

# Pseudoarthrosis tibiae congenita

**Kongenitální pakloub bérce** (*pseudoarthrosis tibiae congenita*) je závažná vrozená vada, patří k nejobtížnějším problémům dětské ortopedie. Jde o jednostrannou poruchu normální kostní stavby distální 1/2 tibie, někdy i fibuly. Nesouvisí s paklouby skeletu, které vznikají jako komplikace zlomenin.

## Etiologie

Příčinou je vadná diferenciacie mezodermálních struktur končetiny v průběhu embryonálního vývoje. Často se vyskytuje u pacientů s neurofibromatózou.

## Klinický obraz

Děti se zpravidla s pakloubem bérce již narodí, případně může vzniknout jako následek patologické zlomeniny v 1. roce věku. Typicky je přítomna zřetelná angulace bérce, zachází až do varozity a antekurvace, na rozdíl od kongenitální kyfoskoliózy bérce, kdy nacházíme retrokurvaci a valgozitu. Pozoruje se patologická pohyblivost

## Rentgenový obraz

Existují různé klasifikace, nejužívanější je dle **Boyda**:

- **I.** - převaha přední angulace tibie (již při narození), současně další vrozené vady;
- **II.** - při narození pakloub chybí, tibie angulována a zúžena ve tvaru přesýpacích hodin, k fraktuře dochází během prvních let života, pakloub většinou sdružen s neurofibromatózou;
- **III.** - tibie cysticky změněná, přední angulace;
- **IV.** - pakloub vzniká jako únavová zlomenina ve skleroticky změněné tibii;
- **V.** - dysplázie fibuly, pakloub se vyvíjí na fibule, může být přítomen i na tibii;
- **VI.** - nález odpovídá neurofibromu nebo schwannomu, pakloub se nemusí vyvinout.

## Léčba

Léčení již vzniklého pakloubu je vždy operační a velmi obtížné, jelikož kostní hojení v patologickém terénu probíhá jinak. Možnosti operací jsou: přemostění defektu kostním štěpem, tzv. spongioplastika, nitrodřeňová fixace, tzv. osteosyntéza, zevní fixace, osteosyntéza dlahou a přemostění vaskularizovaným autogenním fibulárním transplantátem - osteoperiostální štěp.

## Odkazy

### Použitá literatura

- SOSNA, A., P. VAVŘÍK a M. KRBEČ, et al. *Základy ortopedie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2001. ISBN 80-7254-202-8.
- KOUDELA, K., et al. *Ortopedie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0654-2.

### Kongenitální pakloub bérce (Pseudoarthrosis tibiae congenita)

KONGENITÁLNÍ PAKLOUB BÉRCE - KLASIFIKACE PODLE BOYDA I-VI



VI - nález odpovídá neurofibromu či schwannomu, pakloub nemusí být vyvinut

*Klasifikace dle Boyda*

**Klinický obraz** angulace bérce, patologická pohyblivost

**Příčina** vadná diferenciacie mezodermálních struktur končetiny v průběhu embryonálního vývoje

**Klasifikace a odkazy**

**MeSH ID** bmc98007606 (<https://www.medvik.cz/bmc/lin.k.do?id=bmc98007606>)