

Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

The 7th Prague-Sydney-Lublin Symposium

News in Comprehensive Care on Locomotor Defects

The Medical House in Prague
11. 10. 2006

Vydává

Společnost pro pojivové tkáně

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu

Katedra antropologie a genetiky člověka PřF UK v Praze

Odborná společnost ortopedicko-protetická ČSL J. E. Purkyně

ročník 13 / 2006 Suppl.

Society for Connective Tissue
&
Czech Society for Prosthetics and Orthotics J. E. Purkyně
&
Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus

invite you for

THE 7TH PRAGUE-SYDNEY-LUBLIN SYMPOSIUM
“NEWS IN COMPREHENSIVE CARE
ON LOCOMOTOR DEFECTS“,

which will be held on Wednesday 11th October 2006 from 9 a.m.
at The Medical House, Sokolská 31, Prague 2, Czech Republic

with guest of honour
Prof. Tomasz Karski, M.D., PhD from Lublin
and
As. Prof. Jacques Chêneau from Saint Orens

Registration of participants from 8.30 a.m.

Conference fee 300 Czech crowns contains both Supplement with
summaries and two journals “Locomotor system”

The Symposium is launched within the framework Bone and Joint Decade
2000–2010 and belongs to education actions of The Czech Medical Chamber



PROGRAMME

OPENNING 9.00 A.M.

Chairmen: KOLÁŘ J., HYÁNEK J., MAŘÍK I.

MAŘÍK I.

Opening

HYÁNEK J.

A part of environmental factors on progress of atherosclerosis

MAŘÍK I.

Anniversary of Professor Jaromír Kolář, MD, DSc

KOLÁŘ J.

Skin and Bone Disorders: SKIBO Diseases

SMRČKA V.

Anniversary of Professor Eugen Strouhal, MD, DSc

STROUHAL E., NĚMEČKOVÁ A.

Malignant Tumours of the Ancient Egyptians

KARSKI T.

Recent observations in biomechanical etiology of so-called idiopathic scoliosis.

New classification – three etiopathological groups (I, II, III epg)

KARSKI J., KALAKUCKI J., KARSKI T., DLUGOSZ M.

Syndrome of contractures” (according to Mau) with the abduction

contracture of the right hip as causative factor for development

of the so-called idiopathic scoliosis

KALAKUCKI J., KARSKI T., KANDZIERSKI G., OKOŃSKI M., MADEJ J.

Information about old (wrong) rehabilitation treatment. Outcome

of new rehabilitation therapy - statistic analysis. Rules of neo-prophylaxis

CHÉNEAU J., ENGELS G., GRIVAS T. B.

Wedge vertebra expanded by brace. Report of two clinical cases

RECESS 12.00 – 13.00 P.M.

Chairmen: MARŠÍK F., KORBELÁŘ P., KARSKI T.

MARÍK I., KOLÁŘ J., HUDÁKOVÁ O., MARÍKOVÁ A., KOZŁOWSKI K.

Spine deformities at systemic density disorders

KUKLÍK M., MARÍK I., KOZŁOWSKI K.

Congenital spine deformities at rare syndromes: oculoauriculovertebral spectrum

KORBELÁŘ P.

Surgical treatment of spine deformities

WENDSCHE P.

Comprehensive rehabilitation of paraplegic patients

ČULÍK J., MARÍK I.

Computer aid to conservative treatment of scoliosis

PALLOVÁ I., LOPOT F., OTÁHAL S.

The potential fulcrum positions of axial vertebral rotation

PETRTÝL M., MARÍK I., DANEŠOVÁ J., LÍŠAL J.

How the bone tissue substantially reduce enormous stresses and strains in diaphyses

ZEMKOVÁ D., KRATOCHVÍLOVÁ M., PETRÁŠOVÁ Š., DIRBÁKOVÁ S., NOVOTNÁ E., MARÍK I.

Development of tibiofemoral angle of children – anthropometric method
of measurement and their results at a reference group

Lectures in English and/or in Czech 20 minutes with discussion, text slides in English

A PART OF ENVIRONMENTAL FACTORS ON PROGRESS OF ATHEROSCLEROSIS

PODÍL ENVIRONMENTÁLNÍCH FAKTORŮ NA ROZVOJ ATEROSKLEROZY

Prof. MUDr. Josef Hyánek DrSc.

Metabolická ambulance Nemocnice Na Homolce,
Praha

E-mail: Josef.Hyaneck@homolka.cz

Všichni víme, že strava a pohyb se během vývoje živočišného druhu *Homo sapiens* výrazně změnily, zatímco naše genová výbava nikoliv (jenom z 1,6 %). Výsledkem této krize jsou tzv. komplexní nebo civilizační choroby, kam patří i ateroskleróza (ATS). Mezi civilizační choroby řadíme kromě ATS, diabetes mellitus, obezitu, Alzheimerovu chorobu, psoriázu, metabolický syndrom X aj. Jsou to složitá metabolická onemocnění, protože mají celou plejádu vyvolávajících příčin. Pro ATS je konkrétně zatím podle doporučení SZO definováno 32 rizikových faktorů a detekováno 45 kandidátních genů, kterým je v poslední době věnována velká pozornost. Podle amerických genetiků Strachana a Reada (1996) mají vlivy vnějšího prostředí na exprimování kritických genů rozhodující význam. Pro člověka jsou rozhodujícími environmentálními (ekologickými) vlivy výživa a pohyb. Dietní vlivy a pohybová aktivita působí na lidský genom přímo či nepřímo a rozhoduje o vzniku, vývoji a progresi tohoto chronického onemocnění (ChO). Dietou (= potravinové chemické látky) a pohybem (= tkáňové metabolity provázající pohyb) jsou naše geny manipulovány a rozhodují o incidenci, nástupu, projevu a variabilitě ChO, takže nemohou existovat na světě ani dva jedinci, pokud žijí odděleně (včetně jednovaječných

dvojčat), kteří při stejné genové výbavě disponují stejným zdravotním stavem. Často nepochopitelné a překotné objevy v molekulární genetice neustále dokazují, proč nekoreluje naše genová výbava - genotyp se somatickým projevem - fenotypem. Nové vědní obory nutrigenomika a nutrigenetika sledují vlivy složení potravy a naší enzymové výbavy, stejně jako farmakogenetika sleduje účinky léků a cizorodných látek na náš organismus v různých etnických skupinách s historicky rozdílným způsobem životního stylu. Počty genů těchto polygenních nemocí se stále rozšiřují, ale při tom nehrají v primární etiologii tak významnou roli, jako při jejich manifestaci. O té rozhodují exogenní faktory (Olden a Wilson 2000). Jsou jako nabitá zbraň, s citlivou spouští, kterou nosíme neustále s sebou „v batohu“. Pokud nesaňáme na spoušť a na nikoho nemíříme - je všechno v pohodě.

Uvádíme příklady efektivních aktivit k zajištění pravidelného pohybu a správné výživy především podle vzoru z USA (Clintonova nadace - Alliance for a Healthier Generation Update spolu s American Health Association) nebo z EU (Liga gegen Atherosklerose), z Kanady, Japonska, Francie aj. všem známé již od 70. let. U nás tyto aktivity ačkoliv horujeme pro „americký životní styl“ a představujeme konzumní typ společnosti stále nezdolně. Správný pohybový stereotyp a stravovací návyky snižují agresi rizikových faktorů a včasná výchova v dětství k těmto návykům je nejlepší prevencí kardiovaskulárního onemocnění v dospělosti.

Na příkladech indukce a exprese jednotlivých enzymových systémů a jejich mediátorů u nejčastějších ChO, jako např. alkoholismu, nikotinismu, obezity, ATS aj., je možno ovlivňovat přesvědčováním pacienta, aby se o nápravu svého špatného „životního stavu“

pokusil sám, protože vyvolávající nepříznivé zevní vlivy dokážeme měnit (jídlo, kouření, stress, pohyb, kosmetika, ovzduší aj.), zatímco genovou výbavu ještě pořád ne.

Literatura

1. BRIGELIUS-FLOHÉ R., JOOST H. G.: Nutritional Genomics. Wiley VCH Verlag, Weinheim, 2006.
2. KAPUT J.: Diet-Disease gene interactions. Nutrition 2004; 20, 26–31.
3. OLDEN K., WILSON S.: Environmental health and genomics: Visions and implications. Nat. Rev. Genet., 2000;1, 149–153.
4. SIMONOPULOUSA P., ORDOVAS J. M.: Nutri-genetics and Nutrigenomics, Karger, Basel, 2004.
5. STRACHAN T., READ A. P.: Human Molecular Genetics, Oxford, Bios Scientific Publ., 1996.

Podpořeno grantem IGA MZCR NA 7542-3

SKIN AND BONE DISORDERS: SKIBO DESEASES

Jaromír Kolář

Chai of Radiology, Postgraduate Medical School,
Prague

The etiology and pathogenesis of diseases that show synchronous or metachronous involvement of the skin, mucous membranes and bones are still poorly understood. The principles are not yet known, that govern the timing of involvement of different organ systems in some of them. Today for many disorders it is only speculated that they are caused by previously unknown genetic alterations that induce specific biochemical abnormalities in basic structures of the bones and skin – i.e. in collagen. Also the proteoglycan loss seems to be a common

pathogenic principle. In fact, main dermatologic features are very broad and similarly, main radiological features include a lot of symptoms, e.g. sclerosing skeletal changes, localized skeletal hypertrophies, bone marrow infarction, „cystic“ bone changes, acroosteolyses, periostoses, joint destructions, osteoarthritis, entesopathy and interstitial calcinosis. Not all of them are present in different conditions simultaneously, of course. The main subdivision of known diseases, belonging to this group of disorders, includes congenital disorders and developmental anomalies, collagen diseases, rheumatic disorders, infections, neoplastic and granulomatous disorders, angiodysplastic skin lesions with skeletal changes, periostoses and a small group of other conditions. The presentation will document only some of main characteristic a generally met conditions along with pictures of the skin lesions (which are generally not seen by radiologists, reporting the bone condition) and stresses the necessity in improving the contact between the clinician and radiologist to enable their correct classifications.

Key words: SKIBO diseases, skin and bone disorders, developmental anomalies

ZHOUBNÉ NÁDORY STARÝCH EGYPŤANŮ

Eugen Strouhal¹, Alena Němečková²

¹ Ústav dějin lékařství a cizích jazyků,

1. LF UK, Praha

e-mail: eugen.strouhal@lf1.cuni.cz

² Ústav histologie a embryologie,

LF UK, Plzeň

V současné době máme k dispozici databázi 188 dostatečně dokumentovaných

zhoubných nádorů z 27 zemí Starého světa. Největší počet z nich připadá na Egypt a Núbii (dnes rozdělenou na egyptskou a súdánskou část). Jde o 57 nálezů, to znamená 30,3 % z jejich celkového počtu. Za nimi následují s velkým odstupem Velká Británie s 21 případy (11,5 %) a Německo s 19 případy (10,4 %). Tato čísla však neodrážejí skutečnou porovnávací frekvenci nádorů v uvedených zemích, ale především zájem badatelů o studium tamních nádorů a jejich odbornou zdatnost.

Přece však existují mezi starým Egyptem s Nubií a Evropou velké rozdíly v chronologickém rozložení nádorů. Zatímco v Evropě je jejich počet v pravěku zanedbatelný a téměř stálý, s náhlým vzrůstem až od změny letopočtu, v Egyptě a Núbii pochází nejvíce nálezů z pěti tisíciletí před změnou letopočtu. Přitom tam probíhal stálý, i když pozvolný nárůst počtu nádorů. Pokud jde o strukturu druhů nádorů, v obou oblastech tvoří asi polovinu případů osteolytické metastázy karcinomu. V Egyptě a Núbii bylo více případů primárního karcinomu (především nosohltanu), hemoblastóz event. retikulocytóz, a sarkomů než v Evropě. Nejnápadnější rozdíl však představuje absolutní nepřítomnost osteoplastických metastáz karcinomu, které v Evropě zahrnují 18,6 % jejich zhoubných nádorů. Existence zhoubných nádorů neunikla pozornosti dávných egyptských lékařů, jak dokazují zmínky v lékařských papýrech.

Klíčová slova: maligní tumory, starý Egypt a Evropa, diachronní srovnání, druhy nádorů

MALIGNANT TUMOURS OF THE ANCIENT EGYPTIANS

Eugen Strouhal¹, Alena Němečková²

¹ Ústav dějin lékařství a cizích jazyků,

1. LF UK, Praha

e-mail: eugen.strouhal@lf1.cuni.cz

² Ústav histologie a embryologie, LF UK, Plzeň

Currently we possess a database of 188 sufficiently documented malignant tumours from 27 countries of the Old World. The greatest number was found in Egypt and Nubia (today divided into the Egyptian and Sudanese parts). It consists of 57 finds, which equals 30.3 % of their total. From other countries Great Britain follows with 21 cases (11.5 %) and Germany with 19 cases (10.4 %). These number do not reflect the real comparative frequency of tumours in the mentioned countries, but primarily the interest of authors to study their tumours and their professional quality.

In spite of this there exist between Ancient Egypt and Nubia and Europe great differences in chronological pattern of tumours. While in Europe there number in prehistoric period is very small and almost steady, with abrupt increase in years AD, in Egypt and Nubia the majority of finds originates in five millennia BC. In the same time, there was a steady, slow increase of their number. Concerning structure of the kinds of tumours, in both regions a half of the cases consists of osteolytic metastases of carcinoma. In Egypt and Nubia, there were more cases of primary carcinoma (especially of the nasopharynx), hemoblastoses or reticulocytoses, and sarcomas, than in Europe. Most surprising is, however, the absolute absence of osteoblastic metastases of carcinoma, which in Europe comprise 18.6 % of its malignant tumours. Existence of malignant tumours did not escape atten-

tion of ancient Egyptian physicians, as evidenced by mentions in medical papyri.

Key words: malignant tumours, Ancient Egypt and Europe, diachronic comparison, kinds of tumours.

**POSLEDNÍ POZOROVÁNÍ
BIOMECHANICKÉ ETIOLOGIE TZV.
IDIOPATICKÉ SKOLIÓZY.
NOVÁ KLASIFIKACE – TŘI
ETIOPATOGENETICKÉ SKUPINY
(I, II, III EPG)**

**RECENT OBSERVATIONS IN
BIOMECHANICAL ETIOLOGY
OF SO-CALLED IDIOPATHIC
SCOLIOSIS.
NEW CLASSIFICATION – THREE
ETIOPATHOLOGICAL GROUPS
(I, II, III EPG)**

Karski T.

Chair and Department of Pediatric Orthopaedics
and Rehabilitation

Skubiszewski Medical University of Lublin, Poland
University Pediatric Hospital, Chodźki St. 2,
20-093 Lublin, Poland

The article presents biomechanical etiology of the so-called idiopathic scoliosis (AIS). It describes Ist, IInd and IIIrd etiopathological groups (epg) of spine deformity which were distinguished in years 2001/2004/2005. At all children with so-called idiopathic scoliosis we found a real abduction contracture of the right hip often connected with flexion and external rotation contracture. In other cases we found only limited range of adduction of the right hip in comparison to the left hip. We state that the children with the real abduction con-

tracture of the right hip constitute the first etiopathological group of development of scoliosis (Ist epg). It is "S" double shaped scoliosis with rib hump on the right side. Other patients with only limited adduction of right hip in comparison to the left hip constitute the second etiopathological group of development of scoliosis (IInd epg). It is "C" shaped lumbar or sacro-lumbar or lumbo-thoracic left convex scoliosis. The third etiopathological group (IIIrd epg) shows none or very slight curves on X-rays with no rib hump or very slight but with "stiffness of spine". Such young patients have problems with sport and in adult age stiffness of spine causes large "back pain". The right hip structural abduction contracture, or only difference in adduction, is connected with the "syndrome of contractures" at newborns and babies described by many authors and thoroughly by Prof. Hans Mau. How does scoliosis develop? Our explanation is the following: asymmetry of movement of hips during gait provokes asymmetry of loading and asymmetry of growth of left and right sides and gradual development of scoliosis. The Ist epg scoliosis is secondary compensatory deformity. The IInd epg is connected with the permanent stand position on free on the right leg since first years of life. The IIIrd epg consists of patients from boarder of Ist and IInd epg. This classification makes clear therapeutic approach to every etiopathological group of scoliosis and gives us possibility to introduce causative prophylaxis.

Key words: So-called idiopathic scoliosis. Biomechanical etiology. New classification.

Viz PU, roč. 13, 2006, č. 1+2 str. 54–68
See LS vol. 13, 2006, No. 1+2, p. 54–68

**„SYNDROM KONTRAKTUR“
(PODLE MAU) S ABDUKČNÍ
KONTRAKTUROU PRAVÉHO
KYČELNÍHO KLOUBU JAKO
PŘÍČINNÉHO FAKTORU VÝVOJE
TZV. IDIOPATICKÉ SKOLIÓZY**

**“SYNDROME OF CONTRACTURES”
(ACCORDING TO MAU) WITH THE
ABDUCTION CONTRACTURE OF
THE RIGHT HIP AS CAUSATIVE
FACTOR FOR DEVELOPMENT
OF THE SO-CALLED IDIOPATHIC
SCOLIOSIS**

Karski J., Kalakucki J., Karski T., Długosz M.
Chair and Department of Pediatric Orthopaedics
and Rehabilitation
Skubiszewski Medical University of Lublin, Poland
University Pediatric Hospital, Chodźki St. 2, 20-093
Lublin, Poland

The article provides basic explanation of “syndrome of contractures” (described by Mau in 1979) at newborns and babies and it's conjunction with biomechanical etiology of the so-called idiopathic scoliosis (Karski 1995–2006). The authors analyzed children with “syndrome of contractures” and noted its relevance to some clinical symptoms at children with scoliosis. Newborns and babies with clinical signs of „syndrome of contractures” require further spine examination already at age of 3–4 in order to detect “danger of oncoming scoliosis” and to introduce neo-prophylaxis. The research based on “syndrome of contractures” can explain predominance of female gender of patients with scoliosis, sides of curves, side of rib hump, progression and sensibility to new rehabilitation exercises.

Key words: syndrome of contractures,
so-called idiopathic scoliosis

Viz PU, roč. 13, 2006, č. 1+2 str. 69–76
See LS vol. 13, 2006, No. 1+2, p. 69–76

**INFORMACE O DŘÍVĚJŠÍM
(NESPRÁVNÉM) REHABILITAČNÍM
LÉČENÍ IDIOPATICKÉ SKOLIÓZY
PÁTEŘE. VÝSLEDKY NOVÉ
REHABILITAČNÍ TERAPIE.
PRAVIDLA NEO-PROFYLAZE**

**INFORMATION ABOUT OLD
(WRONG) REHABILITATION
TREATMENT OF IDIOPATHIC
SCOLIOSIS.
OUTCOME OF NEW
REHABILITATION THERAPY.
RULES OF NEO-PROPHYLAXIS**

Kalakucki J., Karski J., Karski T., Kandzierski G.,
Madej J., Długosz M.
Chair and Department of Pediatric Orthopaedics
and Rehabilitation
Skubiszewski Medical University of Lublin, Poland
University Pediatric Hospital, Chodźki St. 2, 20-093
Lublin, Poland

The article provides overview of previous and present rehabilitation exercises in therapy of the so-called idiopathic scoliosis. Till discovery of biomechanical etiology of spine deformity (T. Karski 1995–2006) the “strengthening-extension exercises for spine” were popular in many countries. The enlargement of curves was suggested as “natural history” of scoliosis. The discovery of biomechanical etiology allowed to introduce new rehabilitation therapy and rules of causal neo-prophylaxis. The new conservative therapy of scoliosis should be now the main aim for every doctor.

Key words: rehabilitation exercises, so-called idiopathic scoliosis

Viz PU, roč. 13, 2006, č. 1+2 str. 8–16
See LS vol. 13, 2006, No. 1+2, p. 8–16

WEDGED VERTEBRA EXPANDED BY BRACE. REPORT OF TWO CLINICAL CASES

Jacques Chêneau¹, Gudrun Engels²,

Theodoros B. Grivas³

¹ 39 rue des Chanterelles, 31650 Saint Irena,
France

e-mail : cheneauj@wanadoo.fr

² am Butenweg 6, D 92245 Kümmerbrück,
Germany

³ Orthopaedic Department "Thriasio" General
Hospital, Attica, Greece

Introduction

It is well documented that congenital scoliosis patients suffering defects of segmentation, like unilateral unsegmented bars, need early surgical treatment, as the deformity will malignantly progress. Other similar cases having defects of formation the same as hemivertebrae (nonincarcerated, semincarcerated, or incarcerated) are receiving a variety of treatments shifting from observation to brace treatment or surgical intervention.

Aim of this report is to point out the fact that, in selected congenital scoliosis patients, there is beneficial effect of brace treatment in a way that the smaller side of blocks and wedged vertebrae can be expanded due to brace treatment. We have only seen a few similar cases published in the literature, signed by a former pupil of one of us.

Patients

Two patients with blocks and hemivertebrae are presented. One girl, six years of age when initially presented, had an abnormal block, a congenital wedge vertebra Th5–6 and 23° of Cobb angle. She received a nearly typical Chêneau brace. The second patient is a boy 11 years of age when he initially attended the scoliosis clinic (born on 30 October 1985) with a L3 incarcerated hemivertebra, with a Cobb angle L2–L4 of 10°. Due to surface deformity and due to the anticipation of a possible progression of the scoliotic curve the boy was commenced conservative treatment with a modified Boston Brace and he was followed up regularly clinically and radiographically.

Results

The long-term follow up revealed that wedged vertebrae were so normalized, that no further treatment was needed in both patients.

Discussion

The brace has acted according to the laws of Delpêch: Charging one side of a growing joint and discharging the other one brings on a greater growth on the discharged and a slower growth, even a growth stop, on the overcharged side. What seemed to be unknown up to our times is that the laws of Delpêch concern wedged vertebrae, too, and that an abnormal bone piece reacts according to Delpêch's laws much more electively than a neighbouring normal bone. As a result, the congenital wedged vertebrae became nearly symmetric. Other cases are being treated by brace at present time and we

expect a longer delay before publishing them. This strategy therefore can deduce the rate of surgical cases. We think that a brace should be given in selected congenital scoliosis patients.

Key words: congenital scoliosis, congenital wedge vertebra, incarcerated hemivertebra, bracing

DEFORMITY PÁTEŘE U SYSTÉMOVÝCH CHOROB S ABNORMÁLNÍ KOSTNÍ DENZITOU

Mařík I.¹, Kolář J.², Hudáková O.³, Maříková A.¹, Kozłowski K.⁴

¹Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, Praha

Olšanská 7, 130 00 Praha 3,

e-mail: ambul_centrum@volny.cz

²Katedra radiologie IPVZ, Klinika rentgenologie

2. LF UK a FN Motol

³Katedra antropologie a genetiky člověka, PřF UK, Praha

⁴Department of Medical Imaging, The Children's Hospital at Westmead, Sydney, Australia

Autoři podávají přehled deformit páteře, které bývají patognomonickým symptomem některých kostních dysplazií (např. pseudoachondroplazie, metatropická dysplazie), metabolických vad (např. osteomalatický syndrom, juvenilní idiopatická osteoporóza [JIO], mukopolysacharidózy a oligosacharidózy) a kolagenních kostních chorob (např. osteogenesis imperfecta [OI], Marfanův a Ehlersův-Danlosův syndrom). Sekundární osteoporóza je přítomna ve všech případech Turnerova syndromu. Patogeneze deformit páteře je předurčena molekulárně genetickými

faktory. Závažnost deformit páteře stejně jako končetin je ovlivněna funkční kostní adaptací na základě známých mechanismů kostní remodelace (Utah paradigma podle H. Frosta). Vrozené deformity páteře jsou vždy strukturální a jsou provázeny různým stupněm osteoporózy v závislosti na věku a pohlaví. Růstové období je nejvhodnější pro komplexní léčení, které kromě rehabilitace, korzetoterapie a operační léčby zahrnuje i léčení kalciotropními léky. Důkazem úspěšné komplexní terapie dětí s OI a JIO je rentgenologický průkaz růstu obratlových těl hrudní a bederní páteře do výšky. Diagnostika osteoporózy či osteomalacie a racionální léčení kalciotropními léky má být monitorované pomocí biochemických markerů kostního obratu a DXA denzitometrie s využitím dětského soft wearu (v indikovaných případech histochemickým a histomorfometrickým vyšetřením). Cílem komplexní léčby v období růstu je normalizovat kostní metabolismus a tak dosáhnout individuálně optimální peak bone mas v dospělosti. Typické deformity obratlů a páteře jsou demonstrovány ve stručných kasuistických sděleních (1).

Upozorňujeme zde na novou nosologickou jednotku nazvanou Česká kostní dysplazie s charakteristickým RTG nálezem (viz obr. 1–6): hypoplazie několika metatarzů, platyspondylie s obdélníkovitým tvarem páteřního kanálu lumbální páteře a progresivní zužování kloubních šterbin (předčasně vznikající osteoartróza). V jedné rodině byli diagnostikováni 4 postižení jedinci (2) a později byla diagnóza této KD určena v 5 dalších nepříbuzných rodinách žijících v České republice (3, 4). Dědičnost je autozomálně dominantní (2, 3, 4). Všichni pacienti jsou kavkazské rasy a pocházejí z různých oblastí České republiky. Zdá se,



Fig. 1. X-ray of the right foot at the age of 28 years – hypoplastic/dysplastic 3rd and 4th metatarsals.



Fig. 2. X-ray of the right hip, 28 years. The lower portion of the ilia is short and broad. Marked narrowing of all joint spaces. Flattened, slightly irregular femoral head.

že toto onemocnění je docela běžnou konstituční kostní chorobou u nás.

Tento rok G. Mortier et al. objevili R75C mutaci u 4 pacientů publikovaných I. Maříkem et al. v roce 2004 (2) a u 1 pacientky, která byla demonstrována v práci K. Kozłowski et al. v roce 2004 (3). Stejná mutace byla nyní prokázána v Sydney v jugoslávské rodině. To znamená, že tato nová

KD není „privátní syndrom“, který se vyskytuje jen v ČR. Tyto nálezy svědčí, že Česká dysplazie patří ke kolagenopatiím, typ II.

Klíčová slova: deformity páteře, kostní dysplazie, metabolické kostní choroby, kolagenopatie, funkční adaptace kostí, Česká kostní dysplazie



Fig. 3. X-ray of hand – AP projection, 15 years. Narrowing of all hand joint spaces most marked in the wrist.



Fig. 4. X-ray of thoracic spine – lateral projection, 6 years. Significantly flattened oval thoracic vertebral bodies.



Fig. 5. X-ray of thoracic spine – lateral projection, 30 years. Flattened thoracic vertebral bodies with irregular vertebral plates.



Fig. 6. X-ray of lumbar spine – AP projection, 30 years. Rectangular lumbar spine canal.

SPINE DEFORMITIES AT SYSTEMIC DENSITY DISORDERS

Mařík I.¹, Kolář J.², Hudáková O.³, Maříková A.¹, Kozłowski K.⁴

¹ Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus, Prague, Czech Republic
Olšanská 7, 130 00 Prague 3,
e-mail: ambul_centrum@volny.cz

² Institute of Postgraduate Education, Radiological Clinic, The University Teaching Hospital Motol, Charles University, Prague, Czech Republic

³ Dept. of Anthropology and Human Genetics, Faculty of Science, Prague, Czech Republic

⁴ Department of Medical Imaging, The Children's Hospital at Westmead, Sydney, Australia

The topic are spine deformities as a pathognomonic symptom at some bone dysplasias (e.g. pseudoachondroplasia, metatropic dysplasia), metabolic disorders (e.g. osteomalatic syndrome, juvenile idiopathic osteoporosis [JIO], mucopolysaccharidoses and oligosaccharidoses) and collagen bone diseases (e.g. osteogenesis imperfecta [OI], Marfan and Ehlers-Danlos syndromes). Secondary osteoporosis is pathognomonic sign of all cases of Turner syndrome. Pathogenesis of spine deformities is determined by molecular genetic factors. Severity of spine defects and/or deformities similarly like at long bone deformities is influenced with functional adaptation of bone tissue according to previously defined mechanisms of bone remodelling (Utah paradigm by H. Frost). Systemic spine deformities like congenital spine defects are accompanied by some degree of osteoporosis. Growing period is the most suitable for complex treatment of systemic spine deformities that instead of rehabilitation, bracing and surgical treatment includes medication of calciotropic

drugs. The clear evidence of successful complex therapy of OI and/or JIO children is an X-ray proves of vertebral body growth in vertical direction (correction of platyspondyly of thoracic and lumbar spine). Diagnosis of osteoporosis and/or osteomalatia and rational treatment using calciotropic drugs should be monitored by examination of bone metabolism markers and dual energy densitometry (DXA) with application of child soft wear (at indicated cases by histological, histochemical examination and histomorphometry). The main aim of comprehensive treatment in childhood is correction of bone metabolism and achievement of individual peak bone mass in adulthood. Typical deformities of vertebral bodies and spine are documented at short case reports. (1).

Attention is devoted to an unique disease called Czech Bone Dysplasia and its characteristic X-ray findings (see **fig. 1–6**): Peculiar radiographic findings are hypoplasia of a few metatarsals, platyspondyly with rectangular shape of the lumbar spinal canal and progressive narrowing of the joint spaces. Four affected patients (2 adults and 2 children) were diagnosed in the 1st family (2). Later the diagnosis was confirmed in next 5 unrelated families in Czech Republic (3, 4). Finally, the condition was inherited as a dominant trade (2, 3, 4). All patients are Caucasians and originate from different parts of the Czech Republic. It seems that this disorder is quite a common constitutional bone disorders in this country.

This year G. Mortier et al. have found the R75C mutation in the patients reported by I. Marik et al. in 2004 (2) and K. Kozlowski et al. in 2004 (3). At present the Czech Dysplasia was diagnosed in Sydney in a “Yugoslav” family and confir-

med now by DNA investigation. It means that the new dysplasia is not a “private syndrome” occurring only in CR. These data suggest that Czech dysplasia is a type II collagenopathy.

Key words: spine deformities, bone dysplasias, metabolic disorders, collagen bone diseases, functional adaptation of bones

References

1. MAŘÍK I.: Systemic, limb and combined defects of the skeleton - part 2: case reports (in Czech). Monograph. In: Locomotor System, 8, 2001, No. 3+4, p. 102–256.
2. MARIK I., MARIKOVA O., ZEMKOVA D., KUKLIK M., KOZLOWSKI K.: Dominantly inherited progressive pseudorheumatoid dysplasia with hypoplastic toes. *Skeletal Radiol* 33, 2004, p. 157–164.
3. KOZLOWSKI K., MARIK I., MARIKOVA O., ZEMKOVA D., KUKLIK M.: Czech dysplasia metatarsal type. *Am J Med Genet*, 2004, 129A, p. 87–91.
4. MARIK I., MARIKOVA O., ZEMKOVA D., KUKLIK M., KOZLOWSKI K.: Czech dysplasia metatarsal type. *Hungarian Radiology*, 79, 2005, No. 2, p. 88–93.

VROZENÉ DEFORMITY PÁTEŘE U GENETICKÝCH SYNDROMŮ: OKULO-AURIKULO-VERTEBRÁLNÍ SPEKTRUM

Kuklik M., Mařík I., Kozłowski K.
Ambulantní centrum pro vady pohybového
aparátu, Olšanská 7, 130 00 Praha 3
e-mail: miloslav.kuklik@volny.cz

Vrozené deformity páteře z poruchy formace, segmentace a smíšené poruchy jsou příčinou variabilní vertebrální symptomatologie, prokazují se bloky, hemivertebry, motýlovité obratle, rozštěpy obratlů, význačné změny žeber aj. Tyto malformace jsou příčinou kongenitální skoliózy, kyfózy, lordózy, kyfoskoliózy, lordoskoliózy a bloku páteře. Při určité lokalizaci jsou patognomonickým nálezem spondylkostální a spondylotorakální dysplazie, ischiovertebrální dysplazie, cerebrofaciotorakální dysplazie a jsou součástí mnoha genetických syndromů, např. Robinova syndromu, Klippelova-Feilova syndromu, Sprengelovy sekvence aj. Mezi biomechanicky závažné se řadí zřídka se vyskytující nosologické jednotky okulo-aurikulo-vertebrálního spektra, vyznačující se kromě vrozené malformace či malformace páteře hemifaciální mikrosomií s přidruženými vadami jako u Goldenharova syndromu, přechodných forem VACTERL asociace, a obličejovou stigmatizací u dalších syndromů.

Goldenharův syndrom (GSy) se vyznačuje vrozenými vadami páteře s orofaciální symptomatologií, jež zahrnuje 1. a 2. žaberní oblouk. Obvykle se popisuje hemifaciální mikrosomie, kraniální asymetrie, anomálie očí, dermoidní cysty, rozštěpové vady obličeje, mikrognacie, srdeční vady, vertebrální a renální vady.

Goldenhar (1952) si jako první všiml souvislosti očních a ušních anomálií ve vzta-

hu k hypoplazii mandibuly (hemifaciální mikrosomie). Jednostranná hypoplazie mandibuly se současnými anomáliemi zevního ucha byla popisována již od roku 1800.

Průměrný výskyt GSy se uvádí 1:5600, kolísá v rozmezí od 1:3500 do 1:26 000. Mírné formy se vyskytují častěji a mohou být přehlédnuty. Extrémní variabilita klinických projevů vedla k rozličnému názvosloví: hemifaciální mikrosomie, facioauriculovertebral spectrum, syndrom 1. a 2. žaberního oblouku, laterální faciální dysplazie.

Většina případů vykazuje vertikální přenos slučitelný s autosomálně dominantní dědičností. Výskyt choroby ve 2 nebo více generacích včetně sourozenců byl také popsán. Variabilní klinická manifestace odpovídá genetické heterogenitě od vaskulárních defektů v intrauterinním životě až po čistě mendelovskou chorobu. Většina případů je sporadických. Jsou zaznamenány i situace biomechanické, teratogenní etiologie.

Ze **skeletálních anomálií** se vertebrální anomálie vyskytují v 30–50 %, zahrnují occipitalizaci atlasu, anomální klínovité obratle, kompletní či částečnou synostózu dvou i více obratlů, nadpočetné obratle, hemivertebry, spina bifida aj. Fúze krčních obratlů (ve 20–35 %) může být spojena s bazilární impresí. Dále anomální žebra, radiální defekty (10 %), pedes equinovari (20 %) a defekty lebky. Kraniální asymetrie, mikrocefalie, plagiocefalie se uvádí ve 20 %.

Kazuistika se týká rodiny, kde nemocná matka a dcera mají rozdílný stupeň onemocnění. U matky byly zaznamenány jen mírné projevy asymetrie obličeje, mikrodoncie horního postranního řezáku vlevo, astenický habitus, autoimunní proces štítnice a zvýšení hladin onkogenního markeru scc antigenu, tzv. hemifaciální mikrosomie. První

těhotenství matky skončilo spontánním abortem v 1. trimestru. U probanda – první dcery z rizikového druhého těhotenství je plně vyvinutý syndrom s epibulbárním dermoidem nad levou orbitou, laterálním rozštěpem koutku a dalšími orofaciálními stigmaty, zapadajícími do spektra plně vyvinutého GSy (**obr. 1**). V 1. roce života byly

zjištěny tracheomalatické komplikace. Na páteři byly zaznamenány anomálie hrudních obratlů mírného stupně (motýlovité obratle). Matka porodila z dalšího těhotenství po prekoncepční péči a komplexní prenatální diagnostice zdravou dceru. Těhotenství bylo monitorováno ultrasonograficky a provedena amniocentéza s biochemickým a cyto-



Obr. 1. Orofaciální stigmatizace dívky – 6 let.

genetickým vyšetřením plodu (biochemie v normě, karyotyp 46, XX)

V rodokmenové analýze je pozoruhodné onemocnění nádorem dolní čelisti u bratra matky pacientky (opět oblast tzv. žaberních oblouků). Nádorové onemocnění z okruhu adenomatózy/polypózy zažívacího traktu bylo zjištěno i u otce matky.



Obr. 2B. Abnormality obličeje.



Obr. 2A. Fenotyp 7měsíčního kojence.



Obr. 2C. Malformace rukou – vmezežená radiální aplazie, afunkční plovoucí palce rukou, 3 roky.



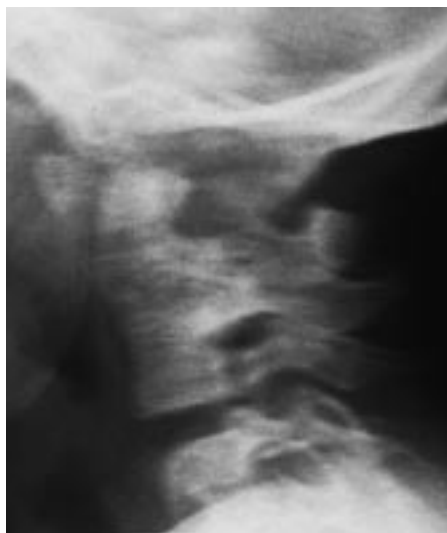
Obr. 2D. RTG krční páteře v bočné projekci ukazuje kostěný blok C1-3 a redukcii počtu krčních obratlů.

VACRL asociace (& Klippelův-Feilův syndrom). Typické anomálie u VACTERL asociace jsou: **v** - vertebrální (u 37 % případů), vaskulární, **a** - anální (v 63 %), aurikulární anomálie, **c** - kardiovaskulární (v 77 %), **t** - tracheo-oesofageální píštěl (v 40 %), **e** - esofageální atrezie, **r** - renální (v 72 %), radiální defekty (v 58 %), **l** - končetinové anomálie (a žeberní).

Czeizel et al. (1988) rozlišují teratogen-
ní - pravou a smíšenou VACTERL asociaci, která je součástí určité chromosomální nebo mendelovské afekce.

Kasuistika

Chlapec pochází z 1. gravidity matky, porod ve 41. týdnu, resuscitován, p.h. 3650 g, p.d. 48 cm. Ve 2,5 měs. Zjištěn roz-



Obr. 2E. RTG horní hrudní páteře v AP projekci dokumentuje dorzální srůst 4.–5. a 6.–7. žebra vlevo.

štěp těl obratlů krční páteře a horní hrudní krajiny, podezření na hemivertebry. Pedes equinovari bil., úplná aplasie radiální bil. Kardiologickým vyšetřením zjištěno foramen ovale apertum, USG CNS prokázalo agenesi septi pellucidi. Od 2. měsíce léčen konzervativně pro gastroesofageální reflux.

V Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu v Praze byl poprvé vyšetřen v 6,5 měsících: eutrofik (8300 g), oploštění záhlaví vpravo, hlava rotována doprava, před levým ušním boltcem drobné dva kožní výrůstky, krátký krk – kostní torticollis, v oblasti kořene nosu hemangiom, HK – povrchní amniální zaškrcenininy, oboustranná manus vara, afunkční plovoucí palce (**obr. 2 A, B, C, D**). RTG C a horní Th páteře: porucha segmentace s redukcí počtu C obratlů, fúze C1 – C3 a proximálních Th obratlů, částečná fúze 4. a 5. žebra, 6. a 7. vlevo dorsálně, pedes equinovari cong. bil.

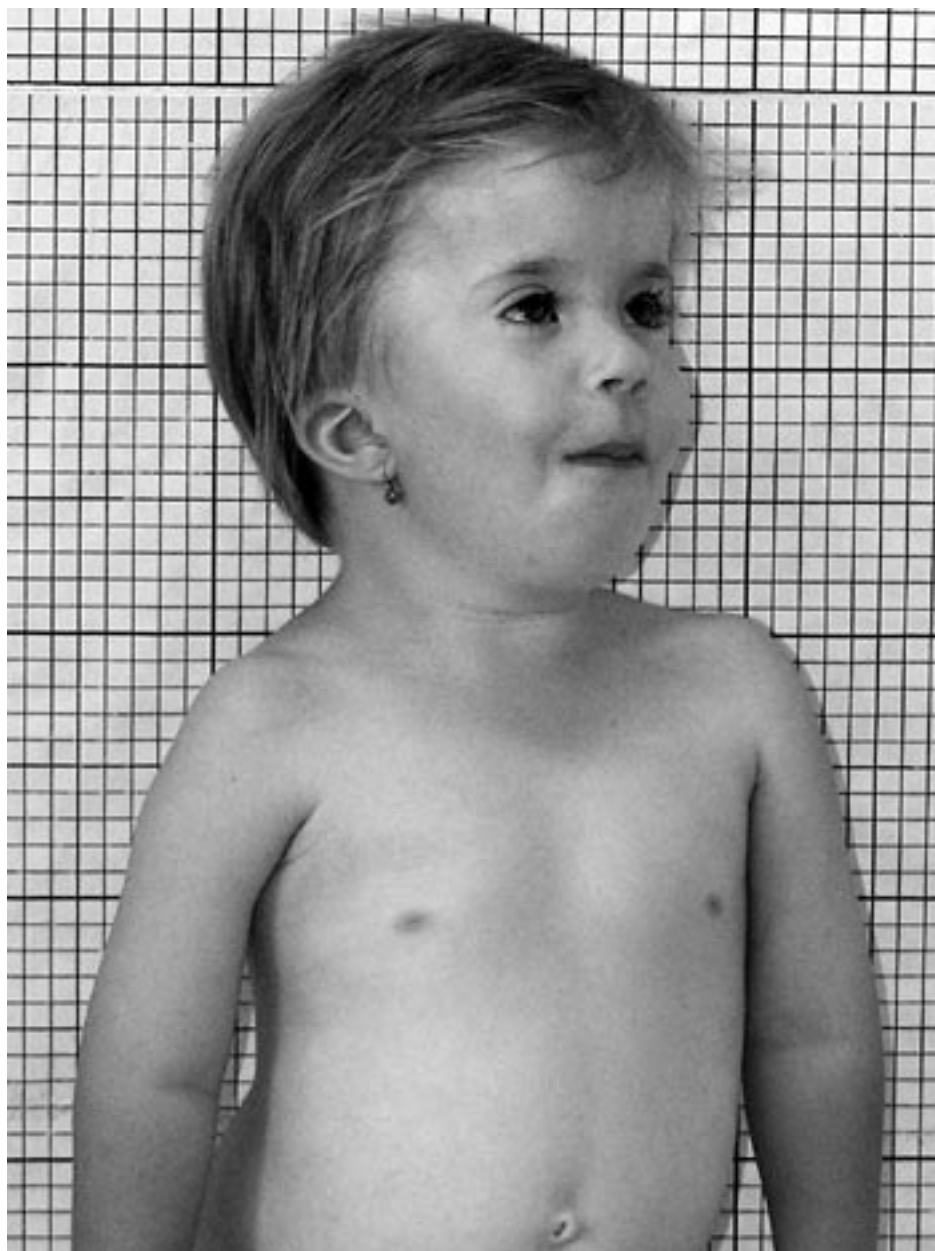
Klinicko-genetickým a rentgenologickým vyšetřením byla kombinovaná vada zařazena mezi *VACTERL asociace* s neúplnou expresí. Na základě zjištěných anomálií končetin (oboustranná vmezeřená radiální aplazie s afunkčními palci rukou), páteře (porucha segmentace i formace krční a hrudní páteře), žebér (fúze), uší (abnormální boltce a závažná porucha sluchu), srdce (foramen ovale apertum), CNS (agenese septi pellucidi) se jedná o *VACRL asociaci*.

Od 7 měsíců věku bylo zahájeno léčení ortotické a RHB (protahování kontraktur, Vojta metodika) pro rebelující equinovarovsní deformity nohou (v.s. způsobeny neúplnými amniálními zaškrceninami končetin). Chůze samostatně od 20 měs. Ve 4 letech provedena adenotomie, audiometrie prokázala hypacusis perceptiva gravis bil., proto byl chlapec vybaven sluchadly, naučil se mluvit

Ve 4,5 letech výška 102,7 cm (12.P – malý), hmotnost 19,6 kg (k výšce na horní hranici normy), hyperbrachycefalie, menší levé ucho distálněji, hypertelorismus, nůžkovitý úchop mezi 2. a 3., 4. a 5. prst, afunkční plovoucí palce.

Operačním, ortotickým a rehabilitačním léčením byl korigován rigidní pes equinovarus pravé nohy. Ve spolupráci s plastickým chirurgem byla vyřešena manus vara congenita obou rukou byl vycvičen i špetkový úchop.

Po narození byla uvažována suspektní diagnóza Holtův-Oramův syndrom. Prezentované anomálie lze zahrnout do okuloaurikulovertetrální sequence (hypertelorismus a další již uvedené vady). V případě dalšího těhotenství u stejných rodičů je nutná prenatalní diagnostika, protože není možné vyloučit mendelovskou afekci.



Obr. 3A. Stigmatizace obličeje, 4 roky a 7 měsíců.



Obr. 3B. Blok obratlů Th7–11

Spondylokarpotarzální synostóza

Syndrom spondylokarpotarzální synostózy (SSS) je nozologická jednotka charakterizovaná chybnou segmentací páteře a spojením karpů i tarzů. Diagnostikuje se velmi vzácně, do roku 2004 bylo publikováno pouze 20 případů. Skolióza z chybné segmentace je častou abnormalitou páteře. Stupeň skoliózy u SSS může být velmi rozličný. V polovině případů bývá značného stupně. Syndromologické spojení vrozené skoliózy s karpotarzální fúzí často unikne pozornosti, protože rentgenogramy rukou a nohou nejsou u dětí s vrozenou skoliózou rutinně prováděny a fúze karpálních nebo tarzálních kůstek nemusí být patrna. Ve $\frac{3}{4}$ případů bez RTG snímku rukou může diagnóza SSS uniknout. RTG ukazuje původ skoliózy. Anomálie žebér jsou sekundární ze skoliozy. Fúze žebér se nevyskytuje. U SSS skolióza maligně progreduje v časném životě a zejména v období růstu.

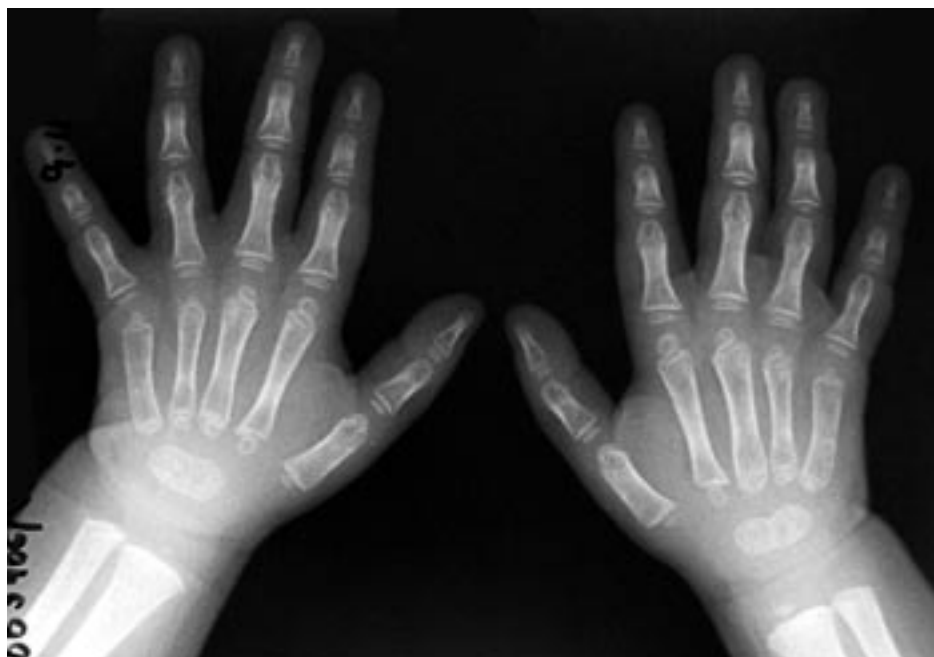
Facies je sice dysmorfická, ale necharakteristicky. Mohou být rozštěpy patra a sluchové defekty. Mentální vývoj pacientů je normální.

Diferenciálně diagnosticky je nutno rozlišit *karpotarzální koalici* s fúzí karpů, tarzů a falang, se zkrácením I. metakarpu a brachydaktylií I. prstu, obratle jsou však zde normální.

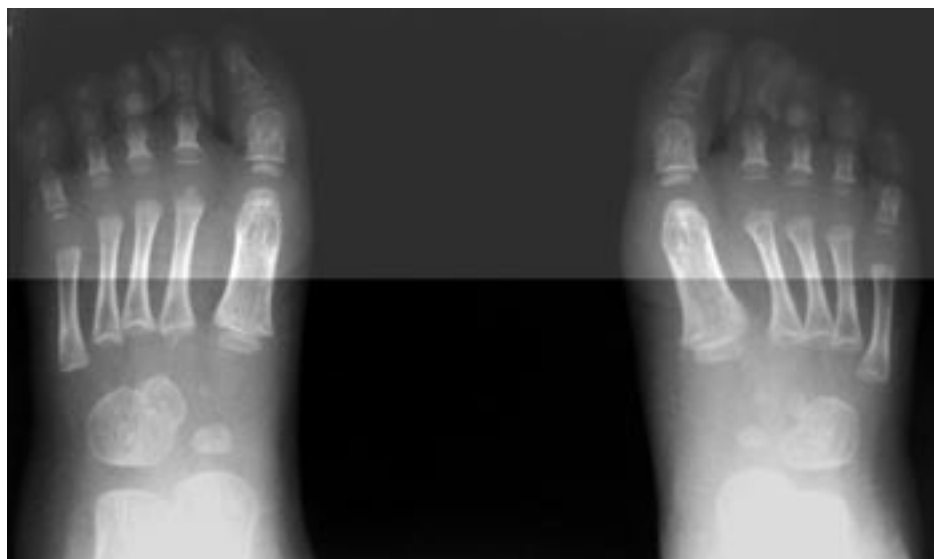
Geneticky se jedná o autozomálně recesivně dědičné mendelovské onemocnění s lokalizací genu na 3p14 oblasti.

Kasuistika

V našem sdělení popisujeme kazuistiku 4 letého děvčete s dysmorfologickým vzhledem obličeje a vývojovým opožděním. Dítě bylo nejprve vyšetřováno (prezentováno) s deformitou páteře. Jde o 3 dítě z 5 těho-



Obr. 3C. Fúze os capitatum s os hamatum



Obr. 3D. Fúze os cuboideum s os cuneiforme 3



Obr. 3E. CT scan dolní hrudní páteře prokázal oboustrannou nesegmentovanou lištu v úrovni Th6–11

tenství 33 leté matky a 35 letého otce (dvě předchozí gravidity skončily spontánními potraty). Průběh těhotenství probandky a porod byly normální.

Porodní hmotnost činila 2900 g a porodní délka 47 cm. Bylo vysloveno podezření na syndromologické onemocnění (nápadná malá postava a dysmorfický obličej).

Ve věku 4 roky a 9 měsíců bylo konstatováno psychomotorické opoždění vývoje a řeči. Váha byla 11,5 kg (25 percentil) a výška 86 cm (–4,9 SD pod 3 percentilem). Horní segment tělní činí 50,3 cm (–4,9 SD), dolní segment 36 cm (–4, 7 SD).

Fyzikálním vyšetřením byl zjištěn proporcionální zkrat horního i dolního segmentu těla a jednostranně konkávní skolioza thorakolumbálního přechodu páteře s poruchou dynamiky páteře. Čelo je prominující, kořen nosu široký, oboustranně jsou přítomny epikanty a dlouhé filtrum, uši nízko posazené (**obr. 3A**) Dochází k před-

časné ztrátě mléčného chrupu. Klouby jsou hypermobilní s výjimkou předloktí, kde byla omezena supinace. Na dolních končetinách byla malá valgózní deformita, plochá noha s abdukci přednoží. Na levé ruce je opičí rýha. Zrak a sluch jsou normální. Ultrazvukové vyšetření ledvin a dutiny břišní bylo normální.

Biochemické vyšetření v krvi a moči bylo v normě. Thyroxin, parathormon a markery kostního metabolismu byly normální.

Molekulárně cytogenetické vyšetření karyotypu (FISH) bylo 45,X (2,5 %) a 46,XX (97,5 %) – v podstatě v normě, jedná se o klinicky nevýznamnou pseudomozaiku. Abnormální genetická stigmatizace by mohla mít koincidenci s Turnerovým syndromem.

Rentgenogram přechodu dolní hrudní a horní bederní páteře prokázal kongenitální skoliózu. Zjištěn blok obratlů Th7–11, prostranná fúze pediklů Th7–11 a zúžené intervertebrální prostory Th2–Th 3 a L2–3 a L5–S1. Počet žebér byl redukován na 11 párů (**obr. 3B**). Bilaterálně se zjistila karpální a tarzální fúze – jde o spojení os capitatum a hamatum (**obr. 3C**) a os cuneiforme 3 s os cuboideum (**obr. 3D**). CT vyšetření dolní hrudní páteře prokázalo oboustrannou nesegmentovanou lištu obratlů Th 6–11 (**obr. 3E**).

Endokrinologové uvažují o zavedení terapie růstovým hormonem. Prognóze vývoje lordoskoliózy páteře je nejistá.

Závěr

GŠy se může překrývat s VATER asociací. Typická faciální asymetrie a oční příznaky (prezentované v 1. kasuistice) odlišují GŠy od VACTERL asociace, kde kromě vertebrální symptomatologie dominuje oboustranná vymezená radiální aplazie s plovoucími

palci. Abnormální obličejová stigmatizace byla pozorována jak u chlapce s VACRL asociací, tak u dívky se SSS (syndromem spondylokarpotarzální synostózy). U všech pacientů s rychle progredující kongenitální skoliózou v předškolním věku by měly být prováděny kromě RTG a CT vyšetření páteře také RTG rukou a nohou k upřesnění syndromologie a prognózy daného stavu. Na diagnózu SSS je třeba pomyslet u dětí s malou postavou a kongenitální progresivní skoliózou. Karpotarsální synostóza je pro diagnózu SSS rozhodující.

Literatura

1. CZEIZEL A., TELEGI L., TUSNÁDY G.: VACTERL-association, pp. 247–280. In: Multiple congenital abnormalities. Budapest: Akadémiai Kiadó, 1988, 462 pp.
2. JONES K. L.: Oculo-auriculo-vertebral spektrum. In: Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5th Ed. Philadelphia, Pennsylvania, Saunders, 1997, p. 642–45.
3. MARÍK I.: Vater asociace. In: Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu – 2. část: vybraná kasuistická sdělení. Pohybové ústrojí 8, 2001, č. 3–4, s. 240–48.
4. MARIK I., KAISSI A. A., CHEHIDA F. B., SAFI H., GHACHEM M. B., MASEL J., KOZŁOWSKI K.: Spondylokarpotarsal synostosis syndrome (not rare but infrequently recognised syndrome). Pol J Radiol 71, 2006, 2: pp. 100–107.
5. TAYBI H., LACHMAN R. S.: VATER association., In: Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias, 4th ed, St. Louis, Baltimore, Boston: Mosby, 1996, pp. 510–12.

SURGICAL TREATMENT OF SPINAL DEFORMITIES USING SSE (SPINAL SYSTEM EVOLUTION)

Assoc. Prof. Petr Korbelář M.D., PhD.
Charles University Prague, 2nd School of
Medicine, Department of Orthopaedics
V Úvalu 84
150 18 Prague 5 – Motol, CZ
E-mail: korbelar@ibi.cz

The original Spine System was developed in 1989 by Thierry Marnay in France. SSE is versatile system for general use in fractures, tumors, degenerative disorders and scoliosis. Main components are the rod, standard and polyaxial screws, nuts, and self-stable clamps which reliably prevent any dislodgement. Clamps are used in distraction as well as in compression of the curve. We use the clamps regularly in the thoracic spine and screws in the lumbar spine and also on the thoracolumbar junction. SSE can be used for posterior and anterior surgery. The derotation by the posterior surgery is very effective. The major advantage of this technique is the possibility of performing corrective maneuvers gradually and repeatedly. The ability of SSE has also been proven in anterior surgery.

We used SSE system since the end of 1999. In five years SSE was used in total of 116 patients (125 surgery). The number included 107 children and 9 adults. These system was used by 78 scoliosis (49 idiopathic, 21 neuromuscular, 8 congenital).

The operated patients were separated into two groups. First group were the patients with flexible curves (34 cases), second group were the patients with rigid curves. Patients in first group were before, and one year after operation verified by CT scan. We evaluated degree of correction and derotation, stability and mobility

of lumbosacral spine, general stability of fussed spine, and complications. Generally Cobb Angle reduction was 59,4 %, derotation 60,2 %.. We have seen 5 complications by wound healing and by 8 patients the rod was broken.

According to our experience SSE provides very good derotation by flexible scoliosis curves and high reduction and post operative stability by the other spinal deformities or injuries.

COMPREHENSIVE REHABILITATION OF PARAPLEGIC PATIENTS

UCELENÁ REHABILITAČNÍ PÉČE O PACIENTY S PORANĚNÍM MÍCHY A CO REGENERACE NERVOVÉ TKÁNĚ?

Wendsche P.

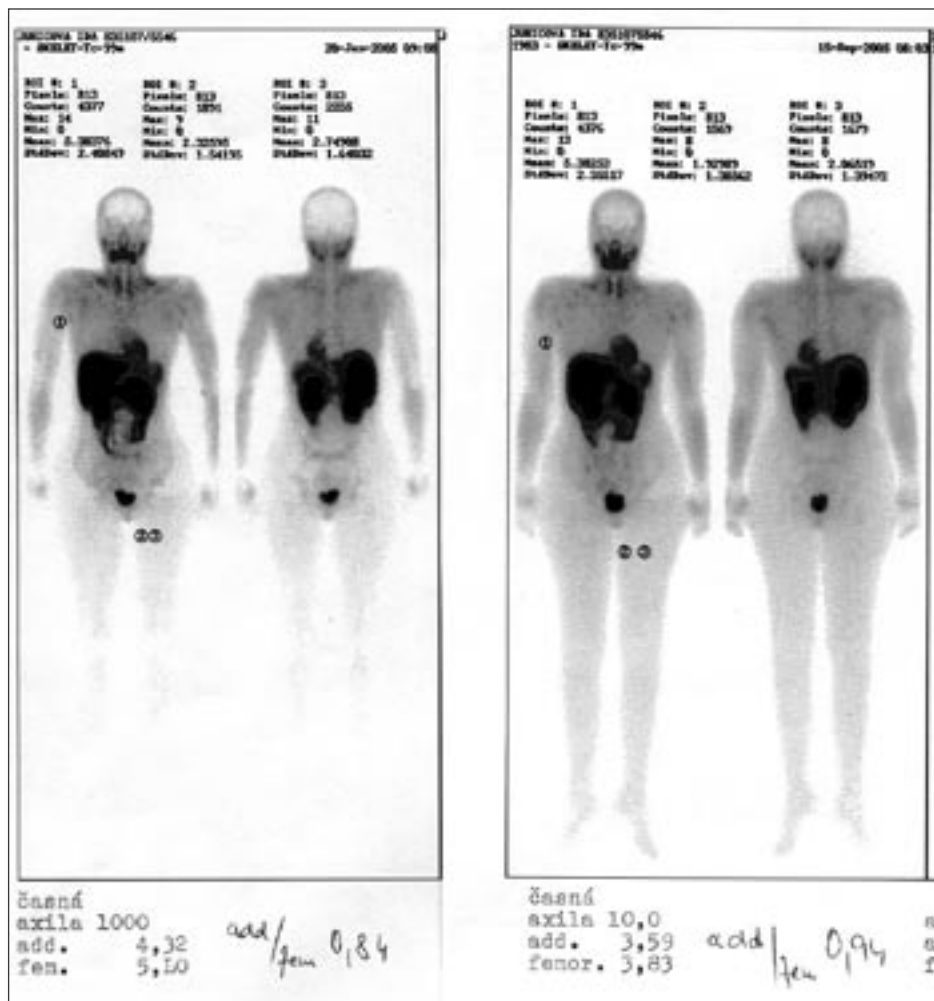
Ucelená ošetrovatelsko-rehabilitační péče o pacienty s poraněním míchy je zaměřena na omezení rozsahu poškození nervové tkáně a zlepšení funkce trupu, končetin a vnitřních orgánů poškozeného organismu. *G. Zäch* (1) formuloval heslo, že „Rehabilitace začíná na místě úrazu“. Široké spektrum ošetrovatelských a rehabilitačních opatření omezuje rozsah poškození. Největšího významu dosáhla inhibice peroxidázových řetězových destrukčních reakcí na buněčných membránách včasnou aplikací preparátu methylprednisolonu (*Solumedrolu[®]*) (2), stejně jako dostatečný přísun kyslíku co nejdříve po úraze. Šetná odborná záchrana k zabránění sekundárních škod je samozřejmostí. V nemocniční péči je to pak hlavně dekomprese utlačené míchy operačními zákroky.

V popředí neuro-rehabilitace stojí „neurofyziologická“ fyzioterapie (*Bobath, Vojta, PNF*). Její základ je periferní facilitace s cílem vytvoření motoriky a zabránění patologických vzorců. Skutečnost, že u některých poškozených dojde k úplné či částečné úpravě neurologického deficitu nepřevrátila tisícileté dogma, že poškození centrální nervové tkáně je nevratné. Po vzrušujících experimentálních výsledcích švýcarské skupiny *M. Schwaba* (3, 4, 5), které se podařilo odblokovat inhibici neuronálního růstu (*Anti-Nogo A*), hledá nyní odborná veřejnost na celém světě další vývoj v této otázce a kladě otázku: *Je regenerace míchy možná?*

Učení (mentální trénink) je rozhodujícím faktorem pro ovlivnění neuroplasti-



Obr. 1. Přístrojem MfZ2 snímáme slabý EMG signál nad podbříškem, který byl vyvolán pouhou představou o pohybu (posazení). Dva generátory zesilují signál a vrací ho triggerovanou stimulací do cíleného svalstva. Tento feedback pacient trénuje. Už brzo se zlepšuje stabilita trupu a kognitivní vlastnosti.



Obr. 2. – Scintigrafické vyšetření mitochondrií vychytáváním Tc-sestamibi/tertrofosminu v organismu. Obraz ukazuje přírůst mitochondriální aktivity po 6ti měsíční IMF-terapie (pravá část)

city, která je podkladem neuro-rehabilitace. Mentální trénink používají sportovci a hudebníci, aby zlepšili svou výkonnost. *Stephan a spol.* (6) dokázali, že motorická představa a motorický čin spolu souvisejí. Formulovali, že motorická představa akti-

vuje s výjimkou motorického kortexu rozsáhlé asociované areály mozku. Představa pohybu koreluje s EMG-aktivitou v parietickém svaly. Následky centrální parézy nejsou jen motorické výpadky, nýbrž také poruchy vnímání pohybu (*propriocepce*).

Mentální trénink aktivuje CNS a vytvoří podmínky pro regeneraci ve prospěch svévolné motorické činnosti (7)

IMF^R-Terapie (*Intention controlled Myofeedback*) je psychomotorická metoda učení, která integruje mentální trénink, EMG-snímání a myofeedback. Koncept vychází z předpokladu, že představováním pohybu (sed, flexe či extenze končetin) se aktivuje nejen „jedno centrum“ v mozku, nýbrž všechny tomuto pohybu relevantní struktury a procesy v mozku, v míše a v periférii. Tato CNS-aktivace je kontrolována pomocí procesoru terapeutického přístroje (MfT Z²). Při mentální aktivaci paretické svalové skupiny (pouze představou) přístroj snímá povrchovým EMG slabý signál v cílové skupině a zesíleně ho vrátí formou svalové stimulace. Tato stimulace je trigerovaná, aby nedošlo k spastickým a nefyziologickým aktivitám svalů. Pacient si sám tento *myofeedback* kontroluje. Už brzo se zlepší vnímání těla, spasmy se redukuje, pacient lépe vnímá propriocepci. Po jednom až dvou měsících se objevují první motorické regenerace. Docílený motorický a sensitivní přínos v průběhu terapie lze vysvětlit jedine tím, že dojde během terapie k neurogeneze (*sprouting*). Odpovědi na otevřené otázky musí přinášet budoucí výzkumná a klinická spolupráce.

Literatura:

1. ZÄCH G. A.: Bergung, Lagerung und Transport von Verunfallten mit Verdacht auf Rückenmarkverletzung. V: Querschnittlähmung – ganzheitliche Rehabilitation. (ed. G. A. Zäch), Dr.Felix Wüst AG, Küssnacht 1995, s.9–13
2. BRACKEN M. B., SHEPARD M., HOLFORD R., LEO-SUMMERS L.: Administration of Methylprednisolone for 24 or 48 hours or Tirilazad Mesylate for 48 hours in the treatment

of acute spinal cord injury. JAMA (1997) 277, 20: 1597–1604

3. SCHWAB M. E., BARTHOLDI D.: Degeneration and regeneration of axons in the lesioned spinal cord. *Physiol. Rev.* (1996) 76: 319–370
4. Schwab M. E.: Repairing the injured spinal cord. *Science* (2002) 295: 1029–1031 (Review)
5. CURT A., SCHWAB M. E., DIETZ V.: Providing the clinical basis for new interventional therapies: refined diagnosis and assessment of recovery after spinal cord injury. *Spinal Cord* (2004) 42: 1–6
6. STEPHAN K. M., FINK G. R., PASSINGHAM R. E., SILBERWEIG D., CEBALLOS-BAUMANN A. O., FRITH C. D., FRACKOWIAK R. S. J.: Functional anatomy of the mental representation of upper extremity movements in healthy subjects. *J Neurophysiology* (1995) 73, 1: 373–386
7. GÜNTHER W.: Untersuchungen zur Wirksamkeit mentaler Trainingsverfahren grobmotorischer Bewegungen bei der Rehabilitation zentralmotorisch Behinderter. Diss. Göttingen Sozial- und Verhaltenswissenschaften, 1980

COMPUTER AID CONSERVATIVE TREATMENT OF SCOLIOSIS

Jan Čulík¹, Ivo Mařík²

¹ Czech Technical University of Prague, Faculty of Biomedical Engineering, CZ

² Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus, Prague, CZ

Introduction

Spinal corrective braces (**Fig. 1**) are used for treatment of spine scoliosis of children (pathologic deformation of the chest curve). The X-rays of the patient without and with the brace are shown in **Fig. 2**. The dynamic corrective braces of type Cheneau or according to Cerny's patent No.

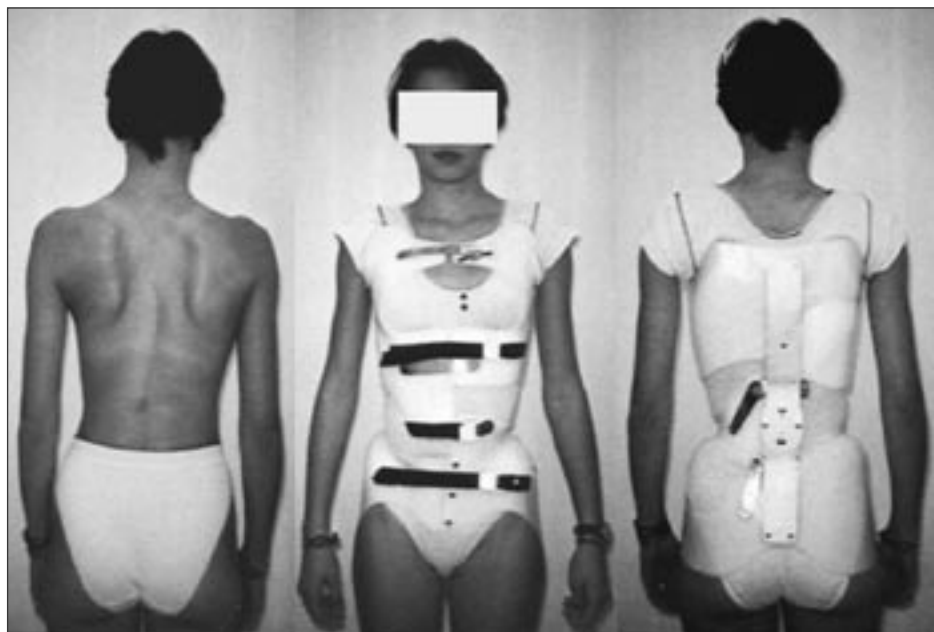


Fig. 1. Patient without and with the dynamic corrective brace according to Černý (patent No. 281800CZ).



Fig. 2. The frontal X-ray of the patient from fig. 1 without and with the corrective brace.

281800CZ (Fig. 1) are usually used in the Czech Republic. The breast curves can be classified according to King at X-rays in standing patients. Curves of scoliosis are measured by Cobb angle. The brace of type Cheneau we recommend for the spinal curve of type King I, II, and IV and the brace of type Černý for the spinal curve of type King II, III a V [7].

If the brace pushes the child trunk and makes a stress state in the patient's spine, the spinal pathologic form is corrected. After a long-term use of the brace, the part of spinal correction is permanent.

The brace is made in the following manner: first, a plaster negative form and then a positive form of the child

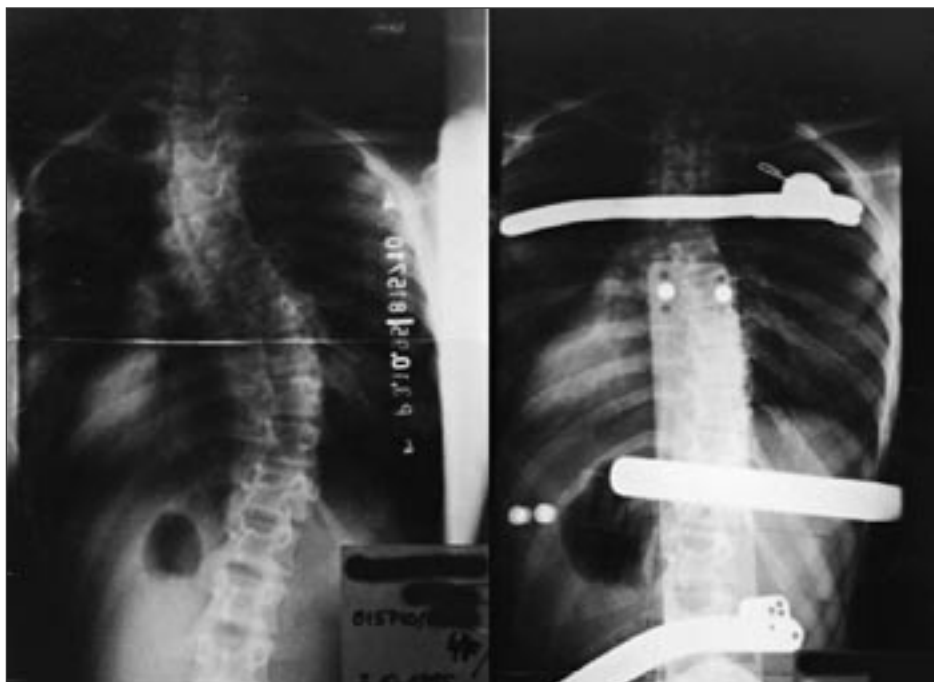


Fig. 3. The frontal X-ray of the patient without and with the corrective brace, thoracic and lumbar angles.

trunk are made. The experienced orthotist according to recommendation of orthopaedist and X-ray of spine deepens the plaster positive form in the place where the brace has to push on the child's trunk. The plastic brace is then made according to this plaster form. After its application on the child trunk the brace pushes at the places where the form has been deepened (the tight shoe principle).

If a computer search is not used, the brace force effect is the result of the orthotist experience only and it does not ensure that the designed brace form and the manner of bracing are optimal. The paper shows a computer aid design of brace form and calculation algorithms for vertebrae

and inter-vertebrae discs stress and deformation calculation for the concrete brace applications.

The remodelling of the spine pathologic curve depends on the type of spinal defect, spine stress state, time and manner of the brace application. The aim of the research is the determination of an ideal brace form and a computer prognosis of treatment course.

Materials and Methods

The spinal curve is stored in the computer as the following 3 functions

$$y = y(x), z = z(x), \varphi = \varphi(x) \quad (1)$$

where x is axis linking spine start and end at X-ray, y , and z are spine positions at frontal resp. sagital planes and φ is the turning angle according to the x -axis. The extreme values of y , z are measured on the X-ray (the extremes of the yellow curve in the left X-ray in Fig.2) and the spinal curves (1) are constructed as polynomial approximation between extremes. The method is applied for the frontal and sagital planes and for torsion angles, too. The measured method for torsion angles was published at [8].

The spine stress and deformation state is calculated with help finite element method (FEM). The FEM supposes that inter-vertebrae discs are elastic and vertebrae are stiff relative to discs. The potential energy for the FEM is calculated for inter-vertebrae parts of spine only and that's why inertia moment has to be determined for an inter-vertebrae disc and lignums cross-section area.

The stiffness matrixes for the spine part between centers of neighboring vertebrae are calculated for torsion and beam influences and for deformation of spine and soft tissue part of trunk.

The beam and torsion stiffness is $k = (2EI)/l$, $t = (GI_T)/l$, where E , I are the module of elasticity and the moment of inertia of a cross-section area at the intervertebrae disc and lignums place, l is thick of disc. Torsion influence is

$$K^1 = \begin{bmatrix} t & -t \\ -t & t \end{bmatrix} \quad (2)$$

Let the bounder forces and kinematics' unknowns are transformed from vertebrae centre to disc bounder point. The spine axes movement has linear course at this part of length a (torsion moment M_x and turning φ , φ_x are invariable)

$$\begin{aligned} \bar{w}_i &= w_i - \bar{\varphi}_i a, & \bar{w}_{i+1} &= w_{i+1} + \bar{\varphi}_{i+1} a, \\ \bar{\varphi}_i &= \varphi_i, & \bar{\varphi}_{i+1} &= \varphi_{i+1}, \\ \bar{M}_{i+1} &= M_{i+1} + Z_{i+1} a, & \bar{Z}_i &= Z_i, & \bar{Z}_{i+1} &= Z_{i+1} \end{aligned}$$

The beam stiffness matrix (see [2], p.99) for inter-vertebrae disc part was transformed to kinematics unknowns at vertebrae centers according to previous formulas. The matrix of beam influence is given by formulas. (The analogical formulas are valid for y and z direction.

$$K_{1,1} = K_{3,3} = -K_{1,3} = \frac{6k}{l^2}$$

$$K_{2,2} = K_{4,4} = K_{2,4} = k \left[2 + \frac{3a}{l} \left(\frac{2a}{l} + 1 \right) \right]$$

$$K_{2,3} = K_{3,4} = -K_{1,2} = -K_{1,4} = \frac{3k}{l} \left(\frac{2a}{l} + 1 \right)$$

$$K_{i,j} = K_{j,i}$$

The pressed soft tissue is considered as an elastic grunt according to [1] pp. 86-113, the final formulas will be used at this article. A bright of trunk is considered constant.

The torsion influence is:

$$K^1 = \frac{bl}{3} C_3^* \begin{bmatrix} 2 & 1 \\ 1 & 2 \end{bmatrix} + \frac{2b}{l} C_4^* \begin{bmatrix} 1 & -1 \\ -1 & 1 \end{bmatrix}$$

The beam influence is:

$$K^2 = K_1^2 + K_2^2$$

where

$$K_1^* = 2blC_1^* \begin{bmatrix} \frac{13}{25} & -\frac{11l}{210} & \frac{9}{70} & \frac{13l}{420} \\ \frac{11l}{210} & \frac{l^2}{13l} & \frac{13l}{420} & \frac{l^2}{140} \\ -\frac{210}{9} & \frac{105}{13l} & \frac{420}{13} & \frac{140}{11l} \\ \frac{70}{13l} & -\frac{420}{l^2} & \frac{35}{11l} & \frac{210}{l^2} \\ \frac{420}{140} & -\frac{140}{210} & \frac{210}{105} & \frac{105}{105} \end{bmatrix}$$

$$K_2^* = \frac{2bC_2^*}{l} \begin{bmatrix} \frac{6}{5} & -\frac{l}{10} & -\frac{6}{5} & -\frac{l}{10} \\ \frac{l}{10} & \frac{2l^2}{15} & \frac{l}{10} & -\frac{l^2}{30} \\ -\frac{10}{6} & \frac{15}{l} & \frac{10}{6} & \frac{l}{30} \\ -\frac{5}{l} & \frac{10}{l^2} & \frac{5}{l} & \frac{10}{2l^2} \\ -\frac{l}{10} & \frac{30}{10} & \frac{10}{15} & \frac{15}{15} \end{bmatrix}$$

The matrix uses the parameters

$$C_1 = \frac{E_p}{h}, \quad C_2 = \frac{E_p h}{6}$$

$$C_1^* = C_1 + \frac{1}{b} \sqrt{C_1 C_2}, \quad C_2^* = C_2 + \frac{1}{2b} \sqrt{\frac{C_2^3}{C_1}}$$

$$C_3^* = \frac{1}{3} C_1 b^2 + C_2 + b \sqrt{C_1 C_2}$$

$$C_4^* = \frac{1}{3} C_2 b^2 + \frac{b}{2} \sqrt{\frac{C_2^3}{C_1}}$$

where E_p , h , b are module of elasticity, thick and bright of pressed soft tissue.

The brace pushes a child trunk at the place, where the plaster positive form has been deepened; it means that the trunk surface (soft tissue) has at these places the non-zero prescribed displacements w_0 .

The normal and tangential stresses on the boulder between a vertebrae and an inter-vertebrae disc are then calculated

from the result joint forces and moments. The axis load has to be respected at normal stress calculation too and the shear and torsion influence at the tangent stress calculation.

The second aim of paper is prognosis of treatment course.

A spinal defect is judged according to thoracic and lumbar angles (tangent angles at point with zero curvatures) see fig. 3. Let us suppose that the angles correction (angles increasing) is percentage constant at a time unit and it is convergent to the final value α_f . The treatment course prognosis is determined by

$$\alpha(t) = \alpha_f + a k^t \quad (2)$$

where a is final correction ($a > 0$) or increasing of defect ($a < 0$), t is time and $k < 0$ is parameter depending on speed of treatment. The prognosis algorithm depends on number of X-ray controls. Let us show algorithms for number of X-ray controls 1, 2, $n > 3$.

1. If we have spinal angles measured from one X-ray only at beginning of treatment then it can be judged on treatment course prognosis only according to results of previous cases. The treatment course depends on type of defect according to King, size of defect, age, treatment intensity and sex.
2. If we have spinal angles measured from two X-rays at time points $t_1 = 0$ and $t_2 > 0$, it can be judged on a final thoracic and/or lumbar angles α_f , for example

$$\alpha_f = \alpha(0) - (\alpha(0) - \alpha(t_2))2$$

From (9) can be calculate for $t = 0$

$$a = \alpha_0 - \alpha_f$$

and for $t = t_2$

$$k = \left(\frac{\alpha(t_2) - \alpha_f}{a} \right)^{\frac{1}{i}}$$

3. If we have spinal angles measured from n X-rays at time points $t_1, t_2, \dots, t_n$, the parameters α_f, w and k can be solved to be the quadratic error minimal. The quadratic error is

$$\varepsilon = \sum_{i=1}^n [\alpha_i - \alpha(t_i)]^2$$

where α_i are measured values and $\alpha(t_i)$ are values calculated from (2). The conditions of extreme are

$$\frac{\delta \varepsilon}{\delta \alpha_f} \equiv \sum_{i=1}^n (2\alpha_f - 2\alpha_i + 2ab_i) = 0 \quad (3)$$

$$\frac{\delta \varepsilon}{\delta w} \equiv \sum_{i=1}^n (2ab_i^2 - 2\alpha_i b_i + 2\alpha_f b_i) = 0 \quad (4)$$

from (3) and (4) flows

$$\alpha_f = \alpha_c - ab_c$$

$$a = \frac{\sum_{i=1}^n (\alpha_i - \alpha_c) b_i}{\sum_{i=1}^n (b_i - b_c) b_i}$$

where is designated

$$b_i = k^i \quad (i = 1, 2, \dots, n), \quad \alpha_c = \frac{\sum_{i=1}^n \alpha_i}{n}, \quad b_c = \frac{\sum_{i=1}^n b_i}{n}$$

If it is given k then $b_i, \alpha_c, b_c, a, \alpha_f$ and finally quadratic error ε . The parameter k will be searched to be error ε minimal according to follow algorithm (k_0 is result from algorithm for two X-ray controls):

1. $k_1 = k_0, \text{step} = 0.1, k_1, \alpha_1 = \alpha(k_1), B = \text{true}$
2. $k_2 = k_1 + \text{step}, \alpha_2 = \alpha(k_2)$
3. if $\varepsilon_2 < \varepsilon_1$ then ($k_1 = k_2, \varepsilon_1 = \varepsilon_2$ and continue from 2)
4. if B then ($\text{step} = -\text{step}, B = \text{false}$ and continue from 2)
5. $\text{step} = \text{step}/2, B = \text{true}$
6. if $\text{step} > \text{step}_{\min}$ then continue from 2

The result of algorithm is

$$k = (k_1 + k_2)/2$$

Now the treatment course can be provided according to formula (2).

Results

The two computer algorithms of spine stress state by FEM can be used. The 1st one has as input brace form (trunk surface prescribed displacements) and as output spinal curve correction. The 2nd one has as input value spinal curve (spinal defect) correction.

Discussion

The spinal curve of patient can be measured on X-ray. If the spinal correction (deformation w) as difference between measured curve and ideal curve is put to

2nd algorithm of stress state calculation then the trunk surface displacements w_0 can be interpreted as ideal brace form and the 2nd algorithm can be used as computer aid design.

The treatment course prognosis is programmed on computer and can be used at clinical praxis.

Conclusion

The algorithms were verified with data base of cured patients at Ambulant Centre for Defects of Locomotor Aparatus (Ivo A. Mařík, M.D., Ph.D., F.A.B.I.) and ORTOTIKA a.s. (Eng. Pavel Černý).

Acknowledgement

The research is supported by grant n. MSM-0000012 'Trans-disciplinary research at biomedical engineering area'.

References

1. BITTNAR Z., ŠEJNOHAJ.: (1992). Numerical Method in Mechanics (in Czech). 1. Ed. CTU, Prague, pp. 86–1001.
2. CHENEAU J.: (1998). 'Bracing Scoliosis', Locomotor Systems, 1+2, pp. 60–73.
3. ČULÍK J.: (2004). 'Spine Stress State under Brace Effect and Scoliosis Treatment Computer Simulation'. Journal of Musculoskeletal & Neuronal Interaction, 2, ISMNI Greece, pp. 214–215.
4. ČULÍK J.: (2003). 'Simulation of Scoliosis Treatment by Brace'. Proc. of 'Advanced Engineering Design', Prague, Czech rep., pp. 49–50.
5. ČULÍK J.: (2005). 'Biomechanics of Spine Scoliosis Treatment by Braces', 'Engineering Mechanics', 5, pp. 339–346.
6. KING H. A., MOE J. H., BRADFORD D. S., WINTER R. B.: (1985). 'The selection of fusion levels in thoracic idiopathic scoliosis', JBone Joint Surg, 9, pp. 1302–1313.
7. MAŘÍK I., ČERNÝ P., ZUBINA P., SOBOTKA Z., KORBELÁŘ P.: (1997). Comparison of Effectivity of the Cheneau-Brace and Dynamic Corrective Spinal Brace According to Černý. Locomotor System, 4, No. 3–4, pp. 56–61.
8. PALLOVÁ I., ŠORFOVÁ M., RYŠÁFKOVÁ A.: (2003). 'Measurement of Axial Vertebrae Rotation from X-Ray Image (in Czech)', Locomotor Systems, 10, No. 3–4, pp 161–171.

THE POTENTIAL FULCRUM POSITIONS OF AXIAL VERTEBRAL ROTATION

Pallová I.*, Lopot F., Otáhal S.
Department of Anatomy and Biomechanics,
Faculty of Physical Education and Sport,
Charles University in Prague, Czech Republic

* Corresponding autor
E-mail address: Iveta.Pallova@seznam.cz
Department of Anatomy and Biomechanics,
Faculty of Physical Education and Sport,
Jose Martího 31, Charles University,
Prague 6 – Veleslavín, 162 52, Czech Republic

Key Words: center of rotation, axial vertebral rotation, MRI, spinal cord, scoliosis, model

Objectives

Spinal deformity represents the change of position of vertebrae and spinal segments in all the three main anatomic planes x , y , z . Idiopathic scoliosis is the most common type of spinal deformity, resulting from rotation of a mechanically unstable lordosis. Presented paper focuses on axial rotation of vertebrae in the transversal

plane around the longitudinal axis, because of its important part in development of scoliosis. We were interested in potential fulcrum positions of the axial rotation with regard to safety of the spinal cord, which can be threaten with change of the spinal canal diameter.

Experimental proofs of wide variable of intervertebral kinematics by some specimen exist, this is apparent on the first level, the instantaneous axis of rotation (White & Panjabi, 1990). For any articulation in human body the instantaneous center of rotation moves along arbitrary curve in constrained area of space. Whereas the position depends on instantaneous situation, which is given by requirement on stability of the whole system (Otáhal, 2002). Centers of axial rotation in the transversal plane are placed by various authors differently, the instantaneous axis of rotation has been discussed.

Methods

From transversal MRI cuts we measured real dimensions of spinal cord and spinal canal in lower thoracic and upper lumbar spine. In the research T2 MRI transversal 2 millimeters cuts of vertebrae were used. T2 projection is suitable especially to display the spinal cord. Our specimen included patients with adolescent idiopathic scoliosis.

For testing of vertebral rotation were used simple geometric 2D models with four fulcrum positions of axial rotation of vertebrae in the transversal plane. Real average parameters of thoracic and lumbar vertebrae were applied. There were chosen angles of rotation according to partial intersegmental movement of vertebra of healthy spine – 6° in case of

thoracic vertebra and 3° in case of lumbar vertebrae. In the next step was selected 15° rotation of thoracic vertebra, typical for scoliosis. The change of spinal canal area was assessed.

Results

From transversal MRI cuts of spinal deformation the dimensions were measured and the arithmetic mean was calculated: the spinal cord width $9 \pm 0,5$ mm, height $7 \pm 0,6$ mm, the spinal canal width $21 \pm 0,7$ mm and height $18 \pm 0,4$ mm.

In accordance with our expectation the most advantageous position of rotation centre was in the centre of the spinal canal. The most disadvantageous positions were in the back part of spinous process of thoracic spine and vertebral body, they showed the same reduction of spinal canal diameter (34 % thoracic, 12 % lumbar vertebra).

Bigger rotation of thoracic vertebra and centre of rotation further from spinal canal rise danger of the spinal cord damage. Disadvantageous is also the usually used position in the centre of vertebral body with definite change of spinal canal area (52 %) and canal shift (7 mm).

Conclusion

It seems that majority of the fulcrum in transversal plane within vertebra by small angles of rotation does not damage the spinal cord (according to definition of spinal stenosis). In case of bigger rotation grows possibility of lesion of the spinal cord. The closer the fulcrum is to the spinal canal, the smaller possibility of shearing strain is. Identification of space for center of rotation with the spinal canal would correspond with the purpose of the spinal cord prote-

ction, because of its small shape changes. These results support modern piece of knowledge about position of centre rotation near by spinal canal.

We can assume that our results are suitable for healthy spine as well.

References

1. OTÁHAL S., OTÁHAL J.: Subarachnoidal interspace and cerebrospinal fluid transportation, in: *Complexity of biomaterials and tissue structures*. Prague: Czech Society of Biomechanics Charles University in Prague, 2002, pp. 125–133.
2. WHITE A. A. III, PANDJABI M. M.: Clinical Biomechanics of the Spine. *Chapter 2 Kinematics of the spine*, Lippincott: Williams & Wilkins, Churchill Livingstone and Harcourt Health Sciences Company, 1990, 15-24, pp. 102–112.

HOW THE BONE TISSUE SUBSTANTIALLY REDUCE ENORMOUS STRESSES AND STRAINS IN DIAPHYSES

Petrtyl M.¹, Danešová J.¹, Mařík I.², Lísál J.¹

¹ České vysoké učení technické v Praze, Fakulta stavební, Laboratoř biomechaniky a biomateriálového inženýrství, Thákurova 7, Praha 6, Czech Republic
E-mail: PETRTYL@fsv.cvut.cz

² Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus, Prague, CZ

¹ Prof. Miroslav Petrtyl, DrSc., Czech Technical University, Faculty of Civil Engineering, Laboratory of Biomechanics and Biomaterial Engineering, Thákurova 7, 160 00, Prague 6, Czech Republic, tel.: +420 224 354 479, e-mail: petrtyl@fsv.cvut.cz

¹ RNDr. Jana Danešová, CSc, Czech Technical University, Faculty of Civil Engineering, Laboratory of Biomechanics and Biomaterial Engineering, Thákurova 7, 160 00, Prague 6, Czech Republic, tel. +420 224 354 479, e-mail. danesov@fsv.cvut.cz

² Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc., Ambulant Centre for Locomotor Diseases, Olšanská 7, 130 00, Prague 3, Czech Republic, e-mail: ambulcentre@volny.cz

¹ Ing. Jaroslav Lísál, Czech Technical University, Faculty of Civil Engineering, Laboratory of Biomechanics and Biomaterial Engineering, Thákurova 7, 160 00, Prague 6, Czech Republic, tel. +420 224 354 479, e-mail: lisal@fsv.cvut.cz

Key words: Biomechanics, diaphysis, lateral drift, stresses, bone apposition.

Introduction

When the diaphyses are loaded by extreme bending moments, extensive areas of periosteum and cortical bone are exposed to enormous stresses. The extreme changes in stresses in cortical bone are accompanied by extreme strains. The living tissue aims to eliminate or substantially reduce these enormous stresses and strains. During the tissue modelling, mechanisms of the cortical bone resorption in the tensioned periosteum area and the cortical bone apposition in the compressed periosteum area (**Fig. 1**) cause **shifts of cortical bone masses in the lateral direction**. It leads to *reducing tensile stresses in the tensioned areas of diaphysis and to reducing compressive stresses in the compressed areas of diaphysis*.

Concurrently with the modelling of cortical bone in the proximity of periosteum, reconstruction processes of the modelling of cortical bone take place also in the proximity of endosteum (**Fig. 1**). Translation of the tissue masses in the lateral direction

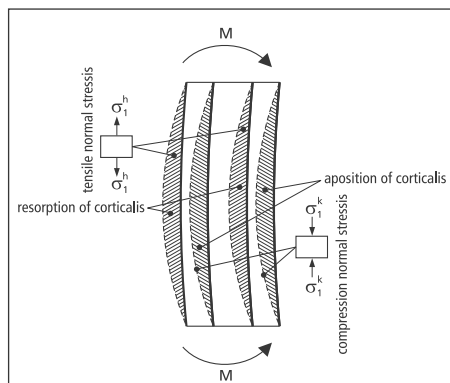


Fig. 1. Cortical bone apposition in compressed areas of diaphysis and resorption in tensioned areas of diaphysis

(approximately perpendicularly to the central line of diaphysis), during which the concave central line of diaphysis is “made linear”, is called the **lateral drift**.

The shifts of masses in the lateral direction, during the diaphyseal reconstruction processes, are *typical examples of the living tissue adaptation to external mechanical effects*.

It is the changes in stresses and the volume changes of molecular mixtures of the tissue components that play a dominant role during the processes of reconstruction (considering both biomechanical and biochemical aspects). **The volume changes of molecular mixtures predetermine the tissue quality, i.e. they regulate the processes related to its thinning or thickening** [Petrtyl, Danešová, 2002, 2003].

Methods and Results

An extremely important part both in the compressive area and in the tensile area of cortical bone is played by stresses

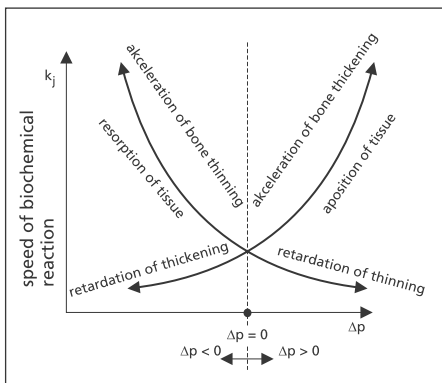


Fig. 2 Positive changes in stresses in the thickened tissue (for example, in the area of its apposition accelerate thickening, whereas negative changes in stresses in the thickened tissue slow down thickening; negative changes in stresses in the thinned tissue (for example, in the area of the tissue resorption) accelerate thinning, whereas positive changes in stresses in the thinned tissue slow down thinning.

p_e (Fig. 2) that correspond to the “ideal” equilibrium state (i.e. the state of “ideal” dynamic equilibrium) in the tissue element or in the set of elements that define the tissue area/space.

Biochemical processes during the lateral drift of the tissues take place in the proximity of equilibrium states. Considering the fact that the cortical bone system in the proximity of equilibrium states can be regarded as a linear system, then it applies that this system develops towards the steady state (i.e. towards the state with the minimum of entrophy, Prigodin and Glansdorf).

Stresses p_e , which are defined in the “ideal” equilibrium state, are non-zero; in the tensile area of the tissue (for example, in the area of the extensive resorption of cortical bone), they are always dominantly tensile, whereas in the compressive area

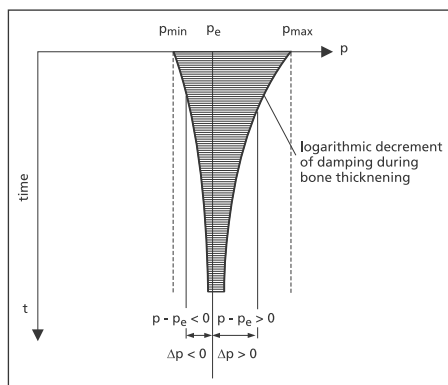


Fig. 3. Current changes in stresses Δp in time t and their influence on the cortical bone thickening in the area/space of compressive changes in stresses

of the tissue (for example, in the area of the tissue apposition), they are always dominantly compressive. Their aim and character are very specific. This

consists in the fact that the biomechanical and biochemical system of cortical bone responses, by means of sensor fields, to changes in stresses $p - p_e = \Delta p$, where p_e are the hereinbefore *non-zero tensile or non-zero compressive stresses* that correspond to the “ideal” equilibrium state, and p are current stresses. The special importance of the magnitude of non-zero compressive stress p_e in the compressive area and the non-zero tensile stress p_e in the tensile area can be seen in the fact that difference $p - p_e = \Delta p$ in all current stresses p that are higher than p_e defines the positive changes in stresses (Fig. 2), and difference in all current stresses p that are lower than stress p_e defines the negative changes in stresses $p - p_e = \Delta p$, both in the compressive area of cortical bone (during the tissue apposition) and in the tensile area of cortical bone (during the tissue resorption). The positive

changes of stresses or the negative changes of stresses are then responded by the dynamics of acceleration or the dynamics of slowing down the thickening processes, or formation of the new tissue (for example, the apposition in the compressive area of diaphyses). Similarly, the positive (or negative) changes of stresses are responded by the dynamics of acceleration or the dynamics of slowing down the thinning processes, or degradation of the tissue (i.e. the tissue resorption in the tensile area of diaphyses).

Conclusions

The lateral drift of cortical bone in diaphyses substantiates the fact that the tissue exerts an effort to eliminate or substantially reduce the current extreme stresses and current extreme strains. By means of biomechanical and biochemical mechanisms (that control the lateral shift of masses), cortical bone of diaphyses is adapted to external mechanical effects. As a consequence of primary biomechanical effects, and subsequently biochemical processes, **bone apposition and bone resorption are naturally regulated**. The volume changes in molecular mixtures during the reconstruction processes predetermine the tissue quality, i.e. they regulate in the tissue the processes related to its thinning or thickening.

The changes in magnitudes of stresses and their plus/minus signs (in relation to the non-zero value of stress p_e at absolute equilibrium, when $\Delta p = 0$) are also important for regulation. The signum and magnitudes of current changes in stresses control the speeds of reconstruction processes during the bone tissue thickening and thinning. Logarithmic decrement **D** of inhibition of the bone tissue resorption

(thinning) in its tensile area (or in its element) indicates the decrease of the old (original) bone.

During the inhibition, when changes in stresses dp fluctuate above and below value $\Delta p = 0$, the resorption in the assumed tensile area of the bone tissue is almost terminated.

Similarly, logarithmic decrement D of the inhibition of the bone tissue apposition (thickening) in its compressive area (or in its element) indicates the increase in the bone tissue. During the inhibition, when changes in stresses Δp fluctuate above and below value $\Delta p = 0$, the apposition in the assumed area of the bone tissue is almost terminated. Logarithmic decrements D of the reconstruction inhibitions indicate the lateral drift of cortical bone.

The reconstruction processes are relatively terminated during the lateral drift when the *magnitudes of current stresses oscillate in the proximity of the equilibrium state*, i.e. in the proximity of stress p_e , i.e. when changes in stresses Δp *oscillate above and below zero*. **The stability of oscillations of current stresses p in the proximity of p_e is a fundamental condition for the long-term bone tissue existence.** The bone tissue is then in the relatively *weakly steady state* which lasts up to its disruption, i.e. until the new reconstruction processes *in the new limit cycle of bone remodelling are initiated*. The weakly steady states were defined within the *New Theory of Dynamic Bone Remodelling* [Petrtyl, Danešová, 1999/2000].

References

1. ENLOW D. H.: Principles of Bone Remodelling, Springfield, Charles G. Thomas, 1963
Evans F. G.: Stress and Strain in Bones,

Springfield, Charles G. Thomas, 1957
Frost, H. M.: The Laws of Bone Structures, Springfield, Charles G. Thomas, 1964

2. HEŘT J.: Význam mechanických faktorů pro vývoj, růst a hojení kosti. In: Bartoníček J., Heřt J.: Základy klinické anatomie pohybového aparátu, Maxdorf, Praha, 2004, s. 65–82.

3. KOCH E.: The Laws of Bone Architecture, Amer. J. Anat., 21:177–288.1917

4. MARŠÍK F.: Biotermodynamika, monografie, Academia, Praha, 1999

5. MARÍK I.: Biomechanika pohybového aparátu (str. 147–177) v monografii: Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu – 1. část, Pohybové ústrojí, roč. 7, č. 2–3, 2000

6. PETRTÝL M., DANEŠOVÁ J.: Bone Remodeling and Bone Adaptation, Acta of Bioengineering and Biomechanics, Vol. 1, No. 1, pp. 107–116, 1999

7. PETRTÝL, M., DANEŠOVÁ J.: Bio-Molecular Dynamics of Bone Tissue, In: Proc. CSIMTA International Conference – Complex Systems, Intelligence and Modern Technology Applications, Cherbourg, France, 19.–22. Sept. 2004, pp. 481–487

8. Prigodin, I., Glansdorf, P.: Thermodynamic Theory of Structure, Stability and Fluctuations, New York, John Wiley and Sons, 1971

Acknowledgement

This paper has been supported by the VZ 6840770012

VÝVOJ TIBIOFEMORÁLNÍHO ÚHLU U DĚTÍ – ANTROPOMETRICKÁ METODA MĚŘENÍ A JEJÍ VÝSLEDKY U REFERENČNÍHO SOUBORU

Zemková D.^{1,2}, Kratochvilová M.¹, Petrášová Š.¹,

Dirbáková S.¹, Novotná E.¹, Mařík I.^{1,3}

¹ Katedra antropologie a genetiky člověka PřF UK
Praha, Viničná 7

² Pediatrická klinika FN Motol, V Úvalu 84, Praha 5

³ Ambulantní centrum pro vady pohybového
aparátu, Olšanská 7, 130 00 Praha 3

Úvod

Tibiofemorální (T-F) úhel popisuje osový vztah femuru a tibie ve frontální rovině. Obvykle se měří na RTG snímku dolních končetin (DK) zhotovených ve stoje. T-F úhel je tvořen přímkami zobrazenými na RTG snímku DK vedenými osou femuru a tibie a označuje se jako anatomická osa DK. Liší se od mechanické osy DK, která je určena přímkou z centra hlavice femuru směřující do středu hlezenních kloubů. Tato příčka fyziologicky prochází skrze nebo blízko středu kolenního kloubu. Mechanická osa se obvykle odchyluje o 3° od vertikální příčky – svislice z centra hlavice femuru. Normální T-F úhel dospělých se uvádí v rozmezí 5°–7° valgosity (Berquist, 1995). Čulík a Mařík v pilotní studii u dětí starších 6 let udávají rozmezí T-F úhlu 3°–8°.

Vyšetření osy dolních končetin dětí ve frontální rovině je součástí klinického vyšetření ortopedem, pediatrem či specialistou v ortopedické protetice. Je známo, že osa dolních končetin (DK) se vyvíjí (Salenius a Vankka, 1975). U dětí mezi 1. a 2. rokem života je fyziologické varosní postavení v oblasti kolen a bérců, naopak u 3–4letých dětí bývá fyziologické valgosní postavení. V 6 letech věku tibiofemorál-

ní (T-F) úhel dosahuje normální hodnoty dospělých.

Genua valga však mohou přetrvávat. Je to zvláště v případech nadváhy, obezity a u dětí s kloubní hypermobilitou. Metabolické osteopatie a kostní dysplazie jsou velmi často provázeny závažnými symetrickými poruchami osy dolních končetin ve smyslu valgosity, varosity a malpozice (Mařík, 2000). Jednostranné desaxace DK jsou většinou získané poruchy růstových epifýz po úrazu, zánětu, ozáření či následkem tibia vara (Blountova choroba, osteochondrosis deformans tibiae), která je dnes považována za lokalizovanou formu epifyzární dysplazie. Poruchy osy dolních končetin nepředstavují pouze kosmetický problém. Biomechanicky významné desaxace mohou vést ke vzniku předčasné osteoartrózy nosných kloubů DK. Proto se již u předškolních dětí závažnější deformity léčí ortézami s ohybovým předpětím (Mařík et al., 2003), u dospívajících vyžadují operační léčení (Howorth, 1971, Mařík, 2000, Mařík, 2001, Petrášová et al., 2005). K jejich sledování, indikaci léčby i kontrole její účinnosti je třeba co nejpřesněji stanovit T-F úhel.

V Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu byla vyvinuta antropometrická metoda měření T-F úhlu (Čulík a Mařík, 2002), doplněná o speciální měření z fotografií. V předchozích pracích jsme ukázali, že vypočtená hodnota velmi těsně koreluje s hodnotami naměřenými na fotografiích a tato metoda byla ověřena v indikovaných případech i měřením na rentgenových snímcích (Petrášová et al., 2005).

Cílem našeho projektu je zjistit variabilitu a vývojový trend tibiofemorálního úhlu u dětí české populace od předškolního věku až do ukončení růstu. Dále zjišťujeme korelace mezi T-F úhlem a dalšími

somatickými parametry se zaměřením na perspektivní zjednodušení metody a využití v ortopedických ambulancích.

Materiál a metodika

V mateřských školách v roce 2005 bylo změřeno 120 dětí (60 chlapců a 60 dívek) ve věku od 4 do 6 let. V roce 2006 bylo provedeno měření v základních školách, kdy bylo vyšetřeno 132 probandů (66 chlapců a 66 dívek) ve věku 7–11 let. U každého se měřilo 20 somatických parametrů, z nichž byly sledovány převážně rozměry vypovídající o vývoji dolní končetiny a případných odchylkách její osy. U školních dětí byly zároveň snímány podogramy, na kterých se hodnotilo rozložení koncentrace tlakových napětí pod chodidlem ve stoje (Straus et al., 2004)

Tibiofemorální úhel byl vypočten podle vzorce (Čulík a Mařík, 2002):

$$\alpha = \arctg \frac{0,865a-b}{2l_1} + \arctg \frac{c-b}{2l_2}$$

Na **obr. 1** jsou zobrazeny měřené parametry, které jsou dosazeny do vzorce.

Jako další metoda bylo použito měření T-F úhlu podle speciální fotografické dokumentace – viz. **obr. 1**.

Hypotézy byly testovány pomocí parametrických i neparametrických testů, závislosti mezi sledovanými veličinami pomocí korelačních koeficientů (r).

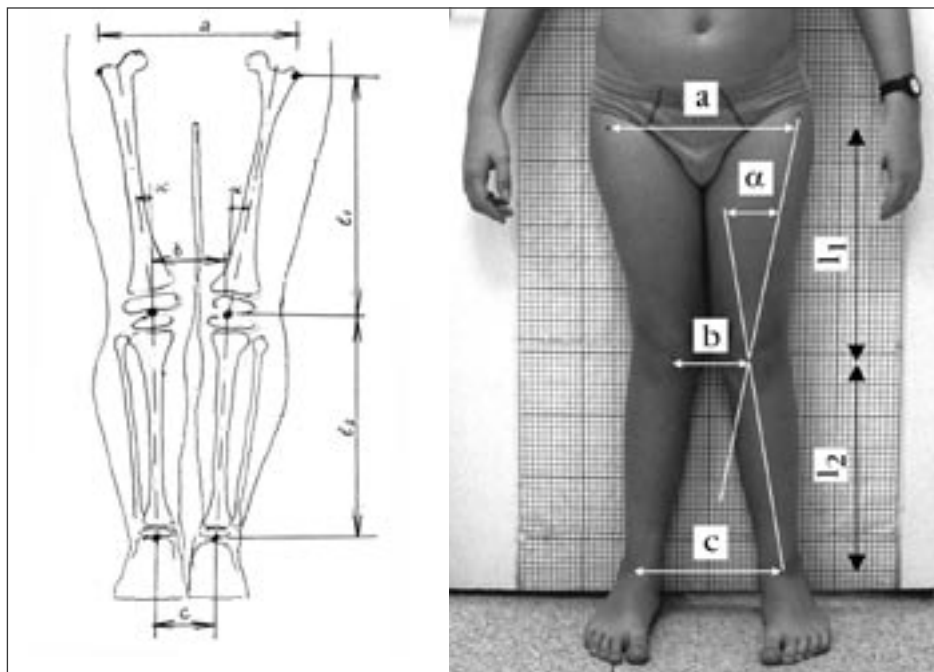
Výsledky a diskuse

Potvrdili jsme těsnou korelaci mezi vypočteným a naměřeným úhlem (r se blíží 1). U skupiny předškolních chlapců T-F úhel vypočtený činil $6,26^\circ \pm 2,46^\circ$, naměřený z fotografie $6,25^\circ \pm 2,36^\circ$ ($r = 0,98$), u dí-

vek $7,04^\circ \pm 2,49^\circ$, respektive $7,1^\circ \pm 2,37^\circ$ ($r = 0,97$). Rozdíl mezi chlapci a děvčaty nebyl statisticky významný.

U chlapců se T-F úhel mezi 5. a 6. rokem snižoval ze 7° na $5,1^\circ$ ($p < 0,05$). V souboru dívek tato závislost nebyla prokázána. Tento trend nebyl potvrzen ani výzkumem školních dětí. V souboru 21 šestiletých chlapců, průměr $\pm$ SD byl $5,07^\circ \pm 2,45^\circ$. V souboru 22 sedmiletých chlapců byl průměr $6,84^\circ \pm 1,93^\circ$ ($p = 0,011$). Další snižování tibiofemorálního úhlu do věku 11 let nebylo prokázáno. Mezi chlapci a děvčaty ani mezi jednotlivými věkovými kategoriemi nebyly zjištěny významné rozdíly.

Tibiofemorální úhel dětí ve věku od 7 do 11 let byl $7,45^\circ \pm 2,5^\circ$. Rozmezí zjištěných středních hodnot T-F úhlu mezi 25.–75. percentilem u souboru školních dětí se pohybuje mezi $5,5^\circ$ – $8,9^\circ$. Střední hodnoty jsou tedy nevýznamně vyšší než udává pilotní studie Čulíka a Maříka (2002). 95 % souboru mělo hodnoty T-F úhlu mezi $2,4^\circ$ – $12,4^\circ$. Tyto údaje se blíží výsledkům turecké studie (Arazi et al. 2001), která užívala stejnou metodu hodnocení T-F úhlu z fotografické dokumentace. Hodnoty T-F úhlu se od 7 do 11 let výrazně nemění. Potvrdili jsme závislost velikosti T-F úhlu na BMI (body mass index). Překvapivě nebyla nalezena významná korelace T-F úhlu s nožní klenbou. V ortopedické praxi bývá k hodnocení osy dolních končetin nejčastěji využívána intermaleolární (IM), resp. interkondylární (IK) vzdálenost. Tyto parametry skutečně významně korelují s T-F úhlem, ale korelační koeficient je poměrně nízký a nedovoluje dostatečně přesnou aproximaci (u předškolních s IK vzdáleností $r = -0,46$, s IM $r = 0,4$, u školních dětí s IK distancí $r = -0,35$, s IM je korelace významná pouze u 7 a 9letých). K podobným výsledkům došel i Arazi ($r = 0,4$).



Obr. 1. Měření svislé a vodorovné vzdálenosti – vlevo na schématu DK, vpravo na stojícím dítěti.

Jednou z nejvýznamnějších korelací je vztah mezi T-F úhlem a parametrem b-c (**obr. 1**), což je hodnota rozdílu vzdálenosti mezi apexy patel a vzdálenosti mezi středy kotníků.. Korelační koeficient byl pro předškolní chlapce $r = -0,87$, pro dívky $r = -0,9$. U dětí ve věku 7–11 let pro všechny věkové kategorie $r = -0,753$. Tato korelace umožňuje aproximaci T-F úhlu pomocí grafu. Měření vzdálenosti mezi apexy a středy hlezenních kloubů považujeme za poměrně jednoduché, neboť nevyžaduje antropometrickou erudici. Domníváme se, že by tyto dva rozměry mohly být využívány i v klinické praxi. Měření IM nebo IK vzdálenosti ve stoje je zatíženo chybou, plynoucí z postoje dítěte. Proto doporučujeme měřit tyto parametry vleže.

Závěr

Antropometrické měření tibiofemorálního úhlu u předškolních a školních dětí ukázalo, že ve věku od 4 do 11 let nedochází k významnému snižování T-F úhlu s výjimkou dočasného snížení ve věku 6 let u chlapců. U poloviny měřených probandů se hodnoty T-F úhlu pohybovaly v rozmezí $5,5^{\circ}$ – $8,9^{\circ}$. Měření T-F úhlu metodou Čulíka a Maříka (2002) je spolehlivé, tato metoda však je časově zatěžující, vyžaduje znalost antropometrických bodů a dobrou spolupráci pacienta. V praxi se může lépe uplatnit měření na fotografiích, které dává shodné výsledky. Tuto metodu můžeme uplatnit jak u zdravých jedinců, tak u pacientů s těžkými deformitami. K aproximaci

T-F úhlu je možno též použít rozdílů vzdálenosti mezi apexy patel a vzdálenosti mezi středy kotníků. Metody založené na měření intermaleolární a interkondylární vzdálenosti jsou zatíženy větší chybou.

Literatura

1. ARAZI M., OGUN T. C., MEMIK R.: (2001) Normal Development of the tibiofemoral angle in children: a clinical study of 590 normal subjects from 3 to 17 years of age, *J. Pediatr. Orthop.*, 21, pp. 264-267.
2. BERQUIST T. H.: (1995) *Imaging Atlas of Orthopedic Appliances and Prostheses*. Raven Press, New York, 978 p.
3. ČULÍK J., MAŘÍK I.: (2002) Nomograms for Definition of Tibiofemoral angle (in Czech). *Pohybové ústrojí*, 9, No. 3+4, pp. 81-89.
4. HOWORTH B.: (1971) Knock knees. With special references to the stapling operation. *Clin Orthop*, 77, pp. 233 - 246.
5. MAŘÍK I.: (2000) Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu: diagnostické, terapeutické a biomechanické aspekty – 1. část. Monografie. In: *Pohybové ústrojí*, 7, č. 2-3, s. 8-215.
7. MAŘÍK, I.: (2001) Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu: diagnostické, terapeutické a biomechanické aspekty – 2. část. Monografie. In: *Pohybové ústrojí*, 8, č. 3-4, s. 104-256.
8. MAŘÍK, I., ČULÍK, J., CERNÝ, P., ZEMKOVÁ, D., ZUBINA, P., HYÁNKOVÁ E.: (2003) *New Limb Orthoses with High Bending Pre-stressing*. *Orthopädie-Technik Quarterly*, English edition III/2003, pp. 7-12.
9. PETRÁŠOVÁ Š., ZEMKOVÁ D., DIRBÁKOVÁ S., MAŘÍK I.: (2005). Stanovení tibiofemorálního úhlu a naplánování epifýzeodézy: kazuis-tické sdělení. *Pohybové ústrojí*, 12, č. 1-2 Supplementum, s. 8-14.
10. SALENIUS P., VANKKA E.: (1975): The development of the tibiofemoral angle in children. *J Bone Joint Surg (Am)*, 57A, pp. 259-261.