

Vývojová dysplázie kyčelní

Vývojová kyčelní dysplázie (VDK, anglicky developmental dysplasia of the hip - DDH, dříve nesprávně vrozená dysplázie kyčelní) je souvislá řada postižení od nejlehčích dysplázií až po těžké luxace kyčelního kloubu. Je zároveň predispozicí k sekundární koxartróze.

Výskyt

- **nejčastější** vrozená vada u dětí
- výskyt v naší populaci - 3 %, skutečné luxace 0,3 %
- častěji u **dívek** (3-5x, citlivější k působení relaxinu)
- sezónní výskyt (častěji v zimních měsících), rasový výskyt (u černochů vzácně)

Etiologie

Je pravděpodobně **multifaktoriální**, uplatňují se vlivy endogenní i exogenní. Ovlivňovány jsou zejména:

1. vývoj acetabula
2. vývoj proximálního femuru
3. laxicita kloubního pouzdra (tj. kloubní hypermobilita)

Existuje řada teorií, žádná z nich není všeobecně akceptována, ale ani vyvrácena:

- **teorie o první vadě** (teorie dědičnosti) - polygenní recesivní geny ovlivňují dysplázií acetabula, monogenní dominantní geny dysplázií pouzdra, syndromy (Ehlers-Danlos, Marfan, Larsen aj.), laxicita kyčelního kloubu způsobená mateřskými hormony
- **teorie intrauterinní polohy plodu** - VDK se vyvíjí jako výslednice zvýšené torze proximálního femuru a inklinace jamky (součet obou úhlů > 60° → dojde k VDK), porod koncem pánevním (kolena v hyperextenzi, hemstringy vytahují femur z jamky), luxace dělí na teratologické a antropologické (tj. u dětí jinak normálních, jedině u nich lze dosáhnout léčbou plného úspěchu)
- **teorie o prodlouženém pouzdru** - na hormonálním podkladě
- **teorie o infekci matky** (zejména virová infekce v těhotenství)
- **teorie endokrinní poruchy**
- **svalová teorie**
- **teorie o sezónním výskytu** (statisticky)
- **změny v oblasti krčku** (Zahradníček)
- **teorie o vzájemném vztahu velikosti plodu a dělohy**
- **poporodní mechanické faktory - proto vývojová dysplázie - hlavní kofaktor poloha v extenčně addukční vazbě DK, asymetrie držení hlavy/trupu a DK, stranová predilekce.**

Anatomie

Vývoj kyčelního kloubu začíná mezi 3. a 6. týdnem intrauterinního života:

- **antetorze krčku** - u dospělých nakonec mezi 12-15°
- **CD úhel** (kolodiazfální - úhel mezi krčkem a diafyzou) - při narození kolem 150° (tzv. fyziologická valgozita), v dospělosti zhruba 130°
- **anteverze acetabula** - 2° retroverze až 14° anteverze, význam m. iliopsoas
- **osifikační jádro stehenní kosti** - objevuje se od 3.-10. měsíce
- **Y-chrupavka a chrupavka velkého trochanteru** - zanikají kolem 13.-14. roku věku

Patologická anatomie

VDK je spojená řada patologických změn od nejlehčích po nejtěžší stupně.

- **acetabulum** - bývá deformováno vpředu, může být everze labra, porušena kostěná + chrupavčitá část acetabula, luxace směřuje ventrálně a proximálně
- **krček stehenní kosti** - antetorze spojena s valgozitou, tlakem změny na okraji acetabula

Stupně VDK při narození dle Dunna:

1. stupeň - polohová instabilita

2. stupeň - subluxe

3. stupeň - luxace - výrazná deformace acetabula, výrazná anteverze, inverze limbu, protažené ligamentum teres i ligamentum transversum, změny na pouzdru a kloub inkongruentní, v dalším průběhu se zvyšuje tlak na hlavičku, kloubní pouzdro se nadále prodlužuje a uvolňuje, může dokonce srůst s hlavicí, dochází ke změnám na limbu, prodlužuje se ligamentum capitis femoris, zmnožuje se pulvinar, zvětšuje se valgozita krčku a anteverze, bývá menší hlavička

- **svaly** - zkráceny, nejvíce však změněn musculus iliopsoas, kt. je hlavičkou vytahován a zařezává se do pouzdra, kde vytváří istmus a tzv. pouzdro tvaru přesýpacích hodin

Isolovaná dysplázie acetabula nezpůsobuje luxaci ani subluxaci kyčle, rozlišujeme **4 stupně dysplázie acetabula:**

1. stupeň - acetabulum normální, jen laterální okraj není plně vyvinut

2. stupeň - již strmá stříška

3. stupeň - oválné acetabulum, vertikálně prodloužené

4. stupeň - acetabulum je ploché, je již vyvinutý neokotyl (neoacetabulum), ve kterém je hlavička femuru



Rentgenový obraz VDK.

Vždy je přítomno prodloužení ligamentum teres, hypertrofický pulvinar a zpomalení osifikace epifyzy proximálního femuru, a tím vzniklý dlouhý valgózní krček s velkou anteverzí.

Vyšetřovací metody

1. klinické vyšetření
2. sonografie dětských kyčelních kloubů podle Grafa
3. rentgenové vyšetření

Klinické vyšetření

Anamnéza zaznamenává průběh těhotenství – první či opakované, zda nebyla matka nemocná (hl. virózy), neprodělala radiační zátěž atp., pátráme po přítomnosti VDK a ostatních vrozených ortopedických vadách v rodině i širším příbuzenstvu. Při **vlastním klinickém vyšetření** sledujeme:

- **postavení dolních končetin** – patologická velká flexe a abdukce / addukce v kyčlích, asymetrie držení končetin
- **svalový tonus**
- **pohyb končetin** – omezení abdukce na jedné, případně na obou stranách
- **hloubku adduktorových jamek** – palpací kloubní hlavice v jamce
- **asymetrii stehenních rýh**
- **asymetrii gluteálních rýh** v poloze na břicho či ve visu
- přítomnost **skoliózy**
- **palpujeme velký trochanter** v poloze na břicho – příliš volný pohyb by neměl být
- **Bettmanovo znamení** – při 90° flexi v kolenu a kyčlích je koleno na luxované straně níže
- **Ortolaniho příznak** – při převádění končetiny do abdukce a flexe dojde k přeskočení a lupnutí (repozice hlavice do jamky kyčelního kloubu), nikdy nedělat násilím (aby nedocházelo k traumatizaci luxované hlavice)
- **Trendelenburgův příznak** – u větších dětí, pokles pánve při stojí na 1 noze

Sonografie

Nenahrazuje RTG vyšetření, ale může je minimalizovat.

Systém trojího síta (dle prof. Grafa) zahrnuje vyšetření klinické a sonografické:

- **1. etapa** (3.-5. den po narození) – v porodnici – vyšetření nejprve klinické, pak sonografické, lineární sonda 5-7,5 MHz, již od porodnice nutné dbát na správné balení novorozenců (preventivně abdukční)
- **2. etapa** (na konci šestinedělí, 6.-9. týden) – v ortopedické ambulanci – klinické + sonografické vyšetření, nejvíce nestabilních a dysplastických kyčlí se zjistí kolem 6. týdne věku + nutno neprodleně zahájit léčbu
- **3. etapa** (12.-16. týden) – klinické + sonografické vyšetření, při nejasných nálezech doplníme RTG

Hodnocení podle Grafa

Při vyšetření užíváme pomocných linií:

- **základní linie** – totožná s echem kosti kyčelní
- **linie kostěného okraje acetabula** – přímka procházející dolním okrajem kosti kyčelní a inflexním bodem (promontoriem) / vrcholem kostěné stříšky
- **linie chrupavčité stříšky** – spojuje inflexní bod + střed labra
- **úhel α** (úhel kostěné stříšky) – úhel, který svírá základní linie s linií kostěné stříšky, normálně 60° a více
- **úhel β** (úhel chrupavčité stříšky) – úhel, který svírá základní linie s linií chrupavčité stříšky, normálně 55° a méně
- **centrace hlavice** – správná, je-li větší část hlavice mediálně od základní linie

Nálezy dělíme do následujících skupin:

- **typ I** – normální nález bez ohledu na věk
- **typ II - stabilní dysplázie** – nejrozšířenější forma VDK, centrováný kyčelní kloub se zaobleným kostním okrajem, úhel α je 50-59° a β je větší než 55°, prodloužit abdukční balení (případně Frejkova peřinka) do normalizace sonografického nálezu
- **typ III - decentrováný kyčelní kloub** – nedostatečně vyvinutá kostěná i chrupavčitá stříška, kyčel decentrováný a hlavice proximálnízovaná, nelze měřit úhel α , distrační režim, verifikujeme RTG vyšetřením
- **typ IV - nejzávažnější** – končí často otevřenou repozicí, okamžitě distrační režim

Rentgenové vyšetření

Stanovení úhlů a pomocných linií:

- **Hilgenreinerova linie** – čára spojující středy Y-chrupavek
- **úhel stříšky (AC úhel)** – mezi spojnicí okrajů acetabula a Hilgenreinerovou linií, ve věku 3-4 měsíců norma do 30°, vyšší patologický
- **Shentonova-Ménardova linie** – pomyslná křivka jdoucí krčkem femuru + plynule přecházející do mediálního okraje horního raménka stydké kosti
- **Hlavinkova line** – myšlená křivka procházející zevním okrajem lopaty kosti kyčelní a zevním okrajem krčku stehenní kosti
- **Ombrédannova-Perkinsova vertikála** – linie spuštěná ze zevního okraje acetabula kolmo na Hilgenreinerovu linii
- Kopitzův paralelogram (tzv. čtverec jistoty) – dolní strana je tvořena horním okrajem epifyzární linie femuru a horní strana linií stříšky, u patologických stavů kosoúhlý čtyřúhelník



RTG orientační linie

Podle RTG nálezů dělíme VDK do několika skupin:

- **preluxace** (acetabulární dysplázie) – pouze strmá stříška a zvětšení AC úhlu (od 30-35°), klinický nález normální, hlavice dobře centrována, terapie: abdukční balení
- **subluxace** – kromě AC úhlu (větší než 30°) porušena i Shentonova a Hlavinkova linie, horní konec nepřesahuje Hilgenreinerovu linii, terapie: Frejkova peřinka či Pavlíkovy třmeny, sledujeme po 1-3 týdnech

- **marginální luxace** - krátká strmá stříška, hlavice tlačí na zárodečnou vrstvu chrupavčité stříšky a labra → vede k dysplázii acetabula, porušení Shentonova i Hlavinkova linie, Kopitzův paralelogram výrazně kosoúhlý, terapie: hospitalizace - distrakce + spika či operace
- **luxace** - jádro v horním zevním kvadrantu, lateralizace hlavice, porušená Shentonova i Hlavinkova linie (prochází mediálním okrajem femuru), klinicky zkrat a asymetrie končetiny, prázdná kloubní jamka, omezení abdukce, nález je nejnápadnější v tzv. „žabí poloze“ (na břiše s flexí končetin v kolenou a kyčlích nelze na luxované straně abdukovat - končetina je ve větší či menší extenzi), terapie: hospitalizace - distrakce a spika či operace

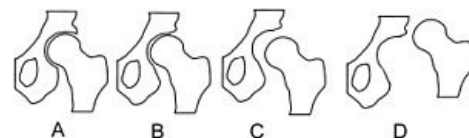


Schéma stupňů kyčelní dysplázie.

Terapie

Konzervativní terapie

Pomůcky užívané pro konzervativní léčení:

- **prosté abdukční balení** - užíváme jako prevenci minimálně do 6 týdnů věku, kdy nacházíme nejvíce dysplázií, dále u preluxací
- **abdukční Frejkova peřinka či Pavlíkovy třmeny** - u subluxací a preluxací po 16. týdnu věku, dokud se neobjeví osifikační jádro femuru
- **distrakční režim** - za hospitalizace, u marginální a ilické luxace, rám součástí kojenecké postele
 - distrakci provádíme podle stanoveného harmonogramu a systému závěsů
 - užíváme jen takových poloh, kdy není ohroženo prokrvení hlavice (bezpečná zóna, safe zone) - flexe v kyčlích v rozsahu 90-120°, abdukce 50-70°, stabilní zóna (stable zone) je oblast, při níž je kyčel centrována a je stabilní (vždy v rozsahu bezpečné zóny)
 - distrakce probíhá 24 hodin denně, dítě snímáme jen na krmení + hygienu
- o repozici se přesvědčujeme sonograficky, rentgenologicky a klinicky, k vyloučení repoziční překážky provádíme artrografii
- v případě ověření repozice a vyloučení repoziční překážky zahajujeme retenční fázi léčení - přiložení sádrové spiky v bezpečné zóně nejméně na 6 týdnů, pak snímáme a po RTG a SONO kontrole nasazujeme abdukční pomůcku
- nebezpečí aseptické nekrózy hlavice → kontrolujeme rentgenologicky zpravidla jednou za 8 týdnů, ultrazvuková kontrola může být častější
- najdeme-li repoziční překážku, operujeme



Frejkova peřinka

Operační terapie

4 základní typy operací VDK:

1. otevřené (krvavé) repozice (jednostranná do adolescentního věku, oboustranná do 10 let)
2. extraartikulární výkony na proximálním femuru
3. pánevní osteotomie či acetabuloplastiky
4. kombinace těchto výkonů (např. Salterova pánevní osteotomie + varizační osteotomie femuru)

Repoziční překážky:

- **extraartikulární** (strikтура kloubního pouzdra) - zkrácený m. iliopsoas, adduktory, m. gluteus medius
- **intrakapsulární** - invertovaný limbus, pulvinar acetabuli, zbytnělé lig. transversum acetabuli aj.

Jde o operace repoziční, s otevřením kloubního pouzdra, provede se zakloubení a následná sádrová fixace. Různé typy **operačních přístupů** (přední či mediální)

- je-li přítomna velká anteverze → připojena subtrochanterická osteotomie s abreviací femuru

Po 18. měsíci věku již není mělké acetabulum schopné udržet reponovanou hlavici v jamce → nutné připojit **pánevní osteotomii** (zastřešující operace):

- **Salterova pánevní osteotomie** (po 18. měsíci věku) - korekce špatné orientace acetabula, aby byla kyčel stabilní ve funkčním postavení, osteotomie se provádí supraacetabulárně, do incisura ischiadica se zavede pila, po protěti pánve se do osteotomie vkládá štěp z lopaty kyčelní → acetabulum se sklápí vpřed a laterálně → změní se úhel stříšky, hlavice je v kyčli po zakloubení stabilní, výhoda: acetabulum a jeho chrupavka zachovány (fyziologické poměry v kloubu), operací se prodlouží i končetina o tloušťku vloženého štěpu
- **Pembertonova osteotomie** - osteotomie nepronikala do incisury ischiadické, štěpy nebyly fixovány kovovým materiálem
- **Steeleova trojí osteotomie** (nad 6 let) - osteotomie všech 3 pánevních kostí kolem acetabula, úprava pozice acetabula do předem zvolené polohy a transfixace Kirschnerovými dráty, náročná operace
- **Chiariho osteotomie** - horizontální osteotomie s podsunutím distálního fragmentu mediálně → došlo k zastřešení na zevní straně nad kyčelním kloubem

Operace následků léčení:

- **extraartikulární transpozice velkého trochanteru** - přerostlý a vysoce nasazený velký trochanter se odtíná, fixuje se asi 3 cm distálněji a současně se připojuje jeho apofyzeodéza

Izolované výkony v oblasti proximálního femuru:

- **valgizační** či
- **varizační**



Pavlíkovy třmeny

- **derotační osteotomie**

Komplikace terapie a reziduální vady

- aseptická nekróza hlavičky femuru (7%) se změnami tvaru hlavičky (coxa plana, coxa vara s přerůstem velkého trochanteru, coxa magna)
- tvarové odchylky acetabula
- změny CD úhlu a úhlu antetorze

Odkazy

Související články

- Vrozené vady končetin
- Kongenitální pakloub bérce
- Proximální fokální femorální deficiencie
- Trendelenburgův příznak

Použití literatury

- KOUDELA, K., et al. *Ortopedie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0654-2.
- SOSNA, A., P. VAVŘÍK a M. KRBEČ, et al. *Základy ortopedie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2001. ISBN 80-7254-202-8.
- DUNGL, P., et al. *Ortopedie*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2005. ISBN 80-247-0550-8.

Citováno z „https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Vývojová_dysplázie_kyčelní&oldid=445394“