



# Nestejná délka dolních končetin v období růstu: diagnostika, monitorování a léčení

**doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc. (ortoped, pediatr, ortopedický protetik)**

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

Spoluautoři:

RNDr. Daniela Zemková, CSc. (antropolog), MUDr. Radek Myslivec (ortoped), Mgr. Šárka Petrášová (antropolog),  
MUDr. Alena Maříková (pediatr), MUDr. Olga Hudáková, PhD. (pediatr), MUDr. Emilie Hyánková (pediatr)

**Úvod: Nestejná délka končetin je poměrně běžnou ortopedickou problematikou. Vzniká buď zkrácením nebo přerůstem jedné nebo více kostí končetiny. Příčinou je celá řada vrozených, ale i získaných vad a chorob. V minulosti (v 50. letech minulého století) byla nejčastější příčinou poliomyelitis anterior acuta – tzv. dětská obrna. Končetinové anomálie se velmi často projevují zkrácením (či prodloužením) určitých segmentů, což je zejména u dolních končetin příčinou závažné biomechanické patologie, která se projevuje nejčastěji napadáním či kulháním. Později (po skončení růstu) se rozvíjí předčasné degenerativní kloubní změny na podkladě kloubní inkongruence, způsobené např. šikmým sklonem pánve, analogicky jako u kostních dysplazií. Jednostranný zkrat končetiny vede k asymetrickému zatěžování nosných kloubů dolních končetin, páteře a statické skolióze.**

**Stupeň závažnosti vrozeného porušení růstu končetiny popisujeme od nejlehčího defektu k úplnému chybění, a to termíny hypoplazie, částečná aplazie a aplazie nebo deficiencie. Případy s vrozeným přerůstem (nadměrným nekontrolovaným růstem) končetin se označují obecně hyperplazie (gigantismus) a podle lokalizace postižení se nejčastěji hovoří o makrodaktylii, lokalizovaném gigantismu nebo o hemihyperplazii. U méně závažných případů poruchy růstu končetin je někdy obtížné určit zda se jedná o hypoplazii či hyperplazii, resp. hemihypoplazii či hemihyperplazii. V těchto případech nám pomůže antropologické vyšetření. V klinické terminologii používáme pro zkrácení končetiny označení brachymelie a podle toho, který segment je zkrácen, se jedná o rizomelickou, mezomelickou či akromelickou brachymelii. Rentgenologické vyšetření pomáhá objasnit, zda těmito metrickým odchylkám od normy odpovídají strukturní změny na skeletu (zejména v oblasti růstových epifýz).**

**Dětský lékař se ve své praxi setkává se zkraty resp. přerůsty menšími, a to jak vrozenými (hemihypoplazie či anizomelie, mírné stupně vrozeně krátkého femuru, resp. hemihyperplazie), tak získanými (hypotrofie po zlomenině, Perthesově chorobě, infekci, resp. hypertrofie). Získané zkraty v prvním období zpravidla narůstají, pak se růst ustálí a rozdíl se nezvýrazňuje.**

## ■ Diagnostika

Při diagnostice nestejně délky DK a předikci zkratů / přerůstů u kostních dysplazií, genetických syndromů nebo dysostóz jsou základem klinické a antropometrické vyšetřovací metody, které v indikovaných případech před plánovaným operačním léčením doplňujeme rentgenologickým vyšetřením. S výhodou používáme telarentgenogramy, které umožňují změřit skutečnou délku dlouhých kostí. Telarentgenogramy jsou snímány buď vleže nebo na dlouhé kazety ve stoje, což je výhodnější, protože dovoluje srovnávání s výsledky klasické antropometrie. S referenčními hodnotami srovnáváme jednotlivé antropometrické rozměry i poměry (indexy) jednotlivých rozměrů, např. poměr délky dolního a horního tělesného segmentu, po-

měr rozpětí horních končetin k tělesné výšce a další. U všech těchto indexů je třeba si uvědomit, že se během ontogenetického vývoje mění. Perspektivně budou k přesnému stanovení proporcionality, určování kostního věku, délky a šířky jednotlivých segmentů, anatomických úhlů a geometrie kostry u ležícího pacienta využívány DEXA skeny kostry. Předností denzitometrických snímků DEXA oproti dosud užívaným RTG snímkům dolních končetin je nízká radiační dávka (přibližně 20 x nižší) při zachování dostatečného rozlišení.

Zkraty resp. přerůsty končetin rozdělujeme na vrozené a získané, nejčastější příčiny jsou uvedeny v **tabulce 1**. Některá zkrácení jsou důsledkem vrozené růstové retardace postižené končetiny. Zkrácení se vy-

skytuje především u dysostóz, např. proximální femorální fokální deficiencie (PFFD), vrozeně krátký femur, komplex femur-fibula-ulna (FFU) v písemnictví nazývaný fibulární hemimelie, komplex femur-tibiie-radius (FTR), tzv. částečná nebo úplná aplazie tibiální, hypoplazie různých segmentů končetiny, hypoplazie jako součást pes equinovarus congenitus nebo vrozeně strmého talu aj. Zkrácení končetin často s postižením stejnostranné horní a dolní končetiny bývá u chondrodysplasia punctata, dysplasia epiphysealis hemimelica, ojediněle u enchondromatózy, exostózové choroby a neurofibromatózy. Enchondromatóza a exostózová choroba bývají příčinou asymetrického zkratu končetin, často spojeného s desaxací – deformitou končetiny. Vzácněji je příčinou zkráce-

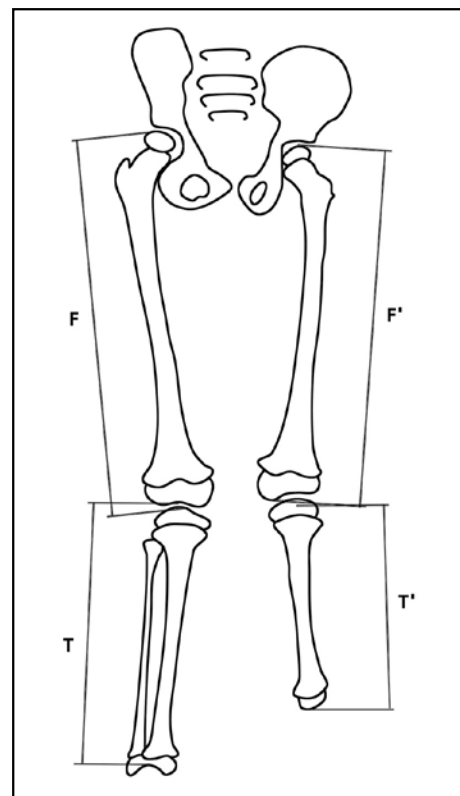
<b>Tabulka 1: Rozdělení vrozených a získaných zkratů / přerůstů s přihlédnutím k etiopatogenezi a biomechanickým projevům.</b>	
<b>ZKRATY / PŘERŮSTY</b>	
<b>vrozené</b>	<b>získané</b>
dysostózy ↓ *	záněty (juvenilní idiopatická artritida, infekce) ↑ ↓
hemihyper- nebo hypoplasie	Legg-Calve-Perthesova choroba ↓
na podkladě cévní anomálie ↑ ↓	coxa vara adolescentium ↓
osteochondrodysplazie	fraktury, poranění fýzy ↑ ↓
s predilekcí na jednu stranu	omrznutí, spáleniny ↑ ↓
- chondrodysplasia punctata ↓	onkologická léčba, ozáření ↓
- neurofibromatosis ↑ ↓	dlouhodobá imobilizace ↓
- exostózová choroba ↑ ↓	hemarthros při hemofilii ↑
- enchondromatosis ↑ ↓	neurologické postižení ↓
- osteogenesis imperfecta ↓ aj.	
↓ zkrácení, ↑ přerůst, ↑ ↓ zkrácení nebo přerůst	
* označuje 1.-6. skupinu Swansonovy klasifikace vrozených končetinových vad	

<b>Tabulka 2A, B: Predikce zkratu dolní končetiny</b>
<b>Tabulka 2A: Postup predikce délky nepostižené (zdravé) končetiny</b>
1. Věk, tělesná výška (TV), kostní věk - predikce výšky podle Tannera-Whitehouse (TV <sub>p</sub> )
2. Korekce podle růstové křivky a sexuální maturace
3. Zhodnocení poměru zkoumaného segmentu k tělesné výšce (rentgenové tabulky - srovnat s antropometrickým vyšetřením) F (femur)/TV T (tibia)/TV
4. Predikce délky nepostiženého segmentu v dospělosti (rentgenové tabulky) F <sub>p</sub> , T <sub>p</sub>
<b>Tabulka 2B: Postup predikce délky postižené končetiny u FFU (femur-fibula-ulna) syndromu, tzv. fibulární hemimelie (obr. 1) a PFFD (proximální femorální fokální deficienci) (obr. 2)</b>
Předpoklad: Poměr délky postiženého a kontralaterálního nepostiženého segmentu se během vývoje nemění
1. Zjištění poměru postiženého a nepostiženého segmentu F'/F T'/T
2. Predikce délky postiženého segmentu v dospělosti F' <sub>p</sub> = F <sub>p</sub> · F'/F T' <sub>p</sub> = T <sub>p</sub> · T'/T
3. Predikovaný zkrat dlouhých kostí v dospělosti = (F <sub>p</sub> - F' <sub>p</sub> ) + (T <sub>p</sub> - T' <sub>p</sub> )
4. Při částečné aplasii tarsálních kostí bude celkový zkrat DK o 3 - 4 cm větší

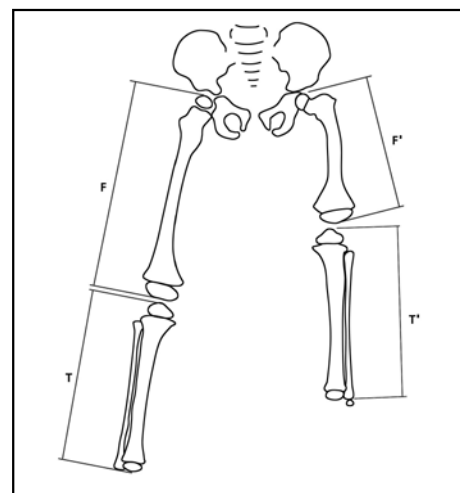
ní končetiny angiodysplazie. U osteogenesis imperfecta se na závažnosti zkratu podílí deformita - bowing femuru či tibie (tzv. deformita femuru tvaru pastýřské hole a šavlovité tibie nebo šavlovité humery). Podobný obraz zakřivení diafýz dlouhých kostí vedoucí k asymetrickému zkratu horních a dolních končetin jsme pozorovali u osteodysplastie (Melnick-Needles) a myotonické chondrodystrofie (Schwarzův-Jampelův syndrom).

Získanou příčinu zkrácení v období růstu mají abreviace u neurologických chorob (po-

liomyelitis, dětská mozková obrna, myelomeningokéla, centrální a periferní neurogenní léze při nádorovém onemocnění, po úraze aj.). Ozařování jako součást onkologické léčby má za následek zkrat končetiny. Infekce kostí a kloubů, které poruší růstovou chrupavku, se projeví různě vyjádřeným zkratem, někdy i desaxací končetiny. Stejně se mohou projevit úrazy tzv. epifyzeolýzy či fyzární fraktury. Nevelký zkrat a deformita proximálního femuru je typický pro morbus Legg-Calve-Perthes a pro coxa vara adoles-



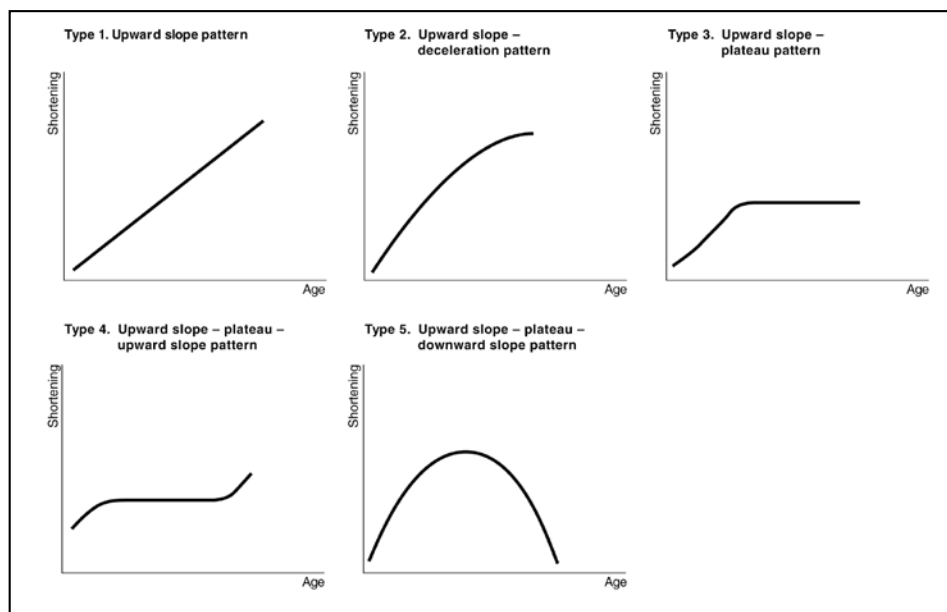
Obr. 1. Schéma teleroentgenogramu dolních končetin pacienta (6 let a 9 měsíců) s oboustranným komplexem femur-fibula (fibulární hemimelie). Biomechanicky závažný zkrat středního segmentu levé DK.



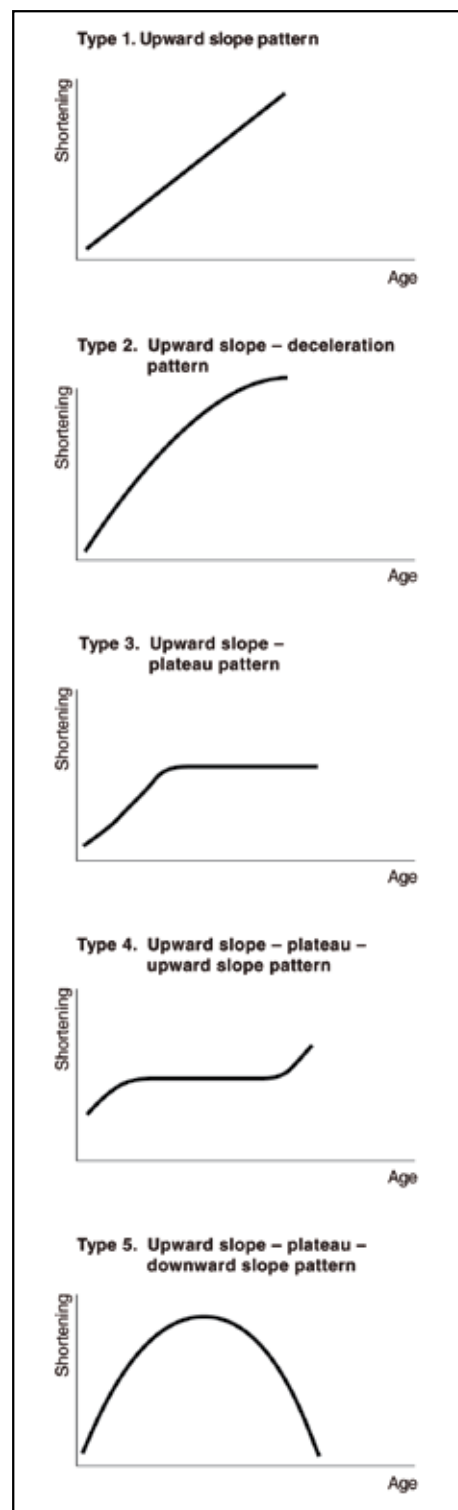
Obr. 2. Schéma teleroentgenogramu dolních končetin pacienta (2 roky a 6 měsíců) s levostrannou proximální femorální fokální deficiencí (PFFD, typ III podle Hamanishiho resp. VII. třída dle Pappasovy klasifikace). Biomechanicky závažný zkrat horního segmentu levé DK.

centia. Zpomalení růstu končetiny jako následek dlouhodobé inaktivity či hypoaktivity se pozoruje u opakovaných zlomenin léčených imobilizací a ortézami. Dlouhodobá imobilizace dolní končetiny může způsobit předčasný uzávěr růstové epifyzy.

Příčinou nestejných délek může být i přerůst



Obr. 3. Schématické znázornění vývojových vzorců nestejně délky dolní končetiny podle Frederica Shapiro (1982).



**Tabulka 3: Vývojové vzorce zkratů dolních končetin podle F. Shapiro (1982) – viz. obr. 3.**

**Typ I - Upward slope pattern: Diskrepance rovnoměrně narůstá s věkem až do ukončení růstu** (poměr postižené a nepostižené končetiny zůstává stejný)

*Příklady: destrukce epifyzárních plotének, PFFD, FFU, Ollierova choroba, některé případy anisomelie, poliomyelitis, septické artritidy (těžké formy, po 9. roce, předčasná destrukce růstových plotének), hemihypertrofie cévní i jiné etiologie (přerůst nebo i zkrácení), neurofibromatóza (stimulace růstu na postižené straně), hemiparetické formy dětské mozkové obrny (DMO) aj.*

**Typ II - Upward slope - deceleration pattern: Rychlý nárůst zkratu, v období puberty zpomalení a stabilizace**

*Výskyt: některé případy poliomyelitis, kongenitálně krátkého femuru, hemihypertrofie, Perthesovy choroby a j. (Pravděpodobně tam, kde je postižena více proximální ploténka femuru nebo distální tibie, které se v pubertě již tak výrazně na růstu DK nepodílejí).*

**Typ III - Upward slope - plateau: Rychlý nárůst zkratu zpočátku, pak stabilizace** (předpokládáme opět tam, kde je postižena především či pouze proximální ploténka femuru nebo distální tibie)

*Výskyt: např. po fraktuře femuru, Perthesově chorobě, juvenilní revmatické artritidě (nejprve stimulace růstu, pak může dojít k normalizaci v závislosti na věku), neurofibromatose, v některých případech i při nestejně délce končetin v důsledku cévní anomálie a intrauterinní centrální poruchy. Zde se můžeme setkat s variacemi: **III A - částečná spontánní úprava + plateau** (např. zlomeniny). **III B - pacienta dokumentujeme až od doby, kdy se zkrat ustálil na stejné hodnotě (plateau).***

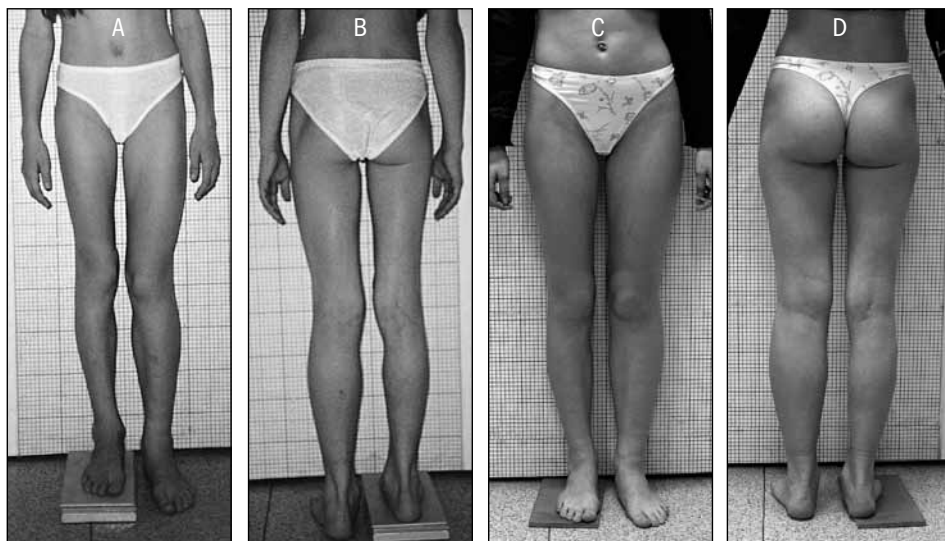
**Typ IV - Upward slope - plateau - upward: Nárůst zkratu, stabilizace, zvětšení zkratu v pubertě**

*Příklady: septická artritida, Perthesova choroba.*

**Typ V - Upward slope - plateau - downward: Nárůst zkratu, stabilizace, zmenšení zkratu až vyrovnání délky**

*Příklady: Perthesova choroba a juvenilní revmatická artritida (přerůst, kompenzace)*

jedné končetiny. Vrozený přerůst končetiny může být způsoben cévními anomáliemi (arteriovenózní píštěle, hemangiomatóza, vaskulární malformace jako Klippel-Trenaunay syndrom, Parkes Weber syndrom aj., anebo lokálním gigantismem či hemihyperplazií, kterou pozorujeme jako součást syndromu Beckwith-Wiedemann známého také jako syndrom EMG (Exomphalos - Makroglosie - Gigantismus). K přerůstu končetin vede



Obr. 4 A, B, C, D. Dívka s hemihyperplazií levé DK (Beckwithův-Wiedemannův syndrom). Ve věku 12,5 roku byl zkrat pravé DK 3,5 cm – A, B. Predikce zkratu v dospělosti byla 4 – 4,5 cm. C, D – v 16 letech – za 3 roky po epifýzeoděze v oblasti L kolenního kloubu – byl zkrat pravé DK 0,5 – 1 cm, stereotyp chůze normální.

zpravidla již zmíněná neurofibromatóza von Recklinghausen (1. typ), Patří sem i Silverův Russelův syndrom a prognosticky závažná hamartomatóza Proteus syndrom. Častěji se setkáváme s přerůsty získané etiologie, a to po prodělaných zánětech kostí a kloubů, při kterých je hyperémie v epimetafyzární krajině (např. juvenilní chronická artritida, hemarthros při hemofilii, akutní osteomyelitis). Stejný patomechanismus přerůstu se uplatňuje i po úrazech a operacích v diametafyzární oblasti.

### Metody predikce zkratu

Podle známé diagnózy je možno orientačně uvažovat o rozmezí zkratu nebo přerůstu v dospělosti. Frederic Shapiro (1982) shromáždil 803 pacientů se zkraty dolních končetin a vyhodnotil délky zkratů u jednotlivých nosologických jednotek. F. Shapiro (1982) analyzoval vývojové vzorce nestejně délkou dolní končetiny a rozdělil je do pěti základních typů (Obr. 3, Tabulka 3). Zkrat končetiny se predikuje podle toho, do jakého typu patří. Nejnaléhavějším úkolem bylo vypracovat predikční metodu pro pacienty s velkými zkraty, které se u různých jedinců v rámci dané diagnózy značně liší. Jedná se především o tyto vrozené vady: PFFD, komplex FFU, vrozeně krátký femur a jiné vrozené poruchy růstu s převážně jednostranným postižením (např. enchondromatóza, typ Ollier, chiro-spondyloenchondromatosis, mnohočetné kartilagosní exostózy, chondrodysplasia punctata, typ Conradi – Hünermann, dysplasia epiphysealis hemimelica, neurofibromatóza

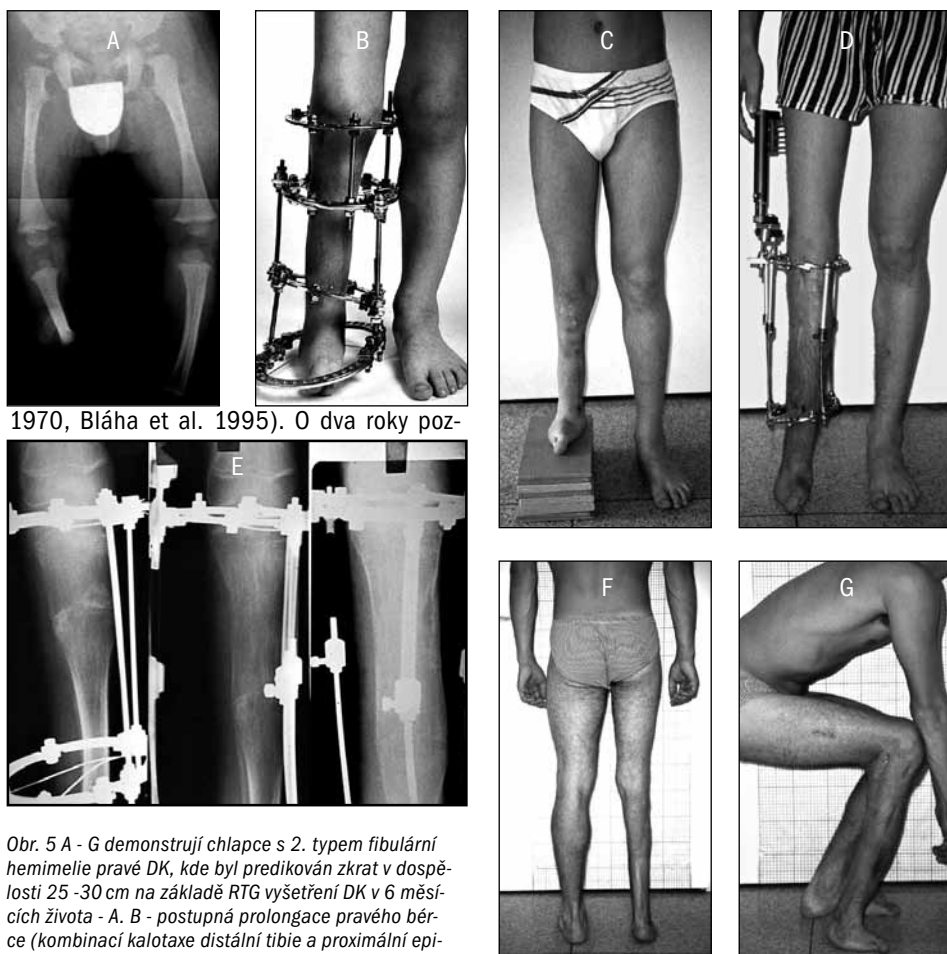
von Recklinghausen aj.). Ve všech případech se jedná zpravidla o I. typ (upward slope pattern), kdy poměr růstu nepostižené a postižené DK zůstává stejný.

Američtí ortopedi (Moseley 1988 a Pritchett 1992, 1993) vytvořili tzv. straight line graphs, umožňující predikci růstu dlouhých kostí. Tuto metodu jsme u našich pacientů ověřovali v letech 1988 - 89, ale vzhledem k tehdejšímu vybavení rentgenologického pracoviště se neosvědčila. Proto jsme vytvořili metodu vlastní, která kombinuje auxologické a antropometrické poznatky s přímým měřením délky kostí na telerepntgenogramech. Naše metoda přesněji sleduje růstové tempo jednotlivých kostí v kontextu růstu celého organismu – **tabulka 2 A, B**.

Nejprve predikujeme délku zdravé končetiny, která má normální růstovou dynamiku – **tabulka 2A**. Vycházíme z predikčních metod užívaných u zdravé populace. Známe tělesnou výšku a délku jednotlivých segmentů (z telerepntgenogramů), kalendářní a kostní věk (metodou podle Tannera a Whitehouse (1983) nebo Greulich a Pyle (1959) anebo Tannera a Healy (2001)). Tělesnou výšku v dospělosti predikujeme nejčastěji podle Tannera a Healy (2001) s přihlédnutím k sexuální maturaci a růstové křivce nemocného. Z predikované tělesné výšky lze odvodit i délku jednotlivých segmentů podle rentgenologických tabulek a grafů. Nejčastěji užíváme tabulky souborně publikované Mc Cammonem (1970) vycházející z výzkumu z 30. - 50. let (Maresh 1943, Maresh 1955) a další (Anderson et al. 1963, Anderson et

al. 1964, Pritchett 1992, Pritchett 1993). Zde najdeme jak absolutní délku dlouhých kostí z telerepntgenogramu vzhledem k věku, tak i jejich poměr k tělesné výšce v daném věku a jejich variabilitu. Při vstupním vyšetření zjistíme poměr jednotlivých segmentů dolní končetiny k tělesné výšce, a to jak z telerepntgenogramů (McCammon 1970, Robinow a Chumlea 1982), tak pomocí antropometrického vyšetření (Bláha et al. 1986-1987, Bláha et al. 1990, Prokopec 1992). V tabulkách pak vyhledáme pravděpodobný poměr daného segmentu k tělesné výšce v dospělosti a vypočteme délku daného segmentu v dospělosti (Mařík et al. 1989, Zemková et al. 1990, Zemková et al. 1994).

Obtížnějším úkolem je **predikce postižené končetiny**. Základem predikce je znalost růstu dlouhých kostí. Je známo, že dolní končetiny vyrostou ve věku od 3 do 6 let za jeden rok zhruba o 4 cm (Pritchett 1992, Pritchett 1993, Hajniš et al. 1989, Bláha et al. 1990, Bláha et al. 1995, Sinclair 1985), dále jejich rychlost růstu klesá v prepubertálním období zhruba na hodnotu 3 cm / 1 rok. Pubertální urychlení dolních končetin začíná u dívek po 9. roce, u chlapců po 11. roce. Největší růstové rychlosti okolo 4 cm / 1 rok (Peak Hight Velocity) (Bláha et al. 1995) dosahují dolní končetiny dříve než celková tělesná výška, a to podle Pradera et al. (1989) u dívek mezi 11.- 12. rokem, u chlapců mezi 13.- 14. rokem. Podle Pritchetta (1993) u dívek roste tibia ve věku 11-12 let rychlostí 1,1 cm / 1 rok a femur ve věku 11 let 1,6 cm / 1 rok. U chlapců tibia roste ve věku od 11 do 13 let rychlostí 1,3 cm / 1 rok, femur nejvyšší rychlosti dosahuje ve 13 letech, a to 1,8 cm / 1 rok. Růstové ploténky se postupně uzavírají: u dívek v průměru ve 13 - 15 letech, u chlapců v 15-17 letech (Pritchett 1993). Femur se podílí 55 % na délce DK. Na růstu femuru se podílí výrazněji distální ploténka - celkově 70 %. Zhruba do 7 let však je podíl plotének zhruba rovnoměrný, poté se aktivita proximálních plotének výrazně snižuje. Uzavírají se u dívek ve 13 - 14 letech, u chlapců v 15 - 16 letech. Na pubertálním růstovém spurtu se proximální ploténka podílí minimálně (Pritchett 1993). Distální ploténka zvyšuje aktivitu. Nárůst femuru činí v průměru 1,3 cm ročně - před pubertou 1,2 cm, na vrcholu pak pro chlapce 1,8 cm, pro dívky 1,6 cm za 1 rok (vrchol pro dolní končetiny je u chlapců ve 13 letech, u dívek v 11 letech, tedy jeden rok před celkovým vrcholem růstového výšivku (Pritchett 1993, Mc Cammon



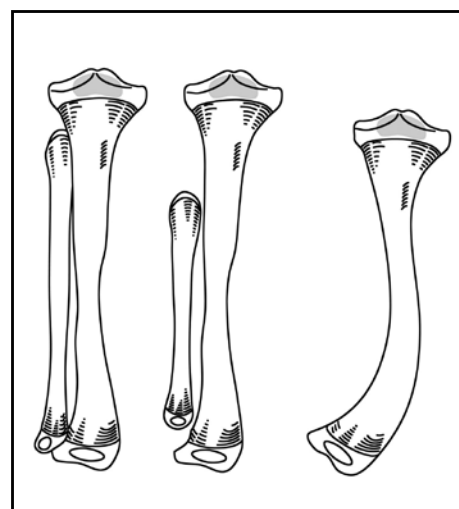
Obr. 5 A - G demonstrují chlapce s 2. typem fibulární hemimelie pravé DK, kde byl predikován zkrat v dospělosti 25 - 30 cm na základě RTG vyšetření DK v 6 měsících života - A. B - postupná prodloužení pravého bérce (kombinací kalotaxe distální tibie a proximální epifyzeální distrakce) ve věku 4-5 let. C - 10 cm zkrácení pravého bérce a nohy ve věku 13 let, kdy byla zahájena proximální epifyzeální distrakce pravé tibie kruhovým zevním fixátorem (Ilizarov). Současně byla provedena fixace pravého kolenního kloubu jednorovinným zevním fixátorem (Prospan), který byl zaveden do pravého femuru a fixován k hornímu kruhu zevního fixátoru Ilizarov, jako prevence fleční kontraktury a subluxace kolenního kloubu - D. S ohledem na růstový spurt a dobrou toleranci prodloužení pacientem bylo provedeno postupné prodloužení pravé tibie o 18 cm (obvykle je možné v jedné etapě prodloužit bérce kalotaxi 6 - 8 cm), osifikace kostního regenerátu verifikovaná rentgenologicky byla od začátku léčeni velmi dobrá - E. Výborný výsledek rekonstrukční operace je ukázán na obr. F a G - délka DK u 19letého muže byla vyrovnána, flexe v pravém kolenním kloubu zůstala omezena na 100°, normální stereotyp chůze.

ději - u chlapců průměrně v 15 letech - se růst femuru snižuje na polovinu. Růst končí s uzavřením distálních růstových plotének u chlapců v průměru v 17, u dívek v 15 letech - tedy zhruba rok před kompletním ukončením růstu (Hajniš et al. 1989, Bláha et al. 1995).

Dlouhodobým sledováním tzv. „Growth remaining“ lze předpovídat zbývající růst z jednotlivých růstových plotének DK v období růstu (Anderson et al 1963, Pritchett 1993). Je zde ale značná individuální variabilita. Proto je třeba sledovat jak růstovou křivku, tak kostní věk a sexuální maturaci.

Tibie se podílí 45 % na délce DK. Zhruba prvních 10 - 11 let u chlapců a 9 let u dívek se obě ploténky podílejí na růstu rovnoměrně. Distální ploténka však zaniká dříve, v průměru v 15 letech u chlapců, ve 13 letech u dívek. Její aktivita se též snižuje, takže

před uzavřením se podílí na růstu tibie pouze asi 20 %. V období pubertálního výšvihů se tedy na růstu tibie již podílí především proximální ploténka (Pritchett 1993). I u tibie tedy známe normální růst kosti (rentgenové tabulky a „straght line graph“), podíl jednotlivých růstových plotének na růstu v různém věku a zbývající růst pro proximální ploténku. Na základě znalosti etiopatogeneze zkratu či přerůstu končetiny přistupujeme k individuální predikci. V **tabulce 2B** je jako příklad predikce vrozeného zkratu jedné DK uveden náš postup predikce délky postižené končetiny u FFU (femur - fibula - ulna) syndromu, tzv. fibulární hemimelie - **obr. 1** a PFFD (proximální femorální fokální deficiencie) - **obr. 2**. Tato metoda (Zemková a Mařík 1999, Mařík 2000), nám umožňuje nejen predikovat definitivní výšku a zkrat končetiny v dospělosti, ale v kterémkoliv věku zjistit, zda se



Obr. 6. Schéma klasifikace fibulární hemimelie podle Achtermana a Kalamchiho (1979): vlevo typ 1 A, uprostřed 1 B, vpravo typ 2.

pacient odchyluje od predikce a zda po operaci skutečně došlo k trvalému prodloužení končetiny.

Zemková a Mařík opakovaně publikovali své zkušenosti s predikcí zkratu u komplexu FFU (fibulární hemimelie), PFFD a zkratů z jiných příčin (Mařík et al. 1988, Zemková a Mařík 1999, Mařík 2000, Zemková a Mařík 2007).

Analogickou metodu pro výpočet nestejných délek DK a načasování epifyzeodézy s využitím násobné metody (Payley et al. 2000) a tabulkového kalkulátoru vypracovali v Shriners Hospitals for Children ve Philadelphii (USA) v roce 2006 a publikovali (Sanders JO, Khoury JG, Kishan S. A technique for calculating limb length inequality and epiphyseodesis timing using the multiplier method and a spreadsheet. J Child Orthop, 1, 2007, 151-155). Tato metoda stejně jako naše je vhodná pro výpočet nestejných délek DK u vrozených končetinových vad, tj. u vývojového vzorce zkratu typu I (Upward slope pattern). U získaných poruch růstu není načasování epifyzeodézy jednoduché a je nezbytné je provést individuálně se zohledněním kostního věku, sexuální maturity, deformit nohy, dlouhých kostí, pánve, provedených operací aj.

## ■ Léčení

Nedílnou součástí diagnostiky a léčení výše uvedených zkratů resp. přerůstů končetin je alespoň přibližná predikce velikosti zkratu v dospělosti. Od této predikce se odvíjí i léčebný plán - strategie ortopedicko-chirurgického či ortopedicko-protetického řešení ne-



Obr. 7 A - E. Zkrat, dislokace v pravém kolenním a hlezenním kloubu a flekční kontraktura kolena u chlapce s částečnou tibiální aplazií, typ 1 A byly indikací k exartikulaci a následnému ošetření protézou.

A, B - DK v RTG v axiální projekci chlapce v 5 měsících. C - DK před exartikulací v pravém kolenu ve věku 1 rok a 4 měsíce. D - stav po amputaci ve 2 letech a 2 měsících. E - ošetření protézou Otto Bock, objímka byla vybavena silikonovým lůžkem, kolenní kloub aretován v extenzi, semielastické chodidlo (Ortopedická protetika Praha s.r.o.). Při chůzi napadal na pravou DK.

stejně délky dolních končetin.

Ortoped v úzké spolupráci s klinickým antropologem hodnotí v období růstu biomechanickou závažnost končetinové vady, a to jak porušenou osu končetiny ve frontální a sagitální rovině, včetně torsní odchylky,



tak nestejnou délku, resp. zkrácení segmentů zejména dolních končetin. Cílem ortopedického léčení je konzervativním nebo operačním způsobem co nejlépe biomechanicky vyřešit vrozené i získané systémové a končetinové vady, tj. rekonstruovat fyziologickou osu končetiny ve všech třech rovinách, vyrovnat nestejnou délku, zlepšit proporcionalitu a v neposlední řadě kloubní kongruenci dolních končetin i páteře.

Léčebné metody plánujeme podle predikovaného zkratu a diagnózy pacienta. **Zkraty do 2 cm** řešíme obvykle konzervativně zvýšenou obuví. Příčinou je zde např. přerůst jedné DK při juvenilní idiopatické artritidě (JIA), nebo po zlomenině femuru léčené v dětství osteosyntézou. Tyto přerůsty se většinou v pubertě spontánně vyrovnají.

Zvýšenou pozornost věnujeme **zkratům od 2 do 5 cm**, kde jako metodu léčebné volby indikujeme zkrácení delší dolní končetiny s využitím přesně načasované epifyzeodézy v oblasti kolenního kloubu. Naše pracoviště má zkušenost s permanentní epifyzeodézou perkutánní technikou dle Macnicola prováděnou návrtem růstové epifyzy z mediální nebo laterální strany (za RTG kontroly). Jedná se o miniinvazivní výkon s rekonvalescencí 2 - 4 týdny. Vyrovnání deformity (nebo nestejně délky končetiny) je závislé na co nejpřesnějším stanovení zbytkového růstu z konkrétní růstové epifyzy. To je možné díky přesnému stanovení kostního věku a grafům zbytkového růstu. Naše zkušenost ukazuje, že pro naši současnou populaci je vhodné používat grafy Greena a Andersona. Představme si pacienta, který má zkrat levého femuru 2,5 cm, který se již nezvětšuje. Pokud provedeme distální epifyzeodézu pravého femuru při kostním věku 13,5 roku, růst pravé delší končetiny se zastaví a levá kratší DK, pokud má normální růstový potenciál, doroste podle grafů zbytkového rů-

tu 2,5 cm. Pokud má růstový potenciál snížený, jako například u některých vrozených vad, musíme počítat s vyšší hodnotou podle predikce zkratu v dospělosti. U velké části populace kostní věk zhruba odpovídá kalendářnímu, ale jak známo, opoždění či urychlení puberty až do 2 roků je běžnou variantou normy. U pacienta, u něhož plánujeme epifyzeodézu, je třeba pravidelně kontrolovat průběh puberty a mít k dispozici spolehlivé hodnocení kostního věku. Při urychlené pubertě se může stát, že ve 13,5 letech je kostní věk urychlen natolik, že zbytkový růst z distální ploténky femuru bude sotva několik milimetrů. V takovém případě provedení epifyzeodézy již zkrat neovlivní. Naopak při opožděné pubertě bychom mohli pacientovi nevhodným zásahem přivodit zkrácení původně delší končetiny. **Obr. 4** dokumentuje řešení nestejně délky DK u pacientky s hyperplazií levé DK v rámci Beckwith-Wiedemannova syndromu, kde byl predikován zkrat pravé DK do dospělosti 4,0 - 4,5 cm.

Pokud se neprovede vyrovnání biomechanicky závažného zkratu během růstového období, lze po skončení růstu provést tzv. zkracovací osteotomii delší DKv oblasti proximální 1/4 (či distální 1/3) femuru nebo v proximální 1/4 tibiae a proximální 1/3 fibuly. K fixaci těchto osteotomií se používá nejčastěji dlahová osteosyntéza, lze použít i fixaci zajištěným hřebem nebo zevním fixátorem.

U **zkratů DK delších než 4-6 cm** uvažujeme o prodlužovací metodě dlouhých kostí podle Ilizarova. U větších biomechanicky závažných zkratů (do 15 cm) se někdy indikuje kombinace epifyzeodézy v oblasti kolenního kloubu delší končetiny s prodlužovací operací horního nebo středního segmentu kratší DK. **Velké zkraty - více než 15 cm**, např. u 2. typu fibulární hemimelie nebo vrozeně krátkého femuru se primárně řeší ortoticko-protetickým ošetřením, tj. buď ortoprotézou (dříve nazývanou ortoticko-protetický přístroj) nebo amputací rudimentární nohy anebo exartikulací v kolenním kloubu a následným vybavením protézou.

I tyto velké zkraty DK je možné v individuálně indikovaných případech úspěšně řešit opakovanými prolongačními výkony s vědomím četných překážek a komplikací. **Obr. 5 A - G** demonstruje chlapce s 2. typem fibulární hemimelie pravé DK, kde byl predikován zkrat v dospělosti 25-30 cm. Schéma klasifikace fibulární hemimelie podle Achtermanna a Kalamchiho (1979) ukazuje **obr. 6**. Prolongaci u velkých zkratů individu-



Obr. 8 A - H. Zkrat pravého bérce, zrcadlová noha a flekční kontraktura v pravém kolenním kloubu u chlapce s částečnou tibiální aplazií, typ 3B (predikce zkratu bérce 28 - 30 cm, rozsah pohybu v pravém kolenním kloubu od 20° do 80° flexe) byl řešen v 6 letech a 5 měsících prodloužením a současně redukci nadpočetných prstů nohy, během růstu ošetřován ortoprotézou, flekční kontrakturu kolena byla uspokojivě korigována částečnou epifýzeodézou v oblasti kolenního kloubu. A - zrcadlová noha u 3letého chlapce. B - RTG pravého bérce v bočné projekci ve 3 letech - longitudinální tibiální defekt typ 3B. C - 13 cm zkrat a vnitřní torze pravého bérce a nohy ve věku 5 let. D, E - prodloužení tibiae - distrakční epifýzeolýza pomocí ZF Ilizarov, na RTG zobrazen kostní regenerát délky 7 cm. F - RTG P bérce před částečnou ventrální epifýzeodézou distálního femuru a částečnou mediální epifýzeodézou proximální tibiae ve 14,5 letech.

G, H - ortoprotéza pravé DK u chlapce ve věku 5 let (před operačním лечením) a v 15,5 letech.

álně kombinujeme se zkrácením delší zdravé DK provedením úplné epifýzeodézy v oblasti kolenního kloubu. Indikace k těmto velkým rekonstrukčním výkonům musí být velmi uvážlivá a opatrná a vždy doložená informovaným souhlasem rodičů.

Řešení velkého zkratu jedné DK demonstrujeme na dvou případech chlapců s částečnou tibiální aplazií (tzv. komplex femur-tibiae-radius), a to typ 1 A, který byl řešen exartikulací v kolenním kloubu a následným ošetřením protézou - **obr. 7 A - E** a typ 3 B řešený prodloužením, ošetřením ortoprotézou a později částečnou epifýzeodézou v oblasti kolenního kloubu s velmi dobrým biomechanickým výsledkem - kasuistika **obr. 8 A - G**.

*Kasuistika: Tibiální částečná aplazie vpravo, typ 3B: Ve 3 a 5 letech byla predikce*

*zkratu bérce 28 - 30 cm, rozsah pohybu v pravém kolenním kloubu od 20° do 80° flexe, vnitřní torze bérce a nohy 60°. Po celé růstové období byl ošetřován ortoprotézou (Ortotika s.r.o., Praha - Motol). Operační léčeni: 1. V 6 letech a 5 měsících byla provedena redukce zrcadlové nohy (amputace 3 nadpočetných prstů a 2 metatarsů), aplikace ZF Ilizarov na pravý bérce a postupně provedena proximální distrakční epifýzeolýza s derotací bérce zevně a prodloužením o 7,5 cm. Rozvoji flekční kontraktury v kolenním kloubu bylo zabráněno stehenní ortézou fixovanou k proximálnímu kruhu zevního fixátoru. 2. V 9 letech a 4 měsících postupně prodloužení tibiae a fibuly kalotaxí s použitím ZF Ilizarov, současně derotace bérce a nohy zevně o 30°. Pro flekční kontraktu-*

*ru v kolenním kloubu 60° bylo skončeno léčení při prodloužení o 4 cm. Po sundání ZF byla léčena kontraktura pravého kolena korekční ortézou. V 10 letech a 4 měsících byl rozsah pohybu v pravém kolenu od 40° flexe do 110°. 3. Ve 13 letech byla provedena 40° zevně derotační osteotomie v distální 1/3 pravého femuru. Zkrat PDK byl i nadále řešen ortoprotézou. 4. Ve 14,5 letech byla provedena částečná ventrální epifýzeodéza distálního femuru a částečná mediální epifýzeodéza proximální tibiae s cílem korigovat flekční kontrakturu kolena a valgozitu proximální tibiae. V 15,5 letech měl chlapec 20° flekční kontrakturu v pravém kolenu a fyziologickou valgozitu v obou kolenních kloubech. Zkrat PDK byl 18 cm, při chůzi s ortoprotézou napadal mírně na pravou DK.*

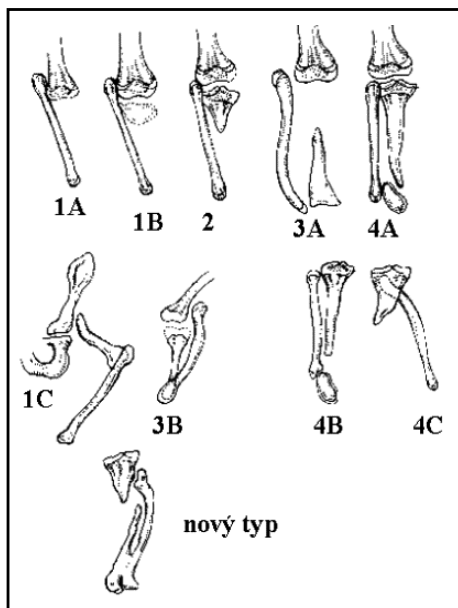
Schéma longitudinálních tibiálních defektů a doplnění dalších typů (1C, 3B, 4B, 4C a nový typ popsany na archeologickém materiálu /Smrčka, Mařík et al. 1998/) podle zkušeností autorů ukazují **obr. 9**.

## ■ Závěr

Jak disproportionálnost postavy, tak disproportionálnost končetin a především nestejná délka dolních končetin u vrozených a získaných vad jsou příčinou různě závažné patobiomechaniky pohybového aparátu v růstovém období od mírné asymetrie dolních končetin, která je kompenzována sklonem pánve a minimální skoliózou, až po významné zkraty vedoucí k posturální skolióze s rozvojem strukturálních adaptačních změn obratlových těl a intervertebrálních kloubů. Tyto biomechanicky významné asymetrie jsou právem řazeny mezi preosteoartrótické, prespondylartrótické a prespondylartrótické stavy nebo dispozice, stejně jako mnohem závažnější dysplastické změny tvaru kloubů a struktury kostní tkáně u některých kostních dysplazií.

Problematika výpočtu nestejných délek DK a načasování provedení epifýzeodézy jsou v dětské ortopedii běžné. Autoři mají již 20leté zkušenosti s predikčními metodami výpočtu nestejných délek DK, které ověřili na souboru více než 100 dětí, z nichž přibližně 80 bylo chirurgicky úspěšně léčeno provedením epifýzeodézy úplné nebo částečné, prodloužením dlouhých kostí nebo kombinovanými výkony. Naše predikční metoda výpočtu a monitorování zkratu DK využívá auxologické a antropometrické poznatky s přímým měřením délky kostí na telerentgenogramech.

Při léčení jednostranných zkratů nebo pře-



Obr. 9. Schéma longitudinálních tibiálních defektů podle Jonese et al. (1978) a doplnění dalších typů (1C, 3B, 4B, 4C a nový typ popsány na archeologickém materiálu /Smrčka, Mařík et al. 1998/) podle zkušeností autorů.

růstu jedné DK se individuálně podle velikosti zkratu indikuje korekce upravenou standardní obuví, ortopedickou obuví individu-

álně zhotovenou či ortoprotézou případně protézou. Z operačních metodik v růstovém věku jsou metodou volby úplné (a částečné) epifyzeodézy, které řadíme k miniinvazivním chirurgickým výkonům. Prodlužovací rekonstrukční výkony pomocí zevních fixátorů jsou vždy doprovázeny tzv. překážkami a často i komplikacemi, které si vyžadují další operační léčení. Kombinovanými výkony se rozumí prolongace a současně epifyzeodéza na nepostižené zdravé DK, indikují se u velkých zkratů jedné DK, tj. více než 15 cm. Korekční případně i zkracovací osteotomie jsou metodou léčebné volby po skončení růstu. S ohledem na věk dítěte a typ vady je individuálně zvolen nejvhodnější typ rekonstrukční operace s cílem co nejlépe vyrovnat nestejnou délku DK. Pro indikaci a výběr operační metody je rozhodující typ a etiopatogeneze končetinové vady, věk, psychologický stav dítěte a pozitivní spolupráce celé rodiny.

Úspěšné načasování nejvhodnějšího ortopedicko-chirurgického výkonu předpokládá monitorování růstu nestejně dlouhých DK zkušeným týmem specialistů. Autoři proto apelují zvláště na praktické lékaře pro děti

a dorost, aby se při všech preventivních prohlídkách dětí zaměřili na diagnostiku nestejných délek a deformit končetin i páteře a aby tyto děti včas (před začátkem puberty a růstového spurtu) odeslali na specializované vyšetření. V období růstového spurtu, který nastupuje po desátém roce věku (u dívek v rozmezí 8,5 - 12,5 let, u chlapců rozmezí 10,5 - 14,5 let), dochází k progresi již dříve diagnostikovaných deformit a asymetrií. Včasné provedení predikce zkratu zejména dolních končetin/končetiny již v předškolním věku zásadním způsobem ovlivní individuální léčebný plán dítěte s nestejnou délkou DK. Opakovaná vyšetření vedou k přesnější predikce. Po skončení růstu zjištěné odchylky oproti predikovanému zkratu objektivizují a verifikují hodnocení výsledků léčby.

*Poděkování: Autoři děkují panu Ing. Pavlu Lorencovi (odpovědný redaktor recenzovaného časopisu Pohybové ústrojí - pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii) za úpravu grafické a obrazové dokumentace.*

Literatura u autorů

**I Vy můžete ovlivnit spokojený život dívek a mladých žen!**

**Očkujte vakcínou SILGARD!®**

**Data o ženách ve věku 24-45 let nyní zařazena do SPC.**

**Vakcína SILGARD® = prevence:**

<b>CERVIKÁLNÍ KARCINOM*</b>	<b>GENITÁLNÍ BRADAVICE*</b>	<b>CERVIKÁLNÍ DYSPLAZIE*</b>	<b>VULVÁLNÍ DYSPLAZIE*</b>	<b>VAGINÁLNÍ DYSPLAZIE*</b>
-----------------------------	-----------------------------	------------------------------	----------------------------	-----------------------------

\* v příčinné souvislosti s HPV typy 6, 11, 16 a 18

**Zvažte přínos očkování pro Vaše pacientky do 45 let!**

Dříve než přípravek předepíšete, seznáňte se, prosím, s úplným souhrnem údajů o přípravku. Přípravek je vázán na lékařský předpis a není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

**SILGARD®**  
Vakcína proti lidskému papilomaviru [typy 6, 11, 16, 18] (rekombinantní, adsorbovaná)

11-11-GRD-2009-CZ-1619-J

**Zkrácené informace o léčivém přípravku:**

**Silgard®** injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce (rekombinantní, adsorbovaná) (Papilomavír humani typus 6, 11, 16, 18 proteinum L1)  
**Indikace:** Prevence premaligních genitálních lézí (cervikálních, vulválních a vaginálních), cervikálního karcinomu a bradavic zevního genitálu (condyloma acuminata) v příčinné souvislosti s lidským papilomavírem (HPV) typů 6, 11, 16 a 18. Indikace je založena na prokázané účinnosti u dospělých žen ve věku 16 až 26 let a na prokázané imunitě u 9 až 15letých dětí a dospívajících. Použití přípravku Silgard musí být v souladu s oficiálními doporučeními. \*) **Kontraindikace:** Přecitlivělost ke všem komponentám vakcíny, závažné akutní horečnaté onemocnění. **Dávkování:** Základní očkování - 3 samostatné 0,5 ml dávky podané dle následujícího schématu: 0, 2, 6 měsíců. Všechny dávky musí být podány intramuskulárně během jednoletého období. **Upozornění:** Pro případ vzácných anafylaktických reakcí musí být k dispozici odpovídající léčebná opatření. Vakcína není určena k léčbě, nenahrazuje rutinní cervikální screening. Jedinci se sníženou imunitní reakcí nemusí na vakcínu zareagovat. Podávat opatrně jedincům s trombocytopenií nebo s jakoukoli poruchou koagulace. **Interakce:** Při současném podání s vakcínou proti hepatitidě typu B (rekombinantní) nedošlo ke klinicky významným změnám v imunitních odpovědích na obě vakcíny. Použití hormonální antikoncepce neovlivnilo imunitní odpověď. **Těhotenství a kojení:** Očkování odložit až na dobu po ukončení těhotenství. Může být podávána kojícím ženám. **Nežádoucí účinky:** Velmi často erytém, bolest a otok v místě injekce, pyrexie, často bolest v končetinách, zmožděnina, podlitina a pruritus v místě injekce, vzácně kopřivka, velmi vzácně bronchospasmus. **Zkušenosti po uvedení přípravku na trh:** Protože tyto účinky byly hlášeny dobrovolně populací o neurčité velikosti, není možné spolehlivě odhadnout jejich četnost nebo potvrdit pro všechny účinky kauzální souvislost s podáním vakcíny. Lymfadenopatie, reakce přecitlivělosti včetně anafylaktických/anafylaktoidních reakcí, syndrom Guillain-Barrého, závrať, bolest hlavy, synkopa, nauzea, zvracení, artralgie, myalgie, tělesná slabost, únava, malátnost. \*) **Lékové formy:** injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce **Uchovávání:** v chladničce (2 °C - 8 °C), ve vnější krabici, chránit před mrazem **Velikost balení:** 0,5 ml suspenze v předplněné injekční stříkačce se dvěma jehlami - balení po 1 kusu **Držitel rozhodnutí o registraci:** Merck Sharp & Dohme Ltd, Hertford Road, Hoddesdon, Hertfordshire EN11 9BU, Velká Británie **Registrační číslo:** EU/1/06/358/003-021 **Poslední revize textu SPC:** 2/9/2009  
) Všímejte si, prosím, změn v informacích o léčivém přípravku.