nad hmatným zevním okrajem velkého trochanteru pak přibližně ve středu podélně rozděleného ITT byla vedena kolmá incizi délky 2–3 cm dorzálně a zejména pak ventrálně (**obr. 1a, b**) za průběžného manipulování s operovanou končetinou z flexe do extenze za trvající vnitřní rotace končetiny, kdy při dostatečném uvolnění ITT došlo k vymizení původně přítomného fenoménu přeskoku. Poté byla vždy odstraněna zpravidla předchozí iritací zánětem změněná trochanterická burza (**obr. 2a, b**). Rána nebyla drénována, byla provedena sutura podkoží vstřebatelným materiálem a sutura kůže pokračujícím stehem. Pooperačně byla používána běžná analgetika, prevence tromboembolické choroby nízkomolekulárními hepariny v dávce dle hmotnosti pacienta po dobu 5 dnů. Odlehčování o francouzských holích bylo prováděno z důvodu bolesti, dle subjektivních pocitů pacienta. Stehy byly odstraněny za 10 dní od operace. Po zhojení kožního krytu bylo povoleno odložení francouzských holí a postupná zátěž nejen chůzí, ale i s využitím rotopedu či provozování plavání.

U všech operovaných pacientů došlo ihned po uvolnění ITT k vymizení lupavého fenoménu a při následném sledování nedošlo ani u jednoho pacienta k návratu lupání či znovuobjevení se bolestí. U jednou pacienta došlo k poruše hojení kožního krytu a serózní sekreci v místě proximálního pólu původní kožní incize, pomocí převazů a bez antibiotické terapie došlo následně k zahojení. U 3 pacientů se sportovní anamnézou došlo po výkonu k plnému návratu k původní sportovní aktivitě.

DISKUZE

Je třeba zásadně rozeznávat mezi bolestmi v oblasti kyčelního kloubu a skutečně klinicky patrným přeskokem subjektivně pacienty limitujícím a obtěžujícím. Naprostá většina velmi často se vyskytujících bolestí v oblasti velkého trochanteru je způsobena běžnou burzitidou mající různou příčinu. Obtíže odeznívají po protizánětlivé terapii (místní aplikace kortikoidů, celkově podaná nesteroidní antiflogistika, fyzikální léčba) a nevyžadují operační řešení. Rovněž mnohé přeskoky v oblasti kyčelního kloubu mohou být asymptomatické, takto postižení pacienti léčbu nevyžadují a ani nepotřebují. Pouze malé množství pacientů po neúspěšné konzervativní terapii (**12**) je pak indikováno k operačnímu řešení, čímž lze vysvětlit velmi malý rozsah publikovaných souborů pacientů a tudíž relativně malé zkušenosti operatérů s tímto technicky ne příliš náročným výkonem.

Základním předpokladem dobrého výsledku je správná diagnóza a zejména určení typu SHS na podkladě anamnézy, pečlivého fyzikálního vyšetření a případně s využitím zobrazovacích metod (**22**).

Ve fyzikálním nálezu se nejvíce osvědčilo použití provokačních testů vyvolávajících lupavý fenomén. Pro externí typ je významným příznakem vymizení tohoto fenoménu při chůzi v zevní rotaci postižené dolní končetiny, při stočení končetiny do vnitřní rotace se přeskok znovu obje-

vuje. Při poloze pacienta na zdravém boku analogicky vyvoláme přeskok (mnohdy palpačně patrný při položení ruky do oblasti velkého trochanteru) při přechodu postiženého kyčelního kloubu z flexe do extenze za současné vnitřní rotace končetiny. U interního typu lze vyvolat lupavý fenomén při hyperextenzi kyčelního kloubu, kdy při střídání zevní a vnitřní rotace dojde k přeskoku šlachy m. iliopsoas při jejím současném natažení. U intraartikulárního typu je přeskok často nepravidelný a uvedenými testy nevyvolatelný. Je třeba věnovat pozornost případné nestejné délce končetiny, neboť tato má zásadní vliv na způsob chůze a napětí ITT.

Ze zobrazovacích metod u všech pacientů provádíme nativní RTG vyšetření kyčelního kloubu k objektivizaci stavu kloubu (přítomnost kalcifikací, osteofytů, hodnocení tvaru hlavice, velikosti kloubní štěrbiny, CCD úhlu, artikulotrochanterické distance). Využití sonografie (**2, 4, 9, 12, 17, 22**), zejména pak dynamické objektivizující za pohybu přeskok měkkých tkání, je jistě oprávněné. Vzhledem k jasnému nálezu u pacientů uvedeného souboru jsme ji však ke stanovení diagnózy nemuseli ani jednou nepoužít.

Užití magnetické rezonance (**3, 11**) je zdůvodnitelné zejména při podezření na intraartikulární typ při možném výskytu volných těles, trhlin labra či lig. capitis femoris (**8**).

Přínosné může být užití lokálního anestetika ke stanovení typu SHS. Při aplikaci do místa přeskoku dojde (dočasně) k odeznění bolestí. U externího typu je doporučována aplikace do oblasti velkého trochanteru (**10**), u vnitřního typu do oblasti šlachy m. iliopsoas, při podezření na intraartikulání typ do oblasti vlastní kloubní dutiny (**3**). Ve sledovaném souboru jsme pozorovali dočasné zmírnění obtíží (nikoli vymizení přeskoku) po aplikaci lokálního anestetika (Mesocain 1 %, 3 ml) společně s kortikoidem (Depomedrol 40 mg, 1 ml) do oblasti trochanterické burzy. Aplikace nitrokloubní či ke šlaše m. iliopsoas je bez použití zobrazovací metody obtížná s možností falešně negativních výsledků (**4**).

Někdy doporučované provádění výkonu v místní anestezii (**7, 10**) nelze považovat za příliš výhodné vzhledem k typu a rozsahu výkonu. Autoři (**7, 10**) se obávají vymizení přeskoku a tudíž nemožnosti peroperační kontroly dostatečnosti rozsahu výkonu u pacienta v celkové anestezii z důvodu svalové relaxace. Samotný výkon zpravidla netrvá déle než 15 minut, nevyžaduje výraznou svalovou relaxaci (možno regulovat), naopak případná infiltrace měkkých tkání značným množstvím lokálního anestetika by mohla spíše vést k obávanému dočasnému vymizení přeskoku a nemožnosti kontroly dostatečnosti výkonu.

Vzhledem k malé velikosti publikovaných souborů je obtížná i volba vhodné operační techniky. Brignall (**6**) či jiní autoři (**19**) doporučují Z plastiku ITT. Dojde tím k prodloužení ITT a jeho uvolnění. Zoltán (**25**) doporučuje elipsovité protnutí ITT. Nověji Verhelst (**20**), Ilizariturri (**13**) či Zini (**24**) dosahují podobného efektu endoskopickým výkonem, kdy podélně a následně příčně protnou ITT a pomocí shaveru odstraní vzniklé laloky i trochanterickou burzu. Polesello (**17**) naopak klade důraz na patologii úponu šlachy m. gluteus maximus, kterou endoskopicky uvolňuje. V naší literatuře popisuje Zeman (**23**) zkušenosti s vnitřním typem coxa saltans, řešeno artroskopickou technikou.

Brignallův soubor (**6**) řešený Z plastikou ITT obsahoval 6 pacientů, byla nutná jedna reoperace, Zoltánův soubor (**25**) řešený eliptickým vytnutím z 5 pacientů vyžadoval rovněž jednu reoperaci, Provencherův soubor (**19**, Z plastika) u osmi pacientů vykazoval u všech uspokojivé výsledky. Endoskopicky řešený soubor Illizariturriho (**13**) vykazoval u 11 pacientů 10 výborných výsledků.

Námi použitá operační technika je kompromisem mezi výše publikovanými operačními postupy. Na rozdíl od otevřených či endoskopických výkonů odstraňujících trvale část původního iliotibialního traktu jsou při této operační technice protnuté části sice uvolněny, ale ponechány k následnému zajizvení. Získání prostoru pod původně nasedajícím ITT odstraněním trochanterické burzy v kombinaci s řádným uvolněním traktu je výkonem dostatečným, jednoduchým, a navíc proveditelným z relativně malého operačního přístupu.

Zcela samostatnou kapitolou je vznik externího typu coxa saltans po kloubní náhradě kyčle (**14**), kdy změnou poměrů (lateralizace jamky, změna kolodiafyzárního úhlu či délky končetiny) může vzniknout situace příhodná pro přeskok ITT v oblasti velkého trochanteru. Při uzávěru rány po provedení kloubní náhrady je kladen důraz na pečlivou suturu ITT, neboť trakt působí jako významný antiluxační faktor. Výše u vedené operační techniky by proto nebyly vhodné, osvědčila se technika prodloužení ITT distálně pomocí Pedersen- Noorovy operace (**15, 16**).

ZÁVĚR

Coxa saltans nepředstavuje zásadní významné postižení kyčelního kloubu a jen velmi malá část pacientů nereagujících na konzervativní terapii je indikována k operačnímu řešení. Rozsahem malé publikované soubory a variabilita operačních technik s různými výsledky pak situaci ještě více znepřehledňují. Výše uvedené jednoduché operační řešení při správné indikaci a provedení vede zatím k optimistickým výsledkům.

LITERATURA

1. BARTONÍČEK, J., HEŘT, J.: Základy klinické anatomie pohybového aparátu, Maxdorf 2004
2. BUREAU, N.J.: Sonographic evaluation of snapping hip syndrome, J Ultrasound Med 2013: 32: 895–900
3. BYRD, J.W.,JONES, K.S.: Diagnostic accuracy of clinical assessment, magnetic resonance imaging, magnetic resonance arthrography, and intra-articular injection in hip arthroscopy patiens, Am J Sports Med., 2004, Oct-Nov. 32(7): 1668–74
4. BLANKENBAKER, D.G., DE SMET, A.A., KEENE, J.S.: Sonography of the iliopsoas tendon and injection of the ilipsoas bursa for diagnosis and management of the painful snapping hip. Skeletal Radiol. 2006,35(8): 565–571
5. BRIGNALL, C.G., BROWN, R.M., STAINSBY, G.D.: Fibrosis of the gluteus maximus as a cause of snapping hip: a case report. J Bone Joint Surg Am. 1993, 75 (6): 909–910
6. BRIGNALL, C.G.,STAINSBY, G.D.: The snapping hip: treatment by Z-plasty, J Bone Joint Surg Br 1991, 73: 253–254
7. Cambell's Operative Orthopaedics, 9. Vydání, Mosby, St. Louis, 1998

8. CZERNY, C.,HOFMANN, S., NEUHOLD, A. et al.: Lesions of the acetabular labrum: accuracy of MR imaging and MR arthrography in detection and paging. Radiology 1996, 200(1): 225–230
9. DESLANDES, M. et al.: The snapping iliopsoas tendon: new mechanisms using dynamic sonography, AJR Am J Roentgenol. 2008, 190(3): 576–581
10. DUNGL, P. et al.: Ortopedie, 1. vydání, Praha, Grada 2005
11. HODNETT, P.A. et al.: MR imaging of overuse injuries of the hip, Magn Reson Imaging Clin N Am. 2009 Nov 17 (4): 667–79
12. CHOI, Y.S, et al.: Dynamic sonography of external snapping hip syndrome, J Ultrasound Med. 2002, 21 (7): 753–758
13. ILIZALITURRI, V.M., et al.: Endoscopic iliotibial band repase for external snapping hip syndrome, Arthroscopy 2006, 22: 505–510
14. LARSEN, E., GEBUHR, P.: Snapping hip after total hip replacement: a report of four cases. J Bone Joint Surg Am. 1988: 70(6): 919–920
15. NOOR, A.S, et al.: Distal lengthening of ilio -tibial band by Z-plasty for treating refractory greater trochanteric pain after total hip arthroplasty (Pedersen-Noor operation), Arch Orthop Trauma Surg May, 129(5): 597–602
16. NOOR, A.S., PEDERSEN, E.: A new surgical method for treating patiens with refractory external snapping hip: Pedersen- Noor operation. Journal of orthopaedic advances,12/2012: 21 (3): 132–5
17. PELSSER, V., et al.: Extraarticular snapping hip: sonographic findings. AJR Am J Roentgenol. 2001: 176 (1) 67–73
18. PoLESELLO, G.C., et al.: Surgical technique: Endoscopic gluteus maximus tendon release for external snapping hip syndrome, Clin Orthop Relat Res. 2013, Aug. 471(8) 2471–2476
19. PROVENCHER, M.T., HOFMEISTER, E.P., MULDOON, M.P.: The surgical treatment of external coxa saltans (the snapping hip) by Z-plasty of the iliotibial band, Am J Sports Med. 2004 Mar. 32 (2): 470–6
20. SPINA, A.A.: External coxa saltans (snapping hip) treated with active repase techniques: a case report. J Can Chiropr Assoc. 2007: 51 (1): 23–29
21. Verhelst,L., et al.: Extra-articular hip endoscopy, Bone Joint Res. 2012 Dec, 1(12): 324–332
22. WINSTON, P., AWAN, R. CASSICY, J.D. et al.: Clinical examination and ultrasound of self-reported snapping hip syndrome in elite ballet dancers. Am J Sports Med. 2007: 35: 118–126
23. ZEMAN, P., et al.: Artroskopická transkapsulární tenotomie iliopsoatu u vnitřního typu syndromu lupavé kyčle z periferního versus centrálního kompartementu: krátkodobé výsledky prospektivní randomizované studie. Acta Chir Orthop Traum Cech 2013, 263–272
24. ZINI, R et al.: Endoscopic iliotibial band repase in snapping hip. Hip International. Mar-Apr 2013. 23 (2): 225–232
25. ZOLTAN, D.J.,CLANCY, W.G, KEENE, J.S.: A new operative approach to snapping hip and refractory trochanteric bursitis in athletes, Am J Sports Med, June 1986, vol 14, 201–204

Adresa autora:
MUDr. Jiří Funda
Ortopedická ambulance
Pražská 38
263 01 Dobříš
e-mail: j.funda@quick.cz

SUBMIKROSTRUKTURÁLNÍ DOMÉNY V KORTIKÁLNÍ KOSTI LIDSKÉHO FEMURU

PETRTÝL M.[1)], BALÍK K.[2)], POVÝŠIL C.[3)], ŽALOUDKOVÁ M.[2)]

[1)] Laboratoř biomechaniky a biomateriálového inženýrství, Katedra mechaniky, Fakulta stavební, České vysoké učení technické, Praha, Česká republika

[2)] Ústav struktury a mechaniky hornin, Oddělení kompozitních a uhlíkových materiálů, Akademie věd České republiky, Praha, Česká republika

[3)] Ústav patologie, 1. lékařská fakulta, Karlova universita, Praha, Česká republika

ABSTRAKT

Kortikální kost je hierarchálně organizovaná biokompozitní tkáň od nanoskopického do makroskopickému měřítka. Živá kostní tkáň má schopnost optimalizace struktur na všech jejích strukturálních úrovních. Optimalizuje funkce jednotlivých strukturálních domén a jejich chování. Předložená práce je zaměřena na nová pozorování struktur lidské femorální kosti. Cílem práce bylo ověřit a zejména zpřesnit soudobé poznatky o orientacích domén submikrostruktur, ve vybraných lokalitách kortikalis ve 2. až 5. strukturální úrovni. Autoři práce se zaměřili na fraktury (výlomová rozhraní kostí) v lokalitách laterální stěny proximální části pravého femuru. Pro exaktní pozorování strukturálních vzorků aplikovali elektronový skenovací mikroskop Quanta 450 s EDS-Apollo X detektorem. Strukturálními doménami 2. strukturální úrovně jsou nanovlákna (nanofibrily, resp. nanopruty). Soustavy orientovaných nanofibril vytvářejí domény 3. strukturální úrovně, tj. nanoskořepiny o tloušťkách cca 100–140 nm. Nanoskořepinové segmenty dále vytvářejí vrstevnaté válcovité mikrosloupce. – mineralizovaná mikrovlákna. Hierarchální struktury kortikalis umožňují postupně a velmi efektivně disipovat potenciální energii deformace do nižších strukturálních úrovní, a to tak, aby na nejnižší úrovni byly strukturální domény namáhány tím nejjednodušším způsobem, tj. prostými tahy a/nebo tlaky. Vynikající biomechanické vlastnosti kortikalis jsou na všech jejich strukturálních úrovních výsledkem adaptace kostní tkáně na proměnná a kombinovaná vnější zatížení.

Klíčová slova: kortikální kost, strukturální úrovně, osteon, nanoskořepina, nanovlákno (nanofibrila), mikrovlákno (mikrofibrila), sloupcová stěna (lamela)

ABSTRACT

The living bone tissue, like other biological systems, has the ability of optimising these structures at all "its" structural levels, optimising their functions and their behaviour. The present paper is concerned with the new histological observation of human femoral cortical bone at the submicrostructural levels. The objective of this study is to verify and refine the descriptions of submicrostructures of the human diaphyseal compact bone (in selected localities of the human femoral diaphysis) with the scanning electron microscope. We apply the SEM – Quanta 450 with the EDS-Apollo X detector for exact determination of submicrostructures. As the domains of the 2nd structural level are mineralized nanofibrils, then dominant domains of the 3rd structural level are layered nanoshalls, creating the mineralized cylindrical columns, i.e. mineralized microfibres. Each mineralized nanoshell having the thickness of 100–140 nm is composed of parallel oriented mineralized nanofibrils (nanorods) having roughly the same orientation in the same shell nanolayer. The nano/substructural elements are formed (during the bone remodelation) under the influence of the dominant biomechanical features of torsional micromoments, microforces in tension and/or in compression.

Key words: cortical bone, structural levels, secondary osteon, nanoshall, nanofibril, microfibre,

1. ÚVOD

Kortikální kost je velmi dynamická pojivová tkáň, ve které probíhají komplexní biomechano-chemické a bioelektrické (iontové) procesy, jejichž cílem je udržovat živou kostní tkáň v dynamické rovnováze. Dynamická rovnováha probíhajících metabolických procesů je nutnou podmínkou pro funkční stabilitu a pro novotvorbu (remodelaci) kostní tkáně. Velmi významnými regulátory metabolických procesů, zajišťující dynamickou rovnováhu celého komplexního systému kostní tkáně jsou biomechanické účinky (lokomoční zatěžování), vlivy estrogenních hormonů, nutriční faktory a jiné. Dynamická zatížení predeterminují vznik nové kostní tkáně a její dlouhodobou funkční stálost. Stavba kostní tkáně na všech jejích strukturálních úrovních je z biomechanického pohledu obrazem její odezvy na dominantní zatěžování. Dominantní namáhání tkáně je nejfrekventovanější a relativně největší její zatížení, které nemusí být největší, pokud největší (extrémní) zatížení vzniká jen ojediněle. Jinak řečeno, jednorázové extrémní zatížení neiniciuje remodelaci tkáně. Remodelaci mohou iniciovat dlouhodobě působící velká zatížení a také nahodilé aktivity osteoklastů. Tyto nahodilé aktivity nemusí být primárně závislé na biomechanických účincích. Mají patrně původ v geneticky časované – predeterminované „údržbě" tkáně.

Na dominantní zatěžovací účinky se při procesech remodelace kostní tkáně adaptují její struktury. V nich také dochází k novým orientacím nosných komponent, které jsou dosud předmětem histologických pozorování. Proto byla a dosud je věnována velká pozornost poznávání orientací základních stavebních jednotek (strukturálních domén) kostí na každé jejich strukturální úrovni (**1**).

Biomechanické zatěžování kostní tkáně primárně ovlivňuje její modelaci a remodelaci, a to na všech jejich strukturálních úrovních (**2**). Zatěžovací účinky primárně reguluji prostřednictvím metabolických procesů optimální pevnost tkáně, její elasticitu, viskositu a tvorbu složitých heterogenních, kompozitních struktur.

S přihlédnutím k některým víceméně odlišným poznatkům o strukturách sekundárních osteonů byla a dosud je věnována nemalá pozornost popisů mikrostruktur a nanostruktur v diafýzách lidských femurů.

Prvotní průkopnické výzkumy zaměřené na orientaci kolagenních vláken v lamelách sekundárních osteonů počali Ebner (1874), Gebhardt (1901, 1906) (**3**) a Weidenreich (1930) (**4**). Shodně v nich potvrdili harmonické střídaní lamel s podélnými mikrovlákny (rovnoběžnými s podélnou osou osteonu) a lamel s příčnými mikrovlákny (ležícími v rovinách zhruba kolmo k podélné ose příslušného osteonu). V roce 1887 Ranvier (**5**) popsal struktury jako střídající se „homogenní" lamely (bez specifikace orientace vláken) s lamelami obsahujícími krátká vlákna, ležící v nich v koaxiálních cylindrických vrstvách. K podobnému závěru došel i Ziegler (1908), který pojem „homogenizovaná" lamela nahradil pojmem „mezilehlá substance" (**6**).

Ruth (1947) potvrdil harmonické střídání lamel osteonů (**7**). Uvedl, že mezi každými dvěma „kompaktními" lamelami se nalézá řídká (difusní) lamela s nahodile orientovanými vlákny. Řídkou lamelu pokládal za širší než jím pozorované sousední „kompaktní" (vláknité) lamely. Ruth popsal provázání nahodile orientovaných kolagenních vláken v řidších lamelách se sousedními „kompaktními" lamelami, obsahujícími jednosměrně orientovaná mineralizovaná mikrovlákna.

V letech 1952–1956 Rouillier et al. (**8**), (**9**) publikovali model velmi podobný modelu Rutha. Uvedli, že do kompaktních lamel vstupují nahodile orientovaná vlákna ze sousedních (řídkých) lamel.

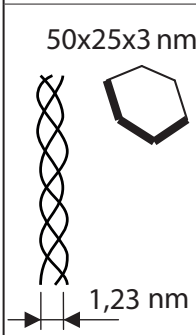
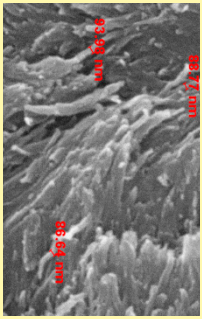
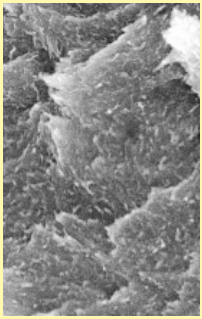
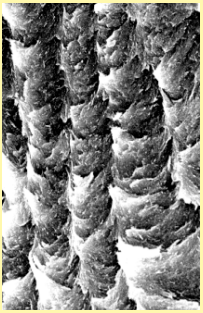
Odlišný pohled na lamelární struktury v osteonech zavedli v letech 1961 až 1973 Ascenzi A. a Bonucci E. (**10**)**,** (**11**)**,** (**12**)**,** (**13**). Uvedli, že v každé následné - sousední lamele jsou mineralizovaná kolagenní vlákna orientována ve směru šroubovice, a to tak, že se střídají pravotočivě orientovaná kolagenních vlákna, v jedné lamele, s levotočivými kolagenními vlákny v následující sousední lamele. Na organizaci lamelárních struktur mladších a starších osob se v roce 1986 také zaměřil Reid (**14**). V roce 1988 Marotti a Muglia popsali (**15**) lamelární struktury osteonů tak, že v nich je pozorovatelné harmonické střídání dvou druhů lamel, tj. lamel „slabých" („hustých", tmavých), bohatých na „propletená" vlákna a dále lamel „silných" (majících zřetelně řidší propletení mineralizovaných kolagenních vláken I. typu).

V letech 1993–2013 Marotti et al. (**16**) – (**20**) použili polarizovaný světelný mikroskop (PLM), skenovací elektronový mikroskop (SEM) a transmisní elektronový mikroskop (TEM), aby porovnali a zpřesnili předchozí poznatky svých kolegů, týkající se orientací a struktur kostí. Uvedli novou teorii o strukturách kostních lamel a potvrdili blízkost poznatků jeho skupiny se závěry, které

publikoval Gebhardt (**3**). V roce 1999 Ascenzi M.G. zpřesnila poznatky o lamelárních strukturách (**21**) popisem kruhových vláknitých lamel (Circularly Fibered Osteonic Lamellae).

V roce 1988 Giruad-Guille et al. (**22**), (**23**) zavedli model TPA (Twisted Plywood Architecture) spočívající v rotaci souběžných kolagenních vláken kolem střednice osteonu v subvrstvách (tj. subvrstev v rozsahu každé lamely). Na práce Giruad-Guilleho et al. navazují práce Hofmanna et al. (**24**), z roku 2006, a z téhož roku Wagermeiera et al. (**25**), kteří potvrdili existenci nelineární struktury mikrovláken v kostních lamelách.

Vzhledem k tomu, že v popisech mikrostruktur a submikrostruktur lidské kortikalis se objevují odlišné poznatky, zaměřili jsme se na zpřesnění struktur kostní tkáně zejména ve 2. až 5. strukturální úrovni (viz dále), (**Tab.1**).

NANOSTRUKTURA			**SUBMIKROSTRUKTURA**	
1. úroveň	**2.** úroveň	**3.** úroveň	**4.** úroveň	**5.** úroveň
< 1 µm			**1–10 µm**	
tropokolagenní molekula + HA krystaly	soustava subnanovláken (subnanofibril)	soustava souběžných mineralizovaných nanovláken (nanofibril)	soustava mineralizovaných nano-skořepin	soustava mineralizovaných mikrovláken (sloupcová stěna)
				
subnanovlákno	mineralizované nanovlákno (nanofibrila, nanoprut)	mineralizovaná nanoskořepina	mineralizované mikrovlákno	lamela osteonu (mineralizovaná sloupcová stěna)

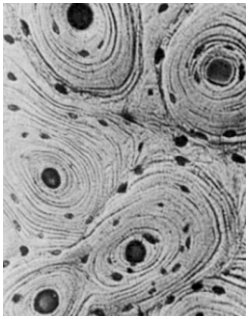
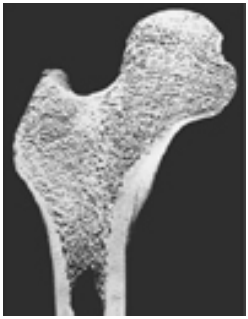
Tabulka 1: Strukturální úrovně kortikální kosti v diafýzách člověka

2. CÍL PŘEDLOŽENÉ PRÁCE

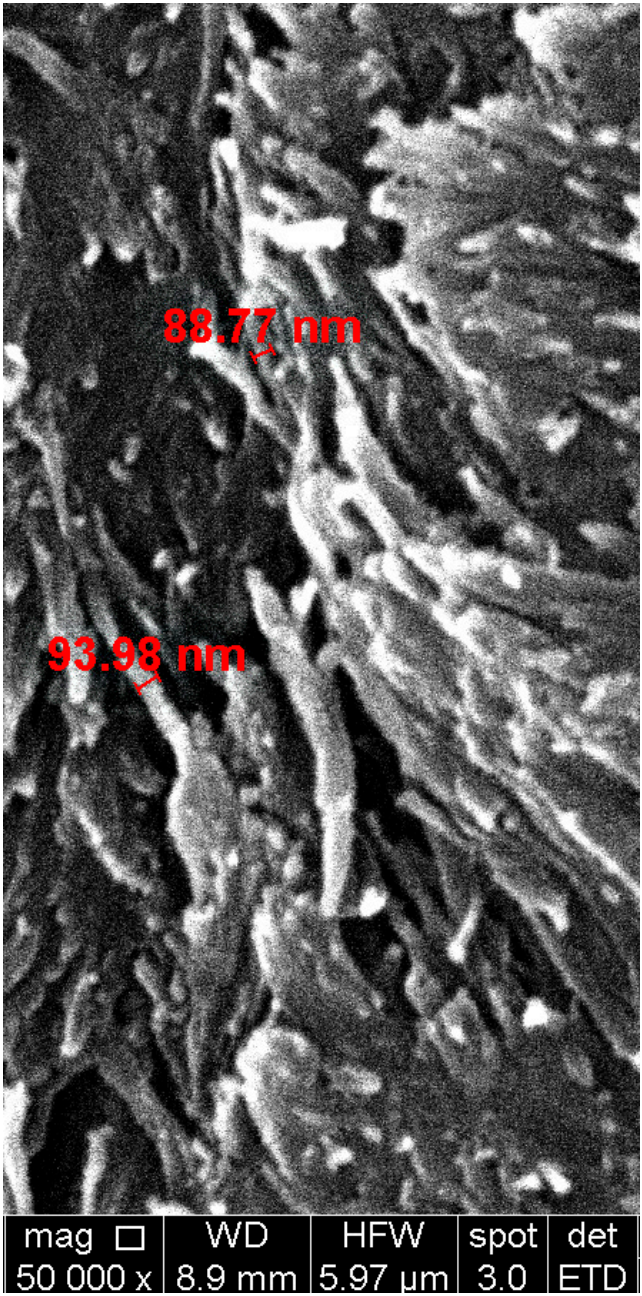
Cílem předložené práce je pomocí elektronového skenovacího mikroskopu ověřit a zpřesnit popisy nanostruktur a submikrostruktur lidské diafyzální kompaktní kosti (ve vybraných lokalitách lidské femorální diafýzy) a následně z pozorovaných struktur biomechanicky posoudit a odhadnout jaké druhy zatížení mohou jednotlivé nanostrukturální a mikrostrukturální domény přenášet.

3. POUŽITÉ METODY

Pro studium struktur kostních tkání jsou většinou používány optické mikroskopy, polarizační světelné mikroskopy, elektronové skenovací mikroskopy, zobrazovací metody získané pomocí magnetické rezonance, počítačové tomografie aj. Každé zobrazovací zařízení poskytuje specific-

MIKROSTRUKTURA	MEZOSTRUKTURA	MAKROSTRUKTURA
6. úroveň	**7.** úroveň	**8.** úroveň
10–500 µm	**500 µm–10 mm**	**>10 mm**
soustava lamel	soustava osteonů	femur
		
osteon	populace osteonů	proximální diafýza femuru

Poznámka: každá i-tá strukturální úroveň je souborem (komplexem, soustavou) strukturálních jednotek (nižší) i – 1 strukturální úrovně a současně je základní strukturální jednotkou (vyšší) i + 1 strukturální úrovně.



Obr. 1. Mineralizovaná nanovlákna (nanofibrily, nanopruty) se seskupují a vytvářejí soubory domén ve 3. strukturální úrovni,tj. mineralizované nanoskořepiny. Zvětšení 50 000x.

ké podmínky pro pozorování, které jiné zařízení nemá, nebo jen v omezené míře. Tak se stávalo, že některé struktury byly popisovány méně přesně nebo neúplně, a to nikoliv chybou badatelů.

V širších souvislostech nelze přehlédnout, že po několika remodelačních cyklech lze v kostních tkáních pozorovat i velmi specifické, méně obvyklé a někdy i unikátní heterogenní kompozitní struktury. To je ovlivněno proměnami heterogenních prostředí, které vznikaly v předchozích remodelačních cyklech. Kromě toho se projevují osteogenní aktivity nové generace osteoblastů, biomechanicky reagujících (v každém novém remodelačním cyklu) na pozůstatky neresorbovaného okolního prostředí. Tak se například stává, že populace nových osteonů (na 7. strukturální úrovni) jsou tvarově velmi odlišné od generace blízkých, ale starších osteonů, vzniklých v předchozím remodelačním cyklu.

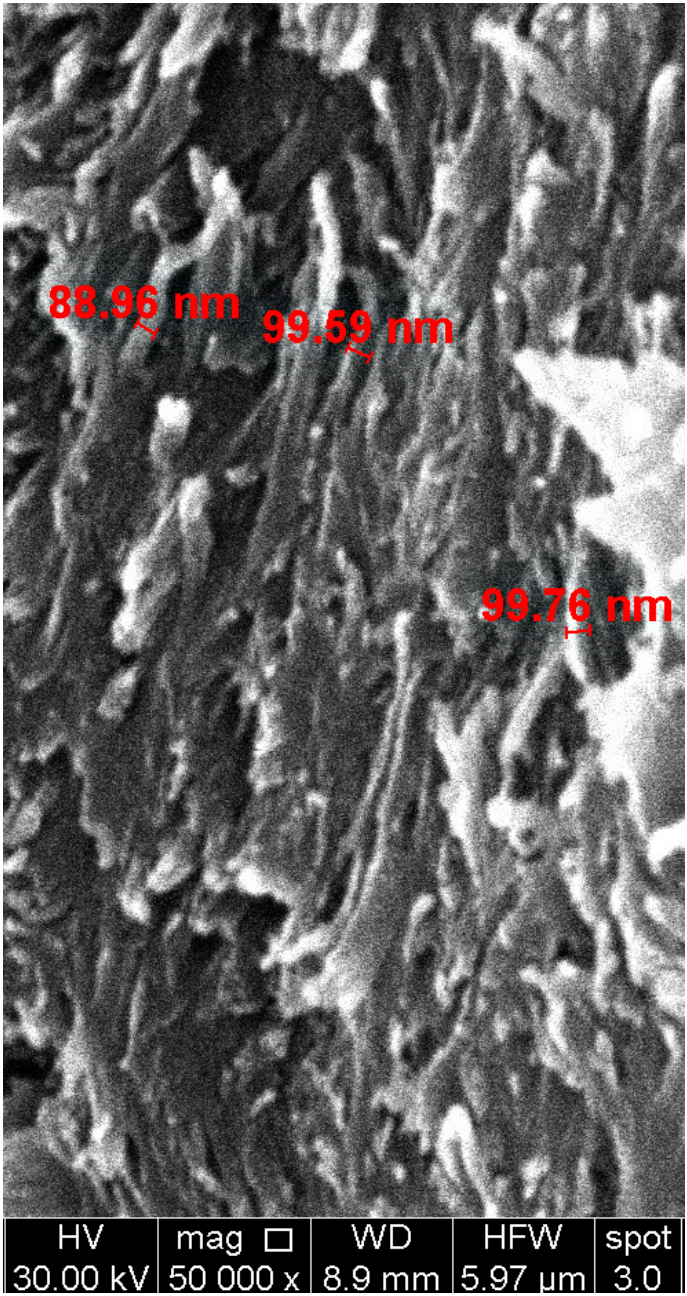
Z hlediska cílů našich studií jsme použili elektronový skenovací mikroskop QUANTA 450 s ETD (Everhart – Thompley) detektorem. Pozorování struktur bylo zaměřeno na výlomová rozhraní osteonů u 18 vzorků kortikalis, vyjmutých z laterálních stěn diafýz lidských femurů, přibližně 5 mm od periostu a v úrovni kolmé roviny k podélné ose femuru, ležící cca 13 cm distálně od temen hlavice každého pravého femuru. Analýzy byly prováděny na femurech mužů věku 56, 64 a 66 roků. Volby lokalit výlomů a zaměření vhodných vzorků kostní tkáně v přípravné fázi (před pozorováním) byly prováděny pomocí klasického optického mikroskopu. Hlavní pozorování byla prováděna na rastrovacím elektronovém mikroskopu Quanta 450, při urychlovacím napětí 30 kV, v pracovní vzdálenosti 6–10 mm dle požadovaného zvětšení. Systematicky bylo pozorováno a analyzováno několik desítek lokalit na 2. až 6. strukturální úrovni. Při pozorováních byl použit režim sekundárních elektronů snímaných na Everhart-Thornley detektoru. Pro popis struktur byly použity snímky ve zvětšeních 1 000 až 50 000x. Ke studiu struktur osteonů kortikální kosti pomocí skenovací elektronové mikroskopie byly použity vzorky fixované v uhlíkové pastě a pokovené zlatem v atmosféře argonu. Tím vznikla na jejich povrchu tenká vodivá vrstva zlata a bylo možno použít zobrazení v režimu vysokého vakua, řádově 10^{-4} Pa, kde rastrovací elektronový mikroskop dosáhne nejvyššího rozlišení.

Metoda pozorování a studia struktur lomových rozhraní velmi dobře umožnila pozorovat plochy odlučnosti strukturálních prvků, tvary separovaných částí tkání, a to již od 2. úrovně nanostruktury kortikální kosti.

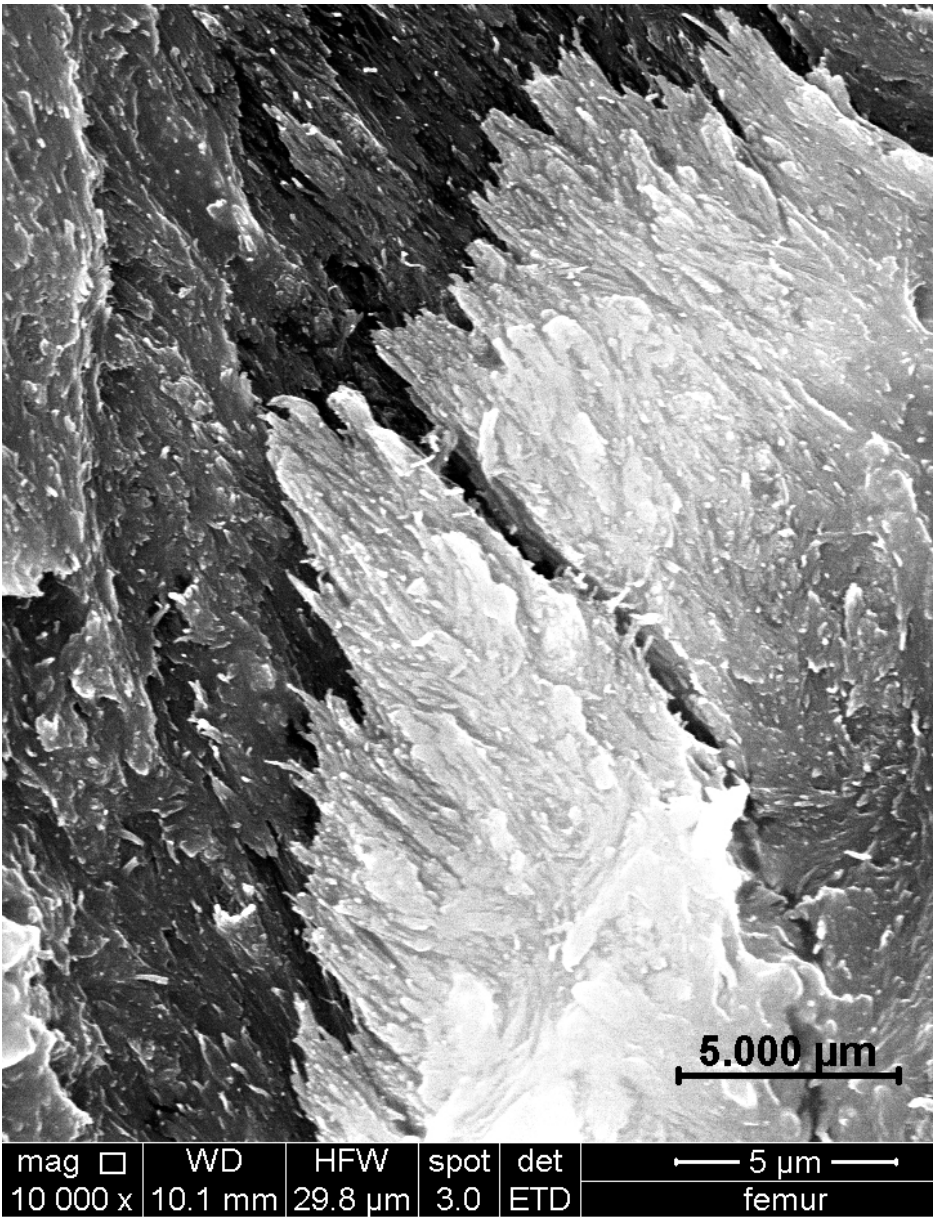
4. VÝSLEDKY

4.1 NANOSTRUKTURY – 1., 2. a 3. strukturální úroveň

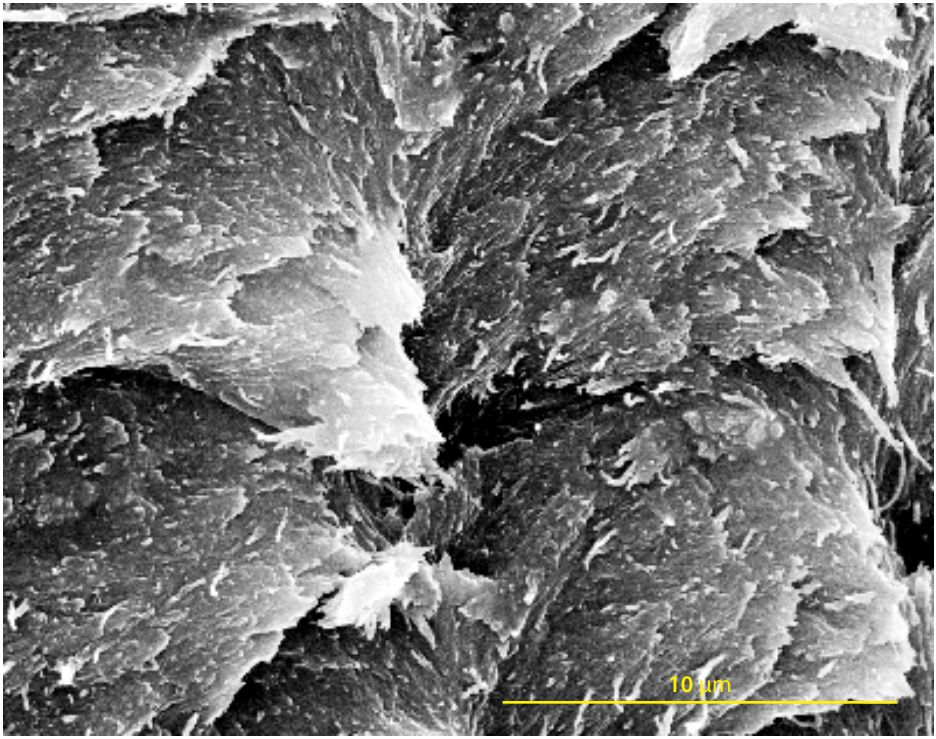
Základní strukturální jednotkou 1. strukturální úrovně (**Tab. 1)** jsou elementární molekulární jednotky – subnanovlákna o průměru 1,23 nm a délce 300 nm. Každé subnanovlákno je ve směru podélné osy sériově provázáno HA krystaly s dalším nanovláknem (téže délky), (**26**), (**27**). Tyto elementární lineární agregace („článkově" propojených tropokolagenních molekul kolagenu I.



Obr. 2. Mineralizovaná nanovlákna se na 2. strukturální úrovni orientují do prvních hlavních směrů nanonapětí/nanodeformací. Zvětšení 50 000x.



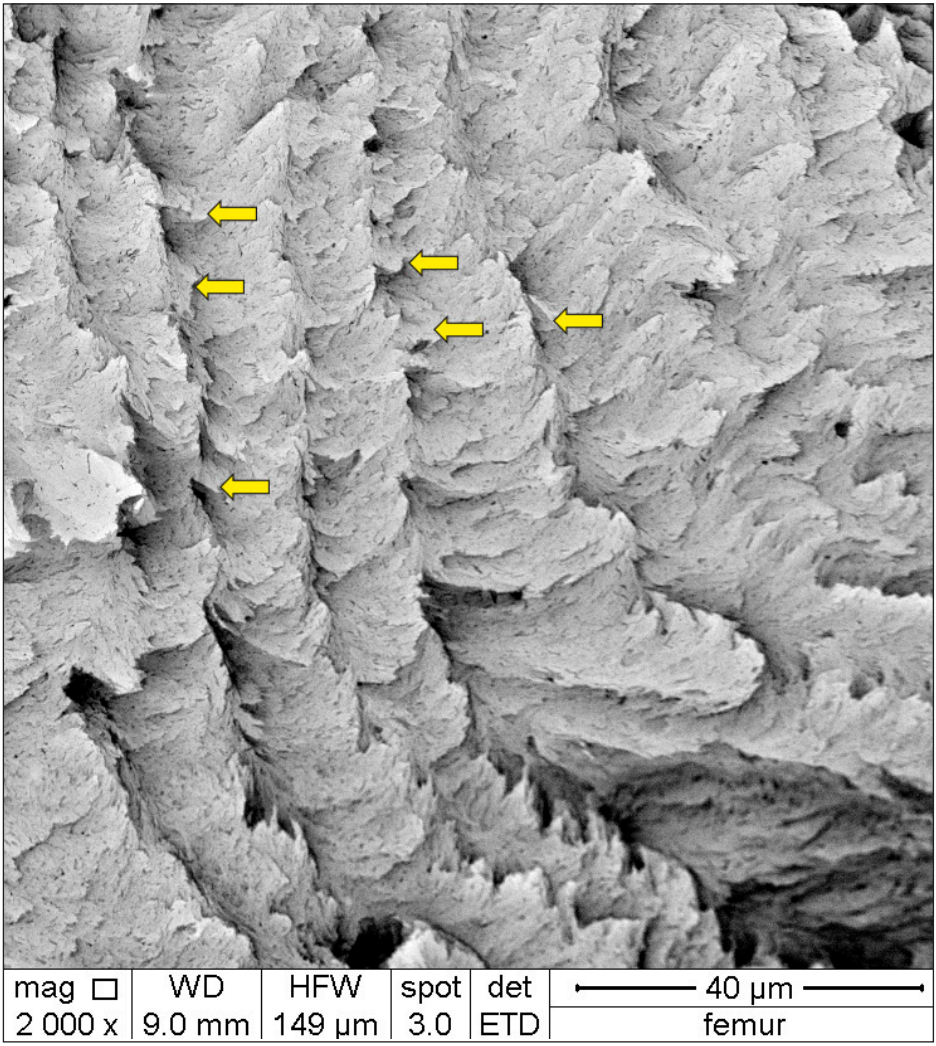
Obr. 3. Svazky mineralizovaných nanovláken (nanoprutů) o průměrech 80–140 nm z výlomu části osteonu. V prostřední části obrázku je dobře patrná souběžnost nanoprutů a jejich vrstvení. Zvětšení 10 000x.



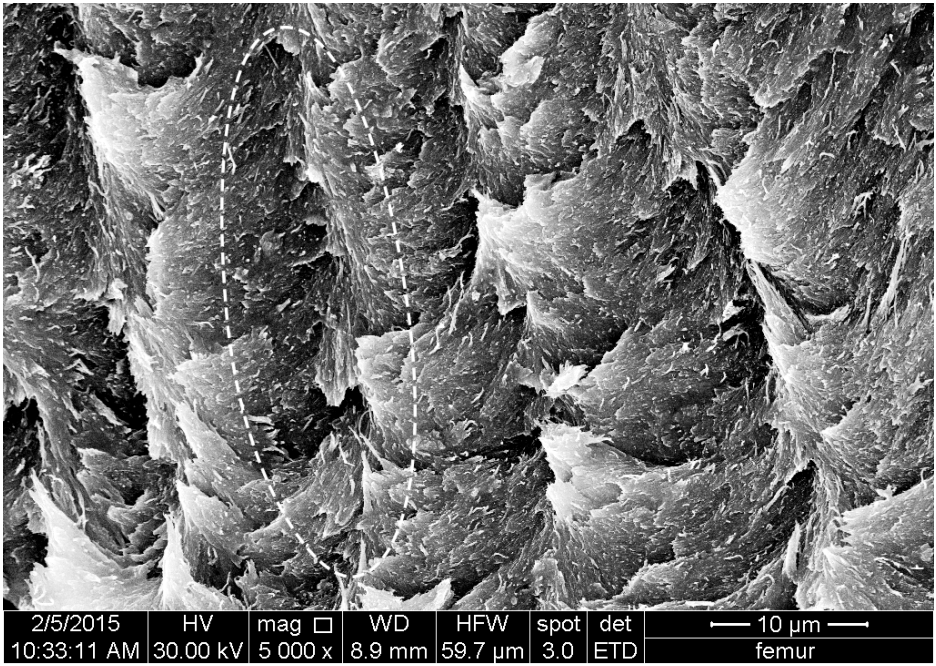
Obr. 4. Zvětšené mineralizované nanoskořepiny vytvářejí podélné mineralizované mikrosloupce – mikrovlákna. Mineralizované nanoskořepiny jsou na sobě souběžně uloženy a tvoří nanoskořepinová souvrství. Tato souvrství v podélném směru vytvářejí mikrovlákna (mikrofibrily, mineralizované sloupce). Měřítko 10 μm.

typu) tvoří s hydroxyapatitovými krystaly na 2. strukturální úrovni vyšší strukturální jednotku (**30**), (**32**), (**33**), (**39**) – mineralizované nanovlákno – nanofibrilu (pozn.: v biomechanickém názvosloví – *nanoprut*). Průměry nanofibril se (dle našich měření) pohybují v intervalu cca 80 až 140 nm, (**Obr. 1** a **Obr. 2)**.

Z **Obr. 3** je patrné, že sousední a blízká souběžná mineralizovaná nanovlákna mají snahu vytvářet plošně vrstevnatou soustavu nanoprutů. Souběžnost podélných os mineralizovaných nanovláken je velmi dobře patrná z výlomových rozhraní na **Obr. 2** a na **Obr. 3** Tomu patrně přispívají také orientace krystalů HA. Tropokolagenní molekuly jsou v podélném směru propojeny krystaly HA a v příčném směru polykrystalickými destičkami HA (**26**), (**31**), (**34**). Nanovlákna se seskupují do vrstevnatých obloukových nebo rovinných mikroskořepin. Seskupení souběžných nanovláken (nanoprutů) vytvářejí fundamentální strukturální jednotku 3. úrovně, tj. mineralizovanou skořepinu (**Obr. 4**). Mineralizované skořepiny (podle našich pozorování) tvoří vícevrstvé struktury. Nanovlákna v těchto oválných/kruhových skořepinách jsou většinou



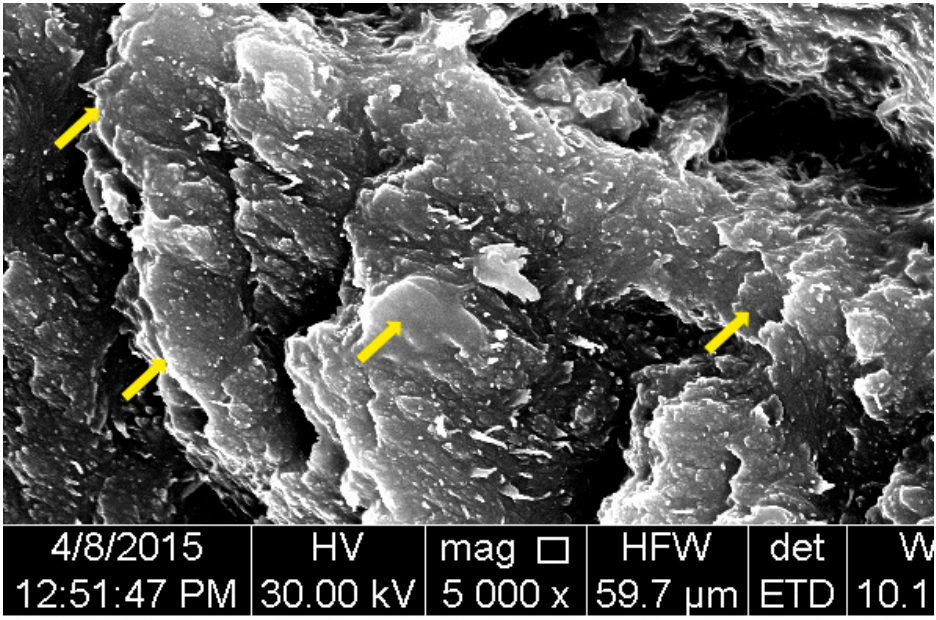
Obr. 5. (*negativ*) Sloupcovitá a přibližně souběžná mikrovlákna jsou základním stavebním prvkem 5. strukturální úrovně. Vytvářejí sloupcovitou stěnu – lamelu osteonu. Mikrovlákna jsou mezi sebou provázána příčnými vějířovitými skořepinkami (viz šipky). Zvětšení 2000x.



Obr. 6. Každé mikrovlákno (sloupcový mikroprut) je základním stavebním prvkem (lamely osteonu, resp. sloupcové stěny osteonu) na 5. strukturální úrovni. V levé polovině obrázku je patrné vějířovité provázání dvou sousedních mikrosloupků. Zvětšení 5 000x.

šroubovicovitě orientována. Jejich strmost se zvětšuje v lamelách osteonů, které jsou umístěné blíže k Haversově kanálku. Výlomy nanostruktur/submikrostruktur osteonů umožňují pozorovat nejenom orientace a lomové poruchy jednotlivých nanovláken (ve 2. strukturální úrovni), ale také plošnou odlučnost mineralizovaných nanoskořepin (ve 3. a 4. strukturální úrovni).

Na **Obr. 4** jsou také patrné souběžně vrstevnaté rotační koaxiální skořepiny, které se vzájemně stupňovitě „obalují". Vytvářejí mineralizované sloupky – mineralizovaná mikrovlákna. Mikrovlákna mají zhruba kruhový/oválný příčný průřez. Provázání mikrovláken (sloupků) pomocí vrstevnatých mineralizovaných vějířů je patrné na **Obr. 5** a na **Obr. 6.** Z plošných separací vrstevnatých mineralizovaných nanoskořepin lze učinit hypotézu, že při osteogenezi kortikalis dochází na nanostrukturálních úrovních k postupnému vrstvení osteoidu a k postupné jeho mineralizaci. Výsledkem jsou poté na 3. strukturální úrovni výše popsané na sobě uložené mineralizované nanoskořepiny (o nanotloušťkách cca 100 až 140 nm).

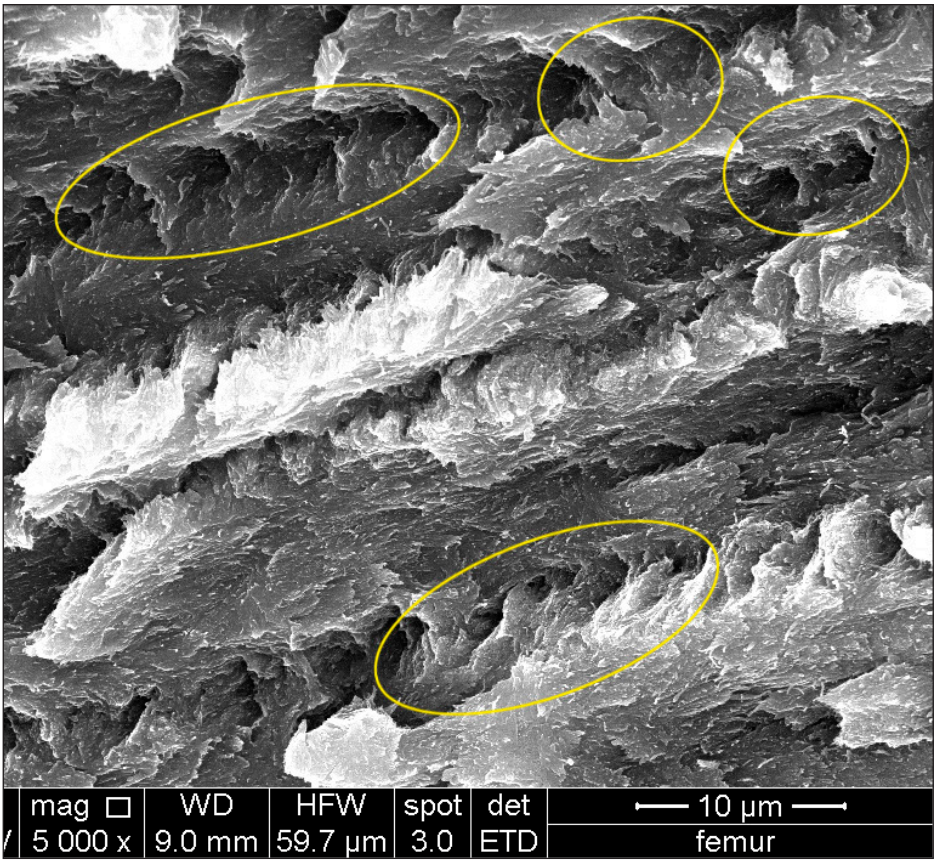


Obr. 7. Cylindrická mineralizovaná mikrovlákna se v lamelách osteonů bližších k Haversově kanálku víceméně zplošťují. Vznikají rovinné vícevrstvé destičky, které vytvářejí stěny lamely. Zvětšení 5000x.

4.2 SUBMIKROSTRUKTURA – 4. strukturální úroveň

Základní stavební jednotkou 4. strukturální úrovně kortikální kosti jsou mineralizovaná mikrovlákna (mineralizované mikrosloupky), **Obr. 5**. a **Obr. 6.** Jejich průměry se pohybují v rozsahu cca 5–8 µm. Mohou dosahovat délek až několika desítek µm. Mají tvar nepravidelných válcových sloupců tvořených skořepinovými prstencovými segmenty.

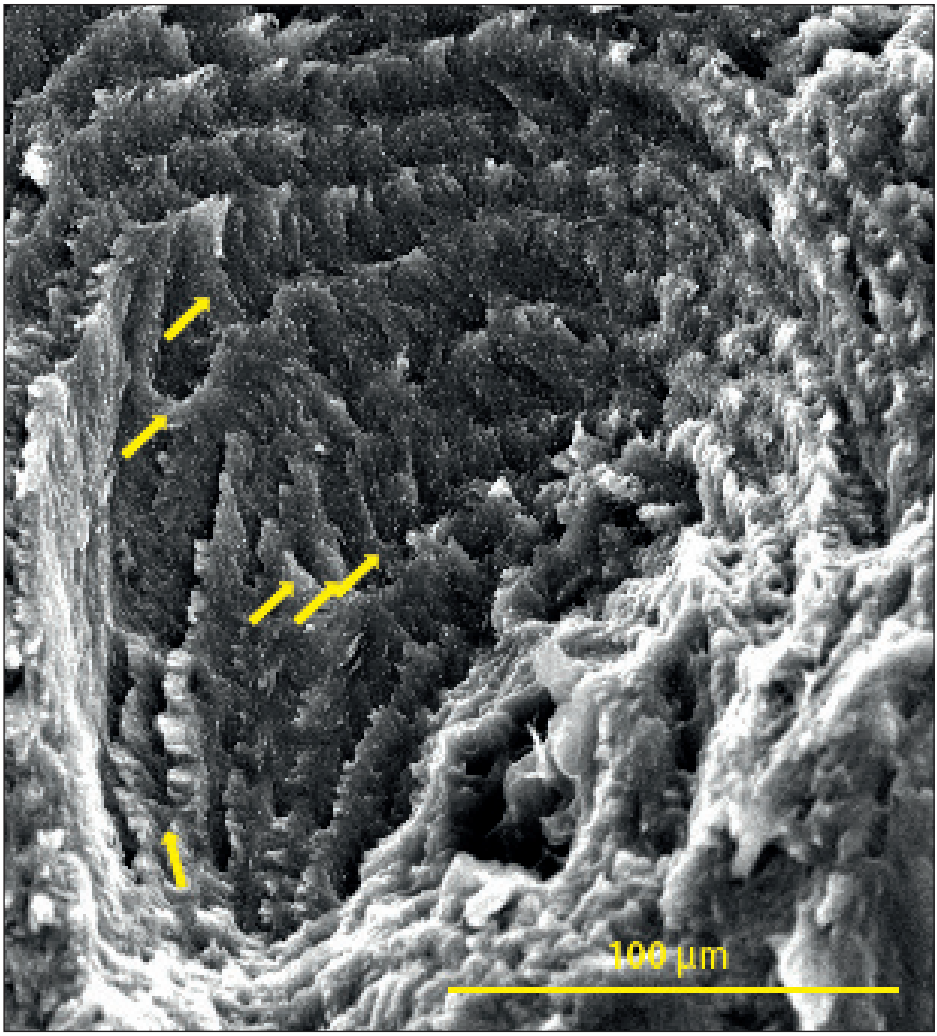
Mineralizované mikrovlákno je tvořeno multivrstevnatými mineralizovanými skořepinami, které se vzájemně překrývají (**Obr. 6** a **Obr. 7**). Podélné osy mikrovláken (sloupců) jsou v téže lamele (stěně) většinou souběžné, zatímco v sousední lamele mívají sklon většinou již odlišný. Každé mikrovlákno je vázáno k sousednímu mikrovláknu pomocí stabilizačních nanoskořepin. Provázání jednotlivých mikrovláken je zajištěno na příklad vějířovitými mineralizovanými nano skořepinami (**Obr. 6).** V lamelách bližších ke střednici osteonu se oválné průřezy vláken zplošťují, více segmentují a mineralizované skořepiny vytvářejí vrstevnaté rovinné nebo jen mírně klenbové soustavy (**Obr. 7**).



Obr. 8. Pohled na rozhraní výlomu části osteonu vedeném osteonem přibližně v radiálním směru a zhruba ve svislé rovině. V levé polovině obrázku je patrné propojení dvou sousedních sloupců (resp. sousedních lamel). Vazby jsou tvořeny skořepinovými můstky a skořepinovými konzolami, které vystupují proti sobě do volného prostoru mezi lamelami. Zvětšení 5 000x.

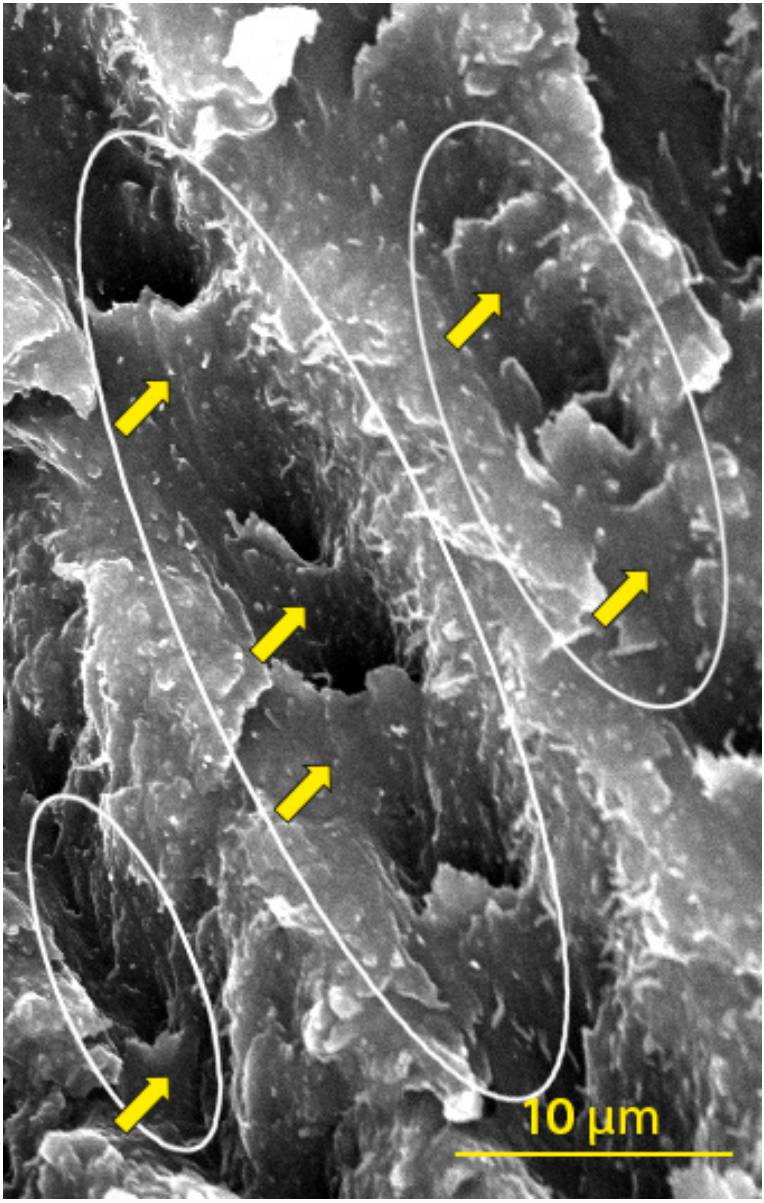
4.3 SUBMIKROSTRUKTURA – 5. strukturální úroveň

Soustavy mineralizovaných mikrovláken (sloupců) vytvářejí na 5. strukturální úrovni lamelu – nosnou sloupcovou stěnu osteonu, (**Obr. 9**, **Tab. 1**). Podélné osy mikrovláken ležících v téže lamele jsou zhruba souběžně orientované. Avšak u sousedních koncentrických lamel (téhož osteonu) mají podélné osy mikrovláken, směrem ke střednici osteonu, obvykle strmější sklon, který se v každé následující lamele, směrem k ose osteonu, zvětšuje.



Obr. 9. Lamelární struktury osteonu (ve výlomovém rozhraní) pozorované pomocí elektronového skenovacího mikroskopu v odklonu přibližně 45° od podélné osy osteonu. Patrné jsou občasné interlamelární skořepinkové spoje (označení šipkami), zajišťující stabilitu lamel v radiálních směrech. Měřítko: 100 µm.

Na **Obr. 8** a na **Obr. 9** jsou ve vylomeném vzorku osteonu patrné lamely tvořené sloupcovými stěnami. Lamely jsou tvořeny mineralizovanými mikrosloupci, které tvarově připomínají zaplněné trubky okaríny nebo varhan. Prostor mezi dvěma sousedními lamelami (sloupcovými stěnami), nazývaný v literatuře (**7**), (**15**), (**16**), (**17**), (**18**) „silnější/širší lamela", řídká lamela" není ve



Obr. 10. Detail lamelárních struktur osteonu (ve výlomovém rozhraní) pozorovaných elektronovým skenovacím mikroskopem v odklonu cca 60° od roviny výlomu. Dobře jsou patrné občasné interlamelární skořepinové spoje (viz. šipky), zajišťující stabilitu lamel v radiálních směrech. Měřítko: 10 µm.

skutečnosti lamelou. Je to prostor, který je velmi řídce vyplněn stabilizačními vícevrstvými můstkovými/konzolovými skořepinkami nebo obloukovými spoji, které přemosťují mezilamelární prostor a zajišťují příčnou (radiální) stabilitu mineralizovaných mikrovláken (resp. sloupcových stěn). Na **Obr. 9** je patrná sloupcová struktura lamel. Na **Obr. 10** jsou dobře zjevné přibližně svislé radiální mineralizované skořepinové přepážky/spoje, které stabilizují sousední lamely.

Lamely sekundárních osteonů jsou na 5. úrovni (**Obr. 9**) strukturovány tak, že mohou přenášet kombinovaná namáhání, tj. kombinované účinky vnějších torzních momentů, vnějších ohybových momentů a tahové/tlakové normálové síly. Čím více jsou v hierarchii struktur tyto struktury komplexnější tím se zkvalitňuje možnost přenosu a disipace zatěžovacích účinků do nižších strukturálních úrovní.

5. DISKUZE

Kortikalis je hierarchálně organizovaná biokompozitní tkáň, od nanoskopického do makroskopického měřítka. Živá kostní tkáň, podobně jako i jiné biologické systémy, má schopnost na všech „svých" strukturálních úrovních optimalizovat tyto struktury, optimalizovat jejich funkce a jejich chování.

Jinými slovy, hierarchální struktury kortikalis umožňují postupně a velmi efektivně disipovat potenciální energii deformace do nižších strukturálních úrovní tak, aby na nejnižších strukturálních úrovních byly struktury lokálně namáhány nejméně a tím nejjednodušším způsobem, tj. prostými tahy a/nebo prostými tlaky.

5.1 SUBNANOVLÁKNO – základní strukturální prvek kostní tkáně 1. strukturální úrovně

Základními stavebními prvky kostní tkáně na nanoúrovni jsou tropokolagenní subnanovlákna, krystaly hydroxyapatitu (HA), voda, nekolagenní kostní proteiny (NKP) a specifické volné ionty. Tropokolagenní subnanovlákna (**Tab. 1**) mají průměr 1,23 nm a délku 300 nm (**39**), (**40**), (**35**). Krystaly hydroxyapatitu (HA) jsou tvořeny dvěma molekulami $Ca_5(PO_4)_3OH$. Hexagonální jednotku HA, obsahující kationty Ca^{2+}, PO_4^{3-}, P^{5+}, anionty hydroxylové skupiny OH^- (hydroxyl), velmi malé množství Mg^{2+}, Cl^-, F^- aj. (**42**), (**33**), (**34**). V kompaktním tvaru lze bi-molekulární HA vyjádřit $Ca_{10}(PO_4)_6(OH)_2$. Anorganických komponent v kostní tkáni je 65–70 %, vody 10 % (**42**) a organických komponent 20–25 % (včetně regeneračních komponent – osteonectinu a osteocalcinu).

Polohy HA krystalů na všech strukturálních úrovních, resp. orientace tří polárních hlavních os symetrie a jedné nepolární hlavní osy symetrie, sehrávají dvě klíčové (a nezastupitelné) role, tj. roli biomechanickou a roli bioelektrickou. Vzhledem k tomu, že HA krystaly mají velikou pevnost v tlaku až 206–896 MPa a v tahu cca 69–193 MPa (**55**) jsou tyto krystaly orientovány v nanostrukturálních úrovních tak, aby spolehlivě přenášely lokální dominantní (nano)tlaky/tahy. Tropokolagenní vlákna mají na této úrovni opačnou mechanickou funkci, tj. přenášejí lokální tahové (nano)síly.

Zatěžováním HA krystalů tlakovým namáháním dochází v kostní tkáni k piezoelektrickému jevu, tj. dochází ke vzniku (+/-) iontů. Důležitou komponentou kosti na všech strukturálních úrovních je voda. Ve vodě obsažené volné ionty regulují prostřednictvím buněk metabolické procesy a následně produkci tropokolagenních molekul kolagenu I. typu. Z biomechanického pohledu voda také přispívá k hydraulickému zpevnění kostní tkáně.

Dvě výše uvedené velmi specifické role HA krystalů, tj. přenášet dominantní tlaková zatížení (resp. akumulovat potenciální energii deformace) a produkovat (+/-) ionty, předurčují místa a polohy HA polykrystalických bloků, sloupců a destiček v nanostrukturálních úrovních. Krystalky HA jsou umístěny mezi čely tropokalegenních vláken a dle (**44**) v nepravidelných sloupcích také na obvodu tropokolagenní šroubovice (**41**), (**50**), (**39**).

Přestože existuje početná řada studií zaměřených na mineralizaci kolagenu, tak molekulární mechanizmus mineralizace není na 1. strukturální úrovni dosud zcela spolehlivě objasněn (**45**). Vzhledem k tomu, že samotné molekuly tropokolagenu I. typu nemohou indukovat krystalizaci, uvažuje se, že klíčovou úlohu sehrávají nekolagenní proteiny (osteonectin a osteokalcin), které přispívají ke stabilizaci amorfní fáze nanoprekursoru, kterým je kalcium-phosphat (**28**), (**29**), (**35**).

Přítomnost HA krystalů (mezi čely tropokolagenních molekul a podél jejích delších stran (**25**), (**26**), (**35**), (**27**) podstatně zvyšuje celkovou tuhost kompozitu na 1. hierarchální úrovni a následně přispívá k dosažení stability struktur na 2. strukturální úrovni (viz dále).

5.2 MINERALIZOVANÉ NANOVLÁKNO – 2. strukturální úroveň

Subnanovlákna o délkách 300 nm jsou v podélném jejich rozměru propojena krystaly HA. Krystaly vyplňují prostor mezi konci sousedních subnanovláken o délce 40 nm (**44**), (**26**), (**27**). Vznikají tak zřetězená subnanovlákna o délce přesahující 1 μm. K této „dlouhé" soustavě subnanovláken se v jediné střednicové rovině přimyká další (sousední) „dlouhé" subnanovlákno a následně další „dlouhé" subnanovlákno atd. (**30**), (**31**). Vzniká tak („první") subnanovrstva (subnanostěna) zřetězených subnanovláken. Podobně lze popsat i sousední („druhou") vrstvu „dlouhých" subnanovláken, ležících v rovině rovnoběžné se střednicou rovinou předchozí (tj. „první" subnanovrstvy). Všechna subnanovlákna v této „druhé" subnanovrstvě jsou oproti subnanovláknům v „první" subnanovrstvě posunuta ve směru jejích podélných os o 27 nm (**35**). Identické posuny o 27 nm existují i ve střednicových rovinách následujících vrstev (**30**), (**35**).

Potenciálnímu vybočení zřetězených a souběžných „dlouhých" subnanovláken v jednotlivých subnanovrstvách zabraňují boční HA destičky o tloušťkách cca 3 nm, mající zhruba obdélníkové plochy o velikostech cca (15 až 30) nm x 50 nm, (**50**), (**41**). HA destičky jsou sestavené z HA krystalů majících v téže destičce stejnou orientací prvních hlavních (nepolárních) os krystalové symetrie. Střednicová rovina těchto plochých HA destiček je rovnoběžná se střednicovými rovinami vrstevnatých zřetězených subnanovláken. HA destičky mají střednicové roviny v každém mineralizovaném subnanovláknu orientované rovnoběžně. Soustavy (komplexy) „zřetězených"

mineralizovaných subnanovláken o tloušťkách 1,23 nm, ležících v souběžných vrstvách (cca o téže tloušťce) tvoří z biomechanického hlediska (společně s HA destičkami) kompozitní mineralizovanou nanofibrilu (nanoprut). Mineralizované nanovlákno (nanoprut) je strukturální doménou 2. strukturální úrovně kortikální kosti. Příčné řezy mineralizovanými nanapruty mají kruhový/oválný tvar. Průměry kruhových příčných řezů se pohybují zhruba o velikostech 80 až 140 (160) nm, (**Obr. 1** a **Obr. 2**).

Mineralizovaná nanofibrila přenáší prostřednictvím troppokolagenních molekul tahová namáhání a prostřednictvím polykrystalických HA bloků nebo polykrystalických HA destiček namáhání tlaková.

5.3 MINERALIZOVANÁ NANOSKOŘEPINA – 3. strukturální úroveň

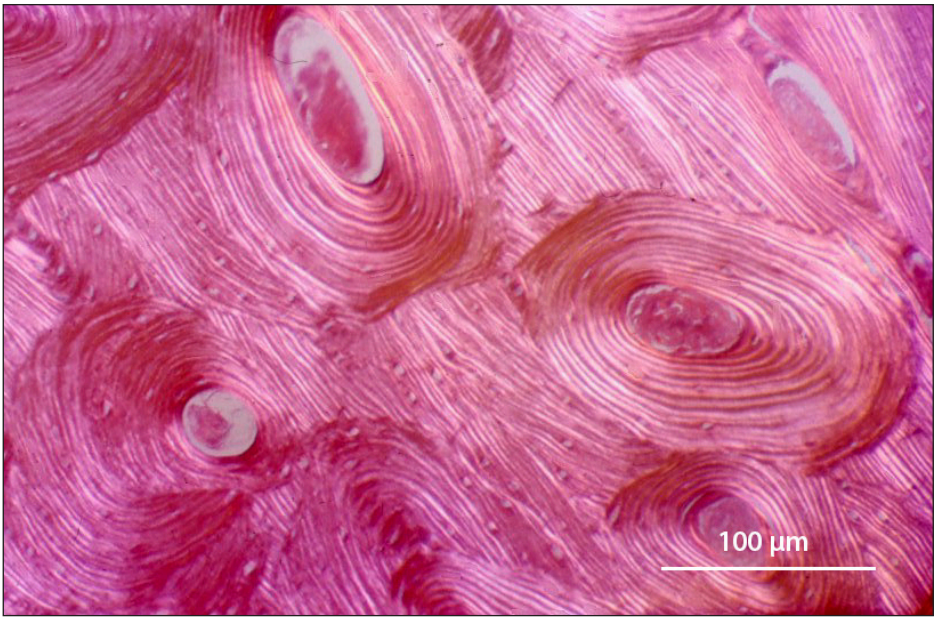
Mineralizovaná nanoskořepina (**Obr. 4** a **Obr. 5**) je základní strukturální doménou 3. strukturální úrovně. Každá mineralizovaná nanoskořepina je tvořena souběžně orientovanými mineralizovanými nanofibrilami (nanopruty), majícími v téže vrstvě skořepiny zhruba stejnou orientaci (**Obr. 3**.). Z biomechanického hlediska mohou mineralizované nanoskořepiny přenášet jak lokální tahová dominantní první hlavní nanonapětí (ve směru střednic mineralizovaných nanovláken), tak lokální dominantní první tlaková hlavní napětí.

5.4 MINERALIZOVANÉ MIKROVLÁKNO (mikrosloupek) – 4. strukturální úroveň

Mineralizované mikrovlákno (**Obr. 5**) je doménou 4. strukturální úrovně. Je často tvořeno soustřednými a překrývajícími se mineralizovanými cylindrickými prstenci (nanoskořepinami) nebo jejich segmenty, Tloušťky jednotlivých nanoskořepin se většinou pohybují v intervalu 100–140 nm. Zatímco v samotné (nano)skořepině jsou orientace nanoprutů zhruba shodné, tak v sousedních („zadních"/„předních") nanoskořepinách (tj. směrem ke střednici/od střednice mineralizovaného mikrovlákna) jsou v jejich orientaci *patrné odchylky*. Jednotlivé subvrstvy mineralizovaných šroubovicovitých nanoskořepin vytvářejí, podle našich nálezů, sendvičovou sloupcovou kompozitní konstrukci s orientovanými nanovlákny **Obr. 1**, **Obr. 2** a **Obr. 3.**

V roce 1988 Giruad-Guille popsal struktury lamel, skládajících se ze subvrstev (v rozsahu každé lamely) a nazval je TPA (Twisted Plywood Architecture) (**22**), (**23**). Orientace nanofibril se v jednotlivých subvrstvách odlišují. Jinak řečeno, v následných subvrstvách, dle intenzity namáhání se jejich sklon zvětšuje/zmenšuje. Pozorování a závěry Girard-Guilleho korespondují našim pozorování, spíše pro lamely umístěné více ke střednici osteonu, kde oválné příčné řezy cylindrických mikrovláken jsou rovinné nebo jen mírně zaoblené (**Obr. 7**).

Z biomechanického hlediska, vlivem smykových (tangenciálních) napětí od účinku vnějších torzních mikromomentů, jsou komponenty mineralizovaných nanoskořepin namáhány mikrotahy, které přenášejí kolagenní subnanovlákna a také vícesměrnými mikrotlaky, které jsou přenášeny polykrystalickými HA komplexy.



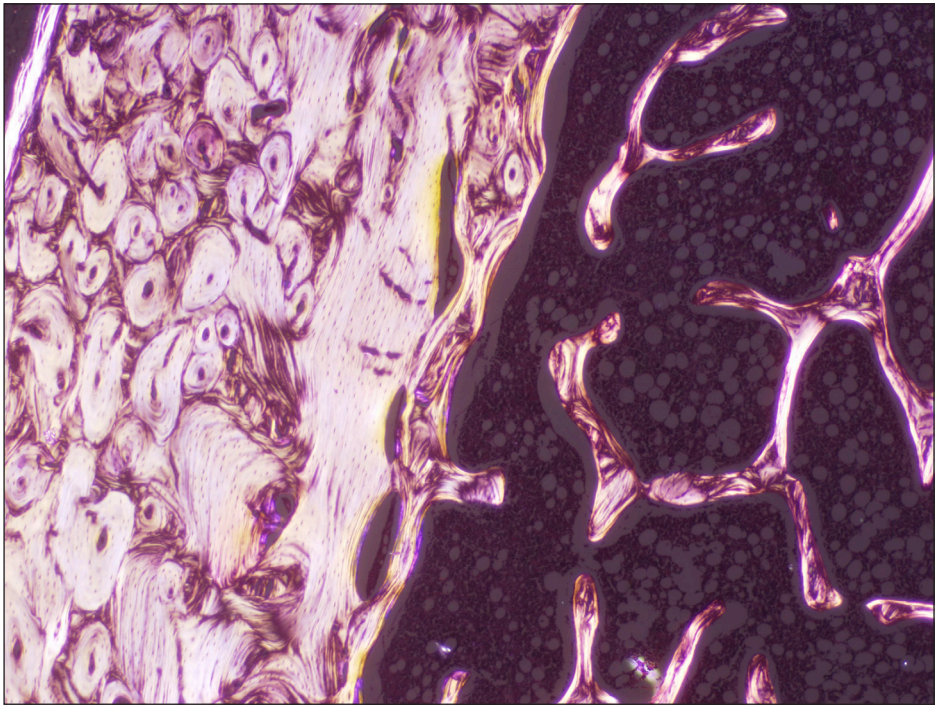
Obr. 11a. Fotografie mikrostruktur kortikální kosti v příčném směru (na 6. strukturální úrovni) s několika Haverskými systémy. Velmi dobře jsou patrné v polarizovaném světle koncentrické lamely. Měřítko: 100 µm.

5.5 LAMELA – mineralizovaná sloupcová stěna – 5. strukturální úroveň

Lamela osteonu je stěnová konstrukce, která je strukturální doménou 5. strukturální úrovně (**Tab. 1**, **Obr. 9**). Koncentrické lamely mají většinou tloušťku cca 5–8 µm (někdy dosahují až 15 µm).

V popisech struktur lamel osteonů se v publikacích objevují určité odlišnosti. Výrazy „vlákno" a „kostní lamela" (na 4. a na 5. strukturální úrovni) byly v odborné literatuře popsány několika, víceméně odlišnými pohledy (a to většinou důsledkem použití specifického přístroje a metody) takto:

1. Lamelární jednotka osteonu (v polarizovaném světelném mikroskopu, PLM) je tvořena střídajícími se světlými a tmavými vrstvami (**11**), (**51**).
2. Lamelární jednotka osteonu (v optickém mikroskopu, OM) je tvořena střídajícími se silnými a slabými vrstvami (**15**).
3. Lamelární jednotka je tvořena několika subvrstvami (sublamelami) (**39**), (**40**), (**43**).
4. Lamelární jednotka je tvořena subvrstvami – Twisted Plywood Architecture, u nichž v každé následné subvrstvě dochází ke změnám orientace fibril (**22**), (**23**), (**24**), (**25**).



Obr. 11b. Kortikální a spongiózní kostní tkáň (7. strukturální úroveň). Aplikace polarizačního mikroskopu.

Podle našich studií jsou lamely složeny z mineralizovaných mikrovláken (mikrosloupků), které jsou propojeny mineralizovanými skořepinovými vějířky a/nebo mikroskořepinovými destičkami (**Obr. 10**). Sloupcové stěny (lamely) tvoří komplexní nosný prvek – osteon (**Obr. 11a, Obr. 11b**). Do nižších strukturálních úrovní osteonu jsou přenášeny normálové tahové/tlakové síly, ohybové a torzní momenty.

5.6 OSTEON – 6. strukturální úroveň

Základní stavební jednotkou kortikální kosti na 6. strukturální úrovni je osteon (**Obr. 11a, Obr. 11b**). Strukturálně byl popisován velkou řadou autorů již od druhé poloviny 19. století (**3**) až (**10**), (**15**), (**20**), (**22**), (**39**), (**43**), (**46**) a mnoho dalších. Osteon je mikrostrukturální element kostní tkáně, velmi přibližně válcového tvaru, s proměnným vnějším průměru cca 200 až 300 μm. Je tvořen koncentrickými lamelami o tloušťkách cca 5 až 7 mikronů. Délka osteonů je relativně velká. Dosahuje velikostí až několika desítek μm. Koncentrické lamely mají přibližně kruhový až eliptický nebo oválný příčný průřez.

Rozdílné pohledy na struktury byly většinou způsobeny tím, že použité pozorovací aparatury a zvolené metody pozorování měly specifické využití. Proto od konce druhé poloviny 19. století docházelo k víceméně rozdílným popisům struktur osteonů.

V důsledku platnosti principu dynamického remodelačního ekvilibria podélné osy osteonů v dyafýzách jsou orientovány do dominantních směrů prvních hlavních napětí (resp. dominantních směrů prvních hlavních deformací), **Obr. 12**, (**46**), (**52**), (**53**).

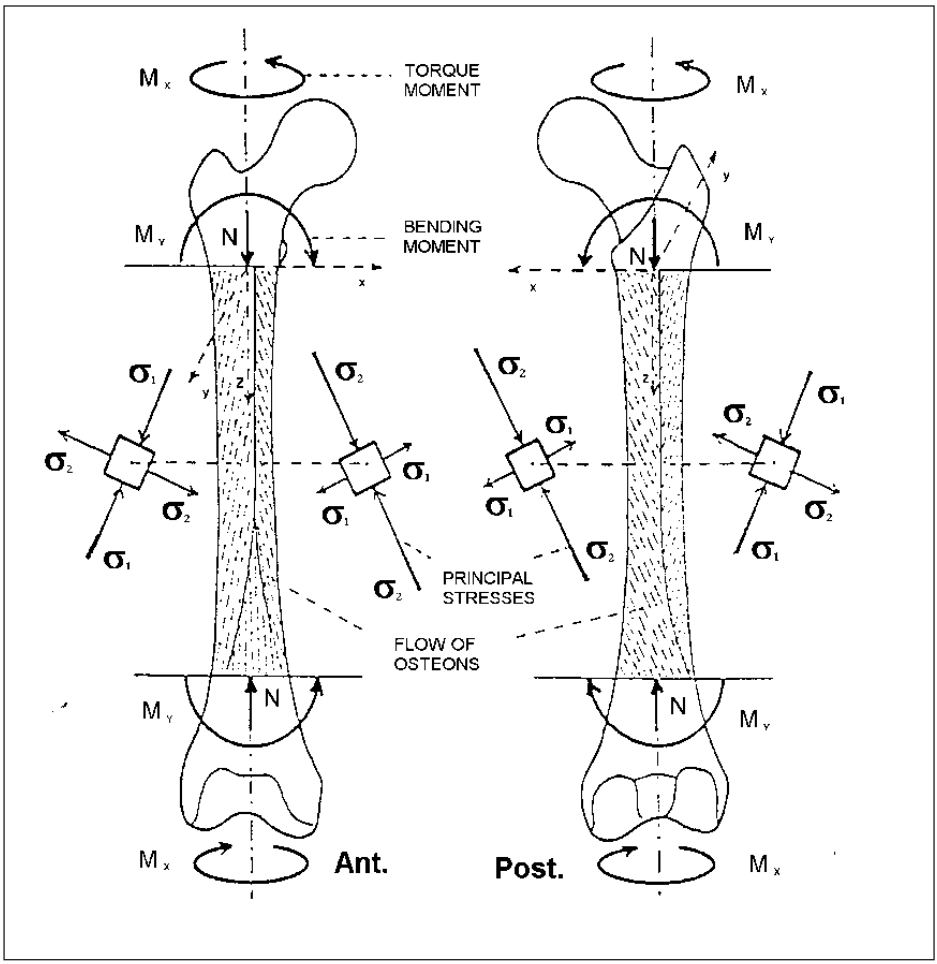
5.7 MEZOSTRUKTURA – soubory osteonů – 7. strukturální úroveň

Soustavy osteonů a intersticiálních lamel tvoří 7. strukturální úroveň – mezostrukturu kostní tkáně. Tato strukturální úroveň obsahuje soubory s nahodile lokalizovanými osteony, které se vzájemně dotýkají nebo jsou odděleny intersticiálními (mezilehlými) lamelami (**Obr. 10**), které jsou pozůstatkem předchozích generací osteonálních struktur. Intersticiální lamely mají větší obsah minerálních komponent a relativně větší modul pružnosti v tlaku než mají sousední lamely osteonů. Mezostruktura je dominantně zatěžována variacemi kombinací normálových a posouvajících sil, ohybových a torzních momentů. Všechny kombinované zatěžovací účinky se dle intenzity zatížení přenášejí a postupně disipují do nižších strukturálních úrovní.

Osteony jsou v blízkosti periostu namáhány nejenom tahy/tlaky, ale také torzními momenty. Vnější torzní momenty ovlivňují nejenom orientace osteonů, ale také orientace jejích lamel, orientace mikrovláken a na nižších strukturálních úrovních orientace nanovláken ve skořepinových segmentech.

Struktury kostní tkáně na 7. strukturální úrovni (stejně jako na nižších strukturálních úrovních) jsou z biomechanického pohledu výsledkem adaptace/adaptací této tkáně na vnější biomechanické účinky. Dominantním biomechanickým účinkům korespondují na příslušné strukturální úrovni (a ve sledované lokalitě) dominantní směry prvních hlavních napětí / prvních hlavních deformací. Do těchto směrů jsou v remodelačních cyklech orientovány hlavní nosné komponenty, kterými jsou například na 7. strukturální úrovni osteony (**46**). Jinak řečeno, podélné osy osteonů jsou orientovány identicky do směru prvního dominantního hlavního napětí/přetvoření a do směru první hlavní osy anizotropie.

V této souvislosti je třeba poznamenat, že torzní momenty se přenášejí ze 7. úrovně do 4. a také do 3. strukturální úrovně, kde lokálně zatěžují mineralizovaná (sloupcová) mikrovlákna, resp. vrstevnaté mineralizované nanoskořepiny. Důsledkem účinků torzních makro-mikro-momentů vznikají struktury se šroubovicovou orientací nosných domén. Proto i na 4. strukturální úrovni mají substruktury lokálně křivočarou anizotropii.



Obr. 12. Podélné osy osteonů jsou v Haverské kosti orientovány ve směrech dominantních prvních hlavních napětí/dominantních prvních hlavních deformací a ve směrech první osy anizotropie. V levé stěně diafýzy femuru jsou podélné osy osteonů tečnami k levotočivé šroubovici a v pravé stěně k pravotočivé šroubovici (**46**), (**52**), (**56**).

6. ZÁVĚRY

Z našich pozorování a z analýz nanostruktur a submikrostruktur osteonů v lidské femorální kortikalis lze učinit následující nejdůležitější závěry:

Základními doménami 3. strukturální úrovně jsou **mineralizované nanoskořepiny** (**Obr. 4**) o tloušťkách přibližně 100–140 nm. **Každá nanoskořepina je tvořena souběžnými mineralizovanými nanovlákny** (nanofibrilami, nanopruty), **Obr. 1**, **Obr. 2** a **Obr. 3.** *Nanoskořepiny vytvářejí vrstevnaté (vzájemně se obalující) cylindrické prstencové segmenty.* V každé nanoskořepině jsou nanofibrily zhruba stejně orientované. V sousedních vrstvách bývají orientace nanofibril již odlišné.

Mineralizované mikrovlákno (mikrosloupec) je základní nosnou doménou 4. strukturální úrovně. Je ***komponováno nanovrstvami segmentů cylindrických nanoskořepin***, **Obr. 4, Obr. 5** a **Obr. 6.**

Sousední mikrosloupce (v téže lamele osteonu) jsou v tangenciálním směru propojeny *mineralizovanými vrstevnatými vějířovitými skořepinami a/nebo mineralizovanými vrstevnatými destičkami o nanotloušťkách jednotlivých subvrstev*, **Obr. 6**, **Obr. 8.**

Doménou 5. strukturální úrovně je **lamela osteonu** (***mineralizovaná sloupcová stěna***), která je tvořena zhruba souběžnými, stejně orientovanými mineralizovanými mikrovlákny – mikrosloupci. Mikrosloupce se nalézají většinou v lamelách vzdálenějších od Haversova kanálku. V lamelách bližších k Haversově kanálku se sloupce zplošťují a u některých osteonů vytvářejí stěnové konstrukce z **vrstevnatých skořepinových mikro/makrodestiček** (**Obr. 11**).

Sousední lamely jsou v mezilamelovém prostoru a v radiálním směru mezi sebou provázány můstkovými vícevrstvými skořepinami (**Obr. 6**). Interlamelární prostor (mezi dvěma sousedními lamelami) obsahuje **diskrétní skořepinové vazby, které stabilizují sousední lamely v radiálním směru** (**Obr. 8**).

Radiální a tangenciální skořepiny (tj. biomechanické vazby mezi mikrosloupci) zvyšují nejenom stabilitu mineralizovaných mikrovláken, ale také ohybovou a torzní prostorovou tuhost každého osteonu. Soustavy lamelárních sloupcových stěn mohou přenášet kombinovaná namáhání, tj. kombinace účinků torzních momentů, ohybových momentů a tlakových/tahových normálových sil. Torzní momenty přispívají v kortikální kosti femuru ke vzniku šroubovicových struktur.

Presentované výsledky mohou být v blízké budoucnosti užitečné také pro *moderní náhrady kostní tkáně na bázi nanovláken a nanočástic* (**37**), (**38**).

Poděkování

Děkujeme kolegům v zahraničí a v ČR, kteří nás v diskuzích na kongresech, na vědeckých konferencích a symposiích iniciovali k prohloubení a ke sjednocení soudobých poznatků, týkajících se nanostruktur a mikrostruktur osteonů v lidské kortikální femorální kosti a jejich využití pro vývoj moderních náhrad kostní tkáně na bázi nanovláken a nanočástic.

LITERATURA

1. TAKANO Y., TURNER C.H., OWAN I., MARTIN R.B., LAU S.T., FORWOOD M.R., BURR D.B., *Elastic anisotropy and collagen orientation of osteonal bone are dependent on the mechanical strain distribution*, J. Ortop. Res., 1999, 17(1), 59–66.
2. ROBLING A.G., CASTILLO A.B., TURNER C.H., *Biomechanical and molecular regulativ of bone remodeling,* Annual. Rev. Biomed. Eng., 2006, 8, 455–98.
3. GEBHARDT W., *Über funktionell wichtige Anordnungsweisen der gröberen und feineren bauelemente des wirbeltierknochens*, Archiv für Entwicklungsmechanik der Organismen, 1901, 11, 383-498 und Spezieller Teil 1. Der Bau der Haverssohen Lamellensysteme und seine funktionelle Bedeutung, Arch. Entwickl. Mech. Org., 1906, 20,187–322.
4. WEINDENREICH J., *Das Knochengewebe.* Handbuch der mikroskopischen anatomie des menschen, Springer, Berlin, 1930, 391–520.
5. RANVIER L., *Traité Technique d´Histologie,* 1887, F. Savy, Paris.
6. ZIEGLER D., *Studien uber die feinere struktur des rohrenknochens und dessen polarization,* Dtsch. Z. Chir., 1908, 85, 248–262.
7. RUTH E.B., *Bone studies. I. Fibrillar structure of adult human bone*, Am. J. Anat. 1947, 80, 35–53.
8. ROUILLIER C.H., HUBER L., KELLENBERGER E.D., RUTISHAUSER E., *La structure lamellaire de l´ostéon,* Acta Anat., 1952, 14, 9–22.
9. ROUILLIER C.H., *Collagen fibers of connective tissue,* Biochemistry and Physiology of Bone, Academic Press, London, 1956, 107–147.
10. ASCENZI A., BONUCCI E., *A quantitative investigation of the birefringence of the osteon*, Acta Anat., 1961, 44, 236–262.
11. ASCENZI A., BONUCCI E., *The tensile properties of single osteon*, Anat. Res., 1967, 57, 378–386.
12. ASCENZI A., BONUCCI E., *The compressive properties of single osteon*, Anat. Res., 1968, 61, 377–382.
13. ASCENZI A., BONUCCI E., SIMKIN A., *An approach to the mechanical properties of single osteon lamellae,* J. Biomech., 1973, 6, 227–235.
14. REID S.A., *A study of lamellar organization in juvenile and adult human bone*, Anat. Embryol., 1986, 174, 329–338.
15. MAROTTI G., MUGLIA M.A., *A scanning elektron microscopic study lamellar organization,* Arch. Ital. Anat. Embriol., 1988, 93, 163–175.
16. MAROTTI G., *A new theory of bone lamellation*, Calcif Tissue, 1993, 53, Issue 1, Supplement, S47–S56.
17. MAROTTI G., MUGLIA M.A., PALUMBO C., ZAFFE D., *The microscopic determinants of bone mechanical properties,* Ital. J. Miner. Electrol. Metab., 1994, 8, 167–175.
18. MAROTTI G., MUGLIA M.A., PALUMBO C., *Collagen texture and osteofyte distribution in lamellar bone,* Ital. J. Anat. Embryol., 100 Suppl 1, 1995, 95–102.
19. MAROTTI G., *The structure of bone tissues and the cellular control of their deposition*, Ital. J. Anat. Embryol., 1996, 101, 25–79.
20. MAROTTI G., FERRETTI M., PALUMBO C., *The problem of bone lamellation: an attempt to explain different proposed models,* J. Morphol., 2013, 274(5), 543–550.
21. ASCENZI M.G., *A first estimation of prestress in so-called circularly fibered osteonic lamellae*, J. Biomech., 1999, 32, 935–942.
22. GIRAUD-GUILLE M.M., *Twisted plywood architecture of collagen fibrils in human compaq bone osteon*, Calcif. Tissue Int., 1988, 42(3), 167–180.

23. GIRAUD-GUILLE M.M., BESSEAU L., MARTIN R., *Liquid crystalline assemblies of collagen in bone and in vitro system,* J. biomech., 2003, 36(10), 1571–1579.
24. HOFFMANN T., HEYROTH F., MEINHARD H., FRAZEL W., RAUM K., *Assessment of composition and anisotropic elastic properties of secondary osteon lamellae,* J. Biomech. 2006, 39(12), 2282–94.
25. WAGERMAIER W., GUPTA H.S., GOURRIER A., BURGHAMMER M., ROSCHGER P., FRATZL P., *Spiral twisting of fiber orientation inside bone lamellae. Biointerphase,.* 2006, 1(1), 1–5.
26. LANDIS W.J., *The strength of the calcified tissue depends in part on the molecular-structure and organization of its constituent mineral crystals in their organic matrix*, Bone, 1995, 15, 533–544.
27. WEINER S, TRAUB W., *Organization of hydroxyapatite crystals within collagen fibrils,* Febs. Letters, 1986, 206–262.
28. GROOT K., *Effect of porosity and physicochemical properties on the stability, resorption, and strength of calcium phosphate ceramics,* Ann. Acad. Sci., 1988, 523, 227–223.
29. THULA T.T., RODRIGUES D.E., LEE D.E., PENDI L., PODSCHUN J., GOWER L.B., *In vitro mineralization of dense collagen substrates: A biomimetic approach toward the development of bone graft materials*, Acta Biomater., 2011, 7, 3158–3169.
30. TRAUB W., ARAD T., WEINER S., *Three-dimensional ordered distribution of crystals in turkey tendon collagen fibres,* Pro. Natl. Acad. Sci. USA, 1989, 86, 9822–9826.
31. LANDIS W.J., HODGENS K.J., SONG M.J., ARENA J., KIONAGA S., MARKO M., OWEN C., McEWEN F., *Mineralization of collagen may occur on fibril surfaces: Evidence from conventional and high-voltage electron microscopy and three dimensional imaging*, Journal of Structural Biology, 1996, 117, 24.
32. ANTEBI B., CHENG X., HARRIS J.N., GOWER L.B., CHEN X.D., LING J., *Biomimetic collagen-hydroxyapatite composite fabricated via a novel perfusion-flow mineralization technique,* Tissue Eng., 2013, 19, 487–496.
33. JIA M., HONG Y., DUAN S., LIU Y., YUAN B., JIAN F., *The influence of transition metal ions on collagen mineralization*, Mat. Sci. Eng. C. Mater. Biol. Appl., 2013, 33, 2399–2406.
34. EYRE D.R., WEIS M.A., *Bone collagen: new clues to its mineralization mechanism from recessive osteogenesis imperfecta*, Calcif. Tissie Int., 2013, 93, 338–347.
35. RHO J.Y., KUHN-SPEARING L., ZIOUPS P., *Mechanical properties and the hierarchical structure of bone,* Med. Eng. Phys., 1998, 20(2), 92–102.
36. HAMED E., LEE Y., JASIUK I., *Multiscale modelling of elastic properties of cortical bone,* Acta Mech., 2010, 213, 131–154.
37. SUPOVA M., *Substituted hydroxyapatites for biomedical applications*, Ceramics International, 1915, 41(8), 9203–9231.
38. SUCHY T., SUPOVA P., VERDANOVA M., SUCHARDA Z., RYGLOVA S., ZALOUDKOVA M., SEDLACEK R., KALBACOVA M.H., *The effect of different cross-linking conditions on collagen-based nanocomposite scaffolds – an in vitro evaluation using mesenchimal stem cells.* Biomedical Materials, accepted in October 2015 (printed).
39. WEINER S., TRAUB W., WAGNER H.D., *Lamellar bone: structure-function relations*, J. Struct. Biol., 1999, 126, 241–256.
40. WEINER S., ARAD T., SABANAY I., TRAUB W., *Rotated plywood structure of primary lamellar bone in the rat: orientation of collagen fibril arrays*, Bone, 1997, 20(6), 509–514.
41. LANDIS W.J., SONG M.J., LEITH A., McEWEN F., *Mineral and organic matrix interaction in normally calcifyed tendon visualized in 3 dimensions by high-voltage microscopic tomography and graphic image-reconstruction,* Journal of Structural Biology, 1993, 110, 39.
42. TOMOAIA G., PASCA R.D., *On the collagen mineralization, a review*, C. Medical, 2015, 88(1), 15–22.

43. ZIV V., SABANAY I., ARAD T., TRAUB W., WEINER S., *Transitional structures in lamellar bone,* Microscop. Re. and Tech., 1996, 33, 203.
44. OLSYTA M.J. et al., *Bone structure and formation: a new perspective*. Mater. Sci. Eng. Rep., 2007, 58, 77–116.
45. GRANKE M., GOURIER A., RUPIN F., RAUM K., BURGHAMMER M., SALED A., LAUGIER P., *Microfibril orientation dominates microelastic properties of human bone tissue at the lamellar length scale*, Plos. One., 2013, 3(8), 1–11.
46. PETRTYL M., HERT J., FIALA P., *Spatial organization of the haversian bone in man,* Journal of Biomechanics, 1996, 29(2), 161–169.
47. ROBLING A.G. et al, *Biomechanical and molecular regulative of bone remodelling*, Ann. Rev. Biomed. Eng., 2006, 8, 455–498.
48. TRAU W., ARAD T., WEINER S., *Growth of mineral crystals in turkey tendon collagen–fibers,* Connective Tissue Re., 1992, 28, 99.
49. HENGSBERGER S., KULIK A., ZYSSET P.K., *Nanoindentation discriminates the elastic properties of individual human bone lamellae under dry and physiological conditions*, Bone, 2002, 30(1), 178–184.
50. LANDYS W.J., HODGENS K.J.,ARENA J., SONG M.J., McEWEN B.F., *Structural relation between collagen and mineral in bone as determined by high voltage electron microscopic tomography*, Microsc. Res. Tech., 1996, 33(2), 192–202.
51. ASCENZI M.G., ASCENZI A., BENVENUTI A., BURGHAMMER M., PAUZAVOLTA S. et al., *Structural differences between „dark" and „bright" isolates human osteonic lamellae*, J. Struct. Biol., 2003, 141(1), 22–23.
52. HERT J., FIALA P., PETRTYL M., *Osteon orientation of the diaphysis of the long bones in man*. Bone. 1994, 15(3), 269–277.
53. PETRTYL M., *Curvilinear anisotropic properties of compact femoral bone*, Proc. 2nd Conf. on Biomech. of Man, Liblice, 1988, 123–126 (in Czech).
54. HERT J., FIALA P., PETRTYL M., *Struktura kompaktní kosti a způsob namáhání dlouhých kostí člověka (Structure of compact bone and stress of which long bones in man are exposed,* Acta Chirurg. Orthop. et Traumat. Čechosl.), 1990, 80, 199–208 (in Czech).
55. WANG M., *Bioactive materials and processing*. In: Shi D (Ed.) Biomaterials and tissue engineering. Springer, Berlin-Heidelberg-New York, 2004, 1–246.
56. PETRTYL M., *Reactivities of the Compact Femoral Bone to the External Load*, Proceedings of the 24th Congress of Biomech., Paris, 1993, 1028–1029.
57. PETRTYL M., *Spiral Flow of Elastic Properties in the Compact Femoral Bone*, Proceedings of the 25th Congress of Eur. Soc. Artif. Organs, Prague, 1988:141–145.

Adresa autora:
Prof. Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc.
Laboratoř biomechaniky a biomateriálového inženýrství
Katedra mechaniky, Fakulta stavební, České vysoké učení technické,
Thákurova 7, 160 00 Praha 6
Česká republika

Tel.: +420 224 354 479
E-mail: petrtyl@fsv.cvut.cz

VÝSLEDKY LÉČBY POLOHOVÝCH DEFORMIT LBI U DĚTÍ POMOCÍ KRANIÁLNÍ REMODELAČNÍ ORTÉZY

RESULTS OF TREATMENT WITH CRANIAL REMOULDING HELMET IN CHILDREN WITH POSITIONAL DEFORMITIES

LIPINA RADIM[1), 3)], ROSICKÝ JIŘÍ[2)], KALETA EVA[2)], CHLACHULA MARTIN[1)], GOLOVA ŠTĚPÁNKA[2)]

[1)] Neurochirugická klinika FN Ostrava
Department of Neurosurgery University Hospital Ostrava

[2)] Ortopedická protetika Frýdek-Místek
Ortopedicka protetika Frydek-Místek

[3)] Lékařská fakulta Ostravské univerzity
Faculty of Medicine University of Ostrava

ABSTRAKT

Úvod

Polohovými deformitami lebky nazýváme abnormální tvary lebky u dětí, které vznikají následkem preferované polohy hlavy v novorozeneckém a kojeneckém věku. Mohou vzniknout jak prenatálně i postnatálně. V některých případech může dojít ke spontánní úpravě v kojeneckém věku, deformity ale mohou přetrvávat i do vyššího věku. Polohové deformity jsou léčeny z kosmetických a psychosociálních důvodů. Na psychomotorický vývoj dítěte polohové deformity vliv nemají. Způsoby léčení jsou polohování s cílenou rehabilitací a kraniální remodelační ortéza. Cílem práce je zhodnocení léčby polohových deformit pomocí kraniální remodelační ortézy.

Soubor a metoda

V době od ledna 2010 do prosince 2015 bylo k léčbě pomocí kraniální remodelační ortézy indikováno 1182 dětí. Léčbu tolerovalo 1136 dětí. U všech dětí byla neurochirurgem vyloučena kraniosynostóza. Na základě kraniometrického vyšetření byl zhodnocen typ a závažnost polohové abnormity a to před léčbou a na konci léčby. Hodnotili jsme zlepšení stupně deformity v závislosti na věku dítěte při zahájení léčby, délce léčby a typu polohové deformity.

Výsledky

Došlo ke zlepšení tvaru hlavy u všech pacientů, kteří ortézu tolerovali. Nejčastěji léčený typ deformity je asymetrická brachycefalie. Nejlepší výsledky léčby jsou při zahájení léčby mezi 4-6 měsícem věku dítěte a při délce léčby více než 12 týdnů. Mezi komplikace léčby můžeme zařadit kontaktní dermatitidu.

Závěr

Léčba pomocí kraniální remodelační ortézy je účinnou a doplňující metodou k rehabilitaci a polohování. Výsledky léčby závisí na věku dítěte při zahájení léčby a délce jejího trvání.

Klíčová slova: kraniální remodelační ortéza, polohová deformita, psychomotorický vývoj, tvarová abnormita hlavy

ABSTRACT

Introduction

Positional deformities represent abnormal head shape in children caused by preferred head positioning in newborn or infant period. The deformities can be caused both prenatal and postnatal. In some cases there is spontaneous head shape correction in infants but the deformities could be present in older age as well. The reasons to treat the deformities are mostly psycho-social and cosmetic. Positional deformities have no influence on psychomotoric development. Treatment options are positioning with physiotherapy and orthotic treatment with cranial remoulding helmet. The aim of this paper is the evaluation of the treatment of positional deformities with cranial remoulding helmet.

Methods

There were 1182 infants indicated to a treatment within cranial remoulding helmet since January 2010 to December 2015. The treatment was tolerated in 1136 children. Clinical examination was performed by neurosurgeon in each patient to exclude craniosynosthosis. The type and severity of the head shape deformity were evaluated based on craniometric assessment. The improvement of head shape deformity was evaluated in relation to the age of a child at the beginning of treatment, the length of treatment and the type of a deformity.

Results

The head shape was improved in each child wearing the helmet. The most treated deformity has been asymmetric brachycephaly. The best results in orthotic treatment are achieved when

the beginning of treatment is between 4-6 months and length of the treatment longer than 12 weeks. As a treatment complication we can consider contact dermatitis.

Conclusion

Orthotic treatment with cranial remoulding helmet represents the effective and additional method to physiotherapy and positioning. Treatment results are dependent on the age of the baby at the beginning of the treatment and the length of the treatment.

Key words: Cranial remoulding helmet, positional deformity, psycho-motoric development, head shape abnormality

ÚVOD

Polohové deformity vznikají v době nejrychlejšího růstu lebky působením vnějších sil. V období novorozeneckém a kojeneckém, někdy i prenatálně. Vnější síla je gravitace, která působí na lebku při lehu na zádech, často se stranovou predilekcí, která vede k tvarové asymetrii.

Nejčastějšími typy polohových deformit jsou: asymetrická brachycefalie, plagiocefalie a symetrická brachycefalie. Je nezbytné odlišit polohové deformity od kraniosynostózy. Předčasný srůst lebečních švů je vnitřní příčinou poruchy růstu lebky a je nutné chirurgické řešení.

Výskyt polohových deformit souvisí s doporučením polohy dítěte na zádech ve spánku. Toto doporučení slouží jako prevence syndromu náhlého úmrtí kojenců (**1**). Před rokem 1990 byla prevalence kojenců s výskytem polohových deformit 1 na 300 dětí. Po roce 1992 výskyt postupně stoupá až na 19–48 % u kojenců ve věku 4 měsíců. V tomto věku je výskyt polohových deformit nejvyšší. Další prenatální a postnatální vlivy ovlivňující tvar hlavy představují: poloha plodu v děloze, vícečetné těhotenství, pohlaví dítěte, protrahovaný porod, kafelahematom, torticollis (**13**).

Polohové deformity nemají vliv na psychomotorický vývoj dítěte. Léčí se pouze z psychosociálních a kosmetických důvodů. Možnosti léčby jsou polohování, rehabilitace, kraniální remodelační ortéza a kombinace těchto metod. Včasný začátek léčby je nejdůležitějším faktorem ovlivňující výsledek léčby. Maximální růst lebky je v prvním půlroce života. Poté klesá růstová dynamika i možnost úpravu tvaru hlavy (**14**).

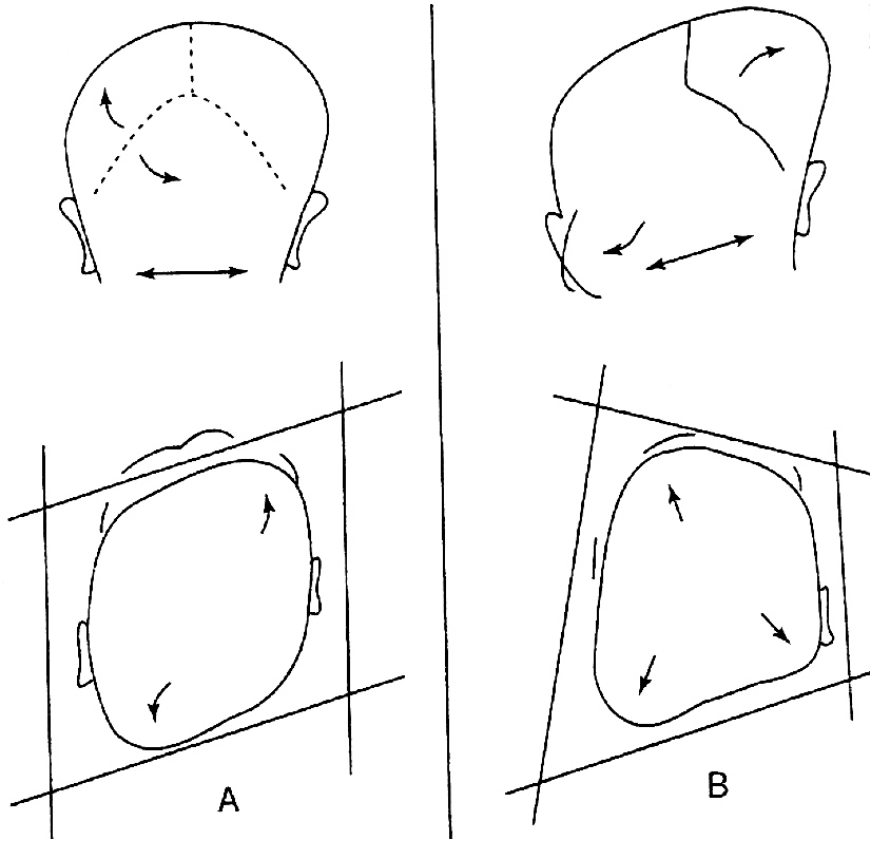
Alternativou k fyzikální terapii je léčba pomocí kraniální remodelační ortézy (**18**). Tato léčba byla zavedena ve Spojených státech amerických v 80. letech minulého století. Rozšířila se se zvýšenou prevalencí polohových deformit hlavy v posledních letech (**3**). Díky používání kraniálních remodelačních ortéz je léčba polohových deformit rychlejší a je uváděn také lepší kosmetický výsledek než u fyzikální léčby. Úspěšná je především při včasném zahájení v kojeneckém věku a u deformit těžkého a velmi těžkého stupně. V této práci hodnotíme výsledky léčby polohových deformit pomocí kraniální remodelační ortézy.

MATERIÁL A METODA

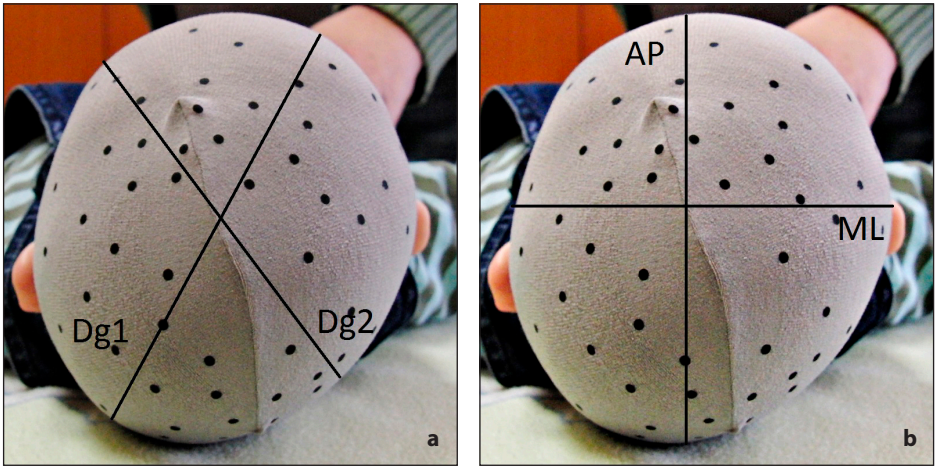
V době od ledna 2010 do prosince 2015 byly na Neurochirurgické klinice FN Ostrava a Ortopedické protetice Frýdek-Místek diagnostikovány polohové deformity u 1182 dětí ve věku 4–14 měsíců. Věkový průměr dětí při zahájení terapie byl 6,3 měsíců.

Diagnostika a hodnocení polohové deformity

U všech dětí byla neurochirurgem vyloučena kraniosynostóza či jiné tvarové abnormity lebky. Pro potvrzení polohových deformit ve většině případů stačilo klinické vyšetření s hmatnými lebečními švy a typická konfigurace hlavy (**Obrázek 1**). U jednoho dítěte s podezřením na kraniostenózu jsme provedli CT vyšetření s 3D rekonstrukcí.



Obrázek 1: Lebka při polohovém plagiocefalu má rovnoběžníkový tvar (obrázek A), při synostóze lambdového švu má hlava tvar lichoběžníkový (obrázek B).



Obrázek 2: Způsob měření indexů polohové abnormity: a – CVAI (Dg 1,2 – diagonální rozměry), b-CI (AP – předozadní rozměr, ML – mediolaterální rozměr)

Typ polohové vady byl určen na základě kraniometrického vyšetření optickým 3D skenerem. Byly stanoveny hodnoty délky hlavy (AP), šířky (ML) a obou diagonálních rozměrů (DgL, DgP), měřených od frontozygomatické sutury po kontralaterální euryon.

Na základě kraniometrického vyšetření byly stanoveny hodnoty kraniálních indexů: CVAI (cranial vault asymmetry index) a CI (cranial index) (**Obrázek 2**).

CVAI hodnotí poruchu symetrie hlavy.

Závažnost asymetrie hlavy se mění na základě růstu obvodu hlavy. Stejná hodnota diagonální asymetrie v mm je kosmeticky výraznější u menšího obvodu hlavy a naopak. Proto používáme CVAI (cranial valuty asymetry index), který eliminuje nesrovnatelnost výsledků při růstu lebky. Hodnota CVAI se získá rozdílem delšího a kratšího diagonálního rozměru děleným kratším diagonálním rozměrem a násobeným 100. Výsledek je tedy v procentech. Normální hodnota CVAI je do 3,5 % (**21**).

CVAI = Dg delší – Dg kratší / Dg kratší x 100

CI hodnotí poruchu proporcionality hlavy.

Proporce lebky stanovuje CI (cranial index). Hodnota CI se získá poměrem šířky k délce hlavy a násobeným 100. Výsledek je tedy v procentech. Normální hodnota CI je 78 ± 5 % (**21**).

CI = ML/AP x 100

Na základě hodnot CI a CVAI se určí typ a stupeň závažnosti deformity (Graf 1). Polohové deformity jsme dle patologických hodnot CI a CVAI rozdělili na (**21**):

Polohová plagiocefalie

Jedná se o vadu symetrie hlavy s jednostranným okcipitálním zploštěním okcipitální krajiny s kompenzačním vyklenutím unilaterální čelní krajiny. Na stejné straně posteriorního zploštění je znatelně posunut také zvukovod. Také oko a tvář se mohou posunout a způsobit asymetrii v obličeji. Na druhé straně okcipitální krajiny je naopak prominující oblast. Hlava má klasicky rovnoběžníkový tvar a rozměry vykazují abnormální hodnoty CVAI a normální hodnoty CI (**Obrázek 3**).

Obrázek 3: Polohová plagiocefalie

Polohová symetrická brachycefalie

Jedná se o vadu proporce hlavy. Zploštění v okcipitální oblasti je symetrické, ve středu hlavy. Hlava je neobvykle široká s prominencí obou temenních kostí. Při pohledu z boku je hlava vyšší, než je obvyklé. Rozměry vykazují zvýšené hodnoty CI při normálních hodnotách CVAI (**Obrázek 4**).

Obrázek 4: Polohová brachycefalie

Obrázek 5: Polohová asymetrická brachycefalie

Obrázek 6: Polohová skafocefalie (dolichocefalie)

Polohová asymetrická brachycefalie

Jedná se kombinovanou vadu proporce a symetrie hlavy. Okcipitální zploštění je na středu hlavy a současně na jedné straně s kompenzačním vyklenutím unilaterální čelní krajiny. Na straně posteriorního zploštění může být také posunut zvukovod. Také oko a tvář se mohou posunout a způsobit asymetrii v obličeji. Rozměrově jde o kombinaci zvýšenéhodnoty CI a abnormální hodnoty CVAI (**Obrázek 5**).

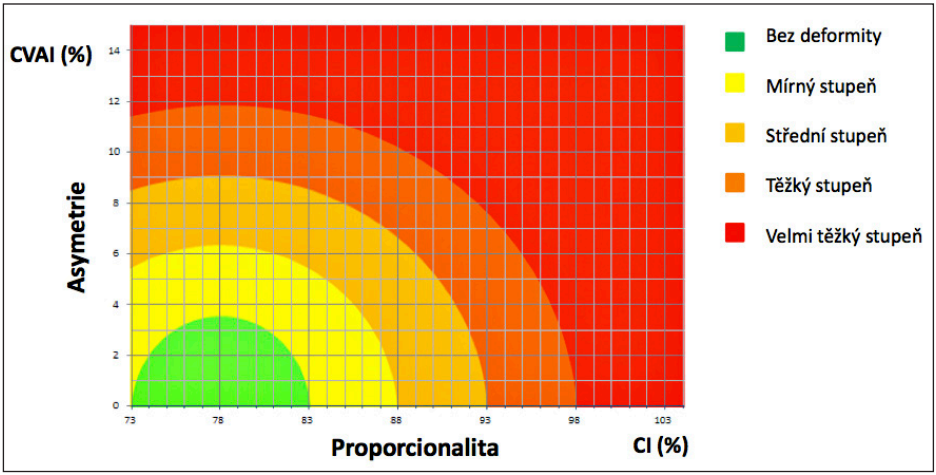
Polohová dolichocefalie

Jedná se o vzácnou polohovou vadu proporcionality. Hlava je dlouhá a úzká (snížení CI) (**Obrázek 6**). Tento tvar vzniká nejčastěji tím, že dítě tráví většinu času na boku. Leh na boku je častý u předčasně narozených dětí na novorozenecké jednotce intenzivní péče. Tento typ polohové deformity se může zaměnit s předčasným srůstem sagitálního lebečního švu.

Hodnoty obou indexů, resp. jejich kombinace určují typ a závažnost polohové deformity. Závažnost deformity se dělí na lehkou, střední, těžkou a velmi těžkou, jak je uvedeno v **grafu 1**.

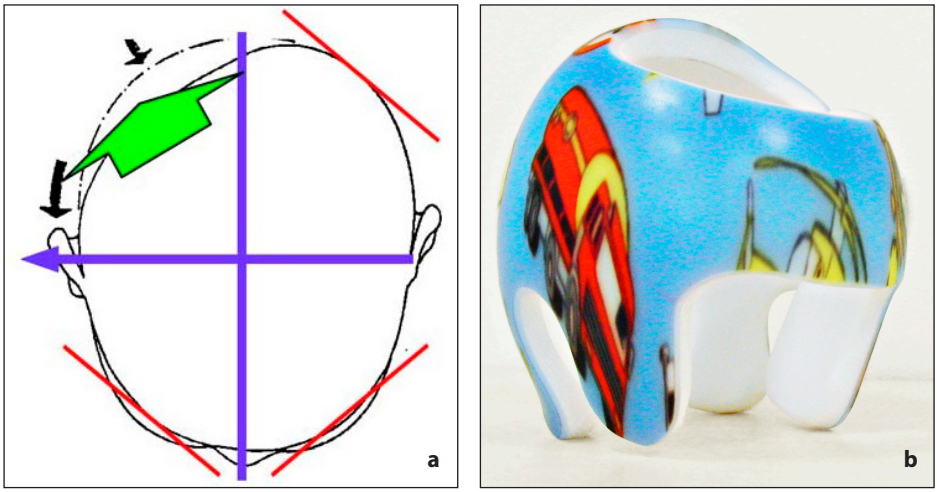
Terapie kraniální ortézou

Léčba byla indikována u pacientů se středním a vyšším stupněm deformity. Ortéza byla aplikována také u několika pacientů s mírným stupněm. Princip funkce kraniální remodelační ortézy (**Obrázek 7**) je zabránění růstu hlavy v oblastech prominencí a umožnění růstu v místě zploštění. Hlava tak roste v místě nejmenšího odporu, nejedná se tedy o působení tlaku na oblasti prominence.



Graf 1: Grafické vyjádření typu a závažnosti polohové abnormity hlavy na základě hodnoty CVAI a CI, umožňující srovnání před a po léčbě.

Výroba a následné úpravy kraniální remodelační ortézy probíhaly na ortotickém pracovišti. Hlava dítěte se naskenuje pomocí 3D optického skeneru, který je bezpečný pro oči dítěte. Tento počítačový model se dále modifikuje tak, aby bylo dosaženo optimálního tvaru modelu hlavy. Ortéza je vyrobena individuálně pro každého pacienta.



Obrázek 7: a – princip funkce kraniální remodelační ortézy, b – kraniální ortéza

Režim nošení je 23h/den s pětidenním zvykacím režimem. Ortéza není nošena během rehabilitace, při nemocech se zvýšenou teplotou a během denní hygieny. Pacienti jsou během léčby sledováni na ortotickém pracovišti. Dojíždějí na pravidelné kontroly každé 3–4 týdny s výjimkou první kontroly po dvou týdnech od aplikace ortézy. Délka léčby závisí na věku dítěte při zahájení léčby a stupni závažnosti deformity. Obecně platí pravidlo čím těžší stupeň deformity a starší dítě, tím delší léčba. Doporučená délka nošení ortézy je minimálně 12 týdnů.

Ukončení terapie a hodnocení efektu léčby

Důvody k ukončení léčby pomocí kraniální remodelační ortézy:
- Dosažení normálních hodnot CI nebo CVAI
- Lékař, klinický pracovník nebo rodiče jsou spokojeni s tvarem hlavy
- Ortéza již nevyhovuje svým tvarem a objemem (je zcela vyplněn expanzní prostor)
- Dítě překročí věk 18 měsíců
- Není-li dodržován režim nošení
- Rodiče nespolupracují s klinickým pracovníkem
- Nenošení ortézy více než dva týdny (zpravidla už není možné upravit ortézu)

Hodnocení efektu léčby

Na pravidelných kontrolách se provádí kontrolní sken hlavy dítěte a na základě výsledku se provádí úprava vnitřní výstelky tak, aby byl růst hlavy optimální. Pořizují se také snímky hlavy před zahájením a po ukončení léčby.

Po skončení léčby se hodnotí:

- Stupeň deformity před léčbou a po léčbě (CVAI a CI)
- Vliv délky nošení ortézy
- Vliv věku při zahájení léčby

Výsledky

Celkem bylo v době od ledna 2010 do prosince 2015 indikováno k léčbě kraniální remodelační ortézou 1182 dětí. Z tohoto počtu 46 dětí (3,9 %) léčbu ortézou netolerovalo. Soubor léčených pacientů zahrnoval 1136 dětí, z tohoto počtu bylo 544 chlapců a 252 dívek ve věkovém rozmezí 4–14 měsíců, s průměrným věkem při zahájení léčby 6,3 měsíce a průměrnou délkou trvání léčby 14,8 týdnů. Nejčastěji léčenou polohovou vadou byla asymetrická brachycefalie (887 dětí), dále symetrická brachycefalie (126 dětí), plagiocefalie (119 dětí) a nejméně zastoupenou skupinou byla skafocefalie (4 děti). Přehled souboru je uveden v **tabulce 1**.

	2010	2011	2012	2013	2014	2015	Celkem
Počet dětí celkem	**12**	**49**	**133**	**284**	**365**	**337**	**1182**
Netolerance ortézy	7	3	5	18	8	5	46
Používání ortézy	**5**	**46**	**128**	**266**	**357**	**332**	**1136**
Počet dívek	1	14	38	89	112	102	357
Počet chlapců	4	32	90	177	245	230	779
Typ deformity							
Plagiocefalie	1	8	16	39	32	23	119
Symetrická brachycefalie	0	6	14	28	40	38	126
Asymetrická brachycefalie	4	32	98	196	284	271	887
Dolichocefalie	0	0	0	3	1	0	4
Strana okcipitální deformity							
Levá	2	16	43	92	117	124	394
Pravá	3	24	71	146	200	170	616
Oboustranná	0	6	14	28	40	38	126

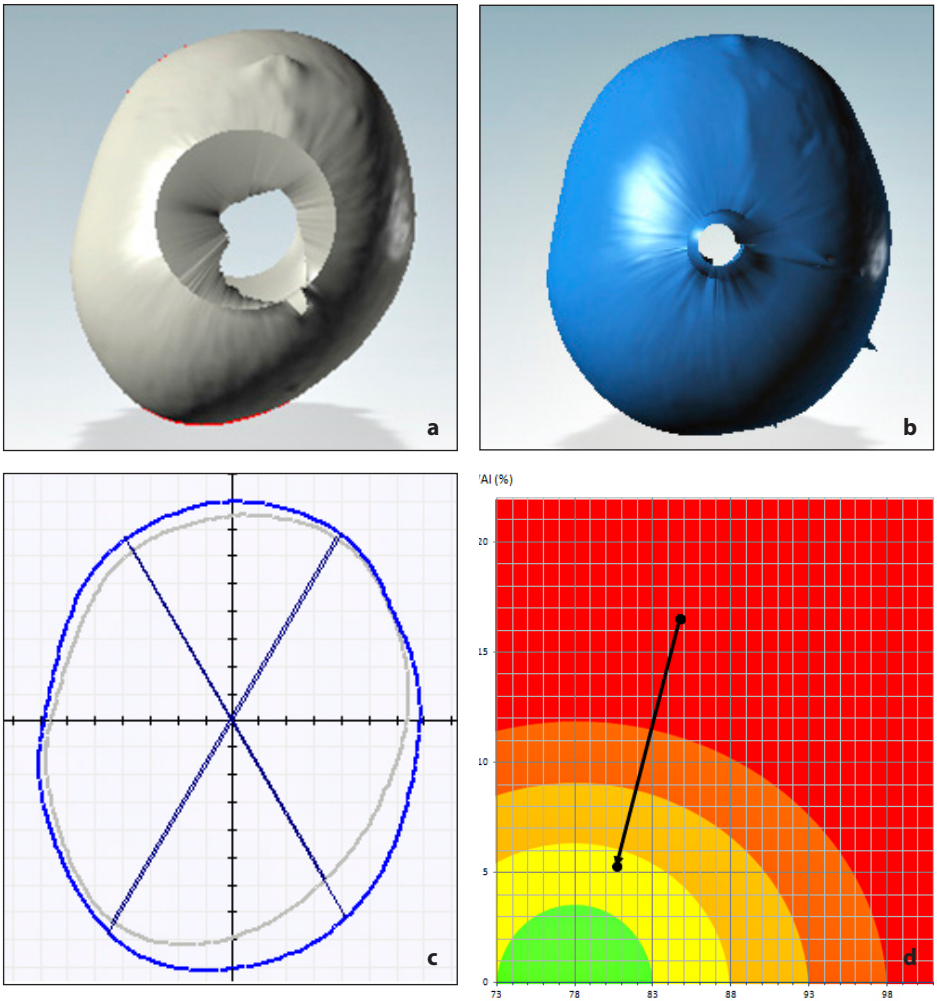
Tabulka 1: Přehled pacientů podle pohlaví, věku a typu deformity.

Před léčbou byla polohová abnormita hodnocena jako mírná u 12 pacientů (1,1 %), středně těžká u 68 pacientů (5,9 %), těžká u 313 pacientů (27,6 %) a velmi těžká u 743 pacientů (65,4 %). U všech pacientů s tolerancí ortézy došlo v průběhu léčby ke zlepšení nálezu alespoň v jednom ze sledovaných indexů. Po léčbě bylo 34 pacientů bez tvarové deformity (3 %). U dalších dětí pak došlo ke zlepšení do mírného typu deformity u 344 pacientů (30,2 %), středního typu deformity u 452 pacientů (39,9 %), těžkého typu deformity u 235 pacientů (20,7 %) a u 71 pacientů (6,2 %) zůstala deformita velmi těžká, přestože nález byl zlepšen. Přehled celkových výsledků je v **tabulce 2**.

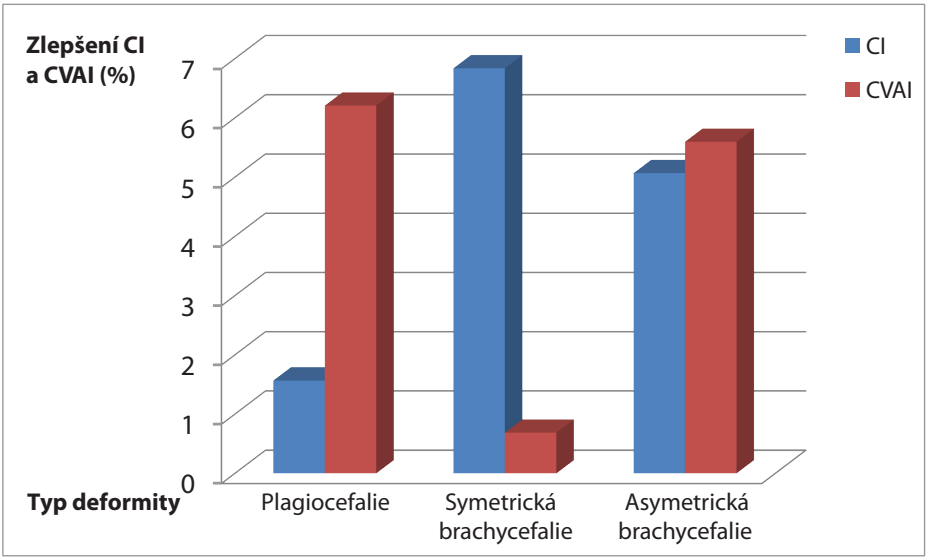
V průběhu léčby byla nejčastější komplikací kontaktní dermatitida. U těchto komplikací byl stav většinou zvládnutý lokální léčbou a jen u 5 dětí vedl k ukončení léčby. U jednoho pacienta se vyskytl otok levé periorbitální krajiny v důsledku komprese mízních cév. Stav byl řešen úpravou ortézy. Jiné komplikace jsme nepozorovali.

Před léčbou		**Po léčbě**				
		Norma	Mírný	Střední	Těžký	Velmi těžký
Mírný	12	7	5	–	–	–
Střední	68	9	49	10	–	–
Těžký	313	16	152	127	18	–
Velmi těžký	743	2	138	315	217	71
Celkem	**1136**	**34**	**344**	**452**	**235**	**71**

Tabulka 2: Závažnost deformity před a po léčbě



Obrázek 8: Klinický případ dítěte s asymetrickou brachycefalií, věk při začátku léčby 5,5 měsíců, délka nošení ortézy 23 týdnů, ukončeno pro spokojenost rodičů.
a – foto před léčbou, b – foto po léčbě, c – kraniometrický sken před léčbou (šedá křivka) a po léčbě (modrá křivka), d – graficky vyjádřené zlepšení z velmi těžké na lehkou deformitu



Graf 2: Grafické vyjádření výsledků léčby v závislosti na typu deformity.

Výsledky léčby se lišily v závislosti na typu polohové deformity, délce nošení ortézy a věku při zahájení léčby. Vzhledem k malému počtu pacientů s dolichocefalií, tuto v dalším rozboru neuvádíme. Zlepšení ve vztahu k jednotlivým typům polohové deformity je znázorněno v **grafu 2**.

Plagiocefalie

V souboru bylo 119 dětí s polohovou deformitou hlavy charakteru plagiocefalie. Cílem léčby byla úprava diagonální asymetrie, vyjádřená CVAI. Nejlepších výsledků bylo dosaženo u dětí při začátku léčby mezi 4–5,9 měsícem a délkou nošení ortézy více než 12 týdnů.

Asymetrická brachycefalie

Nejčastěji léčenou polohovou deformitou hlavy byla asymetrická brachycefalie. Celkem bylo v souboru 887 pacientů. Sledována byla asymetrie (CVAI) i proporcionalita hlavy (CI). Nejlepších výsledků bylo opět dosaženo u dětí při začátku léčby mezi 4–5,9 měsícem a délkou nošení ortézy více než 12 týdnů. Ukázka klinického případu dítěte s asymetrickou brachycefalií je uvedena na **obrázku 8**.

Symetrická brachycefalie

Nejméně častým typem polohové deformity byla symetrická brachycefalie. Celkem jsme řešili léčili 126 dětí a nejlepších výsledků bylo opět dosaženo při začátku léčby mezi 4–5,9 měsícem a trvání léčby více než 12 týdnů.

Netolerance ortézy

Netolerance nošení ortézy se vyskytla u 46 dětí, což je méně než 4 % ze sledovaného souboru. Pouze u 5 dětí rodiče uvedli, že léčbu ukončují kvůli kožním problémům, vzniklým v prvních 1–3 týdnech nošení ortézy, což je 11 % netolerancí. U 5 dětí byla léčba netolerována, resp. předčasně ukončena, pro infekční onemocnění s dlouhotrvajícími febriliemi. Zbylých 78 % (36 dětí) ortézu netolerovalo ve smyslu, že rodiče ortézu nenasazovali, protože dítě bylo nevrlé, plakalo, apod. Většina z těchto netolerancí se objevila v roce 2010, kdy jsme s terapií kraniální ortézou na našem pracovišti začínali (**7**).

U 12 klinických případů s netolerancí ortézy jsme provedli kontrolní sken po 2–6 měsících od vstupního skenu. Cílem bylo určit, jak se změnil tvar lebky u dítěte s polohovou deformitou, které bylo indikováno k léčbě pomocí kraniální remodelační ortézy, ale nepoužívalo ji. U žádného ze skenovaných dětí se tvar lebky, resp. hodnota CVAI a CI nezlepšily.

DISKUZE

Možnost léčby kraniální ortézou a zároveň nárůst počtu dětí s polohovým plagiocefalem během posledních 10–15 let, vedl ke zvýšenému zájmu o toto onemocnění i o možnosti a efektivitu různých typů léčby.

Prevalence polohového plagiocefalu se uvádí mezi 6–13 % (**13**) u novorozenců, poté výskyt s věkem narůstá a dosahuje 19–48 % u kojenců ve 4 měsících věku, kdy je výskyt nejvyšší (**6, 16**). U poloviny těchto dětí dojde ke spontánní úpravě do věku 6 měsíců. Rozdílnost výskytu v literárních údajích je dána zejména stanovením kritérií pro definici polohového plagiocefalu. Pokud polohová abnormita přetrvává po 6. měsíci věku, je 25% pravděpodobnost reziduálního nálezu také ve 2–3 letech (**2**). Celkově se uvádí výskyt kosmeticky významné polohové deformity u 3,3 % dětí ve 2–3 letech věku, tj. v době kdy již je mizivá pravděpodobnost spontánní úpravy a deformita může představovat psychosociální problém pro dítě i rodiče (**6**).

V roce 1992 vydala pediatrická společnost doporučení polohy dítěte při spánku na zádech jako prevenci syndromu náhlého úmrtí (**1**). V této souvislosti vzrostla prevalence polohových deformit. Převažuje tzv. zadní plagiocefalus (**13**).

Predilekční poloha hlavy se také objevuje v souvislosti s torticollis, u dětí se stranovým oslabením, a také u dětí s psychomotorickým deficitem, ovlivňujícím jejich aktivitu během dne. Bývá

často popisována u dětí s dlouhotrvajícími febriliemi. Poloha na zádech není jediným faktorem ovlivňujícím vznik onemocnění. Příčiny jsou prenatální i postnatální. Patří k nim: poloha plodu v děloze, primiparita, věk matky vyšší než 35 let, protrahovaný porod, oligohydramnion, kefalhematom, mužské pohlaví dítěte a vícečetné těhotenství (**2, 8, 10, 13, 15**). Riziko polohové deformity u dvojčat je několikanásobně vyšší. Výskyt asymetrie v této skupině u dvojčat je udáván u více než 50 % (**8, 12**). Maximum výskytu plagiocefalie je ve věku 4 měsíců. Do 6 měsíců věku dochází u poloviny kojenců k úpravě tvaru hlavičky, a to buď spontánně, nebo pomocí fyzikální léčby – rehabilitace zaměřené na úpravu torticollis a polohování. Po 6 měsících věku už je léčba polohováním méně úspěšná, protože dítě mění pozici přetáčením samo.

Samotné stanovení diagnózy polohové deformity patří do kompetence zkušeného lékaře, který se zabývá tvarovými abnormitami lbi, tj. neurochirurga nebo kraniofaciálního chirurga. Po odesílajících lékařích, což jsou pediatři nebo dětští neurologové, nevyžadujeme žádné radiologické vyšetření před odesláním pacienta do ambulance. Diagnóza je často provedena jen na základě anamnézy a klinického vyšetření. U pacientů s tvarovou abnormitou hlavy je třeba nejprve vyloučit, zda se nejedná o kraniostenózu. Ve většině případů stačí klinické a kraniometrické vyšetření. Pokud z klinického nálezu nejsme schopni vyloučit kraniostenózu, je nutné radiologické vyšetření. Vzhledem k radiační zátěži se snažíme vyhnout CT mozku a preferujeme buď prostý RTG snímek lebky, nebo nejlépe ultrazvukové vyšetření lebečních švů, které má 100% sensitivitu a 89% specificitu. Samotné CT mozku s 3D rekonstrukcemi používáme vzhledem k radiační zátěži jen vyjímečně. Standardně se CT využívá u kraniostenóz, kde předpokládáme operační řešení. I od tohoto postupu se však v případě jednoduchých kraniostenóz, odlišitelných klinicky a antropometrickým vyšetřením, ustupuje. Ani u jednoduchých kraniosynostóz odlišitelných klinicky nevyžadujeme CT vyšetření.

Léčba polohových deformit je indikována především z psychosociálních a kosmetických důvodů. Z prací, které sledovaly psychomotorický vývoj dětí s polohovým plagiocefalem, vyplývá, že samotná polohová abnormita lebky není faktorem ovlivňujícím vývoj těchto dětí. Rodiče dětí s polohovou plagiocefalií se však často domnívají, že asymetrický tvar hlavy může negativně ovlivnit mozkový vývoj dítěte. V literatuře můžeme najít práce, které dokládají opoždění v dosahování milníků u 11,6–12,8 % dětí s polohovou deformitou (**3, 14**). Panchal a kol (**12**) vyšetřoval 42 dětí s polohovou plagiocefalií a zjistil vyšší výskyt opoždění motorického vývoje u těchto dětí. Podle studie Fowlera a kol. (**4**) je jediným rozdílem mezi skupinou dětí s a bez polohového plagiocefalu změna svalového tonusu (ve smyslu hypo- či hypertonie) u dětí s plagiocefalem. Tyto práce je však třeba dát do souvislosti s pozorování pediatrů, že děti polohované dle doporučení „Back to Sleep" pouze do polohy na zádech, jsou obecně častěji opožděné v motorickém vývoji do 18 měsíců věku ve srovnání s dětmi polohovanými na břicho (**19**). Žádná studie tedy do dnešní doby nepotvrdila, že případný psychomotorický deficit je způsoben polohovou abnormitou. Spíše se předpokládá opak, tj. že samotná polohová abnormita hlavy vzniká na základě poruchy dosahování milníků, stranového oslabení a tím snížené aktivity dítěte (**20**).

Léčba polohového plagiocefalu je možná pomocí polohování, rehabilitace, kraniální remodelační ortézy nebo kombinací těchto metod. Rehabilitace zaměřená na úpravu svalového tonusu,

stranové asymetrie a torticollis by měla být vždy součástí léčby. Samotná úprava tvaru hlavy je pak možná polohováním nebo pomocí kraniální ortézy. Cílem léčby je nechat působit růstové síly mozku v opačném směru, než polohová deformita vznikla. Polohování znamená polohu hlavy na kontralaterální straně při polohové plagiocefalii nebo střídání stran při polohové symetrické brachycefalii. Kraniální remodelační ortéza je aktivní a rychlý způsob léčby, který zahrnuje výrobu speciální ortézy, kterou dítě nosí 23 hodin denně a která umožňuje úpravu tvaru hlavičky v období 4–6 měsíců. Kraniální remodelační ortéza nepůsobí aktivní tlak na prominující části hlavy, ale jen zamezuje růstu růstu hlavy v oblastech prominence a vytváří expanzní prostory v místě oploštění hlavy. V článku prezentujeme výsledky léčby kraniální ortézou.

Pro srovnání obou typů léčby v literatuře zatím chybějí potřebná dataa také v našem souboru chybí srovnávací skupina dětí léčených polohováním a rehabilitací.Podařilo se nám sledovat jen 12 dětí, u kterých byla terapie ortézou indikovaná, ale nakonec nebyla provedena a děti byly vyšetřeny s odstupem 2–6 měsíců. U žádného z nich se polohová vada dle kraniometrického vyšetření nezlepšila. Většina pracív literatuře, srovnávajících oba typy léčby, tj. polohování a kraniální remodelační ortézu, jsou na úrovni „možná prospěšné". Většina z nich však vychází ve prospěch kraniální ortézy. Ta umožňuje jednak lepší tvarovou korekci srovnáním CVAI (**5,14**) a také asi 3x kratší dobu léčby ve srovnání s rehablitací a polohováním. Léčba kraniální ortézou se tak jeví účinnější než polohování ve věku 6 měsíců a později a u těžkých a velmi těžkých polohových vad (**9**). Byl také sledován vliv samotné léčby na psychomotorický vývoj dětí. Miller a Clarren (**11**) srovnávali skupinu dětí, léčených polohováním nebo kraniální ortézou pro polohovou plagiocefalii a zjistili, že samotná terapie kraniální ortézou neovlivňuje negativně ani pozitivně psychomotorický vývoj. Prospektivní randomizovaná studie tak v literatuře chybí, z našeho pohledu je však obtížně proveditelná zejména z etických důvodů, protože většina rodičů dětí s těžkou nebo velmi těžkou deformitou se z našich zkušeností rozhodla pro léčbu kraniální ortézou.

Mezi komplikace patří zejména kontaktní dermatitida a další kožní projevy. Ke komplikacím je také možno zařadit netoleranci ortézy dítětem, což bývá nejčastější příčinou ukončení léčby.

Některé srovnávací práce se zabývají doporučením léčby u dětí s polohovým plagiocefalem. Jako prevence polohového plagiocefalu je doporučována poloha na bříšku, pod dohledem rodičů, zejména do věku 6 měsíců než začne dítě měnit pozici samo. V případě polohování dítěte na zádech je třeba dbát na pravidelné změny polohy hlavičky a podnětů to zejména při stranové predilekční preferenci dítěte. Samozřejmostí je odstranění příčin stranové predilekce, způsobené torticollis, poporodním poraněním (zlomenina klíční kosti, paréza brachiálního plexu apod.), neurologickou symptomatikou s lateralizací. Tyto příčiny je možné odstranit rehabilitací, která je součásti léčby i v případě již vzniklé deformity. Pokud přetrvává tvarová abnormita po 6. měsíci života, je doporučována léčba pomocí kraniální remodelační ortézy, která upraví tvar hlavičky rychleji a lépe než rehabilitace a polohovací léčba.

Chirurgické řešení polohových abnormit hlavy je velmi vzácné a ve své praxi jsme se s touto indikací ještě nesetkali.

ZÁVĚR

Polohové defomity představují poměrně častý problém u novorozenců a kojenců, jehož výskyt je i v souvislosti s doporučením polohování dětí na záda. Není prokázáno, že by polohová abnormita měla negativní vliv na vývoj mozku dítěte. Léčba je indikována především z psychosociálních a kosmetických důvodů. Léčebnými možnostmi jsou polohování, rehabilitace a použití kraniální remodelační ortézy. Použití kraniální remodelační ortézy je bezpečná a účinná alternativa k polohování s dobrými výsledky u všech typů polohových deformit. Nejlepších výsledků je dosaženo při zahájení léčby mezi 4–6 měsíci věku a délce terapie nad 12 týdnů.

LITERATURA

1. American Academy of pediatrics Task Force on SIDS. The changing concept of sudden infant death syndrome: diagnostic coding shifts, controversies regarding the sleeping enviroment, and new variables to consider in reducing risk. Pediatrics 2005; 116: 1245–1255.
2. BOERE-BOONEKAMP M, VAN DER LINDEN-KUIPER L. Positional preference: prevalence in infants and follow-up after two years. Pediatrics 2001; 107: 339–343.
3. CLARREN S. Plagiocephaly and torticollis: etiology, natural history, and helmet treatment. J Pediatr 1981; 98: 92–95.
4. FOWLER E, BECKER D, PILGRAM T, et al. Neurologic findings in infants with deformational plagiocephaly. J Child Neurol 2008; 23: 742–747.
5. GRAHAM JM JR, GOMET M, HALBERG A, et al. Management of deformational plagiocephaly: repositioning versus orthotic therapy. J Pediatr 2005; 146: 258–262.
6. HUTCHISON B, HUTCHISON L, THOMPSON J, et al. Plagiocephaly and brachycephaly in the first two years of life: a prospective cohort study. Pediatrics 2004; 114: 970–980.
7. LIPINA R**,** ROSICKÝ J, GOLOVÁ Š. Léčba polohového plagiocefalu pomocí kraniální remodelační ortézy. Pediatr. praxi, 2012; 13(1), 36–39.
8. LITTLEFIELD T, KELLY K, POMATTO J, et al. Multiple-birth infants at higher risk for development of deformational plagiocephaly. Pediatrics 1999; 103: 565–570.
9. LOVEDAY B, DE CHALAIN T. Active couterpositioning or orthotic device to treat positional plagiocephaly. J Craniofac Surg 2001; 12: 308–313.
10. MCKINNEY C, CUNNINGHAM M, HOLT V, et al. Characteristics of 2733 cases diagnosed with deformational plagiocephaly and changes in risk factors over time. Cleft Palate Craniofac J 2008; 45: 208–216.
11. MILLER R, CLARREN S. Long-term developmental outcomes in patients with deformational plagiocephaly. Pediatrics 2000; 105: 1-5.
12. PANCHAL J, AMIRSHEYBANI H, GURWITCH R, et al. Neurodevelopment in children with single- suture craniosynostosis and plagiocephaly without synostosis. Plast Reconstr Surg 2001; 108: 11492–11498.
13. PEITSCH W, KEEFER C, LABRIE R, et al. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. Pediatrics 2002; 110: 1–8.
14. PLANK L, GIAVEDONI B, LOMBARDO J. Comparison of infant head shape changes in deformational plagiocephaly following treatment with a cranial molding orthosis using a noninvasive laser shape digitizer. J Craniofac Surg 2006; 17: 1084–1091.

15. POLLACK I, LOSKEN H, FASICK P. Diagnosis and management of posterior plagiocephaly. Pediatrics 1997; 99: 180–185.
16. ROBINSON S, PROCTOR M. Diagnosis and management of deformational plagiocephaly. J Neurosurg Pediatrics 2009; 3: 284–295.
17. SAEED N, WALL S, DHARIWAL D. Management of positional plagiocephaly. Arch Dis Child 2008; 93: 82–84.
18. SCRUTON D. Position as a cause of deformity in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2008; 50: 404.
19. STEINBOCK P, LAM D, SINGH S, et al. Long-term outcome of infants with positional occipital plagiocephaly. Childs Nerv Syst 2007; 23: 1275–1283.
20. VAN VLIMMEREN LA, VAN DER GRAAF Y, BOERE-BOONEKAMP MM et al. Effect of pediatric physical therapy on deformational plagiocephaly in children with positional preference: A randomized controlled trial. Arch Pediatr Adolesc Med 2008; 162: 712–718.
21. WILBRAND JF, SCHMIDTBERG K, BIERTHER U, et al. Clinical Classification of Infant Nonsynostotic Cranial Deformity. J Pediatr 2012; 161(6):1120-1125.

Adresa autora:
Doc. MUDr. Radim Lipina, Ph.D.
Neurochirurgická klinika
Fakultní nemocnice Ostrava
17. listopadu 1790
708 52 Ostrava-Poruba
e-mail: radim.lipina@fno.cz
tel. +420737208107

GAIT MODEL WITH DIFFERENT LEG LENGTH

ČULÍK JAN

Czech Technical University in Prague, Faculty of Biomedical engineering
Sítná 3105, 272 01 Kladno, CZ

ABSTRACT

The model of patient's gait was assembled on the computer. The purpose of the model is to observe the effect of varying the leg lengths and study of the forces and moments in the leg joints, pelvis tilt and moment exerted between the pelvis and spine. The results will be used for research spinal disorders. Furthermore, the article studies the movement of legs when patient climbs stairs [**1**] [**2**] [**3**] [**4**]. The calculation method is based on study of joint position during shifting of the weight from the back foot to the front one and leg swings to new position for the next step. Simulation program was assembled on the computer with help the system CDCSIS [**5**] that identifies individual time points positions of parts of the lower limbs. The leg movement takes place in three phases – carrying weight on the front leg, the back leg swings to the new position and put the leg on the stair. The forces and moments in the joints are calculated from equilibrium conditions of the leg parts. The simulation program animates patient climb stairs. The calculation is done for different height of the stairs. For zero height is modelled walk on the plane. The result of simulation experiments are very large forces in the knee joint of supported leg due to the bending moment, which causes pain in the knees in patients suffering from arthrosis. The problem is solved in the sagittal hip plane. The simulation program determines the hip and the knee bending moments and vertical and horizontal components of the forces acting on the joints. The bending moments at joints are transmitted by muscle tensile forces and pressure joint forces. The pelvis inclination and torque between the pelvis and the spine are solved in the media plane.

Keywords: walk simulation, simulation, different leg length, upstairs going simulation, arthrosis

1. INTRODUCTION

The model of patient's gait was assembled on the computer. The purpose of the model is to observe the effect of varying the lengths of the legs on the forces and moments in the joints of the legs, pelvis tilt and moment acting between the pelvis and spine. The results will be used for research spinal disorders. Furthermore, for elderly patients suffering from osteoarthritis is the most trouble climbing stairs. The top of article is solved too how the joint forces depend on stairs parameter and going velocity. The mechanical simulators are used in clinic praxis for modelling of plane and/or stairs gait [**1**], [**2**]. This article solves stairs gait with help computer

simulation. The simulation model of stairs gait was composed with help system CDCSIS [**5**]. The simulation model was used for experiments to observe parameter influences and to determine force and moment values in going time. The dynamic forces ware respected.

The problem is solved as 2D in the sagittal hip plane. Determine the hip and the knee bending moments and vertical and horizontal components of the forces acting on the joints. The bending moments are transmitted by muscles. Inclination of the pelvis and torque between the pelvis and the spine are solved in the media plane.

2. SOLVING METHOD

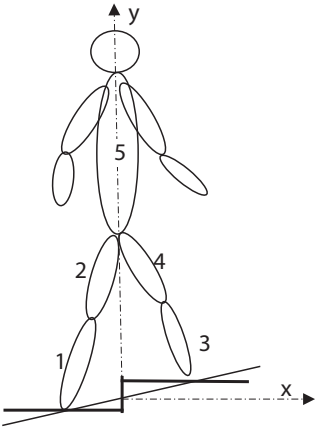
We will build a mathematical model for walking on stairs for different long legs. For walking along the plane we substitute zero height of the stairs. The simulation model at system CDCSIS was composed according to the mathematical model.

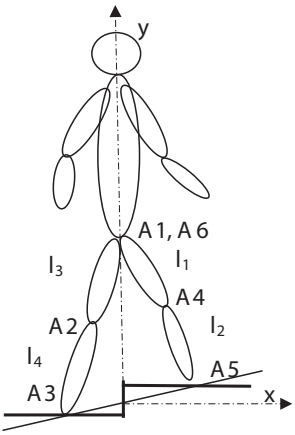
The stair width is supposed *c*, what is motion of patient mass centre at horizontal direction in one step time too. The horizontal motion of leg end during one step swing is 2*c*. The stair height is designated *d*. The stairs slope is

$$\mathrm{tg}\,\gamma = d/c. \qquad (1)$$

The given values are *d, c* or *c,* γ.

The patient body is divided to trunk with head and arms (body 5), femur leg parts (bodies 2, 3) and tibia leg parts (bodies 1, 3) (see **fig. 1**). The points A_1 to A_6 (hip, knees and leg ends) will be observed on the going patient (see **fig. 2**).





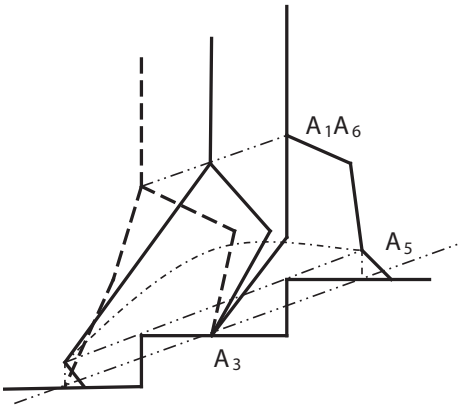


Fig. 3: Patient motion phases.

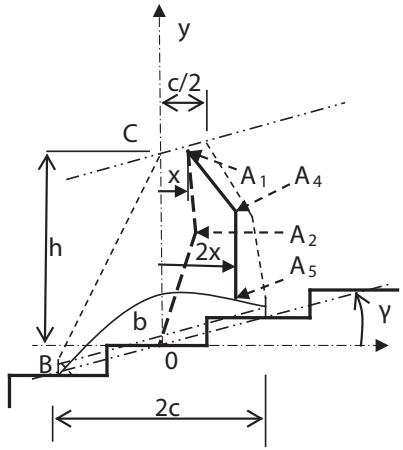


Fig. 4: Motion of points A_1 to A_6.

During one patient step will be observed: motion of patient trunk in hips (points A_1, A_6), the position of knee for supported leg (point A_2) and the position supported place (point A_3), for swing leg the position of knee (point A_4) and leg end (point A_5) (see **fig. 3**). The coordinate system is chose according to **fig. 4** with initial point at stair centre, the coordinate *x* at horizontal and *y* at vertical direction. The distances between hip and knee joints are l_1 resp. l_3 and between knee joint and leg end are l_2 resp. l_4 (supported and swing leg).

The leg motion consists from 3 phases:

- Phase 1: Initially, the center of gravity of the body is above the edge of the step and the ends of the legs are above two consecutive stairs centers. The weight is transferred to the front leg, trunk moves parallel to the slope of the staircase up to the center of the upper stage (the horizontal displacement c/2) and a heel rear legs (point A2) is raised up to a value e, the hip moves according to line. The movement is shown in **fig. 3** from the dashed position of the legs to the position shown by solid lines.

- Phase 2: Front leg remains in contact with the washer and the end of the rear leg (point A5) moves forward to the new position which is above the center of the next stair step. The point A5 moves along a parabola which has height b and length 2c. Hip joint (point A1) moves according to a straight line. The extreme positions of movement are shown in **fig. 4** indicated by thin broken lines.

- Phase 3: Now the end of front leg moves from position at the tip of the leg down about the vertical shift *e*.

Fig. 1: Dividing of patient to observed parts.

Fig. 2: Observed points.

Patient is in contact with stairs in phases 1 and 3, therefore the joint forces are not extreme. The going phase 2 will be study only. The swing leg motion will be solved first.

The point A_1 has coordinates x_1, y_1. The point A_1 moves according to line (see **fig. 4**). The horizontal moving supposed constant in time. The point A_1 coordinates x_1, y_1 are changed according to

$$x_1 = vt, \tag{2}$$

$$y_1 = vt.tg\gamma + h, \tag{3}$$

where v is horizontal velocity, t is time and h is coordinate according to **fig. 4**. For unequally long legs for leg propped substitute h_1 instead of h.

End of legs in the swing point A_5 is during the movement coordinate x_5, y_5, which varies according to the equation (parabola).

$$x_5 = 2vt, \tag{4}$$

$$y_5 = b\left(1 - \frac{(2vt)^2}{c^2}\right) + 2vt.tg\gamma + e, \tag{5}$$

where b is central parabola height, t is time, v is horizontal velocity of trunk motion, c is stair weight, γ is stairs slope and e is vertical motion in the third phase.

At the beginning of the movement of the legs the swing leg is stretched, ie. has a length $l_1 + l_2$, because the distance between the points B and C is

$$l_1 + l_2 = \sqrt{c^2 + (h + d - e)^2},$$

Odtud určíme

$$h = \sqrt{(l_1 + l_2)^2 - c^2} - d + e, \tag{6a}$$

for the propped leg

$$h_1 = \sqrt{(l_3 + l_4)^2 - c^2} - d + e, \tag{6b}$$

wherein c, d are the width and height of stair, e is the height of the stroke the legs of the heel against the tip and legs l_1, l_2 respectively l_3, l_4 the leg length of the thigh and calf of the leg in the swing respectively leg propped up.

The parabola height b of point A_5 motion is necessary choice to fulfill condition the leg motion has to be over stairs. The parabola has at stair edge height $3b/4$, it has to be minimal $d/2\text{-}e$. The leg and stair contact is for $b = 2d/3–4e/3$. It is used $b = d$. From the formula (6) is determined h; the forms and positions of trajectories of points A_1 a A_5 are now defined (see **fig. 4**).

Now we determine the position of the point $A_4(x_4,y_4)$ – knee in swing time (see **fig. 4**). For polar coordinates with the origin at point A_4 has a point A_1 coordinate φ_1, l_1, which we compare with the established Cartesian coordinates.

$$\begin{aligned} l_1 \cos\varphi_1 &= x_1 - x_4, \\ l_1 \sin\varphi_1 &= y_4 - y_1. \end{aligned} \tag{7}$$

The distance of points A_4 and A_5 is l_2.

$$l_2 = \sqrt{(x_4 - x_5)^2 + (y_4 - y_5)^2}. \tag{8}$$

The relations (7), (8) are equation system, where x_4, y_4, φ_1 are unknowns. The equations will be solved numerical. Let's choose initial estimation of φ_1. The result φ_1 from the last time point can be used as start value. The computing can be started (initial time step) with value from formula (see **fig. 4**)

$$\varphi_1 = -arctg\,\frac{c}{h + d - e}.$$

The estimation of coordinates x_4, y_4 is calculated from the equation (**7**) and the estimation of l_2 is calculated from (8). The algorithm is repeated for new value φ_1 till the result l_2 is calculated with enough occurrences.

The coordinates of point A_4 can be calculated according to this algorithm:

1. φ_{new} = initials estimation; $step = \varphi_{new}/10$; $i = 0$; $j = 0$; $l_{2,old} = 0$; $error_{old} = 100.0$; $\varphi_{old} = 0$;
2. $x_4 = x_1 + l_1 \cos \varphi_{new}$; $y_4 = y_1 - l_1 \sin \varphi_{new}$;
3. $l_{2,\,new} = \sqrt{(x_4 - x_5)^2 + (y_4 - y_5)^2}$;
4. $i = i + 1$;
5. $error = l_{2,new} - l_2$;
6. *if* ($|error| < allowed\ error$) *stop* ;
7. *if* ($|error| < |error_{old}|$) *then* ($\varphi_{old} = \varphi_{new}$; $\varphi_{new} = \varphi_{new} + step$; $l_{2,old} = l_{2,new}$; $error_{old} = error$; *go to* 11);

8. $\varphi_{new} = \varphi_{old}$;

9. if (*j>0*) *then* (*step* = *step*/2; j=0) *else* (*step* = –*step*; *j=1*);

10. $\varphi_{new} = \varphi_{old} + step$;

11. if (i < 50) *go to* 2;

12. text („iteration doesn't converge");

The algorithm was used for A_4 position. Analogous the algorithm can be used for position of point A_2 – knee of leg standing on stair at coordinate beginning with the leg joint at point A_5 (see the broken line at **fig. 4**). Hip of the supported legs has the position A_5. Positions A_1 and A*5* is different for different lengths legs. The algorithm can be used for the first moving phase - choose of patient weight from leg on down stair to leg on upper stair (determination of A_2 and A_4 position).

The accelerations of given points are determined by derivation of moving equations:

Points A_1, A_6 (constant velocity):

$$a_{x1} = \ddot{x}_1 = 0, \quad a_{y1} = \ddot{y}_1 = 0 \cdot \tag{9}$$

Point A_5 (parabolic trajectory):

$$a_{x5} = \ddot{x}_5 = 0, \quad a_{y5} = \ddot{y}_5 = -\frac{8bv^2}{c^2}. \tag{10}$$

The vertical acceleration during going up to foot end (phase 1) and during vertical tread (phase 3) are

$$a_{x5} = \ddot{x}_5 = 0, \quad a_{y5} = \ddot{y}_5 = \frac{8bv^2}{c^2}. \tag{11}$$

Polohy bodu A_4 (obdobně bodu A_2) jsme určovali numericky. Požít pro výpočet zrychlení vzorce pro numerické derivování je vzhledem k numerické nestabilitě nepřesné. Simulací byl zjištěn průběh polohy bodů A_2 a A_4 během simulačního pokusu, tento průběh byl aproximován po částech parabolami a z druhých derivací parabol určena zrychlení.

The acceleration of point A_4 (analogous of point A_2) can be calculated by numerical derivation

$$a_{x4} = \ddot{x}_4 \approx \frac{x_{4,i-1} - 2x_{4,i} + x_{4,i+1}}{\Delta t^2}$$
$$a_{y4} = \ddot{y}_4 \approx \frac{y_{4,i-1} - 2y_{4,i} + y_{4,i+1}}{\Delta t^2} \qquad (12)$$

The condition of equilibrium (horizontal and vertical forces and moments) for body *i* are written according to **fig. 5**

$$\begin{aligned} X_i - X_j - m_k a_{xk} &= 0, \\ Y_i - Y_j - m_k g - m_k a_{yk} &= 0, \\ X_i a_k + X_j b_k \big)\sin\varphi_k - \big(Y_i a_k + Y_j b_k \big)\cos\varphi_k + M_i - M_j - I_k \varepsilon_k &= 0, \end{aligned} \qquad (13)$$

wherein

$$\varepsilon_k = \big(a_{y,j} - a_{y,i}\big) l_k \cos\varphi_k - \big(a_{x,j} - a_{x,i}\big) l_k \sin_k, \qquad (14)$$

where k is a body index and indexes i, j labels down and upper end points, l_k is length of calf resp. thigh leg part, φ is angle of body part axis with coordinate axis x. The values X_i, Y_i, M_i can be determined from equation (13) if there are known values X_j, Y_j, M_j and resp. values with index j if there are known values with index i.

The program simulates moving of one stair. The numerical calculation is provided in 10 time steps. The phase 2 (swing leg moving) is simulated only. Bought legs are supported in phase 1 and therefore the joint forces are similar as standstill. The algorithm for one swing of leg is follow:

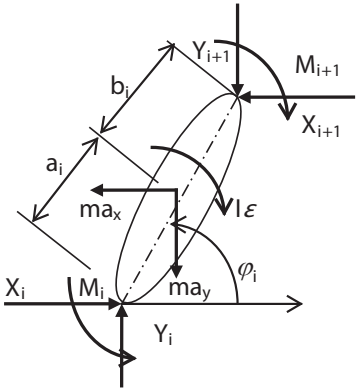


Fig. 5: Static and dynamic forces act to the leg part.

The coordinates of points A_1, A_3 and A_5 for all time points of swing leg are determinate according to formulas (2) to (5) and A_2, A_4 using above defined algorithm.

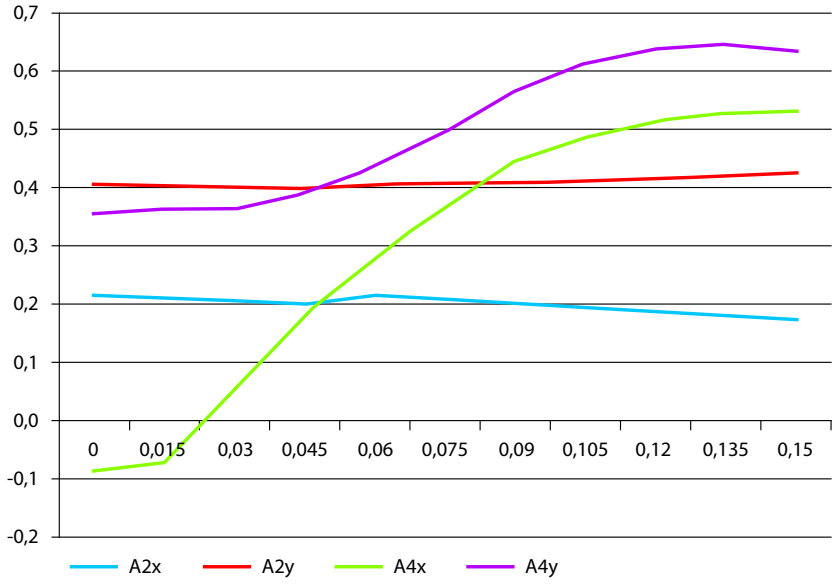
The accelerations of points A_1 to A_6 are calculated from (9) to (12).

The equations (13) are solved and end forces and moments are solved. If the forces and moments are solved step by step on bodies $k = 3, 4, 5, 2, 1$, there are only three unknowns at each body, which can be calculated from three equations (13), (14). The last result at point A_3 is footwall reaction.

3. DISCUSSION

Simulation program was determined coordinates of the knee joints of swing leg, ie. points A_2 and A_4. Coordinate values *x, y* are plotted in **Graph 1** for time values t_i ($i = 0, 1, ..., 10$). The horizontal axis represents time *t* in seconds and on the vertical axis are point coordinate values *x, y* in meters. The *x* coordinate is relative to the axis of the trunk.

The numerical calculation of accelerations (second derivate of knee position) according to (12) shows numerical instability because the coordinate differences are very small. The **Graph 1** shows changes of coordinates A_2 a A_4 in the time interval $t \in \langle 0 ; T \rangle$, where *T* is leg swing



Graph 1: Moving the support and swing knee in step time

period $T = 0{,}5c/v$ (c – stair width, v – gait velocity). The coordinates x are relative to trunk axis. It was observed according to **Graph 1** that the velocity change of coordinates A_2 are constant at bought coordinate directions and therefore point A_2 has no accelerations.

The point A_4 deviation at x direction in time interval $<0, T>$ (see **Graph 1**) has form one inclined sinus half wave in time interval $<t - T/10, T>$, this function was approximated by

$$x = a\sin\left(\frac{\pi}{T}t\right) + (A_{4,x,10} - A_{4,x,1})\frac{t}{T} + A_{4,x,1}, \tag{15}$$

where

$$a = A_{4,x,6} - (A_{4,x,10} - A_{4,x,1}).$$

The second derivation of (15) is A_4 acceleration in x direction

$$a_{x,4} = \ddot{x} = -\left[\left(\frac{\pi}{T}\right)^2 a\right] sin\frac{\pi}{T}t.$$

Analogous the A_4 deviation in y direction has form one inclined sinus wave, which can be approximated by

$$y = b\sin\left(\frac{\pi}{T}t\right) + (A_{4,y,10} - A_{4,y,0})\frac{t}{T} + A_{4,y,0}, \tag{16}$$

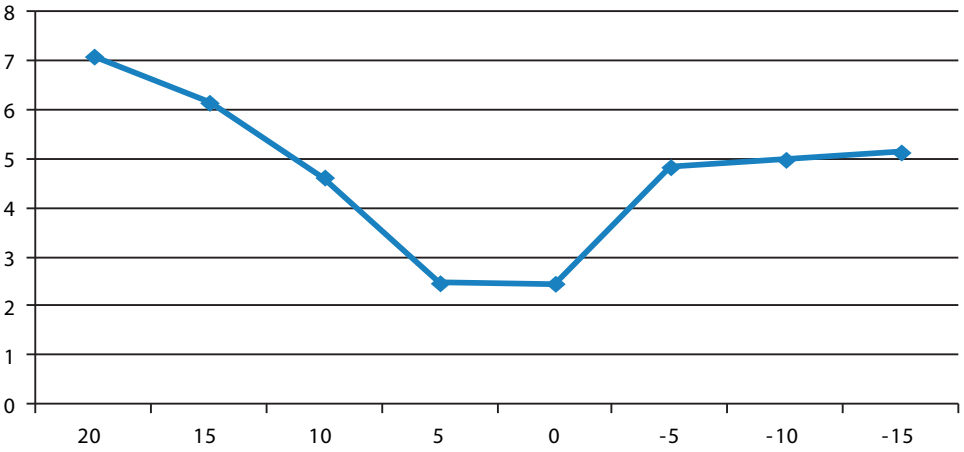
where

$$b = A_{4,y,7} - (A_{4,y,10} - A_{4,y,0}).0{,}7.$$

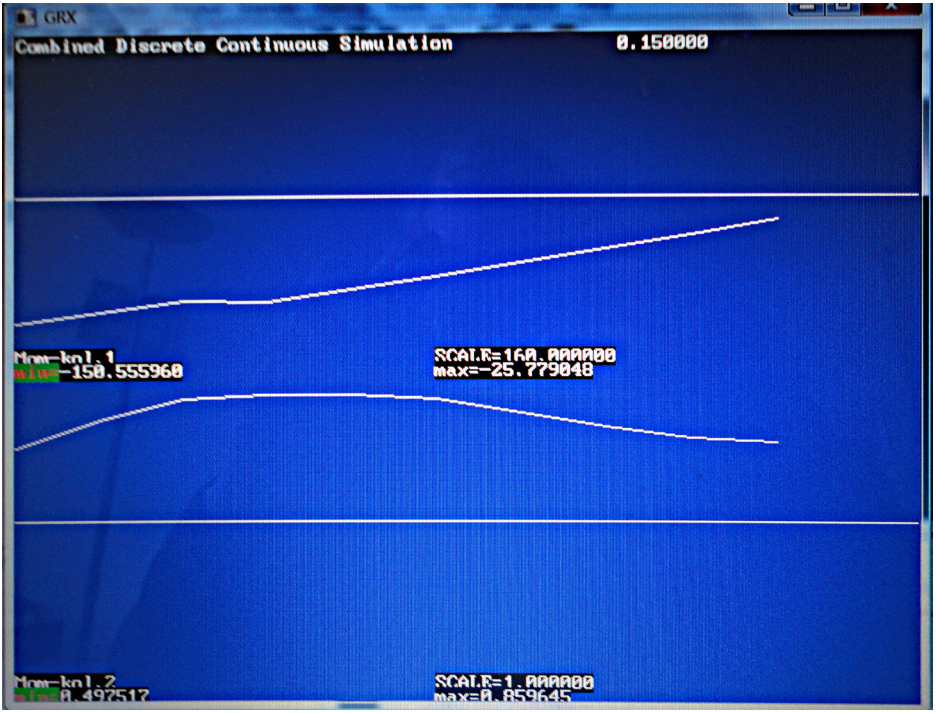
The acceleration $a_{4,y}$ is the second derivation of (16)

$$a_{4,y} = -\left(\frac{2\pi}{t}\right)^2 b\sin\left(\frac{2\pi}{T}t\right).$$

The accelerations calculated by simulation program were relatively small, therefore the horizontal forces at knees were small and the vertical forces have similar values as static forces.



Graph 2: Relations of maximum dynamic force value at knee to static force value for stairs hight



Graph 3: Example of simulation system CDCSIS output.

Stair high (cm)	Support knee (N)	Swing knee (N)	Support hip (N)
20	5208,8	47,3	1085,6
15	4512,8	43,3	1063,4
10	3397,8	36,3	1029,9
5	1818,1	31,6	990,1
0	1810,8	25,6	912,1
-5	3548,1	36,6	985,6
-10	3662,3	40,8	970,1
-15	3768,3	72,6	952,9

Tab. 1. Maximum forces at joints in gait time.

The bending moments calculated by simulation program for stair steps width 30 cm and height 15 cm, gait velocity 3.6 km/hour are shown at **Graph 2**. The time in seconds (interval <0,0.15>) is on horizontal axis and bending moment in Nm at vertical axis. The extreme value of bending moment at knee of supported leg is 150.56 Nm. The bending moment is a reaction of couple forces, tensile force at extension muscle and pressure force at joint. Consider the mutual distance circa 4 cm then there forces have values 3764 N. The extreme hip moment is 10.07 Nm. It means that when climbing stairs great forces are at knee joint of supported leg and therefore patient with osteoarthritis has pain trauma.

The calculation was repeated for shortening of the left tibia of 20 mm, 50 mm, 100 mm and for the shortening of the right tibia too. The **Tab. 1** shows the maximum force values for variable shortening of the supported leg (left) and/or the leg in the swing (right) in time of one step.

4. CONCLUSION

It was found by the simulation calculations that the forces in the hip and knee joints for movement differ only slightly from the static forces, ie. the compressive force of hip joint is loaded by legs little different from the heaviness of the patient without supported legs heaviness. The tensile force in the swing leg hip is not very different from the heaviness of the leg. Similarly, it is for knee force. The result of the calculation was also determining moments in the joints. The moment is transmitted to the joint of a couple of forces – the pressure on the joint and tension in the extensor. The result normal forces at the hip joint especially at the knee joints are considerable. The force maximum at supported leg in extension time is 3764_N.

The slope of a pelvis is given by the difference lengths of legs is observed at the medial plane. The bending moment between pelvis and spine in the medial plane is caused by the different vertical forces in the hip joints.

The article shows algorithms of determine of leg parts position in motion phases. The deduced algorithms can compose stairs climbing animation.

LITERATURE

1. Simulátor chůze do schodů (Gait stairs simulator). www.bs-sports.cz/vyhody-pouzivani-simulatoru-chuze--do-schodu/
2. Simulator Stepper. www.sportvital.cz/sport/fitness/kardiofitness/stepper-co-je-to-a-k-cemu-slouzi/
3. Simulace chůze (gate simulation) http://www.kme.zcu.cz/granty/biofrvs/chuze.html
4. KOCKOVÁ HANA. Simulace chůze modelu člověka (Human gait simulation). Výpočtová mechanika 2003. ISBN 80-7082-999-0. Str. 199-202. Západočeská univerzita v Plzni (2004)
5. Simulační system (Simulation system) CDCSIS. Manual. ČVUT, FBMI (2008)
6. STEPHEN M. PRIBUT, DP. Gait Biomechanics, http://www.drpribut.com/sports/spgait.html (2014)
7. KANNUS P, NIITTYMAKI S. Which factors predict outcome in the nonoperative treatment of patellofemoral pain syndrome? A prospective follow-up study. Med Sci Sports Exerc 1994;26:289-96.
8. KOH TJ, GRABINER MD, DE SWART RJ. In vivo tracking of the human patella. J Biomech 1992;25:637-43.
9. GRIFFIN TM, ROBERTS TJ, KRAM R. Metabolic cost of generating muscular force in human walking. J Appl Physiol 95: 172-183, 2003; 10.1152
10. KRAMER PJ: Patellar malalignment syndrome: Rationale to reduce excessive lateral pressure. J Orthop Sports Phys Ther 8:301-309, 1986.
11. MARSH RL, ELLERBY DJ, CARR, JA et. al. Partitioning the Energetics of Walking and Running: Swinging the Limbs Is Expensive. Science
12. MCPOIL TG, CORNWALL MW: Footwear and foot orthotic effectiveness research: A new approach. J Orthop Sports Phys Ther 21:337-344, 1995
13. ROBERTS, TJ, CHEN MS, TAYLOR CR: Energetics of bipedal running. II. Limb design and running mechanics. Journal of Experimental Biology, Vol 201, Issue 19 2753-2762
14. THELEN, D; CHUMANOV, E; HOERTH, D.; BEST, T.; SWANSON, S.; LI,L; YOUNG, .M; HEIDERSCHEIT, B. "Hamstring Muscle Kinematics during Treadmill Sprinting". Medicine & Science in Sports & Exercise. 37(1):108-114, January 2005.
15. WILLEMS PA, CAVAGNA, GA, HEGLUND NC External, internal and total work in human locomotion. J. Exp. Biol., 198: 379-393. (1995)

Author's address:
Prof. Eng. Jan Čulík, DrSc.
E-mail: culik.j@upcmail.cz

DIASTROFICKÁ DYSPLAZIE: KASUISTIKA A PŘEHLEDOVÝ REFERÁT

DIASTROPHIC DYSPLASIA: A CASE REPORT AND REVIEW

MAŘÍK IVO[1, 2], ZEMKOVÁ DANIELA[2, 3], KUKLÍK MILOSLAV[4],
KŘEPELOVÁ ANNA[5], KOZLOWSKI KAZIMIERZ[6], POVÝŠIL CTIBOR[7]

1) Západočeská Universita v Plzni, Katedra fyzioterapie a ergoterapie Fakulty zdravotnických studií, Plzeň
2) Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha
3) Pediatrická klinika FN Motol, Praha
4) Genetická ambulance, Praha 3 – Olšanská 7
5) Oddělení lékařské molekulární genetiky, Ústav biologie a lékařské genetiky, 2. LF UK a FN Motol, Praha
6) New Children Hospitál, Westmead, Sydney
7) Patologicko-anatomický ústav, 1. LF UK a VFN, Praha

E-mail: ambul_centrum@volny.cz

SOUHRN

Autoři shrnují současné poznatky o klinicko-radiologickém a histopatologickém obraze diastrofické dysplazie (DD). Pro diagnózu charakteristické nálezy dokumentují na vlastním materiálu archivu Ambulantního centra pro vady pohybového aparátu v Praze. DD je generalizované onemocnění chrupavčité tkáně, které se již perinatálně vyznačuje brachymelií horních a dolních končetin, equinovarosními deformitami nohou, progresivní thorakolumbální kyfoskoliózou a kloubními kontrakturami. Mutace v genu DTDST (více než 30) vedou k syntéze nedostatečně sulfatovaných proteoglykanů v chondrocytech a fibroblastech. Následkem jsou generalizované poruchy mesenchymu, které patří do rodiny kostních dysplazií. Ta obsahuje dvě letální choroby achondrogenesis IB, atelosteogenesis II a dvě neletální, a to diastrofickou dysplazii s těžkým a mírným postižením. Případy s mírným postižením se označují jako diastrofická varianta nebo autosomálně recesivní mnohočetná epifyseální dysplazie.

Na případu varianty diastrofické dytosplazie jsou ukázány patognomonické klinicko-radiologické příznaky, prioritní histopatologické a elektronmikroskopické nálezy a výsledek chirurgické rekonstrukce kyčelních kloubů. Originálním nálezem je molekulárně genetickým vyšetřením prokázaná jednak patogenní varianta genu SLC26A2: c.532C>T p. (Arg178Ter) v exonu 2 a jednak pravděpodobně patogenní varianta c.1343>T p. (Ser448Leu) v exonu 3 genu. Probandka je složenou heterozygotní nosičkou uvedených mutací v genu SLC16A2. Obě zjištěné varianty jsou vysoce pravděpodobnou molekulární příčinou autosomálně recesivní varianty diastrofické dysplazie a korelují s fenotypem probandky.

Klíčová slova: diastrofická dysplazie, varianta diastrofické dysplazie, diagnostika, patomorfologie, molekulární genetika, ortopedická chirurgie

SUMMARY

The authors try to give a short review of knowledge on Diastrophic dysplasia (DD). Chief clinical manifestation and radiologic features are demostrated on archive pictures from Ambulant Centre for Deffects of Locomtor Apparatus in Prague as well as primary histological and elecrtronmicroscopical invetigations. DD is a generalized disorder of cartilage tissue distinguished in perinatal period by short limbed dwarfism, clubfeet and abnormal thumbs, deformity of external ears, progressive scoliosis, small femoral head centres, epiphyseal invaginations and joint contractures. Mutations in gene DTDST (more than 30) cause synthesis of insufficiently sulphated proteoglycans in chondrocytes and fibroblasts. Consequence are generalized mesenchymal disorders that belong to a family of bone dysplasia. It contains two lethal diseases with severe and a mild involvement. A mild cases are called as a variant of DD or autosomal recessive multiple epiphyseal dysplasia.

On a case of DD variant the chief clinical and roentgen manifestation and long term result of the surgery of both hip joints is exposed. Original finding is molecular genetically proved so pathogenic variant of gene SLC26A2: c.532C>T p. (Arg178Ter) in exon 2 as most likely pathogenic variant c.1343>T p. (Ser448Leu) in exon 3. Our patient is a compound heterozygot of mentioned mutations in gene SLC16A2. Both established variants are greatly presumable molecular cause of autosomal recessive variant of DD and correlate with phenotype of the proband.

Key words: Diastrophic dysplasia, variant of diastrophic dysplasia, diagnostics, pathomorphology, molecular genetics, orthopaedic surgery

Diastrofická dysplazie, MIM *(Mendelian Inheritance of Man)* číslo 222600, byla zařazena podle Nosologie a klasifikace genetických kostních chorob (**8**) do 4. skupiny nazvané „skupina poruch sulfatace".

Diastrofická dysplazie (DD) je generalizované onemocnění chrupavčité tkáně, které se již perinatálně vyznačuje brachymelií horních a dolních končetin a kloubními kontrakturami. V roce

1960 byla DD odlišena od achondroplazie (**2**). Název je odvozen z řeckého slova „diastréfo", které znamená otočit, přeměnit a zdůrazňuje vzhled trpaslíka s těžkými kloubními deformitami.

Genetické nálezy

Dědičnost je autosomálně recesivní (AR) s velmi širokou variabilitou exprese postižení. Prenatální diagnostika je možná v 16. týdnu gravidity na základě zjištění krátkých končetin, pedes equinovari, ulnární deviace rukou a stopařských palců. Z biopsie choriových klků lze prokázat mutace v genu DTDST diastrofické dysplazie sulfátového transportéru SLC26A2. Mutace (více než 30) postihují různé domény DTDST genu, což vysvětluje širokou variabilitu exprese fenotypu (**5**). Mutace znemožňuje buněčnou inkorporaci sulfátu a nedostatečná sulfatace proteoglykanů vede k narušení tvorby matrix chrupavky, což lze potvrdit pro diagnózu patognomonickým histochemickým a elektronmikroskopickým vyšetřením (**2**) – viz dále.

Klinické nálezy

V klinickém obraze je nápadná krátká disproporcionální postava, krátké končetiny, mnohočetné kloubní kontraktury zvláště kyčelních, loketních, ramenních, kolenních a interfalangeálních kloubů (**7**). Hypermobilní vysoko nasedající palce rukou (tzv. stopařský palec) představují jeden z hlavních nálezů – viz **obr. 1A, B, C.** Chybění volární ohybové rýhy proximálních interfalangeálních kloubů prstů rukou označuje fibrosní někdy i kostěný symfalangismus. Dále se mohou zjistit rigidní pedes equinovari s rozšířeným 1. meziprstním prostorem. Pseudocystické zduření ušních boltců, patrné od prvních dnů do 3 měsíců věku vede později k jejich květákovité deformaci. Tato je následkem předčasné dystrofické kalcifikace nebo osifikace, která se zjišťuje i v jiných chrupavčitých tkáních (žeberní chrupavky, hrtan, průdušnice i tarsální kosti u dětí). Rozštěp patra bývá zjištěn v 50 % případů. Postižení vazů a kloubních pouzder je příčinou kloubních kontraktur a progredující kyfoskoliózy přítomné již v kojeneckém věku.

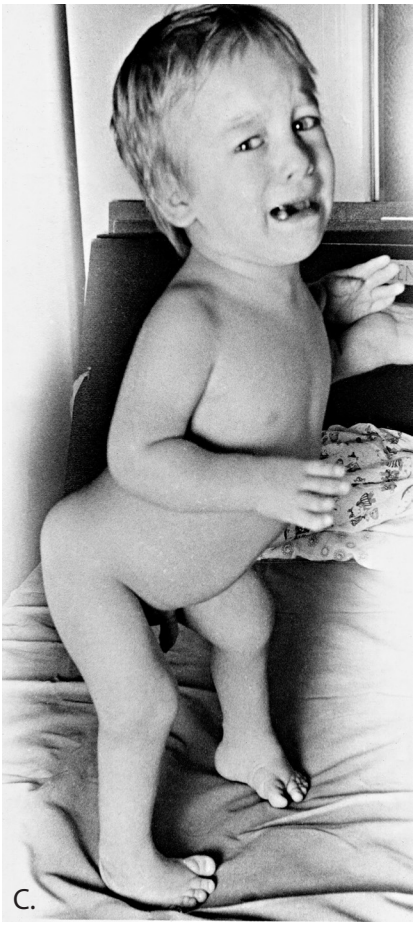
Průběh a prognóza

Generalizované porušení mesenchymu se projevuje equinovarosními deformitami nohou, s růstem progresivní thorakolumbální kyfoskoliózou a kloubními kontrakturami. Z dentálních anomálií jsou nejčastější hypodoncie, komprese zubů a malokluse. Perinatální a kojenecká úmrtnost je zvýšená. Nevzniknou-li vážné komplikace z důvodů deformit páteře, je životní prognóza normální. Progrese cervikální kyfózy po narození může vést ke kompresi míchy s rozvojem kvadruplegie a letálním koncem. U většiny dětí se ale cervikální kyfóza spontánně koriguje do 7 let. Výška dospělých mužů je v rozmezí 114–158 cm (průměr 136 cm) a 98–143 cm u žen (s průměrem 129 cm) (**7**).

Fenotyp

Obr. 1 A–C. Fenotyp tří dětí s diagnózou diastrofická dysplazie (DD):
A. 10 měsíční chlapec,
B. 18 měsíční děvče,
C. Chlapec, 4 roky. Nápadné jsou krátké končetiny a kloubní kontraktury kyčelních, loketních a kolenních kloubů. Hypermobilní vysoko nasedající palce rukou (tzv. stopařský palec) jsou u pacienta A a B, u pacienta B byl i rozštěp tvrdého patra.

B.


C.

Rentgenologické nálezy

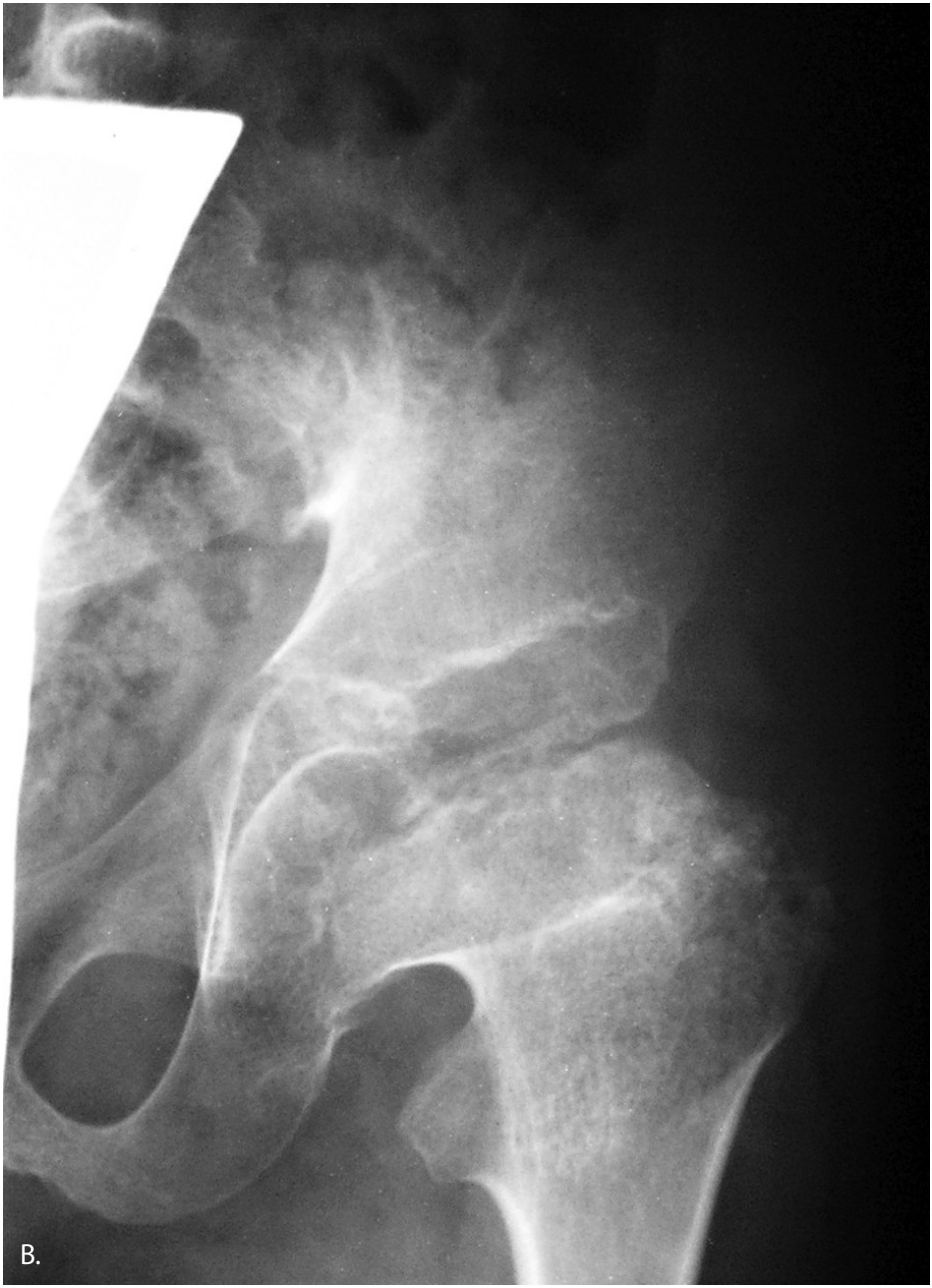
Dysplastické změny kyčelních kloubů a celého skeletu u pacientů s DD jsou pro potvrzení diagnózy typické od narození do dospělosti. Oploštělá srpkovitá epifyzární osifikační centra, opoždění osifikace epifýz hlavic femurů a neúplná osifikace laterální poloviny distální epifýzy femuru patří k typickému obrazu onemocnění. Krčky femurů jsou krátké a široké, jádra hlavic se objevují opožděně, vzniká teratologická luxace kyčelních kloubů. Metafýzy dlouhých kostí jsou široké, diafýzy významně zkrácené. Zkrácené a deformované jsou metakarpy, metatarsy a články prstů, 1. metakarp bývá u dětí oválný. Ploché a široké epifýzy metakarpů mohou být jediným příznakem u mírných forem DD. U dětí bývají deltovité deformity distálních metafýz femurů a radií. Na páteři často progreduje dorsolumbální kyfoskolióza a krční kyfóza. Obratlová těla jsou nepravidelně deformována a jsou relativně dobře vyvinutá (**7**).

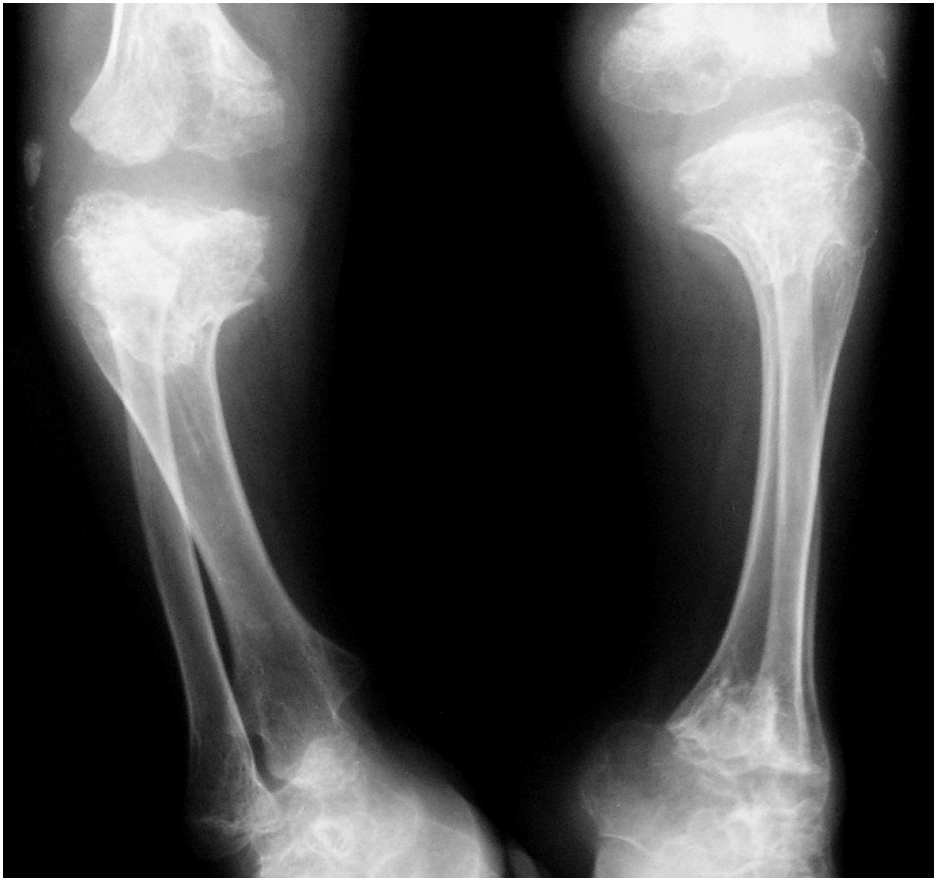
Na **obr. 2–5** jsou typické radiografické dysplastické změny pozorované na ruce, noze, kyčelních, kolenních kloubech a páteři u pacientů s DD v různém věku, kteří byli léčeni v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu s.r.o. v Praze.

Obr. 2A. Ruka, 2,5 roku (pacient 1B). Dislokace metakarpofalangeálního kloubu palce, tzv. „stopařský palec", oválný tvar 1. metakarpu, výrazné zúžení proximálních interfalangeálních kloubů, které je suspektní z proximálního symfalangismu.

Obr. 2B. Nohy, 18 měs. (pacient 1B). Výrazné equinovarosní postavení, varosní krátké metatarsy s širokými metafýzami, velmi krátký 1. metatars má tubulární tvar, neosifikované epifýzy metatarsů.

Obr. 3A, B. Kyčle: **A.** 2,5 roku (pacient 1B). Teratologická luxace kyčlí, epifýzy hlavice nejsou osifikované, femorální krčky jsou velmi krátké, intertrochanterická krajina je široká. **B.** 9 let (pacient 1A). Velmi krátký, valgosní a široký krček mediálně zobákovitě protažený, široká trochanterická krajina, epifýza hlavice je plochá a není diferencovatelná – tento obraz se označuje jako morbus pseudo-Perthes.


B.

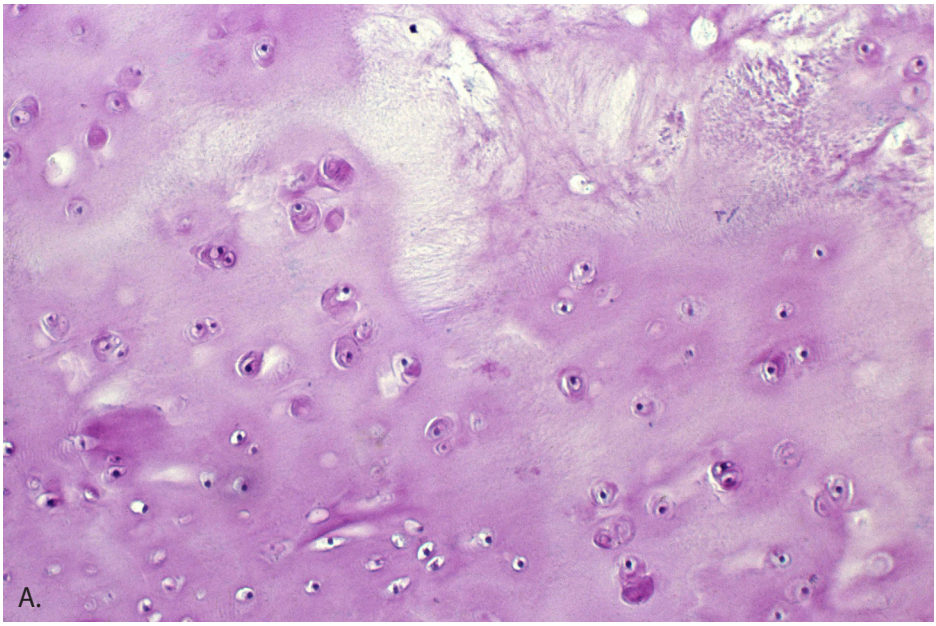


Obr. 4. Kolena a bérce, 9 let (pacient 1A), ploché epifýzy, vpravo je deltovitá deformita distální metafýzy femuru, vlevo je nápadná neúplná osifikace zevního kondylu femuru. Proximální metafýzy obou tibií jsou široké a varosní, diafýzy tibií krátké, relativně dlouhé distální konce fibuly a torse bérců dovnitř bilaterálně.

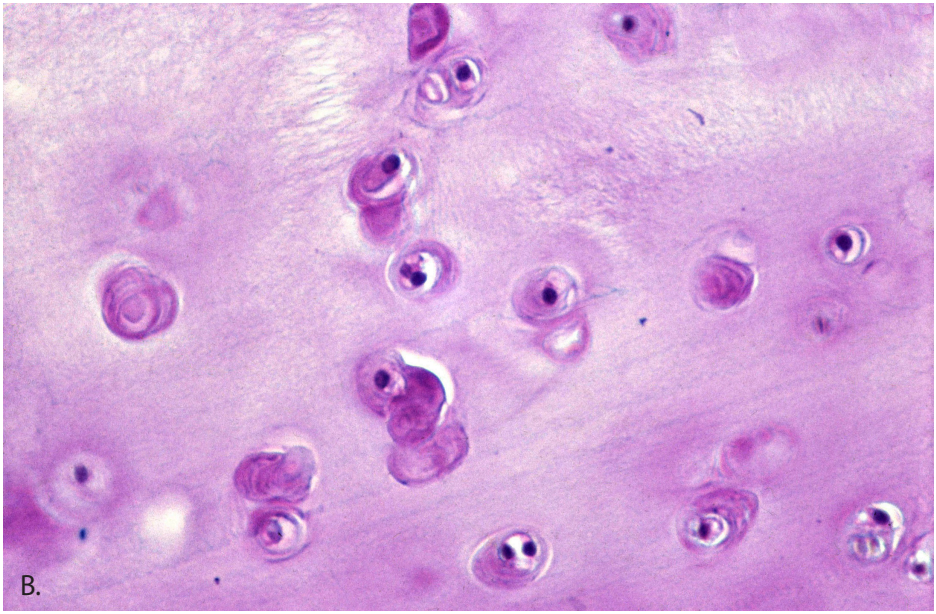
Obr. 5A, B. Páteř: **A.** 3 roky (pacient 1C), progresivní skolióza, teratologická luxace kyčlí, krčky velmi krátké, široká intertrochanterická oblast. **B.** 6,5 roku (pacient 1A), mírné zužování páteřního kanálu bederní páteře kaudálním směrem.

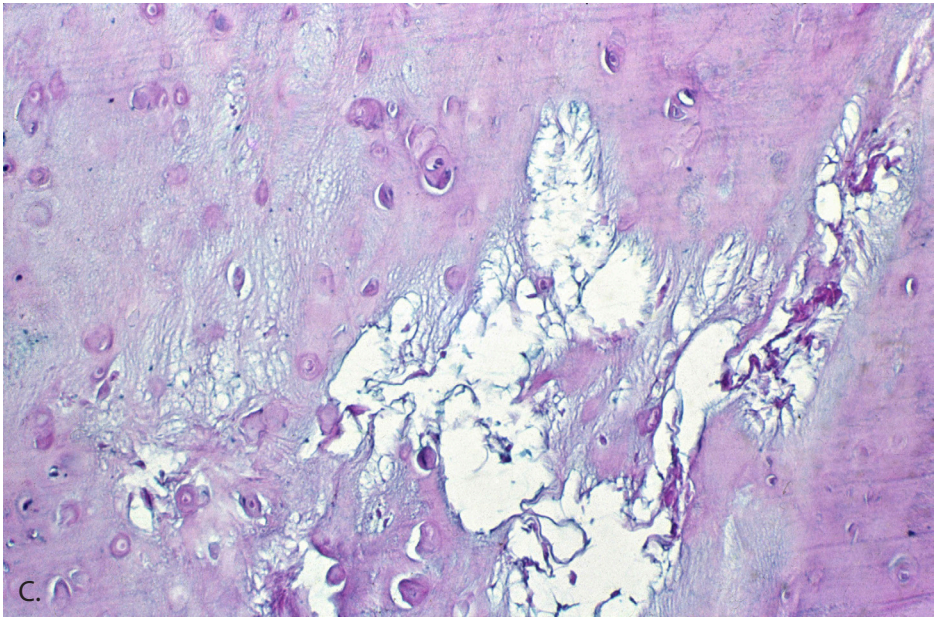
Histopatologické a elektronmikroskopické nálezy (1, 3, 4, 6)

Při **bioptickém vyšetření** vzorků z oblasti enchondrální osifikace lopaty kosti kyčelní jsme u našich 4 pacientů zaznamenali pouze mírné zkrácení sloupců chondrocytů. Charakteristické a do značné míry i specifické změny degenerativního charakteru lze pozorovat v tzv. resting zóně růstové chrupavky – **obr. 6A–C.** Chondrocyty s pyknotickými jádry jsou obklopeny koncentricky vrstveným prstencem tvořeným PAS pozitivním materiálem mezibuněčné hmoty. Mezibuněčná hmota těchto oblastí ložiskovitě vykazuje známky jakési pseudocystické degenerace, označované také jako jizvy. Ve skutečnosti je mezibuněčná hmota prořídlá v důsledku nahromadění kyselých mukopolysacharidů a úbytku fibrilární komponenty. Chrupavkové buňky v těchto oblastech chybí.

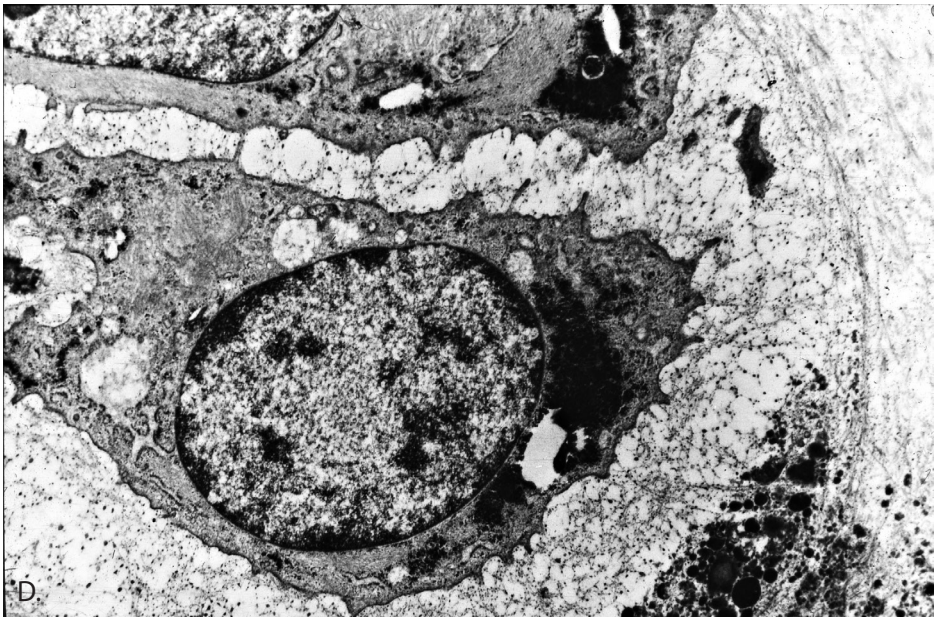


Obr. 6A–C. Histologické nálezy chrupavkové ploténky z apofýzy hřebene kyčelní kosti pacienta s diastrofickou dysplazií. **A.** Přehledný snímek dystroficky změněných chondrocytů klidové zóny, které jsou lemovány koncentricky vrstveným prstencem mezibuněčné hmoty. HE. **B.** Detail dystroficky změněných chondrocytů klidové zóny s koncetricky vrstveným prstencem mezibuněčné hmoty. HE. **C.** Bezbuněčné ložisko charakteru pseudocysty, v jehož rozsahu chybí fibrilární komponenta obsahující zmnožené kyselé mukopolysacharidy. Barveno alciánovou modří

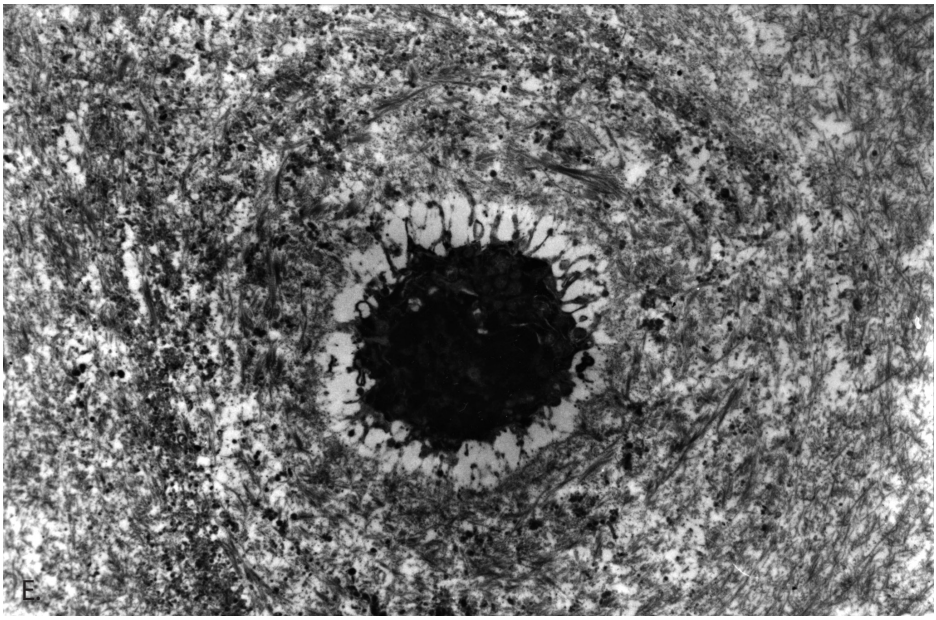

B.

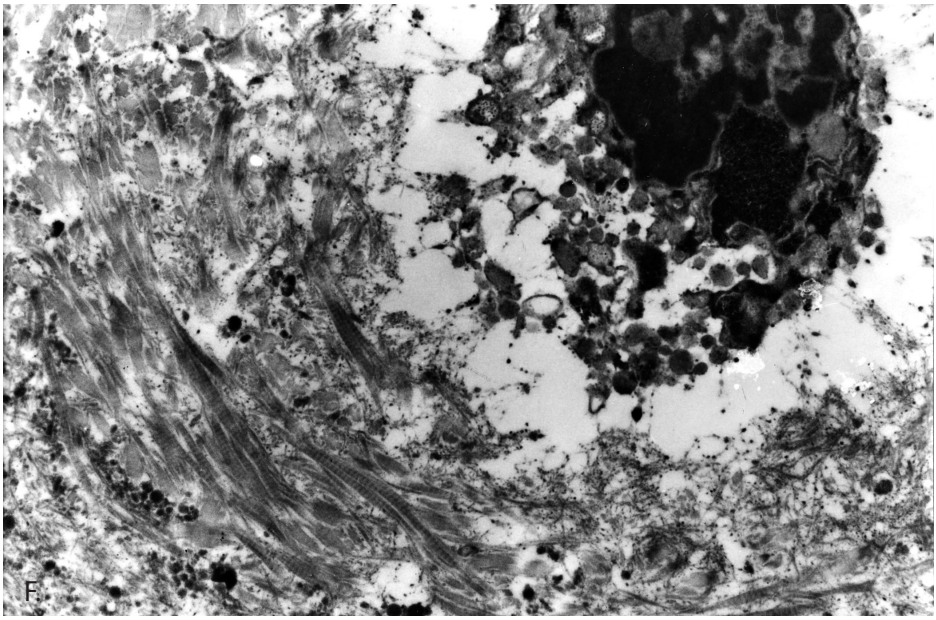

C.

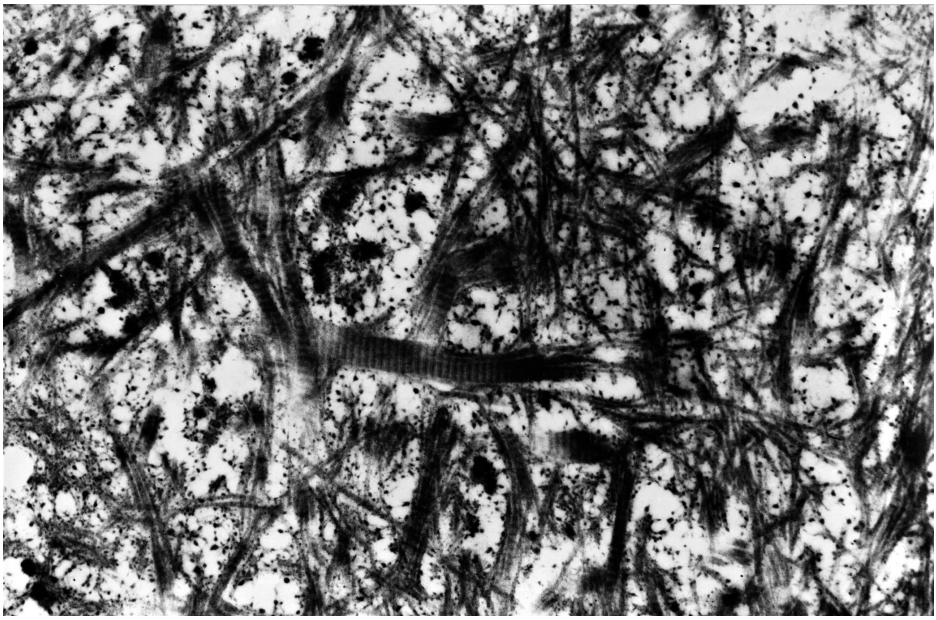
Elektronmikroskopické vyšetření objasnilo podstatu histologických nálezů – **obr. 6D–G**. Chondrocyty mají pyknotická jádra a vykazují různý stupeň regresivních změn (**6D**). Široký prstenec obklopující jednotlivé chondrocyty je tvořen koncentricky uspořádanými a nepravidelně orientovanými kolagenními fibrilami různé šířky s roztřepenými okraji, mezi nimiž lze identifikovat shluky denzního materiálu odpovídajícího matrix veziklů (**6E, F**). V sousedství tzv. matrix jizev jsme pozorovali denzní trabekulárně uspořádaný materiál nejistého původu, do kterého byly zavzaty některé kolagenní fibrily (**6G**).



Obr. 6D–F. Elektronmikroskopické nálezy: **D.** Chondrocyt růstové zóny chrupavkové ploténky bez podstatných změn. **E.** Regresivně změněný chondrocyt klidové zóny chrupavkové ploténky, lemovaný koncentricky vrstveným prstencem mezibuněčné hmoty s kolagenním vlákny. **F.** Detail regresivně změněného chondrocytu s pyknotickým jádrem, v jehož sousedství jsou cirkulárně orinetovaná silná kolagenní vlákna a hrudkovitý denzní materiál odpovídající matrix veziklům.


E


F



Obr. 6G. Elektronmikroskopické nálezy: Detail nepravidelně orientovaných vláken kolagenu s roztřepenými konci, jak byly zastiženy v oblasti „prstence" obklopujícího chondrocyty

Diferenciální diagnostika

Rodina diastrofické dysplazie obsahuje achondrogenesis IB, atelosteogenesis I a DD s těžkým a mírným postižením. Atelosteogenesis II se označuje DD s těžkými projevy. Označení diastrofická varianta a autosomálně recesivní mnohočetná epifyseální dysplasie se užívá pro pacienty s mírnou manifestací DD. Mutace DTDST se může projevovat postižením jen kyčlí a rukou a tyto případy se diagnostikují jako mnohočetná epifyseální dysplazie. Tato mutace byla objevena i u pacientů s izolovanými pedes equinovari congeniti (**4**).

Na případu pacientky s molekulárně geneticky potvrzenou diagnózou diastrofická dysplazie autoři prezentují klinicko-antropologicko-radiologickou symptomatologii tzv. diastrofické varianty, poukazují na biomechanickou závažnost a zdravotní problematiku pacientů s těžkými kostními dysplaziemi s převažujícím postižením epifýz a páteře. Pacientka je dlouhodobě sledovaná a ortopedicky léčená v Ambulantním centru (AC) pro vady pohybového ústrojí s.r.o. v Praze.

KASUISTIKA

Dívka byla poprvé vyšetřena v AC pro vady pohybového ústrojí ve 12 letech pro systémové onemocnění skeletu a bolesti v kolenních kloubech v závislosti na zatížení a změny počasí, občasné bolesti v zádech.

Z klinického vyšetření v 12,5 letech vyjímáme: milá dívka, duševně dobře komponovaná, menarche neměla. Výška ve stoje 119 cm (–5,6 SD, což odpovídá průměrné 6leté dívce), hmotnost 35 kg (–1,5 SD, vzhledem k výšce nad normou), obvod hrudníku 73 cm (–0,52 SD, vzhledem k výšce relativně velký). Hlava mesocefalická, obličej bez genetické stigmatizace, tužší ušní boltce, gotické patro, rozštěp měkkého a tvrdého patra nezjištěn, chrup sanovaný. Při klinickém vyšetření normální kardiopulmonální nález (dýchání sklípkové, akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, puls 80/min., TK 100/70 mm Hg). Břicho měkké, dobře prohmatné, játra a slezina nezvětšeny, genitál dívčí bez výtoku, sekundární pohlavní znaky podle Tannera M3, P3.

Stojí a jde v předklonu a podřepu s hyperelordózou v lumbosakrální krajině, opírá se o kolena nebo o podpažní berle (PB). Ve stoje je pánev doleva skloněná, zkrat LDK je přibližně 2 cm. V kyčlích je vpravo flekční kontraktura 70 °, flexe lze jen do 100 °, vnitřní a zevní rotace do 10 °. Vlevo je flekční kontraktura 80–90 ° a addukční kontraktura 10 °, pohyb v sagitální rovině je nulový, rotace zevní a vnitřní 0 °. V kolenou extenze bez omezení, flexe oboustranně je možná do 120 °, v hleznech je plantární flexe 20 °, dorsální flexe 5 °, postavení nohou je plantigrádní, addukce přednoží. Elevace HK bez omezení. V loktech zjišťujeme flekční kontrakturu vpravo 10 °, vlevo 20 °, brachydaktylie obou rukou a nohou.

Doporučeno RHB léčení, genetické vyšetření, operace obou kyčelních kloubů s cílem umožnit vzpřímený stoj a chůzi.

Diagnóza

Klinický a radiologický nález (dostupné snímky) byl konzultován s doc. dr. Med. Kazimierzem Kozlowskim M.R.A.C.R. ze Sydney, významným radiodiagnostikem kostních dysplazií a genetických syndromů. Byla určena diagnóza diastrofická dysplazie nebo varianta diastrofické dysplazie.

Rentgenologický přehled vybraných snímků probandky je demonstrován na obr. **7A – H**.

Léčení operační

Ve 13 letech a 1 měsíci věku byla v jedné době provedena artrodéza levého kyčelního kloubu (při flexi 20–30 °, abdukci a zevní rotaci 10 °) a extenční intertrochanterická osteotomie pravého femuru s deliberací kyčelního kloubu.

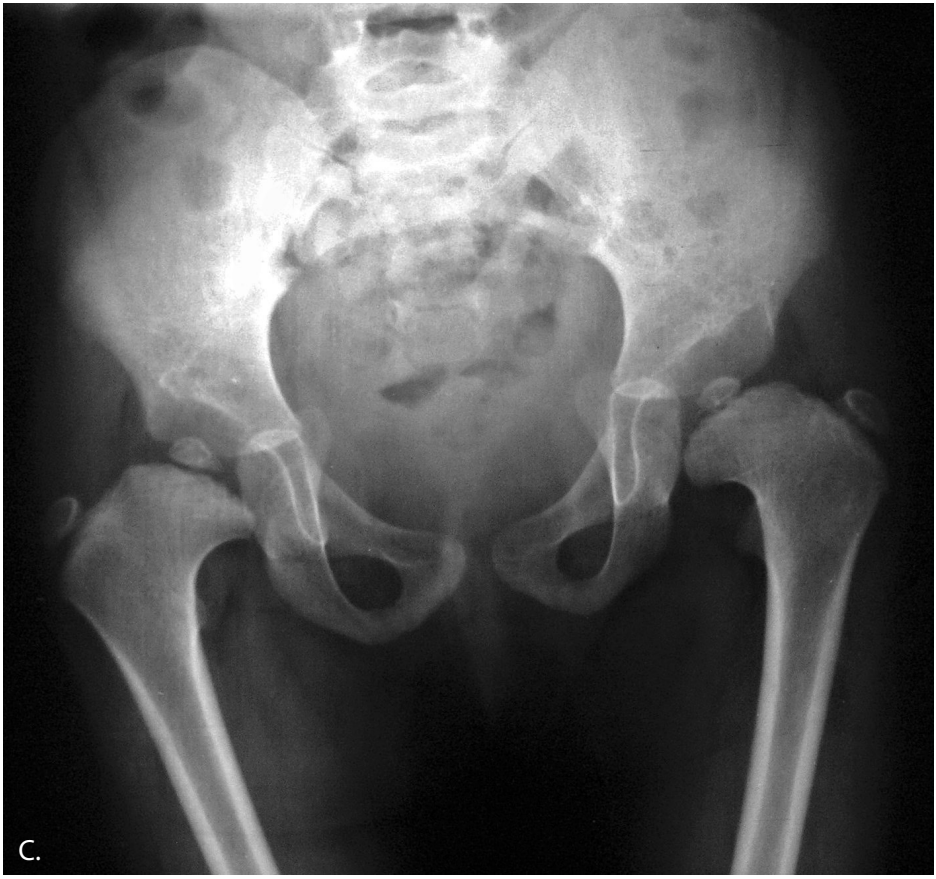
RTG nález P a L kyčelního kloubu před operací ve 13 letech je ukázán na **obr. 8 A, B**. **Obr. 8C** zobrazuje kyčelní klouby 4 měsíce po operaci.

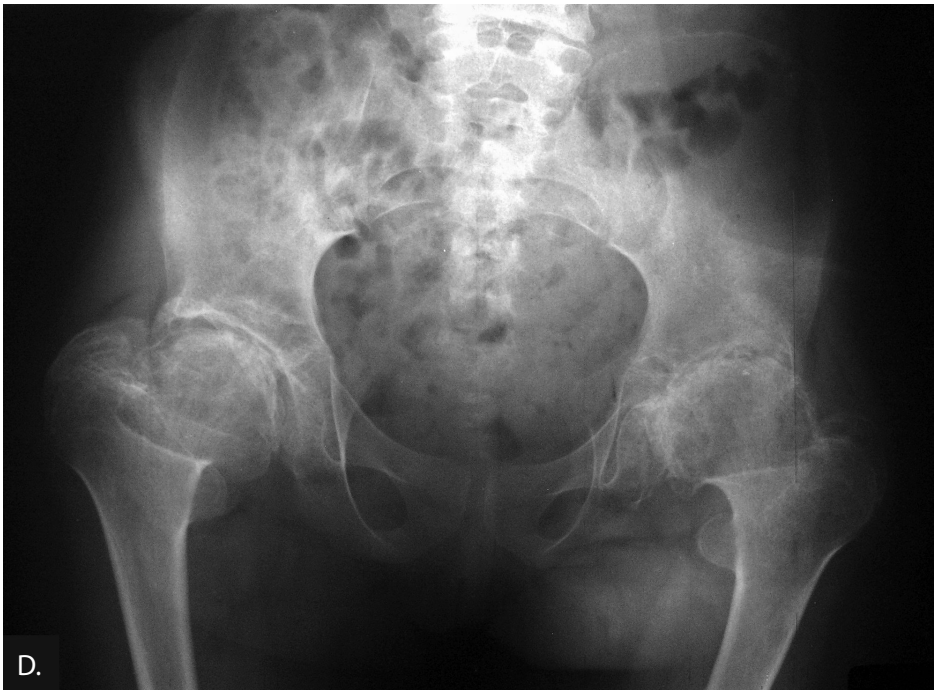
Obr. 7A–C. Rentgenologický přehled vybraných snímků probandky

A. L ruka, 9 let: Epifýza radia je deltovitá. Metakarpy jsou krátké s rozšířenými konci a dobře zaoblenými epifýzami. Deltovité epifýzy jsou přítomny na základních článcích 1., 3. a 4. prstu, předčasná osifikace byla na všech článcích ruky, symfalangismus nezjištěn.

B. P noha, 8 let: krátké tubulární kosti s rozšířenými konci, krátký 1. metatars, varozní zakřivení bazí 2.–5. metatarsu, fúze středních a distálních článků 2.–5. prstu

C. Kyčle, 3 roky: široké lopaty kyčelní, acetabula zevně strmá, dysplastická, široké varosní krčky femurů, k věku velmi malá osifikační centra hlavic, centrace v kyčlích není porušená.

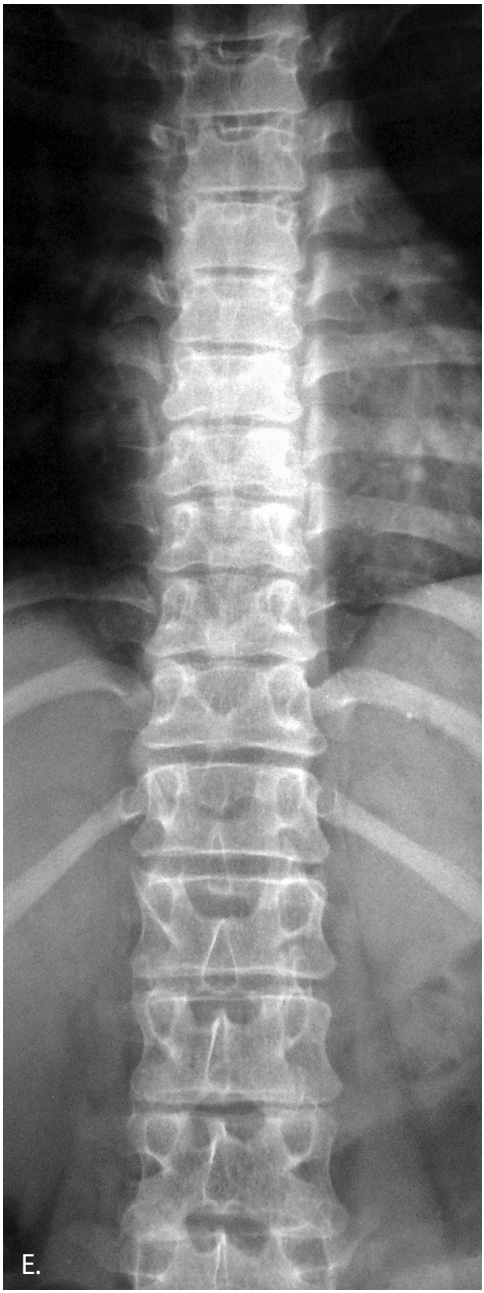

C.

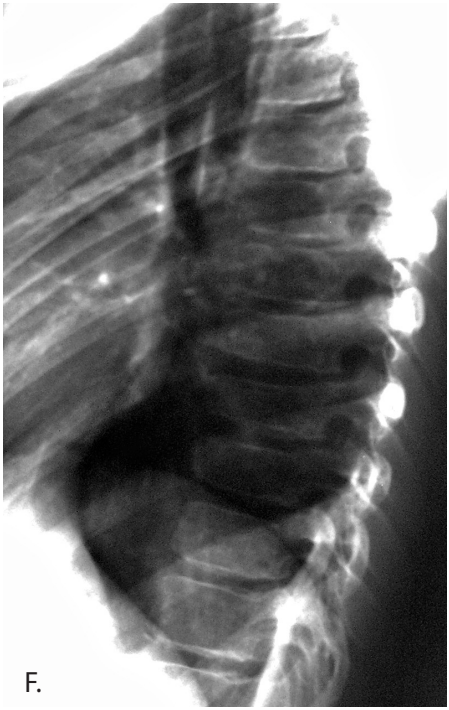


Obr. 7D–F. Rentgenologický přehled vybraných snímků probandky

D. Kyčle, 10 let: pánev dopředu a doleva skloněná, vlevo addukce prox. femuru, velmi úzké štěrbiny kyčel. kloubů zvláště vlevo, ploché srpkovité epifýzy hlavice, široké krátké valgosní krčky, velké trochantery jsou v pozici B–C, růstové fýzy již uzavřeny, hlavice jsou správně centrované.

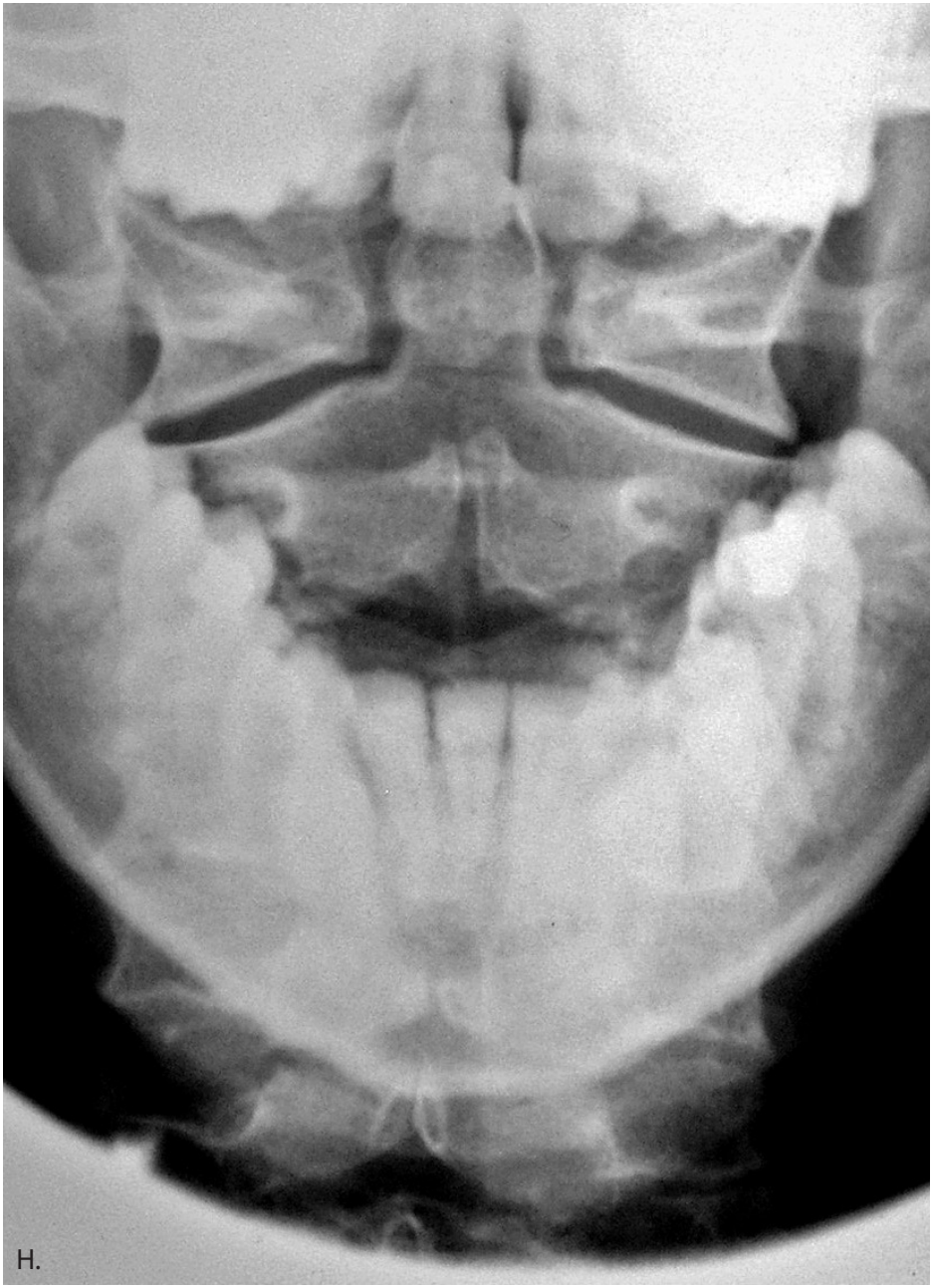
E, F. Páteř Th-L ve 2 projekcích, 11 let: páteř je přímá, platyspondylie obratlů zvláště v hrudní oblasti – F.

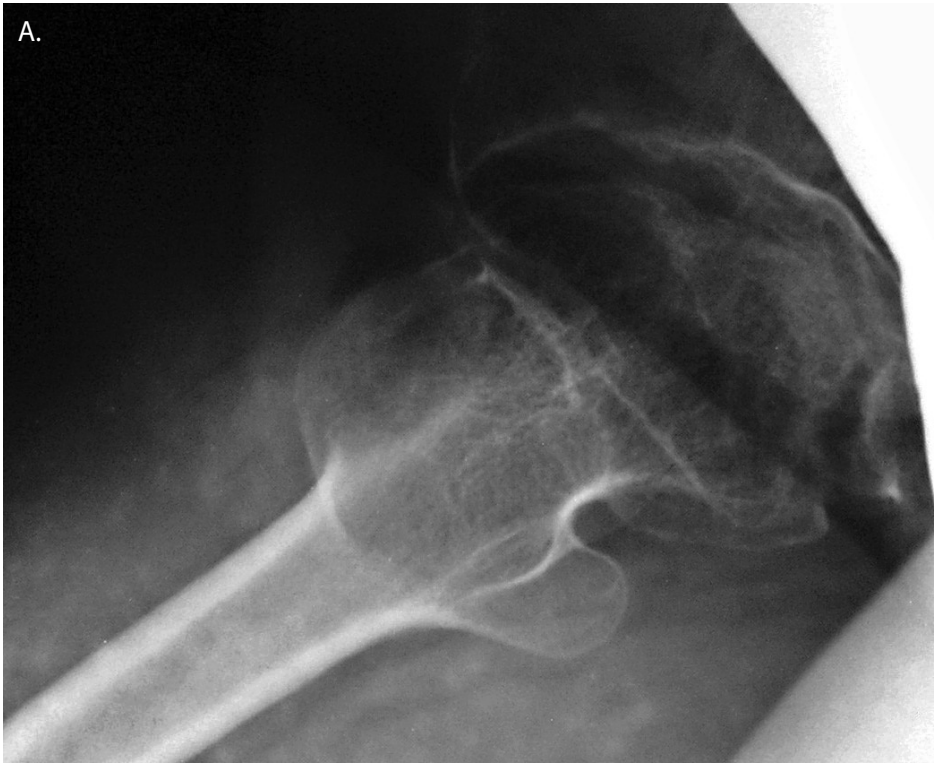

E.


F.

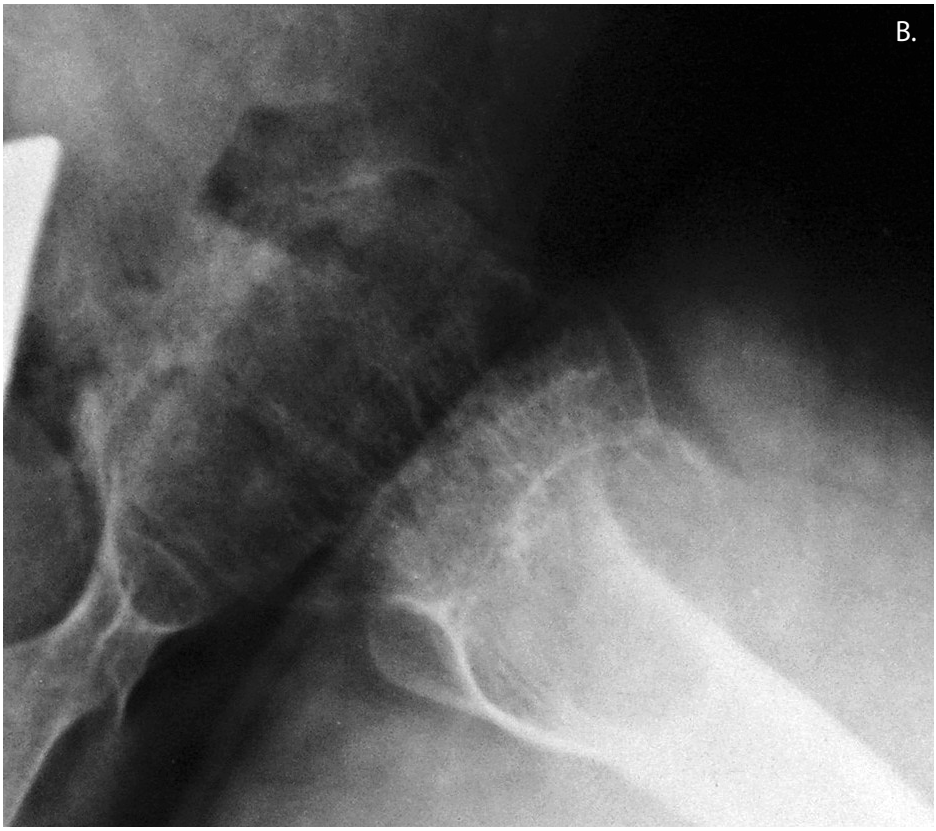
Obr. 7G–H. Rentgenologický přehled vybraných snímků probandky

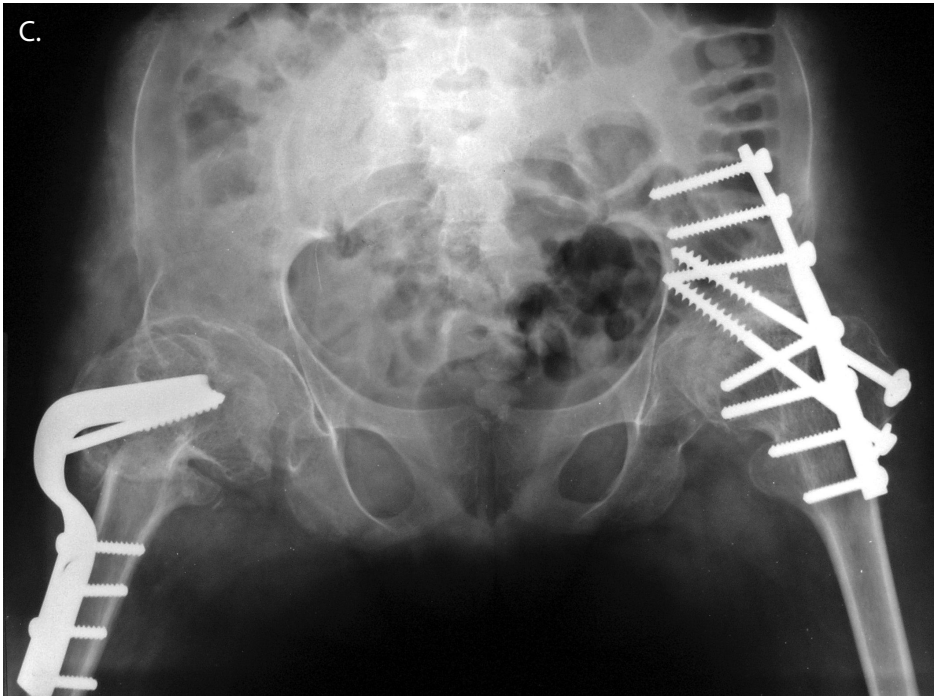
G, H. Páteř C v bočné, C2 transorální projekce, 11 let: Akcentace krční lordózy a platyspondylie – G, normální tvar dens epistrophei – H


H.



Obr. 8A, B. RTG nález před operací ve 13 letech – axiální projekce P a L kyčelního kloubu. Obrovské ploché hlavice (vpravo hřibovitého tvaru), krátké široké krčky, vpravo velmi úzká kloubní štěrbina, vlevo vymizelá – ankylóza.


B.



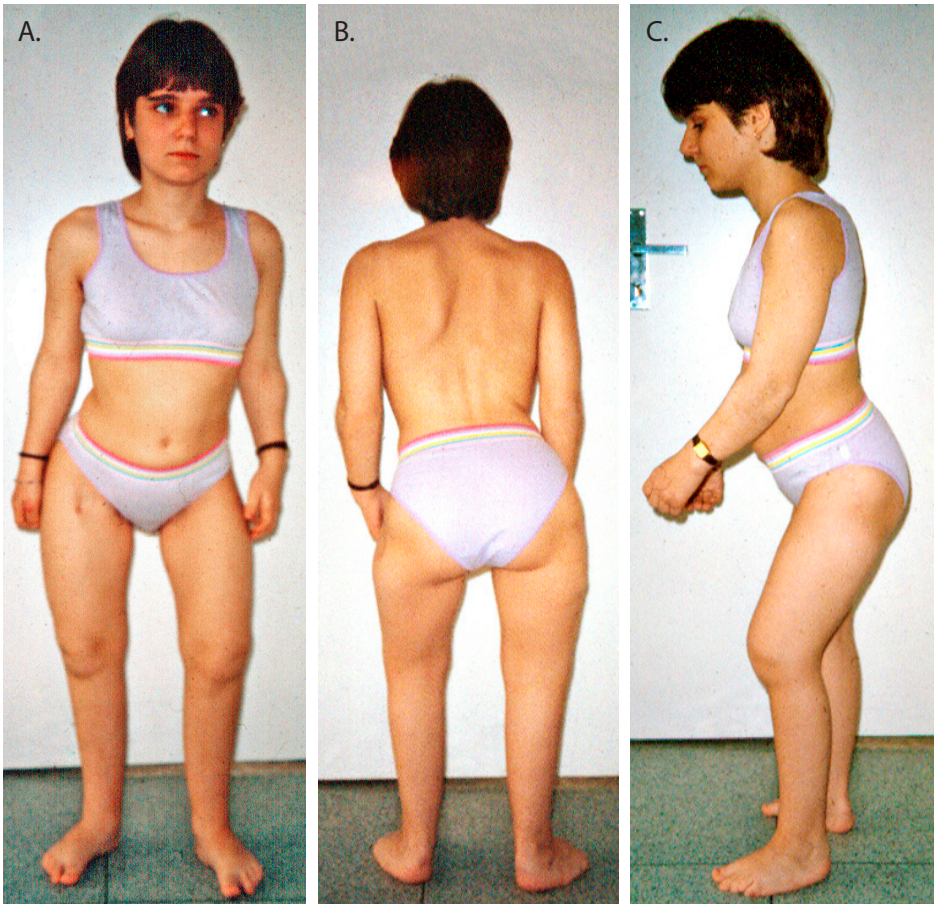
Obr. 8C Kyčelní klouby 4 měsíce po operaci, fixace osteosyntetickým materiálem POLDI Kladno, vpravo zhojená osteotomie, fixace úhlovou U dlahou. Vlevo je patrná artrodéza kyčelního kloubu (dvěma šrouby a 7 děrovou dlahou), abdukce femurů v kyčlích je přibližně 10 ° bil.

Z biopsie hřebene lopaty kyčelní kosti byly prokázány výše prezentované **histopatologické a elektronmikroskopické nálezy (obr. 6A–G)** shodné pro naše 4 pacienty s diastrofickou dysplazií.

Extrakce OS materiálu z obou kyčelních kloubů byla provedena ve 14 letech a 9 měsících.

Fenotyp 16leté pacientky je zobrazen na **obr. 9A–C**. Pacientka si nestěžovala na bolesti DK, kyčelních kloubů a páteře. Dosáhla tělesné výšky 137 cm, hmotnost měla 41 kg, při chůzi napadala na LDK, chodila bez opory s vložkami do bot, vlevo zvýšení o 1 cm. Páteř se vybočovala v bederní krajině doleva, akcentace bederní lordózy. V pravé kyčli bylo možné provést flexi od 20 do 60 ° se současnou zevní rotací 20 °, v levé kyčli artrodéza ve flexi 30 °, abdukci a zevní rotace 10 °, v kolenou flexe od 0 do 90 °. Podogramy ukázaly metatarsi vari, podélné plochonoží, paty zatíženy mediálně – **obr. 9D**.

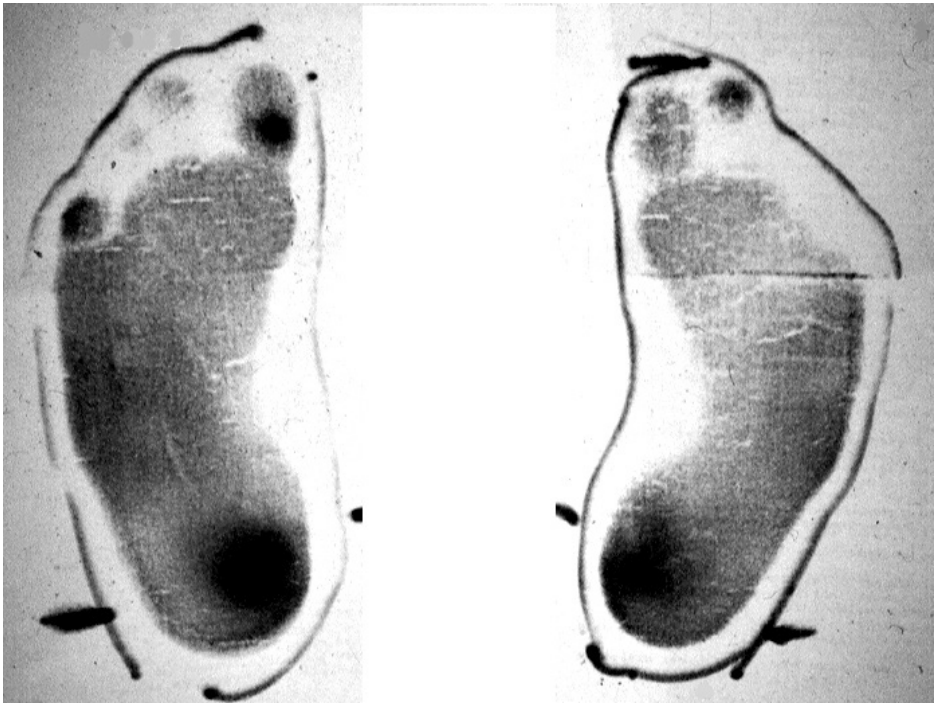
Pacientka je na našem pracovišti dlouhodobě sledovaná a léčená ortopedem a osteologem. Vystudovala Metropolitní universitu v Praze, kde pracuje jako referentka informačního centra.



Obr. 9A–C. Fenotyp 16leté pacientky ve stoje zepředu – A, zezadu – B a z levé strany – C.

Byl jí přiznán důchod invalidní, 3. stupeň. S věkem progreduje osteoartróza zvláště nosných kloubů dolních končetin, spondylóza krční páteře a dolní bederní páteře, kde je ve stoje sinistroskolióza při zkratu levé DK a koxodéze.

Obr. 10A, B ukazuje RTG páteře v AP projekci ve stoje – **A** a RTG kyčlí v AP projekci – **B** ve 20 letech věku. Vybočení bederní páteře doleva (dle Cobba: T12 – 14 st. sin. – L3), hřeben kyčelní kosti vlevo je distálněji o 14 mm. Vlevo je stav po koxodéze v biomechanicky správném postavení (vlevo 5–10 ° abdukce), vpravo je RTG obraz koxartrózy ve 3. stadiu.

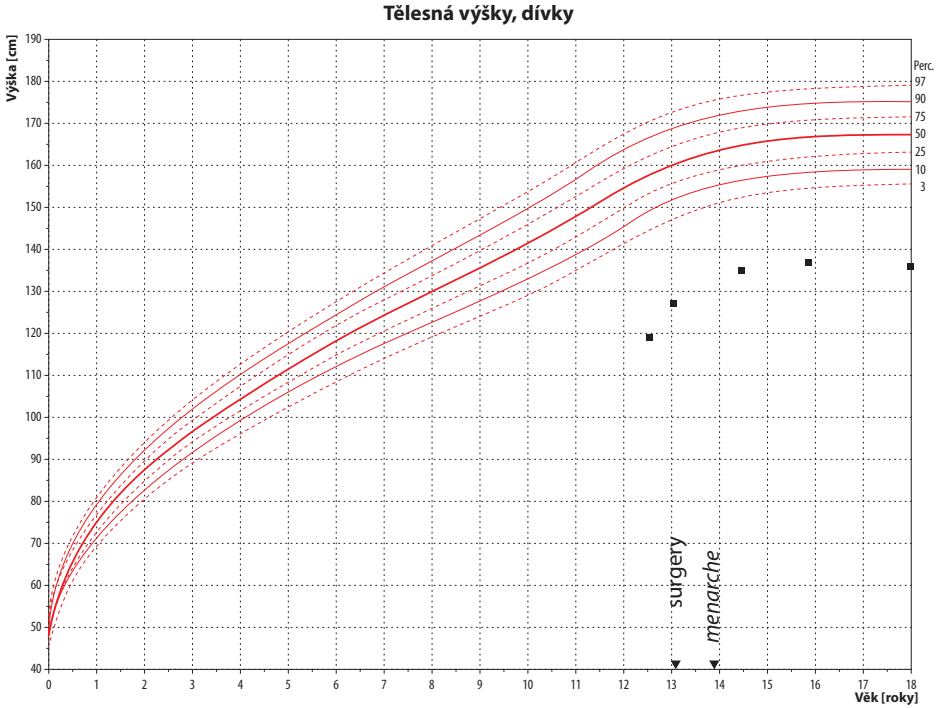


Obr. 9D. Podogramy.

Ve 30 letech obtíže s hlezenními klouby, na RTG snímcích a USG vyšetřením byla prokázána mnohočetná kloubní chondromatóza.

Bylo opakováno **genetické vyšetření**, v případě naší pacientky se jedná o izolovaný výskyt kostní dysplazie v rodině. Fenotyp probandky koreluje s autosomálně recesivní variantou diastrofické dysplazie.

V 32 letech probandky bylo provedeno **molekulárně genetické vyšetření**, byla izolovaná její genomová DNA a provedena PCR-amplifikace a sekvence exonů 2 a 3 genu SLC26A2 (DTDST) v 5 úsecích (primery dle Ikeda a spol, J Hum Genet 2001, 46, p. 538-543). Bylo zjištěno, že probandka je heterozygotní nosičkou jednak patogenní varianty genu SLC26A2: c.532C>T p. (Arg178Ter) v exonu 2 genu SLC26A2 a jednak varianty nejasného významu (pravděpodobně patogenní) c.1343>T p. (Ser448Leu) v exonu 3 genu SLC26A2. Tato varianta vede k záměně vysoce konzervovaného aminokyselinového zbytku. Obě zjištěné varianty jsou vysoce pravděpodobnou molekulární příčinou autosomálně recesivní varianty diastrofické dysplazie. Jako vedlejší nález byla u probandky zjištěna nepatogenní varianta c.2065A>T p. (Thr689Ser) v exonu 3 genu SLC26A2 v heterozygotním stavu (**3**).

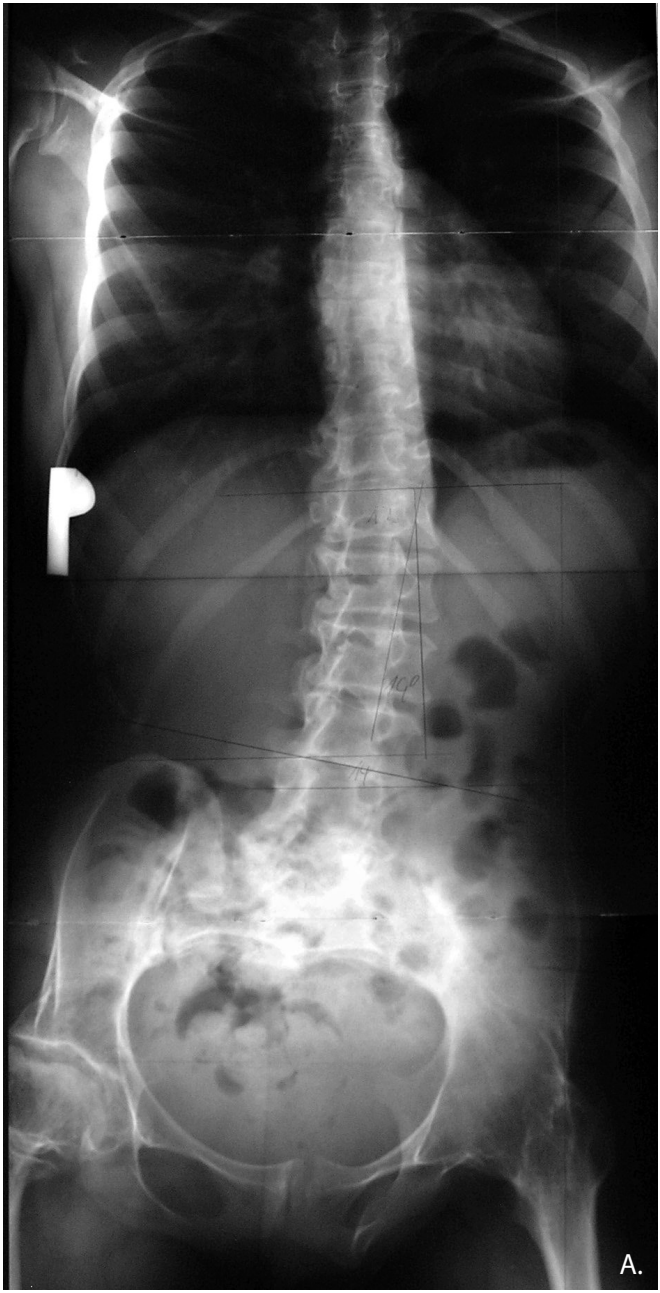


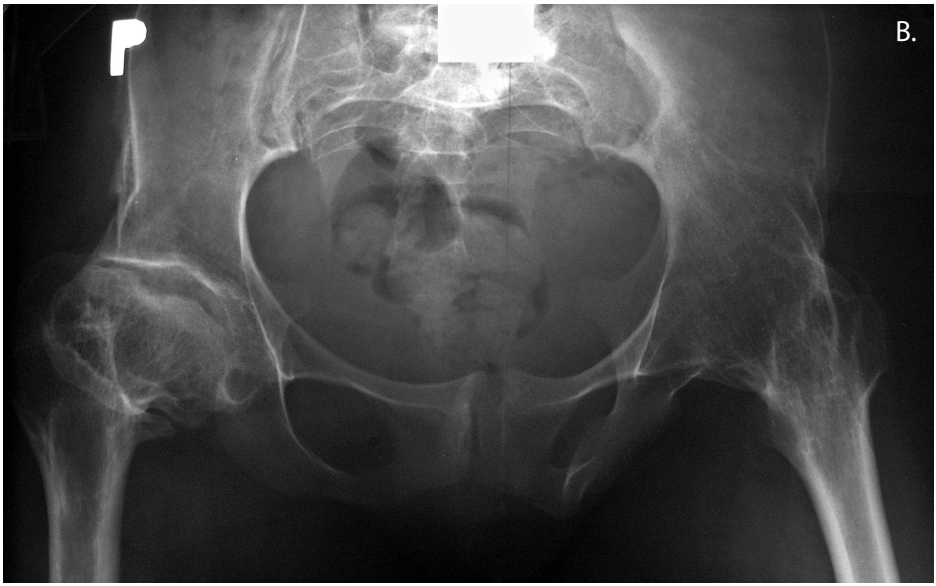
Graf 1. Těžká poruchu růstu a mírné zlepšení po operaci.

Klinické vyšetření v 34 letech

Pacientka ujde přibližně 200 m s oporou o francouzské hole, venku užívá mechanický invalidní vozík. Na chůzi je vybavena speciálními vložkami do bot. Pacientka provádí pod odborným vedení RHB zaměřenou na páteř a klouby končetin, intermitentně užívá chondroprotektivní přípravky, sezónně vitamin D. Trápí ji bolesti v hlezenních kloubech, pravého kyčle a v zádech při delším stání a chůzi, bolesti tlumí analgetiky. Je stále odkázaná na francouzské hole, invalidní mechanický vozík a asistenci při hygieně nohou, oblékání ponožek a obouvání. Žije s přítelem.

Mladá žena je velmi dobře komponovaná, optimisticky laděná. Při chůzi kulhá na levou DK, obě nohy rotuje zevně. Stojí a jde krátkými kroky se semiflexí v levém kyčelním a kolenním kloubu, pánev je doleva skloněná, bederní páteř se vybočuje doleva – ve stoje se trup naklání doleva (páteř je dekompenzovaná). K vyrovnání pánve do horizontály je třeba podložení levé DK o 1,5 cm, toleruje lépe 1 cm. Páteř je vsedě přímá, rozvíjí se plynule při flexi a extenzi. Omezení rotací a úklonů hlavy. Levý kyčelní kloub je fixovaný v zevní rotaci 20 °, flexi 40 ° a abdukci 10 ° (stav o koxodéze). V pravém kyčli je možná flexe od 30 do 70 °, dochází k současné zevní rotaci 30°. Flexe v kolenou od 0 ° do 70 ° vpravo, vlevo do 90 °. Hybnost v hlezenních kloubech bilate-


A.



Obr. 10A, B. RTG páteře v AP projekci ve stoje – A a RTG kyčlí v AP projekci – B ve 20 letech věku.

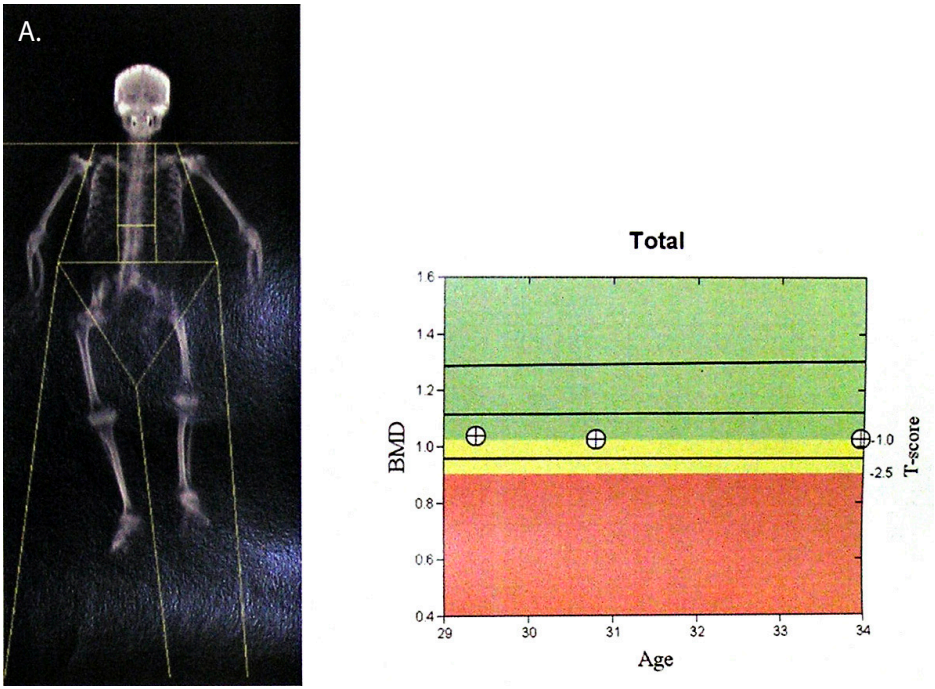
rálně je v rozsahu 10 °, nohy jsou v plantigrádním postavení. V okolí zevního a vnitřního kotníku jsou bilaterálně hmatná drobná tuhá tělíska (kloubní „myšky"). Elevace HK je možná do 130 °, v loktech oboustranně flekční kontraktury 10 °, pronace předloktí bilaterálně bez omezení, supinace lze vpravo do 30 °, vlevo jen do 10 °. Omezení extenze zápěstí bilaterálně na 10 ° a omezení hybnosti drobných kloubů obou rukou přibližně o polovinu rozsahu.

Antropologické vyšetření

Při posledním antropologickém vyšetření ve 24 letech pacientka měřila 136 cm (–5 SD), hmotnost byla 41,5 kg (–2,9 SD), BMI 22,4 – v mezích normy. Postižen byl jak růst končetin, tak i trupu. Výška vsedě 76,5 cm (-4,1 SD), subischiální délka DK 59,5 cm (–4,4 SD), poměr výšky vsedě k subischiální délce 128,6 (2,8 SD) svědčil pro významnější zkrácení končetin. Rozpětí horních končetin 131 cm ukazovalo rovněž na zkrácení horních končetin. Relativně velký hrudník 81 cm (–0,6 SD) a střední obvod hlavy 55 cm (0 SD).

Těžkou poruchu růstu a mírné zlepšení po operaci ukazuje **graf č. 1.** Po nevýznamně opožděné menarche (o 1 rok) následovalo zpomalení a ukončení růstu.

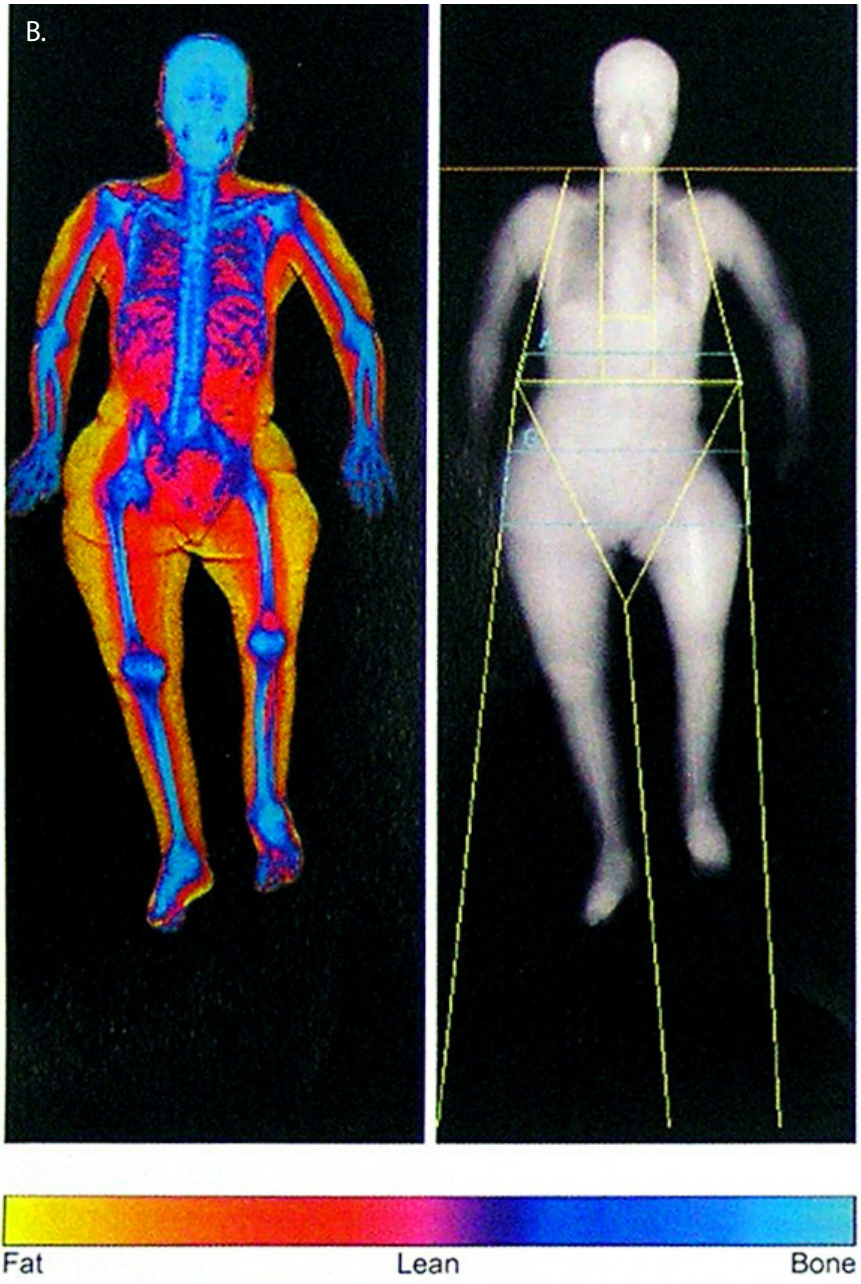
V 34 letech pacientka má velmi krátkou postavu, tělesná výška je 134 cm (–5,3 SD), výška vsedě 76 cm, hmotnost 46 kg, rozpětí horních končetin je 128 cm (po segmentech 132 cm).



Obr. 11A, B. Celotělový sken denzitometrického vyšetření DXA (34 let) ukazuje kostní denzitu v pásmu osteopenie – A. Informuje i o složení těla, kde celková tuková tkáň tvoří 40 %, což odpovídá 62. percentilu americké populace. Tuk byl výrazněji distribuován na končetinách, zejména v gluteální oblasti, zatímco rozvoj „lean body mass" (tj. svalové tkáně) na končetinách byl naopak slabší – B. Sken zobrazuje také deformity a disproporcionalitu skeletu.

Deformity a disproporcionalita skeletu je zobrazena na celotělovém skenu **denzitometrického vyšetření DXA** (přístroj Hologic Discovery A – S/N 85046) zhotoveném v 34 letech. Vyšetření BMD prokázalo v oblasti bederní páteře, obou proximálních femurů a celotělovou kostní denzitu v pásmu osteopenie. Ve srovnání s vyšetřením v 31 letech došlo k navýšení kostní denzity v oblasti bederní páteře, snížení denzity v krajině pravého proximálního femuru a zvýšení denzity levého proximálního femuru. Celotělová BMD zůstala bez změny v pásmu osteopenie **– obr. 11A**.

Z uvedeného denzitometrického vyšetření (v 34 letech) byl stanoven i stav tělesného složení – **obr. 11B**, a to 40 % tuku celkově, což odpovídalo 62. percentilu americké populace. Tuk byl výrazněji distribuován na končetinách, zejména v gluteální oblasti, zatímco rozvoj „lean body mass" (tj. svalové tkáně) na končetinách byl naopak slabší. BMI 25,7 odpovídal pásmu nadváhy.


B.
Fat
Lean
Bone

ZÁVĚR

Práce shrnuje současné poznatky o diastrofické dysplazii. Klinicko-radiologický obraz DD je dokumentován na vlastním klinickém materiálu. V kasuistice je ukázán patognomonický klinicko-radiologický obraz varianty diastrofické dysplazie, prioritní histopatologické a elektronmikroskopické nálezy a dlouhodobý výsledek chirurgické rekonstrukce kyčelních kloubů provedené ke konci růstového období. Dlouhodobý výsledek komplexního léčení je verifikovaný antropologickým i denzitometrickým vyšetřením. Originálním nálezem je molekulárně genetickým vyšetřením prokázaná jednak patogenní varianta genu SLC26A2: c.532C>T p. (Arg178Ter) v exonu 2 a jednak pravděpodobně patogenní varianta c.1343>T p. (Ser448Leu) v exonu 3 genu. Probandka je složeným heterozygotem uvedených mutací v genu SLC16A2. Obě zjištěné varianty jsou vysoce pravděpodobnou molekulární příčinou autosomálně recesivní varianty diastrofické dysplazie a korelují s fenotypem probandky.

LITERATURA

1. HORTON WA, RIMOOIN DI, HOLLISTER DW et al. Diastropic dwarfosm: a histochemical and ultrastructural stud\y of the endochondral growth plate. Pediat. Res. 13, 1979, p. 904–909
2. LAMY M, MAROTEAUX P. Le nanisme diastrophique. Presse méd 68, 1960, p. 1977–1980.
3. POVÝŠILOVÁ V, POVÝŠIL C, MAŘÍK I. (1987). Diastrophic dysplasia: Histochemical and ultrastructural study of the enchondral growth plate. Pathol. Res. Pract., 182, No. 4, p. 544.
4. QURESHI F, JACQUES SM, JOHNSON SF. Histopathology of fetal diastrophic dysplasia. Am. J. Med. Genet. 56; 1995, p. 300–303
5. ROSSI A, SUPERTI-FURGA A. Mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporter (DTDST) gene (SLC26A2): 22 mutations, mutatioin review, associated skeletal phenotypes, and diagnostic relevance. Hum Mut 17, 2001, p. 159–171.
6. SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Diastrophic Dysplasia. In: Bone Dysplasias: An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development, 2nd Ed., Urban-Fisher Verlag, Munchen 2002 & Oxford University Press, Inc., New York, 2002, p. 200–207
7. SHAPIRO F. Light and electron microscopic abnormalities in diastrophic dysplasia growth cartilage. Calc. Tissue Int. 51; 1992: p. 324
8. WARMAN ML, CORMIER-DAIRE V, HALL CH, KRAKOW D, LACHMAN R, LEMERRER M. Nosology and Classification of Genetic Skeletal Disorders – 2010 Revision&. Am J Med Genet, 155A, 2011, No. 5, p. 943–968.

Adresa autora:
Profesor 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

Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J.E. Purkyně z.s.
&
Společnost pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně z.s.

Vás srdečně zvou na symposium

21. KUBÁTOVY DNY

ORTOPEDICKÁ PROTETIKA – VROZENÉ A ZÍSKANÉ PORUCHY RŮSTU – DIABETICKÁ NOHA – MEZIOBOROVÝ POHLED“

které se koná v pátek 4. března (od 10 do18 hod.)
a v sobotu 5. března (od 9 do 17 hod.) 2016
v Lékařském domě v Praze, Sokolská 31, 120 36 Praha 2

Záštitu nad symposiem převzali:

Prof. MUDr. Rostislav Vyzula, CSc.
Předseda Výboru pro zdravotnictví Poslanecké sněmovny Parlamentu ČR

&

Prof. MUDr. Jaroslav Blahoš, DrSc.
Čestný předseda České lékařské společnosti J.E.Purkyně z.s.

Mediálním partnerem je VOX PEDIATRIAE

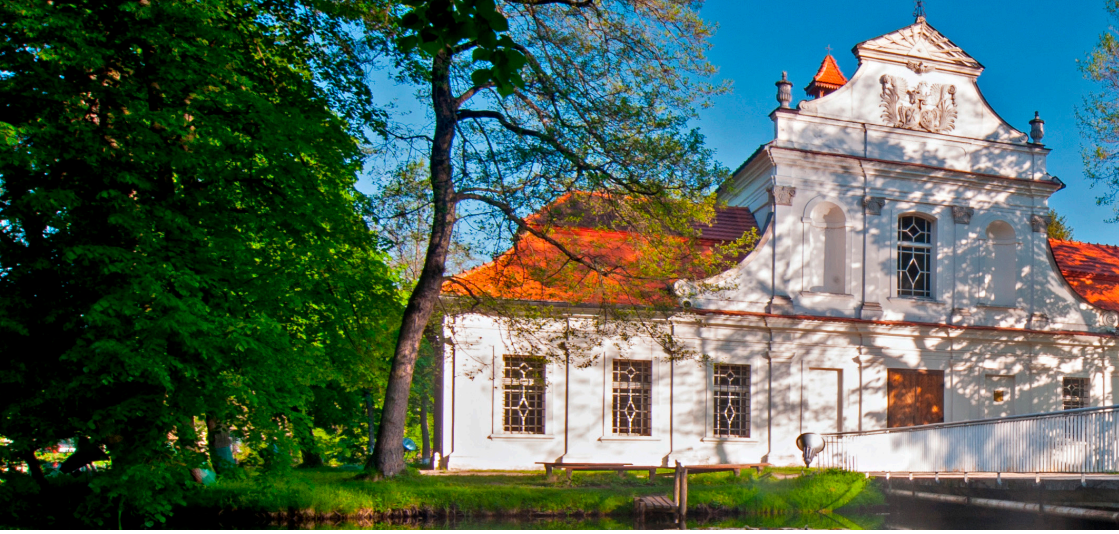
Symposium patří mezi vzdělávací akce zařazené do registru kontinuálního vzdělávání podle Stavovského předpisu č. 16 ČLK

SPOLEČNOST PRO POJIVOVÉ TKÁNĚ ČLS J.E.Purkyně
PRAHA · ČESKÁ REPUBLIKA

ODBORNÁ SPOLEČNOST ORTOPEDICKO-PROTETICKÁ ČLS J.E. PURKYNĚ
PRAHA ČESKÁ REPUBLIKA

ČESKÁ LÉKAŘSKÁ SPOLEČNOST J.E. PURKYNĚ

AMBULANTNÍ CENTRUM
pro vady pohybového aparátu s.r.o.



THE 18TH PRAGUE-LUBLIN-SYDNEY-ST PETERSBURG SYMPOSIUM 1ST ANNOUNCEMENT

Society For Connective Tissues CMA J.E. Purkynje & Society for Prosthetics and Orthotics CMA J.E. Purkynje
& Czech Society of Biomechanics & Czech Medical Association J.E. Purkynje
& Medical University of Lublin & Vincent Pol University in Lublin
& Children's Rehabilitation Center of Orthopaedics and Traumatology "Ogonyok", St. Petersburg

invite you for

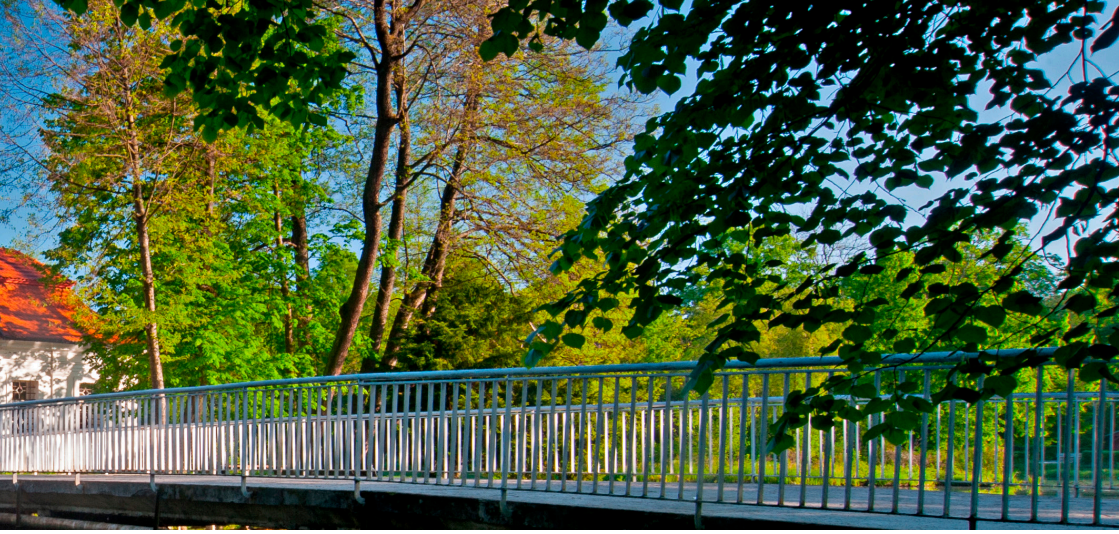
THE 18TH PRAGUE-LUBLIN-SYDNEY-ST PETERSBURG SYMPOSIUM

main topics

CONGENITAL AND ACQUIRED DISORDERS OF GROWING SKELETON

interdisciplinary approach

The Symposium will be held in **Zwierzyniec (pension "Zacisze"), District Zamość, Poland, 21st–25th September 2016**



Registration Form should contain: Name with titles, Address, Phone, E-mail, indicate active or passive participation.

Abstract form with key words and structured text (try to provide objectives, methods, results and discussion).

Deadline for Abstract Submission: June 30, 2016.

Both Forms submit by E-mail to the Secretary of the Symposium:

Assoc. Prof. Ivo Marik, MD, PhD, E-mail: ambul_centrum@volny.cz and/or **Jacek Karski, MD, PhD**, E-mail: jkarski@vp.pl

International Organizers of the Symposium:

Prof. Tomasz Karski, MD, PhD & Jacek Karski, MD, PhD – University of Vincent Pol & Medical University in Lublin, Lublin, Poland, e-mail: tmkarski@gmail.com & jkarski@vp.pl

Assoc. Prof. Ivo Marik, MD, PhD & Petr Krawczyk, MD – Faculty of Health Care Studies, West Bohemia University, Pilsen & Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus l.l.c., Prague, Czech Republic, e-mail: ambul_centrum@volny.cz & PROTEOR CZ l.l.c., Ostrava, Czech Republic, e-mail: krawczyk@proteorcz.cz

Prof. Mikhail Dudin, MD, PhD & **Assist. Prof. Aleksey Shashko, MD** – Children's Rehabilitation Center of Orthopaedics and Traumatology "Ogonyok", St. Petersburg, Russia, E-mail: ogonek@zdrav.spb.ru & shravan@mail.ru

Conference fee 50 Euros will be paid during registration

Participants will receive the Programme and Certificate of Attendance

Abstracts of lectures will be published in Supplement of the Journal "Locomotor System" (electronic version, ISSN 2336-4777, http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/)

More recent information about the Symposium will be available on the websites:

www.pojivo.cz & **www.pls-symposium.com**

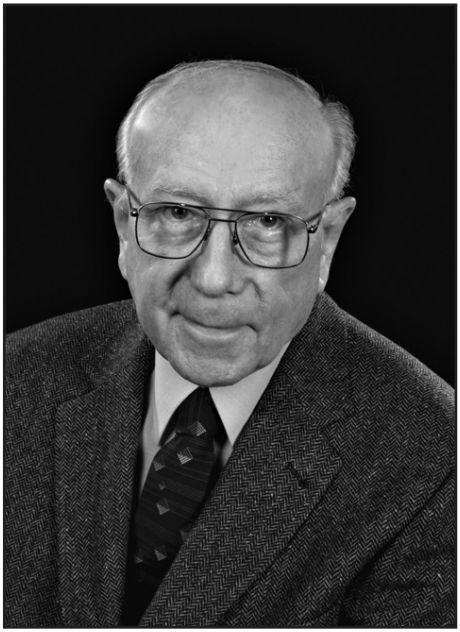
CZECH SOCIETY OF BIOMECHANICS

UNIWERSYTET MEDYCZNY W LUBLINIE

Огонёк

OZNÁMENÍ ÚMRTÍ
OBITUARY

Vzpomínka na Prof. MUDr. Radomíra Čiháka, DrSc.



Vážení kolegové,

9. června 2016 zemřel ve věku 88 let jeden z nejvýznamnějších představitelů české anatomie profesor Radomír Čihák.

Prof Čihák stál za vznikem biomechaniky jako samostatné vědné disciplíny v Československu a dlouhodobě aktivně podporoval rozvoj biomechaniky prostřednictvím Ceny prof. Valenty a prof. Čiháka. Všichni biomechanici v České republice a na Slovensku se s jeho jménem setkali již v rámci studia jako s autorem nejznámější učebnice anatomie. Diskuse s prof. Čihákem byly vždy přínosné a v jeho příspěvcích se odráželi nejenom hluboké znalosti vývojové anatomie ale především a zároveň pochopení pro nás, kteří jsme do oblasti biomechaniky ještě jenom pronikali.

Odešel člověk, kterého si velmi vážíme a jehož jméno zůstane natrvalo pozitivně zapsáno v historii biomechaniky.

Za nadační fond zpravující odkaz prof. Čiháka

prof. Ing. Svatava Konvičková, CSc
předsedkyně Nadačního fondu

Prof. MUDr. Radomír Čihák, DrSc. se narodil 30. května 1928 v Soběslavi. Po maturitě v roce 1947 se stal posluchačem lékařské fakulty UK v Praze a již v prvém semestru byl volontérem na Anatomickém ústavu. Jeho celoživotním zájmem se stala anatomie a vývojová biologie. V období 1970–1990 byl přednostou Anatomického ústavu Fakulty všeobecného lékařství Univerzity Karlovy. Do této funkce nastoupil po svém učiteli, legendárním profesoru L. Borovanském. Profesoru Čihákovi se ve funkci přednosty podařilo provést ústav dusným obdobím normalizace bez významných personálních ztrát. Velmi podporoval vědeckou práci pracovníků ústavu včetně publikování v zahraničních časopisech, což v tomto období nebylo tak běžné.

Profesor Čihák působil v letech 1980–1990 ve vedení fakulty jako proděkan pro zahraniční styky. Při této činnosti využil své mimořádné jazykové nadání a znalosti. Profesor Čihák patřil k přísným a obětavým a oblíbeným učitelům, který učil anatomii tisíce lékařů. Za dobu svého působení vyzkoušel přes čtyři a půl tisíce mediků při závěrečné rigorozní zkoušce z anatomie. Na fakultě založil významnou tradici celoživotního vzdělávání v rámci Univerzity třetího věku. Byl jedním z posledních anatomických polyhistorů, s čímž je spojeno i autorství učebnic anatomie. Z této oblasti je nejvýznamnější encyklopedicky pojatá Anatomie 1–3, která letos vyšla ve 3. upraveném vydání. Shrnuje celoživotní didaktické zkušenosti prof. Čiháka a představuje kompendium anatomie, základů histologie a embryologie včetně molekulárních mechanismů vývoje.

Nedílnou součástí jeho aktivity byla vědecká práce zaměřená na pohybový systém, kde profesor Čihák publikoval více než 100 původních prací jak z oblasti základního výzkumu, tak z oblasti ortopedie a rehabilitačního lékařství. Své poznatky o vývoji skeletu a svalů končetiny shrnul prof. Čihák do monografie „Ontogenesis of the skeleton and intrinsic muscles of the human hand and foot", publikované v roce 1972 ve Springer-Verlag. Byl i spoluautorem nových operačních metod, které vycházely z jeho dokonalé znalosti svalového systému. Přístup pana profesora Čiháka k poznání zákonitostí anatomické stavby orgánů byl vždy založen na studiu jejich vývoje.

Profesor Čihák se velmi zajímal o historii, a to jak své milované anatomie, tak i o významné osobnosti českých dějin, kde se podílel na antropologicko-lékařských výzkumech profesora E. Vlčka. Jako emeritní profesor 1. LF UK docházel do posledních dnů na ústav a byl všem nápomocen radou založenou na mnohaletých zkušenostech.

Pane profesore, budete nám chybět.

INFORMACE O SPOLEČNOSTI PRO POJIVOVÉ TKÁNĚ 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 nebývalého 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 disciplin. Lidská společnost v posledních desetiletích dosáhla nové civilizační kvality – ve vědě a v jejich 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 biomedicíně, ale i v technických sférách.
Prioritní snahou SPT je presentovat 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, vašimi zkušenostmi a slunečnou pohodou. **Pro současné odběratele časopisu PU a další zajemce 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. Nepřipusťme útlum vědy u nás. Nenechme se zmanipulovat programovanou lhostejností, vyrůstající z neodbornosti, 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

PŘIHLÁŠKA

řádného člena

Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP

Příjmení ..... **Jméno** .....

Titul(y) .....

Datum narození ..... **Rodné číslo** .....

Adresa pracoviště .....

..... **PSČ** ☐☐☐ ☐☐

Telefon ..... **Fax** .....

Adresa bydliště .....

..... **PSČ** ☐☐☐ ☐☐

Telefon ..... **Mobil** .....

E-mail .....

Přihlašuji se za řádného člena Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP (odborná společnost 1200) a souhlasím s posláním a cíli České lékařské společnosti J. E. Purkyně.

Datum ..... **Podpis** .....

Stanovisko organizační složky:

Přijat dne ..... **Podpis** .....

Přihlášku do společnosti doručte na adresu:

Společnost pro pojivové tkáně ČLS JEP, Olšanská 7,
130 00 Praha 3, ČR, tel./fax: 222 582 214, e-mail: ambul_centrum@volny.cz

Informace uvedené na tomto formuláři jsou přísně důvěrné a nebudou poskytnuty žádné další osobě ani organizaci.

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 – chirman
Professor Josef Hyánek, MD, DSc – honorary chairman
Professor Miroslav Petrtýl, MSc, DSc – vice-chairman
Braun Martin, Dr, PhD – research secretary
Zelenková Jana, Eng – treasurer

centrum technické ortopedie

VÝROBA, SERVIS A PRODEJ ORTOPEDICKO-PROTETICKÝCH POMŮCEK

- protézy dolních a horních končetin
- končetinové a trupové ortézy
- měkké bandáže
- ortopedická a dia obuv
- ortopedické vložky
- ortopedické úpravy obuvi

Provozní doba
Po: 7.00 - 15.00
Út: 7.00 - 15.00
St: 7.00 - 16.00
Čt: 7.00 - 15.00
Pá: 7.00 - 14.00

CENTRUM TECHNICKÉ ORTOPEDIE s.r.o.
Riegrova 3, 370 01 České Budějovice
tel: 387311727 - 8, fax: 387311729, e-mail:cto@technickaortopedie.cz
www.technickaortopedie.cz

smluvní partner zdravotních pojišťoven

V místě odborná ortopedická a ortopedicko-protetická ordinace

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 Čechoslovaca. 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 souhrnu a jejich členění je dáno charakterem sdělení. Před začátky jednotlivých odstavců nevkládejte 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, Brůžek J. Evaluation of growth and development in bone dysplasias. In: Hajniš K. ed. Growth and Ontogenetic Development in Man. Prague: Charles University, l986, 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 Čechoslovaca.

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 illustrations 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.

Jan Kučera, advokátní kancelář s.r.o.
Římská 104/14, 120 00 Praha 2 - Vinohrady
T: 277 779 031 | M: 731 510 675
E: jan.kucera@jkap.cz
W: www.jkap.cz

JAN KUČERA | ADVOKÁT

OBSAH ROČNÍKU 2014

SLOVO ČTENÁŘŮM – EDITORIAL ..... 1+2/14, s. 10
..... 3+4/14, s. 182

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ A POPIS

Kniestova dysplazie ..... 1+2/14, s. 12
Kniestova dysplazie ..... 3+4/14, s. 184

SOUBORNÉ REFERÁTY

Chêneau Jacques
Korzet 2013: Devět elektivních mechanismů působení.
Čtyři úrovně, které se mají ošetřit ..... 1+2/14, s. 18

Karski Tomasz, Karski Jacek, Dvořák Radmil
Údajná idiopatická skolióza. Biomechanická etiologie. Nová klasifikace.
Léčení a profylaxe: referát ..... 3+4/14, s. 188

PŮVODNÍ PRÁCE

Čulík Jan
Síly v kloubech při chůzi po schodech ..... 1+2/14, s. 33

Funda Jiří
Bolesti v oblasti Achillovy šlachy u orientačních běžců ..... 1+2/14, s. 43

Petrtýl Miroslav, Denk František, Mařík Ivo, Lerach Aleš, Vítek Tomáš, Lísal Jaroslav, Myslivec Radek
Elektronický distrakční fixátor stimuluje ve svalku novotvorbu kostní tkáně . 1+2/14, s. 53

Straus Jiří, Čermák Martin
Kinematická analýza úderných technik ..... 1+2/14, s. 66

Žabka Martin, Rehák Luboš
Neradiačné sledovanie pacientov s adolescentnou idiopatickou skoliózou
po operačnej liečbe ako alternatíva röntgenových snímek ..... 3+4/14, s. 200

Krawczyk Petr, Špišáková Jana, Sýkora Aleš, Princ Vladan
Aplikace myoelektrické protézy ruky u dětí ..... 3+4/14, s. 214

Černý Pavel, Mařík Ivo
Stanovení axiální rotace pánve původní radiografickou metodou – prospektivní studie ..... 3+4/14, s. 230

KASUISTIKY

Suttor S. A., Munns C., Bellemore M.C.
Oboustranná fraktura krčku femuru u dítěte s autismem: přezkoumání vlivu mechanických faktorů u chronické vady ..... 1+2/14, s. 77

Zemková Daniela, Mařík Ivo, Myslivec Radek, Černý Pavel, Petrášová Šárka
Léčení valgosity kolen u obézní dívky s mírnou formou křivice a hypermobilitou ..... 3+4/14, s. 241

Mařík Ivo, Smrčka Václav, Myslivec Radek, Maříkova Alena, Petrášová Šárka, Zemková Daniela.
Rekonstrukční chirurgie ojedinělých vrozených defektů horních končetin: 2 kasuistiky ..... 3+4/14, s. 249

METODICKÉ PRÁCE

Černý Pavel, Mařík Ivo
AngleSpine – program pro metrologii deformit páteře a kolenních kloubů v období růstu ..... 3+4/14, s. 276

ZPRÁVY

M.G. Dudin, D.Yu. Pinchuk.
Idiopathic scoliosis. Diagnostics, Pathogenesis ..... 1+2/14, s. 81

M.G. Dudin, D.Yu. Pinchuk.
Idiopathic scoliosis. Neurophysiology and neurochemistry ..... 1+2/14, s. 95

The 16th Prague-Lublin-Sydney-St. Petersburg Symposium – 1st announcement ..... 1+2/14, s. 116

Zpráva o činnosti Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP v r. 2014 ..... 1+2/14, s. 118

Informace o Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP ..... 1+2/14, s. 120
..... 3+4/14, s. 296

Přihláška řádného člena SPT ..... 1+2/14, s. 121
..... 3+4/14, s. 297

Oznámení 20. Kubátova dne: Růstová chrupavka, vrozené a získané poruchy růstu – mezioborový pohled, 6. 3.–7. 3. 2015, Lékařský dům v Praze 2, Sokolská 31 .. 3+4/14, s. 286

Oznámení The 17th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: Growth plate – Disorders of growth, 20.–24. září 2015, Kroměříž ..... 3+4/14, s. 288

Životní jubilea

Professor Tomasz Karski, MD, PhD – 75letý ..... 3+4/14, s. 294

Professor Mikhail Georgiyevich Dudin, MD, PhD, DSc. – 65letý ..... 3+4/14, s. 299

Nekrolog

doc. Ing. Petr Hlaváček, CSc. ..... 1+2/14, s. 124

SMĚRNICE AUTORŮM ..... 1+2/14, s. 126
..... 3+4/14, s. 303

OBSAH ROČNÍKU 2013 ..... 3+4/14, s. 308

OBSAH ROČNÍKU 2014 ..... 3+4/14, s. 314

SUPPLEMENTUM

19. Kubátův podologický den: Poruchy růstu – mezioborový pohled, Lékařský dům v Praze, 7. 3. – 8. 3.2014 ..... 1+2/14, s. 131

The 16th Prague-Lublin-Sydney-St Petersburg Symposium Disorders of growth and Defects of growth epiphysis. 21st – 25th September 2014 in the Military University's Hospital Lublin, Poland (Al. Racławickie 23) ..... 3+4/14, s. 321

CONTENTS OF VOLUME 2014

A WORD TO READERS – EDITORIAL ..... 1+2/14, p. 10
..... 3+4/14, p. 182

TITLE PICTURE and DESCRIPTION

Kniest dysplasia ..... 1+2/14, p. 12
Kniest dysplasia ..... 3+4/14, p. 184

REVIEWS

Chêneau Jacques
The brace 2013: Nine elective mechanisms of action.
Four levels to be treated ..... 1+2/14, p. 18

Karski Tomasz, Karski Jacek, Dvorak Radmil
So-called idiopathic scoliosis. Biomechanical aetiology.
New classification. Treatment and prophylaxis: a report ..... 3+4/14, p. 188

ORIGINAL PAPERS

Culik Jan
Joint forces on going upstairs and downstairs ..... 1+2/14, p. 33

Funda Jiri
Achilles tendon disorders in orienteers ..... 1+2/14, p. 43

Petrtýl Miroslav, Denk František, Mařík Ivo, Lerach Aleš, Vítek Tomáš, Lísal Jaroslav, Myslivec Radek
Electronic distraction fixation apparatus stimulates new bone
formation in callus ..... 1+2/14, p. 53

Straus Jiri, Cermak Martin
Kinematic analysis of the kick-and-strike temporal relation ..... 1+2/14, p. 66

Zabka Martin, Rehak Lubos
A radiation-free method for monitoring of patients with adolescent idiopathic
scoliosis after surgical correction as alternative to x-rays ..... 3+4/14, p. 200

Krawczyk Petr, Spisakova Jana, Sykora Ales, Princ Vladan
Application of myoelectric hand prosthesis in children ..... 3+4/14, p. 214

Cerny Pavel, Marik Ivo
Assessment of axial pelvis rotation according to the original radiographic method –
a prospective study ..... 3+4/14, p. 230

CASE REPORTS

Suttor S. A., Munns C., Bellemore M.C.
Bilateral femoral neck fractures in an autistic child: exploring the impact of mechanical factors in chronic disability ..... 1+2/14, p. 77

Zemkova Daniela, Marik Ivo, Myslivec Radek, Cerny Pavel, Petrasova Sarka
Treatment of knock knees in an obese girl with a mild form of rickets and hypermobility ..... 3+4/14, p. 241

Marik Ivo, Smrcka Vaclav, Myslivec Radek, Marikova Alena, Petrasova Sarka, Zemkova Daniela
Reconstructive surgery of rare upper limb congenital defects: 2 case reports ..... 3+4/14, p. 249

METHODOLOGY

Černý Pavel, Mařík Ivo
AngleSpine – program for metrology of spinal and knee deformities in growth period ..... 3+4/14, p. 276

NEWS

Résumé of the books

M.G.Dudin, D.Yu.Pinchuk
Idiopathic scoliosis. Diagnostics, Pathogenesis ..... 1+2/14, p. 81

M.G.Dudin, D.Yu. Pinchuk
Idiopathic scoliosis. Neurophysiology and neurochemistry ..... 1+2/14, p. 95

The 16th Prague-Lublin-Sydney Symposium – 1st announcement ..... 1+2/14, p. 116

Information on the Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ in 2014..... 1+2/14, p. 118

Membership application of The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ ..... 1+2/14, p. 121

Information on the Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ ..... 1+2/14, p. 122

Membership application of The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ..... 1+2/13, s. 69
..... 3+4/13, s. 297

Information on the Society for Connective Tissues,
Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ ..... 1+2/13, s. 68
..... 3+4/13, s. 298

1st announcement of the 20th Kubat´s day: Growth plate, congenital
and acquired growth disorders – interdisciplinary approach,
6.3.–7.3. 2015, Medical House, Prague 2, Sokolská 31, Czech Republic ..... 3+4/14, p. 286

1st announcement of the The 17th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium:
Growth plate – Disorders of growth, 20.–24. 9. 2015,
Kroměříž, Czech Republic ..... 3+4/14, p. 288

Anniversaries

Professor Tomasz Karski, MD, PhD – seventy five years old ..... 3+4/14, s. 294

Professor Mikhail Georgiyevich Dudin, MD, PhD, DSc. – sixty five years old . 3+4/14, s. 299

Obituary

Assoc. Professor Eng. Petr Hlavacek, PhD. ..... 1+2/14, p. 124

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS ..... 1+2/14, s. 126
..... 3+4/14, s. 306

CONTENTS OF VOLUME 2013 ..... 3+4/14, s. 311

CONTENTS OF VOLUME 2014 ..... 3+4/14, s. 317

SUPPLEMENTUM

19th Kubat's podiatric day: Growth disorders – interdisciplinary view,
The Domus medica, Prague, March 7 – 8, 2014 ..... 1+2/14, p. 131

The 16th Prague-Lublin-Sydney-St Petersburg Symposium
Disorders of growth and Defects of growth epiphysis.
21st – 25th September 2014 in the Military University's Hospital
Lublin, Poland (Al. Racławickie 23) ..... 3+4/14, s. 321

OBSAH ROČNÍKU 2015

SLOVO ČTENÁŘŮM – EDITORIAL ..... 1+2/15, s. 10
..... 3+4/15, s. 214

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ A POPIS

Osteopetróza ..... 1+2/15, s. 12
Osteopetróza ..... 3+4/15, s. 216

SOUBORNÉ REFERÁTY

Braun Martin, Brettschneider Ivo, Kerhartová Lenka, Dušková Kateřina
Význam kolagenu pro výživu pojivových tkání pohybového aparátu..... 1+2/15, s. 17

Paříkzková Jana
Biomechanické problémy a držení těla obézních dětí a dospívajících ..... 3+4/15, s. 221

PŮVODNÍ PRÁCE

Pallová Iveta, Lopot František, Otáhal Stanislav
Ovlivnění příčného řezu páteřního kanálu při vzájemném pohybu obratlů .. 1+2/15, s. 40

Čulík Jan
Vliv sklonu schodů na síly v kloubech dolních končetin ..... 1+2/15, s. 51

Černý Pavel, Mařík Ivo
Stanovení axiální rotace pánve z kostí pánevních původní radiografickou metodou s využitím 3D modelu pánve ..... 1+2/15, s. 60

Funda Jiří
Coxa saltans – externí typ, operační řešení ..... 3+4/15, s. 229

Petrtýl Miroslav, Balík Karel, Povýšil Ctibor, Žaloudková Margit
Submikrostrukturální domény v kortikální kosti lidského femuru ..... 3+4/15, s. 237

Lipina Radim, Rosický Jiří, Kaleta Eva, Chlachula Martin, Golová Štepánka
Výsledky léčby polohových deformit lbi u dětí pomocí kraniální remodelační ortézy ..... 3+4/15, s. 264

Čulík Jan
Model chůze s různou délkou DK ..... 3+4/15, s. 281

KASUISTIKY

Straus Jiří
Využití forenzní biomechaniky v kriminalistickém experimentu ..... 1+2/15, s. 71

Zemková Daniela, Mařík Ivo
Osteopetróza ..... 1+2/15, s. 82

Mařík Ivo, Zemková Daniela, Kuklík Miloslav, Křepelová Anna, Kozlowski Kazimierz, Povýšil Ctibor
Diastrofická dysplazie: přehledový referát a kasuistika ..... 3+4/15, s. 293

ZPRÁVY

The 17th Prague-Lublin-Sydney Symposium – 1st announcement ..... 1+2/15, s. 102

Informace o Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP ..... 1+2/15, s. 104
..... 3+4/15, s. 332

Přihláška řádného člena SPT ..... 1+2/15, s. 105
..... 3+4/15, s. 333

Mrzena Vladislav, Svobodný Petr
Z historie Ortopedické kliniky 2. LF UK Praha a FN Motol ..... 1+2/15, s. 108

Oznámení 21. Kubátových dnů: ortopedická protetika – vrozené a získané poruchy růstu – diabetická noha – mezioborový pohled, Lékařský dům v Praze, 4.–5. března 2016..... 3+4/15, s. 327

Oznámení The 18th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: congenital and acquired disorders of growing skeleton – interdisciplinary approach, 21.–25. září 2016, Zwierzyniec, district Zamość, Poland ..... 3+4/15, s. 328

Životní jubilea

doc. MUDr. Ivan Hadraba, CSc. – 85 let ..... 1+2/15, s. 119

prof. MUDr. Jaroslav Blahoš, DrSc. – 85 let ..... 1+2/15, s. 122

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – 65 let ..... 1+2/15, s. 125

prof. MUDr. Jana Pařízková, DrSc. – 84 let ..... 1+2/15, s. 129

doc. RNDr. Ivo Brettschneider, CSc. – 75 let ..... 1+2/15, s. 132

MUDr. Miloslav Kuklík, CSc. – 65 let ..... 1+2/15, s. 134

Nekrolog

Prof. MUDr. Radomír Čihák, DrSc. ..... 3+4/15, s. 330

SMĚRNICE AUTORŮM ..... 1+2/15, s. 139
..... 3+4/15, s. 336

OBSAH ROČNÍKU 2014 ..... 3+4/15, s. 342

OBSAH ROČNÍKU 2015 ..... 3+4/15, s. 348

SUPPLEMENTUM

20. Kubátův podologický den: Růstová chrupavka, vrozené a získané poruchy růstu – mezioborový pohled, Lékařský dům v Praze, 6. 3. – 7. 3.2015 ..... 1+2/15, s. 145

CONTENTS OF VOLUME 2015

A WORD TO READERS – EDITORIAL ..... 1+2/15, p. 10
..... 3+4/15, p. 214

TITLE PICTURE and DESCRIPTION

Osteopetrosis ..... 1+2/15, p. 12
Osteopetrosis ..... 3+4/15, p. 216

REVIEWS

Braun Martin, Brettschneider Ivo, Kerhartova Lenka, Dusková Katerina
The importance of collagen for nutrition of the locomotor system connective tissues ..... 1+2/15, p. 17

Parizkova Jana
Biomechanical problems and body posture in obese children and adolescents ..... 3+4/15, p. 221

ORIGINAL PAPERS

Pallova Iveta, Lopot Frantisek, Otahal Stanislav
Affecting the spinal canal cross-section during mutual motion of the vertebrae ..... 1+2/15, p. 40

Culik Jan
Influence of stairs tilt on the joint forces of legs ..... 1+2/15, p. 51

Cerny Pavel, Marik Ivo, Pallova Iveta
The axial pelvis rotation assessment according to the original radiographic methods with use of 3D pelvis model ..... 1+2/15, p. 60

Straus Jiri, Cermak Martin
Kinematic analysis of the kick-and-strike temporal relation ..... 1+2/15, p. 66

Funda Jiri
Caxa saltans – external type, surgical solving ..... 3+4/15, p. 229

Petrtýl Miroslav, Balík Karel, Povýšil Ctibor, Žaloudková Margit
Submicrostructural domains of the human femoral compact bone ..... 3+4/15, p.237

Lipina Radim, Rosicky Jiri, Kaleta Eva, Chlachula Martin, Golová Stepanka
Results of treatment with cranial remoulding helmet in children with positional deformities ..... 3+4/15, p. 264

Culik Jan
Gait Model with Different Leg Length ..... 3+4/15, p. 281

CASE REPORTS

Straus Jiri
The use of forensic biomechanics in criminal detection experiment ..... 1+2/15, p. 71

Zemkova Dana, Marik Ivo
Osteopetrosis ..... 1+2/15, p. 82

Marik Ivo, Zemkova Daniela, Kuklik Miloslav, Krepelova Anna, Kozlowski Kazimierz, Povysil Ctibor
Diastrophic dysplasia: case report and a review ..... 3+4/15, p. 293

NEWS

1st announcement of The 17th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: Growth plate – Disorders of growth, 20. – 24. 9. 2015, Kroměříž, Czech Republic ..... 1+2/15, p. 102

Membership application of The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ..... 1+2/15, s. 102
..... 3+4/15, s. 333

Information on the Society for Connective Tissues, Czech Medical Association J.E. Purkynje, Prague, CZ ..... 1+2/15, s. 106
..... 3+4/15, s. 334

Mrzena Vladislav, Svobodný Petr
From the History of the Department of Orthopaedics, Charles University in Prague, 2nd Faculty of Medicine and Motol University Hospitals ..... 1+2/15, p. 108

1st announcement of the The 21st Kubat´s days: orthopaedic–prosthetics – congenital and acquired disorders of growth – diabetic foot – interdisciplinary approach, The Domus medica, Prague 2, Sokolská 31, Czech Republic, March 4–5, 2016 ..... 3+4/15, p. 327

1st announcement of the The 18th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: Congenital and acquired disorders of growing skeleton – interdisciplinary approach, September 21–25, 2016, Zwierzyniec, district Zamość, Poland ..... 3+4/15, p. 328

1st announcement of The 17th Prague-Lublin-Sydney-St.Petersburg Symposium: Growth plate – Disorders of growth, 20. – 24. 9. 2015, Kroměříž, Czech Republic ..... 1+2/15, p. 102

Anniversaries

Asssociate Professor Ivan Hadraba, MD, PhD – 85 years ..... 1+2/15, p. 119

Professor Jaroslav Blahoš, MD, DSc. – 85 years ..... 1+2/15, p. 122

Professor Ivo Mařík, MD, PhD – 65 years ..... 1+2/15, p. 125

Professor Jana Pařízková, MD, DSc – 84 years ..... 1+2/15, p. 129

Asssociate Professor RNDr. Ivo Brettschneider, PhD – 75 years ..... 1+2/15, p. 132

Miloslav Kuklik, MD, PhD – 65 years ..... 1+2/15, p. 134

Obituary

Professor Radomír Čihák, MD, PhD. ..... 3+4/15, p. 330

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS ..... 1+2/15, s. 139
..... 3+4/15, s. 336

CONTENTS OF VOLUME 2014 ..... 3+4/15, s. 345

CONTENTS OF VOLUME 2015 ..... 3+4/15, s.351

SUPPLEMENTUM

20th Kubat´s day: Growth plate, congenital and acquired growth disorders – interdisciplinary approach, The Domus medica, Prague 2, Sokolská 31, Czech Republic, March 6 – 7, 2015 ..... 1+2/15, p. 145

Ortopedická protetika Praha s.r.o.

Výrobce individuálních ortopedicko-protetických pomůcek

zajišťuje:
- Lékařské vyšetření pacienta a předpis pomůcky
- Zhotovení všech individuálních ortopedických pomůcek (protézy HK a DK, končetinové a trupové ortézy, měkké bandáže, ortopedickou obuv, ortopedické vložky apod.

provozní doba:
po 7.30–17.00; **út–čt** 7.30–16.00; **pá** 7.30–15.00

Ortopedická Protetika Praha s.r.o., Kloknerova 1/1245, 148 00 Praha 4
tel.: 733 116 622, tel.: 272 932 241
e-mail: ortopedickaprotetika.praha@seznam.cz, **www.protetikapraha.cz**
Metro C stanice Chodov, dále autobus č. 135 stanice Dědinova – budova MEDICENTRUM

Partner všech zdravotních pojišťoven v ČR