

Ortopedie

Vrozené vady pohybového aparátu

Jiří Jochymek, KDCHOT FN a LF MU Brno

Obsecná charakteristika a etiologie vrozených vad

Dělení dědičných afekcí

- autozomálně dominantní
- autozomálně recesivní
- gonozomálně recesivní

Obsahná charakteristika a etiologie vrozených vad

Vnější vlivy

- jedy
- nedostatek kyslíku
- vliv karence některých látek
- ionizační záření
- infekční nemoci (rubeola)
- stres, alkoholismus

Nomenklatura vrozených vad

Swansonova klasifikace 1976 (WHO)

1. Chybný vývoj, porucha formace
2. Chybná diferenciacie a separace skeletu
3. Zdvojení
4. Nadměrný růst (gigantismus)
5. Nedostatečný růst (hypoplázie)
6. Vrozená konstrikce
7. Generalizované skeletální vady

Nomenklatura vrožených vad

IPSO (1973)

1. Transverzální defekty
2. Longitudinální defekty

Některé typické vrožené vady končetin

- Fokomelie
- Kongenitální aplázie radia(manus vara, talipomanus)
- Kongenitální pakloub bérce
- Proximální fokální femorální deficiencie
- Pes equinovarus congenitus
- Metatarsus adductus
- Pes planus congenitus (Talus verticalis)

Fokomélie

- Kompletní transversální aplázie HK či DK – amélie
- Transversální aplázie vmezeřená HK či DK – fokomélie

Léčba: tahové či elektrické protézy s fokomelickou rukou, protézy na DKK

Operační úprava periferní části

Kongenitální aplázie radia

- Kompletní nebo parciální / dist./ defekt radia
- Sdružené anomálie (palec, defekty svalů, TAR aj.)

Léčba: časné redresování,
časná operační léčba



Kongenitální pakloub bérce

- Vadná diferenciacie mezodermálních struktur končetiny v průběhu embryonálního vývoje
- Anterolaterální angulace tibie s většinou později vytvořeným pakloubem
- Současný výskyt periferní neurofibromatózy
- Boydova klasifikace(I-VI), Crawfordova klasifikace (I-IV)
- Diff. dg. : neurofibromatóza, fibrózní dysplázie

Kongenitální pakloub bérce

- Léčba je velmi komplikovaná, nezřídka neúspěšná
- Některé možnosti léčby:
 - Ortéza (KAFO)
 - Kostní štěp
 - Intramedulární fixace
 - Zevní fixace – Ilizarovův ZF
 - Osteosyntéza dlahou, cerkláží
 - Autogenní vaskularizovaný štěp z kontralaterální fibuly
 - Amputace

Proximální fokální femorální deficience

- Longitudinální parciální femorální defekt od hypoplazie až po aplazii femuru
- Pappasova klasifikace (1983)- I.-IX. Třída
- Léčba dle charakteru defektu- cílem je zhojení pakloubu, návrat nosné funkce DK, vyrovnání délky DKK
- Amputace do 1 roku, atrodéza femur-pánev, artrodéza kolena, rotační plastika, výkony na pánvi, prolongace femuru, kombinace výkonů

Pes equinovarus congenitus

- 1-2/1000 živě narozených
- Multifaktoriální etiologie
- Porucha vývoje talu
- Equinozita v hleznu, varozita paty, inverze předonoží



Pes equinovarus congenitus

- Léčba

Konzervativní ihned po porodu

- Kiteho metoda manipulace a sádrování
- Ponsetiho koncept
- Manipulace, vyvazování

- Léčba

Primární operační – kompletní subtalární uvolnění dle Mc Kaye

Při selhání :

Posteromediální release a klínovitá resekce kalkaneokuboidního kloubu

Dwyerova osteotomie kalkanea

Trojí déza sub talo

Korekce nohy ZF dle Ilizarova

Pes equinovarus congenitus – Ponsetiho koncept léčby

- Převedení přední nohy do supinace tlakem na hlavičku I. MTT zespod a následná abdukce s protitlakem na zevní stranu talu
- Série 5-6 SF po týdnu
- Perkutánní achilotomie cca ve 3 měsících
- Pak 3 týdenní SF
- Doléčení Denis- Brownovým aparátem do 3-4 let



Metatarsus adductus

- Mechanická posturální deformita nohy s addukcí předonoží v tarzometatarzálním kloubu
- Léčba dle stupně vady :
 - vyvazování přes hlezno
 - redresní sádrování
 - operační léčba- přední kapsulotomie, osteotomie MTT

Pes planus congenitus (talus verticalis)

- Vertikální postavení talu
- Kolébkovitá deformita nohy
- 50% vada izolovaná, 50%-artrogrypóza, DDH
- Diff.dg.- Pes CV valgus , Volkmannova deformita
- Léčba primárně konzervativní následována operací-jedinou možností repozice TN kloubu a uvolnění kontraktur na dorzolaterální straně nohy je operace –ideálně do 1 roku věku



Některé jiné vrožené vady

- Torticollis muscularis congenita
- Vývojová dysplázie kyčelního kloubu (DDH)

Torticollis muscularis congenita

- Vznik perinatálně ev. prenatálně na podkladě intramuskulárního hematomu, vynucené intrauterinní polohy ev. compartment sy
- Napnutí kývače, úklon hlavy, otočení hlavy na zdravou stranu
- Léčba v kojeneckém věku- rehabilitace
- Při neúspěchu provedení tenotomie m. SCM, sádrová Minerva

Torticollis muscularis congenita



Vývojová dysplázie kyčelního kloubu

DDH

- Široká nosologická jednotka zahrnující stavy různého stupně acetabulární dysplázie po subluxaci až luxaci kyčelního kloubu
- Multifaktoriální etiologie- hormonální, genetické, mechanické a rasové faktory
- Familiární výskyt
- 6x častější postižení dívek
- Incidence cca 5%

Vývojová dysplázie kyčelního kloubu

- Klinický obraz

A norm. klinický nález, stabilní kyčelní kloub

B volný kyčelní kloub

C provokovaná sub či luxace kyčle

D stávající sub či luxace kyčle

E teratologická, ireponibilní luxace kyčle

Vývojová dysplázie kyčelního kloubu



DDH- klinické vyšetření

- Ortolaniho test
- Test dle Palména
- Od 6 týdnů díky migraci hlavice nahoru, laterálně a vzad a vzniku add kontraktury- relativní zkrácení DK, asymetrie kožních rýh, omezení abd., dislokace VT, palpační prázdnota vpředu

Trojí depistážní síto (klinika dříve s rtg, dnes s UZ vyšetřením) – po porodu, 6t, 3-4 m

DDH- RTG vyšetření

- Do roku 1984 v Československu standard ve 3m věku

1. Normální nález
2. Acetabulární dysplázie
3. Subluxace
4. Luxace

Acetabulární úhel, Wibergův úhel,
Hilgenreinerova distance, Shentonova linie,
Kopitzův paralelogram, aj.

DDH- Ultrasonografické vyšetření

- Společně s klinickým vyšetřením základ časně diagnostiky DDH
- R. Graf (1980)-
zobrazení kyčelního kloubu v F rovině,
klasifikace Ia IV



DDH- časná léčba

Frejkova peřinka (1941), Pavlíkovy třmeny (1953)



DDH- vertikální trakce



DDH- chirurgická léčba

- Kojenecký věk

Otevřená, krvavá repozice:

Anterolaterální přístup z
bikini incize

Dvojspika v human pozici

Pavlíkovy třmeny, Frejkův
abdukční aparát

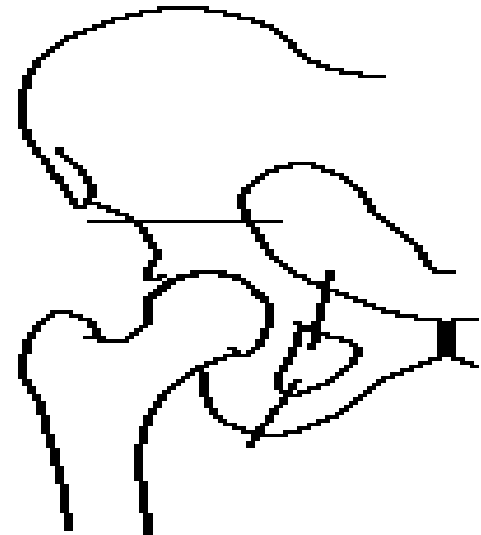
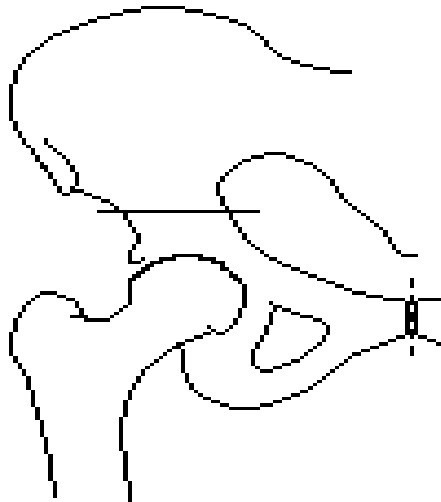
- Batolecí a starší věk

Derotačně varizační
osteotomie
proximálního femuru

Pánevní osteotomie :
např. Salter, Pemberton,
Dega, Steel

DDH- chirurgická léčba

Pánevní osteotomie A- Salterova B- Steelova



Komplikace léčby DDH- avaskulární nekróza

- Klasifikace dle Ogdena- Bucholze
typ I- IV

Epiphyseodéza velkého trochanteru

Rekonstrukce proximálního femuru

Pánevní osteotomie

DDH- missed cases



Vrozené vady pohybového aparátu-

přehled použité literatury

- Dungl P. : Ortopedie. Grada, Praha 2005
- Janíček P. a kol.: Ortopedie. Vydavatelství MU, Brno 2001
- Poul J. a kol.: Dětská ortopedie. Galén, Praha 2009
- Sosna A., Vavřík P., Krbec M., Pokorný D. a kol.: Základy ortopedie. Triton, Praha 2001