

Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii



Vydává Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně
Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu
Katedra antropologie a genetiky člověka PŘF UK v Praze
Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J. E. Purkyně

ročník 16/2009 číslo 1-2



centrum technické ortopedie

VÝROBA, SERVIS A PRODEJ ORTOPEDICKO-PROTETICKÝCH POMŮCEK

- protézy dolních a horních končetin
- končetinové a trupové ortézy
- měkké bandáže
- ortopedická a dia obuv
- ortopedické vložky
- ortopedické úpravy obuvi

Provozní doba

Po: 7.00 - 15.00

Út: 7.00 - 15.00

St: 7.00 - 16.00

Čt: 7.00 - 15.00

Pá: 7.00 - 14.00

CENTRUM TECHNICKÉ ORTOPEDIE s.r.o.

Riegrova 3, 370 01 České Budějovice

tel: 387311727 - 8, fax: 387311729, e-mail:cto@technickaortopedie.cz

www.technickaortopedie.cz

smluvní partner zdravotních pojišťoven

V místě odborná ortopedická a ortopedicko-protetická ordinace

Sýkora a Malík s.r.o.
Technickoprotetická péče
Lidická 6a
Plzeň
tel.: 377 529 060-061

Sýkora a Malík s.r.o.
Technickoprotetická péče
Sokolovská 41
Karlovy Vary

Firma nabízí následující služby:

Zhotovení individuálních ortopedických pomůcek v celém rozsahu, a to:

protézy, ortézy, epitézy, ortopedickou a diabetickou obuv, měkké bandáže a další výrobky podle vašich individuálních požadavků.

Ve zdravotní prodejně nabízíme široký sortiment obuvi, hole, berle, vozíky, lékárníčky, vložky do obuvi i zdravotní kompresní punčochy, neoprenové ortézy, pomůcky při inkontinenci.

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ

ročník 16, 2009, číslo 1+2

datum vydání 20. 4. 2009

REDAKČNÍ RADA

VEDOUcí REDAKTOR:	Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
ZÁSTUPCE VEDOUcíHO REDAKTORA:	Prof. Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc.
VĚDECKÝ SEKRETÁŘ:	MUDr. Miloslav Kuklík, CSc.
ODPOVĚDNÝ REDAKTOR:	Ing. Pavel Lorenc
Prof. MUDr. Jaroslav Blahoš, DrSc.	Doc. MUDr. Petr Korbelař, CSc.
Doc. RNDr. Pavel Bláha, CSc.	Doc. MUDr. Vladimír Kříž
Prof. Ing. Jan Čulík, DrSc.	Prof. Ing. František Maršík, DrSc.
Doc. MUDr. Ivan Hadraba, CSc.	Doc. RNDr. Ivan Mazura, CSc.
Prof. RNDr. Karel Hajniš, CSc.	MUDr. Pavel Novosad
Ing. Hana Hulejová	Prof. MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.
Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.	Doc. MUDr. Václav Smrčka, CSc.
Prof. MUDr. Jaromír Kolář, DrSc.	Prof. PhDr. Jiří Straus, DrSc.
MUDr. Jan Všeticka	RNDr. Daniela Zemková, CSc.

EDITORIAL BOARD

Prof. Dr. Ing. Romuald Bedzinski, Politechnika Wroclawska, Poland	Doc. Dr. Med. Kazimierz S. Kozlowski, M.R.A.C.R., Westmead NSW 2145, Sydney
Dr. Michael Bellemore, F.R.A.C.S., Westmead NSW 2145, Sydney	Prof. František Makai, MD, DSc., Bratislava, Slovakia
Ass. Prof. Jacques Cheneau, MD, Saint Orens, France	Prof. Dr. Med. Zoran Vukasinovic, Belgrade, Yugoslavia
Prof. Tomasz Karski, MD, PhD, Lublin, Poland	

Pohybové ústrojí. Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii.

ISSN 1212-4575

Vydává Společnost pro pojivové tkáně ČLS J.E.Purkyně,

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu,

Katedra antropologie a genetiky člověka, PŘF UK v Praze

& Odborná společnost ortopedicko - protetická ČLS J. E. Purkyně

Excerptováno v Excerpta Medica. Tiskne PeMa, Černokostelecká 1168/90, Praha 10

Návrh a grafická úprava obálky Rudolf Štorkán

Časopis vychází 4krát ročně, nebo jako dojísclo 2× ročně. Každá práce je recenzována.

Objednávky přijímá Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu,

Olšanská 7, 130 00 Praha 3, tel./fax: (+420) 222 582 214,

<http://www.pojivo.cz>.

Rukopisy zasílejte na adresu Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc., Olšanská 7, 130 00 Praha 3,

(ambul_centrum@volny.cz) ve formátu doc, rtf. Vydavatel

upozorňuje, že za obsah inzerce odpovídá výhradně inzerent. Časopis jakožto nevýdělečný neposkytuje honoráře za otištěné příspěvky

LOCOMOTOR SYSTEM

Advances in Research, Diagnostics and Therapy

Published by The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus Prague, Dept. of Anthropology and Human Genetics, Faculty of Science Charles University in Prague & Society for Prosthetics and Orthotics, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Czech Republic

Call for papers

Support this journal by sending in your best and most interesting papers. Publication will normally be within six months of acceptance. The journal appears four times in a year.

Chief editor: Ivo Mařík
Associate Editor: Miroslav Petřtýl
Scientific Secretary: Miloslav Kuklík
Responsible Editor: Pavel Lorenc

Editorial board

Romuald Bedzinski	Petr Korbelař
Michael Bellemore	Kazimierz Kozłowski
Jaroslav Blahoš	Vladimír Kříž
Pavel Bláha	Pavel Novosad
Jacques Cheneau	František Makai
Jan Čulík	František Maršík
Ivan Hadraba	Ivan Mazura
Karel Hajniš	Čtibor Povýšil
Hana Hulejová	Václav Smrčka
Josef Hyánek	Jiří Straus
Tomasz Karski	Zoran Vukasinovic
Jaromír Kolář	Jan Všetická
Daniela Zemková	

Submitted papers: Locomotor System will review for publication manuscripts concerned with progress in research of connective tissue diagnostics, medical and surgical therapy mainly in the fields of orthopaedic surgery, dysmorphology (multiple congenital abnormalities of skeleton) and plastic surgery, biomechanics and biorheology, clinical anthropology and paleopathology.

The journal has an interdisciplinary character which gives possibilities for complex approach to the problematics of locomotor system. The journal belongs to clinical, preclinical and theoretical medical branches which connect various up-to-date results and discoveries concerned with locomotor system. You can find the volumes of Locomotor System journal at www.pojivo.cz since 1998.

Papers published in the journal are excerpted in EMBASE / Excerpta Medica. We prefer the manuscripts to be prepared according to Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (Vancouver Declaration, Brit med J 1988; 296, pp. 401–405).

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ,

16, 2009, č. 1+2

Pokroky ve výzkumu, diagnostice
a terapii

OBSAH

SLOVO ČTENÁŘŮM - EDITORIAL 6

OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ
Pachydermoperiostóza 8

SOUBORNÉ ČLÁNKY

LOKAR M., VERANIČ P., KRALJ-IGLIČ V.,
IGLIČ A.
Membránové nanotubuly v buněčném
spojení a komunikaci u buněčné
linie T24 12

PŮVODNÍ PRÁCE

CHENEAU J., CHEKRYSHV D., MEZENTZEV A.
PETRENKO D.
Léčení kongenitální skoliózy Cheneau
korzetem. První výsledky 23

STROUHAL E., NĚMEČKOVÁ A.
Velké defekty v lebeční klenbě u lidí
v minulosti 31

ČULÍK J.
Předpověď průběhu nemoci 44

LOCOMOTOR SYSTEM

16, 2009, No. 1+2

Advances in Research, Diagnostics
and Therapy

CONTENT

A WORD TO READERS - EDITORIAL .. 6

TITLE PICTURE AND DESCRIPTION
Pachydermoperiostitis 8

REVIEWS

LOKAR M., VERANIČ P., KRALJ-IGLIČ V.,
IGLIČ A.
Membrane nanotubes in cell-to-cell
connections and communication
in T24 cell line 12

ORIGINAL PAPERS

CHENEAU J., CHEKRYSHV D., MEZENTZEV A.
PETRENKO D.
Treatment of the congenital scoliosis
by Cheneau's brace.
The first experiences..... 23

STROUHAL E., NĚMEČKOVÁ A.
Big defects in cranial vault
of past people 31

ČULÍK J.
Treatment prognosis 44

STRAUS J., DANKO F.
Reakční čas na náhodný podnět
vyžadující komplexní motorickou
odezvu - pilotní studie 52

KAZUISTIKY

PETRÁŠOVÁ Š., DIRBÁKOVÁ S., ZEMKOVÁ D.,
MYSLIVEC R., MAŘÍK I.
Antropologické načasování parciální
epifýzeodézy k řešení deformit
dolních končetin u chlapce se
spondylo-epi-metafyzární dysplazií ... 64

KUKLÍK M., KRÁSNÝ J., JAROŠOVÁ K.,
JANASHIA M., KAJANOVÁ P., KRKAVCOVÁ M.,
PROCHÁZKOVÁ Z., ŠTĚDRÝ R., ANDĚLOVÁ K.
Oligoartikulární forma juvenilní
idiopatické artritidy s uveitid 73

KONFERENCE

KUKLÍK M.
10th International Conference on
Osteogenesis Imperfecta, Ghent,
Belgium, October 15-18, 2008 77

ZPRÁVY

Informace o Společnosti pro pojivové
tkáně ČLS JEP 94

Přihláška řádného člena SPT 95

STRAUS J., DANKO F.
Reaction time on random stimulus
that requires complex motor
response - pilot study 52

CASE REPORTS

PETRÁŠOVÁ Š., DIRBÁKOVÁ S., ZEMKOVÁ D.,
MYSLIVEC R., MAŘÍK I.
Anthropological timing of partial
epiphyseodesis for correction of lower
extremity deformities at a boy with
spondylo-epi-metaphyseal dysplasia .. 64

KUKLÍK M., KRÁSNÝ J., JAROŠOVÁ K.,
JANASHIA M., KAJANOVÁ P., KRKAVCOVÁ M.,
PROCHÁZKOVÁ Z., ŠTĚDRÝ R., ANDĚLOVÁ K.
Oligoarticular form of juvenile
idiopathic arthritis with uveitis 73

CONFERENCES

KUKLÍK M.
10th International Conference on
Osteogenesis Imperfecta, Ghent,
Belgium, October 15-18, 2008 77

NEWS

Membership application of The Society
for Connective Tissues, Czech Medical
Association J.E. Purkyně, Prague, CZ ... 95

Information on the Society for
Connective Tissues, Czech Medical
Association J.E. Purkyně, Prague, CZ ... 96

The 11th Prague-Sydney-Lublin
Symposium, 3.-5. 9. 2009, Lékařský
dům, Praha (www. pojivo.cz) 98

Recenze

STROUHAL E., NĚMEČKOVÁ A.
Trpěli i dávní lidé nádory? 100

Životní jubilea

Profesor MUDr. Jaroslav
Masopust, DSc. 102

SMĚRNICE AUTORŮM 105

Oznámení úmrtí

Doc. MUDr. Radko Vrabec, CSc. 109

SUPPLEMENTUM

14. Kubátův podologický den:
Biomechanika a patobiomechanika,
diagnostika a léčení vrozených
a získaných vad pohybového ústrojí
na makro-, meso-, mikro-
a nano-úrovních 111

The 11th Prague-Sydney-Lublin Symposium,
topic: „Orthopaedic Antropology“,
September 3–5, 2009, Domus Medicorum,
Prague, CZ (www. pojivo.cz) 98

Review

STROUHAL E., NĚMEČKOVÁ A.
Did ancient people suffer
with tumors 100

Anniversary

Professor Jaroslav
Masopust, MD, DSc..... 102

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS 107

Obituary

Doc. MUDr. Radko Vrabec, CSc. 109

SUPPLEMENTUM

14th Kubat's podiatric day:
Biomechanics and pathobiomechanics,
diagnostics and treatment of congenital
and acquired defects of locomotor
system at macro-, meso-, micro- and
nano- levels 111

Vážení čtenáři, autoři a inzerenti,

děkujeme Vám za Vaši pomoc při tvorbě mezioborového odborného recenzovaného časopisu „*Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii*“.

V minulém roce členy redakční rady zvláště potěšila informace Rady pro výzkum a vývoj vlády ČR o zařazení našeho časopisu do Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik, vydávaných v České republice. Seznam obsahuje ty vědecké časopisy, ve kterých uveřejněné práce jsou kladně hodnoceny pro grantové či vědecké účely. Věřím, že tato informace posílí zájem autorů publikovat kvalitní práce i v dalších letech.



Dostává se Vám do rukou jarní dvojčíslo časopisu 1+2/2009, kde v Suplementu jsou publikována abstrakta prací ze 14. Kubátova podologického dne - téma „*Biomechanika a patobiomechanika, diagnostika a léčení vrozených a získaných vad pohybového ústrojí na makro-, meso-, mikro- a nano-úrovních*“, které se koná 18. dubna 2009 v Lékařském domě v Praze (Sokolská 31, 120 26 Praha 2).

3.-5. září 2009 plánujeme třídní symposium The 11th Prague-Sydney-Lublin Symposium - topic „Orthopaedic Anthropology“, které se bude konat v rámci Vth International Anthropological Congress of Ales Hrdlicka (www.anthropology-hrdlicka2009.cz).

I toto symposium se uskuteční v Lékařském domě v Praze. Abstrakta přednesených prací budou uveřejněna v Suplementu dvojčísla časopisu 3+4/2009. Veškeré informace pro zájemce o účast na tomto významném mezinárodním kongresu, který se koná 1x za 10 let naleznete na webové doméně SPT ČLS JEP www.pojivo.cz. Zde v záložce „časopis Pohybové ústrojí“ jsou dostupná jednotlivá čísla a dvojčísla časopisu včetně Suplement od roku 1998 do roku 2008 ve formátu PDF.

Jako v dřívějších letech je předmětem a hlavním posláním časopisu publikování prací vycházejících z výzkumu pojivových tkání, práce orientované na biochemickou, morfolo-gickou, genetickou a molekulární diagnostiku a kostní metabolismus u vrozených chorob pohybového ústrojí i získaných vad. Dále práce klinické, týkající se symptomatické léčby metabolických kostních chorob, osteoporózy, sekundární osteoporózy, osteo/spondyloar-trózy, kostních dysplazií, končetinových anomálií, dismorfických vad pohybového aparátu a genetických syndromů, ale i jiných chorob, které ve svých důsledcích negativně ovlivňují pohybové ústrojí v průběhu lidského života. Pozornost patří pracím z oblasti biomechaniky na všech úrovních poznání (včetně nanotechnologie), neuroadaptivním změnám skeletu, řízené remodelaci pojivových tkání v závislosti na léčebných metodách (kalciotropní léky, rehabilitace, ortoticko-protetické a operační léčení), studiím muskuloskeletálních

a neuronálních interakcí (např. působení celotělové vibrace), v neposlední řadě sdělením antropologickým, paleopatologickým a pod. Významné jsou především interdisciplinárně zaměřené práce. V anglickém jazyce jsou publikována sdělení zahraničních, ale i našich autorů. Žádaným doplněním obsahu časopisu jsou zprávy ze sjezdů a konferencí. V rubrice zprávy zveřejňujeme oznámení o životním výročí členů RR, prioritních pozorováních, ze studijních a poznávacích cest aj.

Po odchodu pana prof. MUDr. Milana Adama, DrSc. (1928–2008) jsme mezi členy redakční rady přivítali paní RNDr. Danielu Zemkovou, CSc. význačného klinického antropologa.

Jako každoročně uvádíme směrnice pro autory příspěvků, kterým věnujte prosím náležitou pozornost při tvorbě Vašich vědeckých sdělení. Původní práce a kasuistiky doporučujeme publikovat v angličtině s cílem zvýšit zájem o náš časopis v odborném světě. Souhrny prací publikovaných v časopisu jsou excerpovány v EMBASE / Excerpta Medica, a proto doporučujeme autorům, aby využili této příležitosti a psali co nejvýstižněji anglické souhrny s klíčovými slovy. Souhrny původních prací doporučujeme psát strukturovaně česky a anglicky (objectives, methods, results and discussion).

Těšíme se na Vaši tvůrčí spolupráci během roku 2009.

Redakční rada



OBRÁZEK NA TITULNÍ STRANĚ ČASOPISU DEMONSTRUJE

TITLE PICTURE DEMONSTRATES

Obrázek na titulní straně časopisu demonstruje charakteristické rentgenologické projevy pachydermoperiostózy (PP), a to: ztluštění kortikalis a sklerózu dlouhých kostí s periostálními výrůstky v distální krajině kostí předloktí a bérce. V pokročilém stadiu jsou nápadně rozšířené diafýzy (tzv. tubulární tvar) a sklerotické prořídnutí spongiózy se ztluštěnými trámcí uspořádanými podél tlakových a tahových trajektorií. Dále ztluštění kalvy a báze lební, rozšířené čelní dutiny. Zřídka se pozoruje osteolýza distálních článků prstů.

Na obrázku jsou zobrazeny typické rentgenologické změny na snímku ruky, nohy, kyčelních, kolenních a hlezenních kloubech, bércích a na lebce u dvou sourozenců, kteří byli léčeni v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu v Praze (5).

Ruka

Na obrázku vlevo nahoře je RTG snímek levé ruky v AP projekci 20letého pacienta s těžším průběhem verifikoval rozšíření a sklerózu distálních konců radia a ulny, zúžení kloubních štěrbin, nepravidelný obrys karpálních kostí a proximálního konce metakarpů, periostální ztluštění metakarpů, rozšíření proximálního konce středních článků a prominující unguální drsnatiny distálních článků prstů. RTG pravé ruky 19letého pacienta s mírnějším průběhem prokázal kratší distální konec ulny, rozšíření distálního konce radia a ulny a zúžení kloubních štěrbin. Nepravidelný obrys karpálních kostí a proximálních konců metakarpů, stejně jako periostální ztluštění a tubulární tvar proximálních článků a metakarpů byly méně vyjádřeny než u staršího bratra. Na obou snímcích je zvětšený karpální úhel.

Noha a hlezno

Vlevo na obrázku uprostřed a dole je zobrazen RTG snímek pravé nohy v bočné a AP projekci 20letého pacienta s těžším průběhem, nápadná je rozsáhlá periostální apozice metatarzů a osteoartróza hle-

zenního kloubu. Na rozšířeném distálním konci pravé tibie v AP projekci a v interoseální membráně je periostální apozice.

Lebka

RTG lebky v bočné projekci - nahoře uprostřed obrázku - ukázal ztluštění kalvy, sklerózu báze lební a rozšířené čelní dutiny.

Kolena

Na obrázku uprostřed je RTG snímek pravého kolenního kloubu v AP a bočné projekci 19letého pacienta s mírnějším průběhem, který ukázal otok měkkých tkání, zvětšení zobrazeného skeletu, kortikální periostózu a sklerotickou atrofii spongiózy. Zúžení kloubní štěrbin, okrajové přirocení a erose distálního okraje česky potvrdilo gonartrózu. Uprostřed dole je snímek pravého kolena v AP a bočné projekci 20letého pacienta s těžším průběhem, který ukazuje kromě gonartrózy zvětšení velikostí kostí, periostální (kortikální) hyperostózu a sklerotickou atrofii spongiózy. Na snímku v bočné projekci je zobrazen otok měkkých tkání, separace tibiální apofýzy, kalcifikace ve šlaše m. quadriceps, eroze dolního okraje česky a předního okraje distálního femuru.



RTG snímky z archivu Ambulantního centra pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, Praha 3

Tibie

Na obrázku vpravo od snímku lebky je RTG snímek pravého bérce v AP a bočné projekci 20letého pacienta s těžším průběhem, který prokázal periostální ztlustění a sklerózu, prořídnutí spongiózy s hrubou trámčinou, diafýza tibie v obou projekcích byla rozšířená, tubulárního tvaru.

Kyčle

Na obrázku vpravo nahoře je RTG snímek levého kyčelního kloubu v AP projekci 19letého pacienta s mírnějším průběhem. Vpravo uprostřed je snímek levého kyčelního kloubu v AP projekci 20letého pacienta s těžším průběhem. Oba snímky doku-

mentují zúžení štěrbin kyčelních kloubů, mírné oploštění hlavic femorů a malé okrajové osteofyty. Sklerotické pruhy byly pozorovány na dolním okraji kyčelních kostí a podél horních okrajů stydkých kostí. Vnitřní kortikalis krčků obou femorů v oblasti Adamsova oblouku byla ztlustělá.

Vpravo dole je na obrázku RTG snímek pravého kolene v bočné projekci a levého kyčle v AP projekci pacienta s těžším průběhem ve 29 letech. Oba snímky ukazují difúzní progresi sklerózy, struktura trámčiny je zcela nezřetelná, kloubní štěrbin kyčelního kloubu je výrazně zúžená.

Pachydermoperiostóza (MIM 167.100) byla původně popsána jako „hyperostose des gesamten Skelettes“ Friedrichem v roce 1868 (2) a později objasněna Touraine

et al. v roce 1935 (10). V České republice byl první případ popsán Charvátem a Mařátkou v roce 1946. V roce 1989 Míková uvádí, že do roku 1980 bylo dokumentováno celkem 170 případů (6). Terminologie onemocnění není jednotná a můžeme se v literatuře setkat s následujícími synonymními názvy: hyperostosis generalisata with pachydermy, primary (idiopathic) hypertrophic osteoarthropathy, Touraine-Solente-Golé syndrome, acromegaloid osteosis, acropachydermy with pachyperiostosis, aj.)

Pachydermoperiostóza (PDP) byla řazena mezi kostní dysplazie s nárůstem kortikální tkáně a zvýšením kostní density v krajině diafýz bez změn modelace metafýz (3). Podle současně platné Nosologie a klasifikace genetických kosterních poruch - revize 2006 je zařazena do skupiny 23 „Increased bone density group with metaphyseal and/or diaphyseal involvement“ (9).

Klinické příznaky

Trias klinických symptomů zahrnuje vrásčitou ztluštělou kůži na čele (pachydermie), akromegalii (s disproporčně dlouhými končetinami) a paličkovité prsty rukou a nohou s hyperplazií měkkých tkání a periostální ztluštění (hyperostózu). K dalším příznakům patří: pachydermie obličeje a horní části trupu s velmi hlubokými nasolabiálními rýhami a vráskami čela, částečná ptóza víček, hyperhidróza rukou a nohou, hyperplazie mazových žláz se seborhoickou dermatitidou obličeje. K dalším projevům patří bolesti kloubů, relativně nezávažná synovitis kolenních, hlezenních a zápěstních kloubů, gynekomastie a endokrinní abnormality, oční vady, hypertrofie a vředy žaludeční sliznice, ductus arteriosus patens, aj. Častá je zvýšená únavnost.

Dědičnost

Dědičnost se uznává jako monogenní mendelovská. Většinou se jedná o autosomálně dominantní formu, ačkoliv existují autosomálně recesivní typy s variabilními projevy. Tento syndrom byl popsán ve všech etnických skupinách. Těžší projevy jsou u mužů. Přibližně u 40 % případů je pozitivní výskyt u příbuzných v rodokmenu, existuje ovšem intrafamiliární variabilita s různými projevy syndromu (7). Projevy PDP mohou být neúplné, někteří členové rodiny mohou mít pouze kostní symptomatologii bez kožních projevů a naopak (1). Autosomálně recesivní typy se liší od autosomálně dominantních forem růstovou retardací, časnými vředy a akroosteolýzou končetin s druhotnými kontrakturami.

Průběh a prognóza (8)

Symptomy se objevují okolo puberty a pomalu progredují. Přibližně po 10 letech se choroba stabilizuje. Excesivní novotvorba kosti může vest k převodní nebo neurogenní ztrátě sluchu, poruchám rovnováhy z poškození vestibulárního aparátu a k neurologické symptomatologii v důsledku zúžení intervertebrálních foramin. Ztluštění očního bulbu může být tak těžké, že brání vidění. Životní prognóza, intelekt a tělesná výška bývají normální. V léčení hyperostózy se úspěšně uplatňují bisfosfonáty (4). Z hlediska autosomálně recesivní dědičnosti u obou zde demonstrovaných sourozenců s PP klasifikujeme závažnost postižení jako méně závažné, protože nebyla pozorována růstová retardace, akrální ulcerace a akroosteolýza se sekundárními kontrakturami horních a dolních končetin. U obou sourozenců je středně závažné omezení hybnosti kyčelních, kolenních a hlezenních kloubů (5).

TITLE PICTURE DEMONSTRATES

Title picture demonstrates significant X-ray features of the Czech bone dysplasia. Skeletal radiographs usually reveal signs of early osteoarthritis in the spine and lower limbs joints. Platyspondyly with irregular endplates and elongated vertebrae can be observed in the more severe cases. Characteristic feature of the lumbar spine in AP projection is rectangular spine canal. Postaxial metatarsal hypoplasia is a typical radiographic and phenotypic sign of this bone dysplasia.

Czech dysplasia metatarsal type or progressive pseudorheumatoid arthritis with hypoplastic toes (OMIM# 609162) is an autosomal dominant skeletal dysplasia first described in 2004 by Marik et al. (1, 2, 3).

Affected individuals have a normal stature but usually complain of severe joint pain in the first or second decade of life. Restricted mobility in the lower limb joints and a kyphoscoliosis are frequently observed. A typical phenotypic hallmark of the condition is shortening of the third and fourth toes, which is the result of postaxial metatarsal hypoplasia.

In Czech patients from two no-relative families the R275C mutation in the COL2A1 gene was verified as the cause of a specific type II collagen disorder that was delineated as Czech dysplasia.

REFERENCES

1. 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.

2. KOZLOWSKI K, MARIK I, MARIKOVA O, ZEMKOVA D, KUKLIK M. Czech dysplasia metatarsal type. *Am J Med Genet*, 2004, 129A, p. 87-91.
3. MARIK I, MARIKOVA O, ZEMKOVA D, KUKLIK M, KOZLOWSKI K. Czech dysplasia metatarsal type. *Hungarian Radiol*, 79, 2005, No. 2, p. 89-93.
4. HOORNAERT KP, MARIK I, KOZLOWSKI K, COLE T, LE MERRER M, LEROY JG, COUCKE P, SILLENCE D, MORTIER GR. Czech dysplasia metatarsal type: another type II collagen disorder. *Eur J Hum Genet*, 15, 2007, p. 1269-1275.
5. LATOS-BIELENSKA A, MARIK I, KUKLIK M, MATERNA-KIRYLUKA A, POVYSILC, KOZLOWSKI K. Pachydermoperiostitis - critical analysis with report of five unusual cases. *Eur J Pediatr*, 166, 2007, p. 1237-1243.
6. MÍKOVÁ D. Pachydermoperiostóza - vývoj kostních změn po 25 letech od počátku nemoci (in Czech). *Vnitřní Lék*, 35, 1989, 1, s. 68-73.
7. RIMOIN DL. Pachydermoperiostosis (idiopathic clubbing and periostosis). *Genetic and Physiologic Considerations*. *New Eng. J Med*, 272, 1965, 18, s. 923-931.
8. SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Pachydermoperiostosis. In: *Bone Dysplasias. An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development*. Oxford, New York, München, Oxford Univ Press, Urban Fischer Verlag, 2002, s. 504-506.
9. SUPERTI-FURGAA, UNGER S, and Nosology Group of the International Skeletal Dysplasia Society. 2007. *Nosology and Classification of Genetic Skeletal Disorders: 2006 Revision*. *Am J Med Genet. Part A* 143A: s. 1-18.
10. TOURAINE A, SOLENTE G, GOLE L. Un syndrome ostéodermopathique: La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. *Presse Med*, 43, 1935, s. 1820.

Author address

Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
ambul_centrum@volny.cz

MEMBRANE NANOTUBES IN CELL-TO-CELL CONNECTIONS AND COMMUNICATION IN T24 CELL LINE*

LOKAR M.¹, VERANIČ P.², KRALJ-IGLIČ V.³, IGLIČ A.¹

- ¹ Laboratory of Physics, Faculty of Electrical Engineering, University of Ljubljana, Tržaška 25, SI-1000 Ljubljana, Slovenia;
- ² Institute of Cell Biology, Faculty of Medicine, University of Ljubljana, Lipičeva 2, SI-1000 Ljubljana, Slovenia;
- ³ Laboratory of Clinical Biophysics, Institute of Biophysics, Faculty of Medicine, University of Ljubljana, Vrazov trg 2, SI-1000 Ljubljana, Slovenia.

ABSTRACT

Tunnelling nanotubes (TNTs), that directly connect separated neighbouring cells, may offer a very specific and effective way of intercellular transport and communication. Our experiments on T24 cell line show that TNTs can be divided into two types with respect to their biochemical characteristics and the nature of the process of their formation. The nanotubes of type I are shorter, more dynamic and contain actin filaments. The nanotubes of type II are much longer, more stable, have cytokeratin filaments. On the nanotubes of both types small vesicles were found as an integral part of the nanotubes (i.e. dilatations of the nanotubes). The dilatations of type II nanotubes do not move along the nanotubes, while the nanotubes of type I have frequently dilatations (gondolas) that move along the nanotubes in both directions and may be formed in different ways. Both TNTs by themselves and the transporting gondolas were proposed to be involved in intercellular communication.

Keywords: tunneling nanotubes, T24, intercellular connections, cell-to-cell communication

Corresponding author: prof. dr. Aleš Iglíč, *e-mail:* ales.iglic@fe.uni-lj.si

* Key-Note Lecture at the conference Human Biomechanics 2008 (Prague, September 28 - October 1)

CELL-TO-CELL COMMUNICATION AND TUNNELING NANOTUBES

Cell-to-cell communication is one of the fundamental processes in the development and homeostasis of multicellular organisms. For that purpose organisms have evolved diverse mechanisms to communicate on the level of connected or/and spatially separated cells. The most common mechanisms depend on secretion of diffusible signal molecules (like hormones, growth factors) that bind to specific receptors in/on target cells in juxta- (across gap junctions), para- and endocrine signaling as well as synaptic

signaling [1]. A few years ago a novel type of cell-to-cell connection was discovered, where two spatially separated cells are connected by a long, thin tubular membranous structures [2]. They were named tunnelling nanotubes (TNTs) and are now called nanotubes. They were later found in cultures of other cell types [reviewed in 3, 4, 5], including epithelial cell lines [6]. The diameter of the nanotubes ranges from 50 to 200 nm and their length can be more than 100 μm .

Nanotubes may represent a novel route of cell-to-cell communication, since through nanotubes different cellular material is transported – from signaling molecules (Ca^{2+}), soluble cytoplasmic proteins and

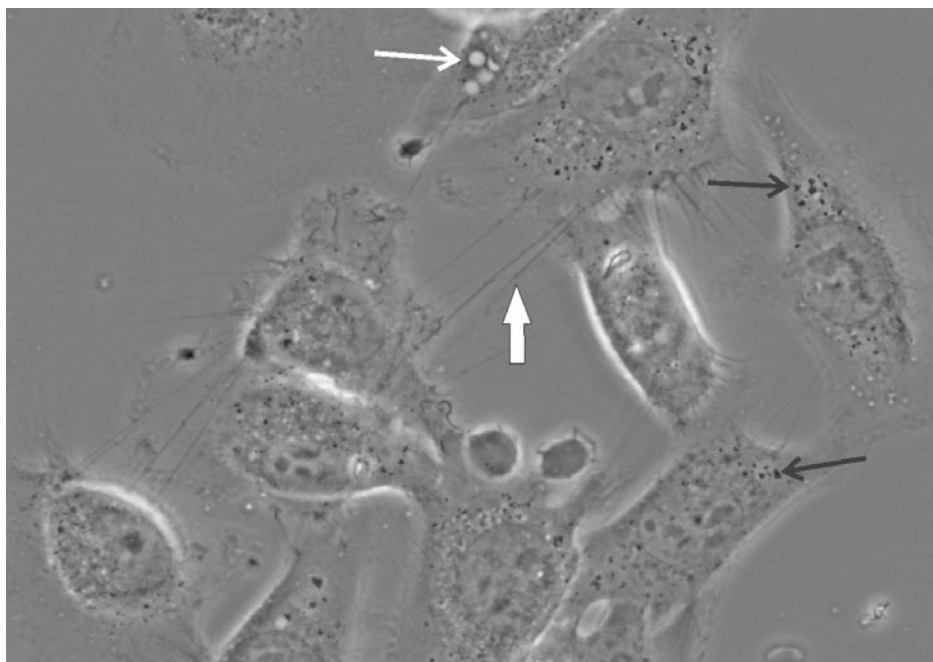


Figure 1: A phase contrast image of subconfluent T24 cells. Cells have numerous vacuoles (grey-white circular structures in cells, marked by white arrow) and inclusion bodies (black circular structures in cells, marked by black arrows). Individual cells are connected by membranous nanotubes (wider white arrow).

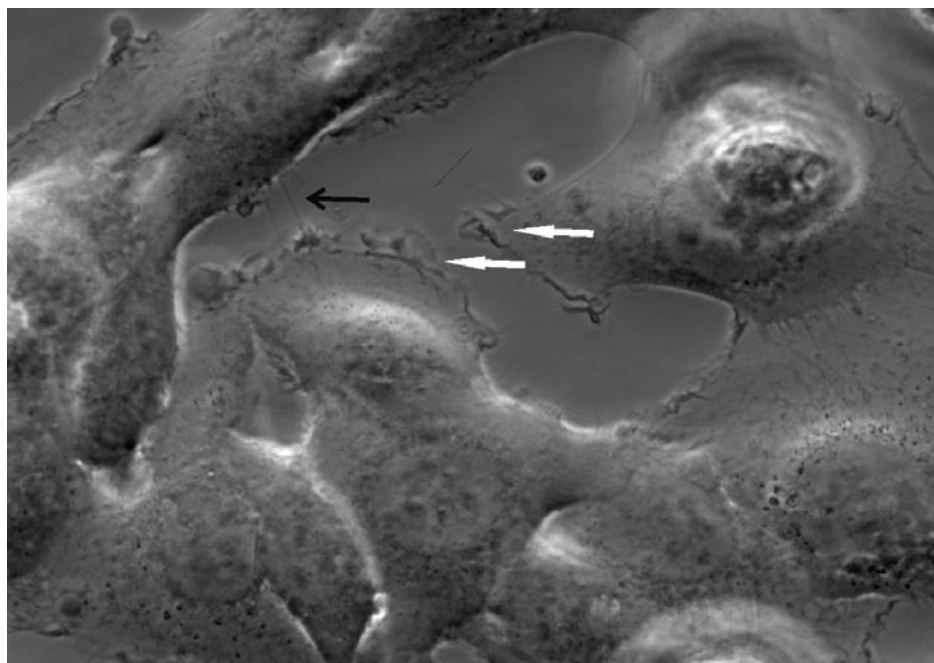


Figure 2: Subconfluent T24 cell line. Membrane at the leading part of the cells is punkered (white arrows) and dynamically changes its shape. Neighbouring cells are connected by nanotubes (black arrow).

membrane proteins (i.e. F-actin, ganglioside GM1, HLA-A receptor) to cell organelles (i.e. mitochondria) [2–6] and viruses (retoviruses, HIV-1) [7, 8].

In our studies phase contrast, fluorescence, and electron microscopy were used to study formation and stability of nanotubes that bridge two neighbouring urinary bladder epithelial cells T24.

MORPHOLOGY AND CHARACTERISTICS OF T24 CELL LINE

T24 cell line is derived from malignant human urinary bladder carcinoma

[9]. Cells *in vitro* grow disorderly in one or more layers with mesenchim cell morphology. Cell population consist of two main types of cells:

- 1) large cells with large, round, light nuclei with scarce chromatin and numerous nucleoli, abundant and slightly pyronin-positive cytoplasm (pyronin is a ribonucleic acid dye) which is rather poor in organelles, with a few mitochondria and ribosomes;
- 2) elongated cells with oval, darker nuclei, with many protrusions, abundant in chromatin and several nucleoli, more strongly pyroninphylic cytoplasm with numerous mitochondria and abundant endoplasmic reticulum. Cells contain

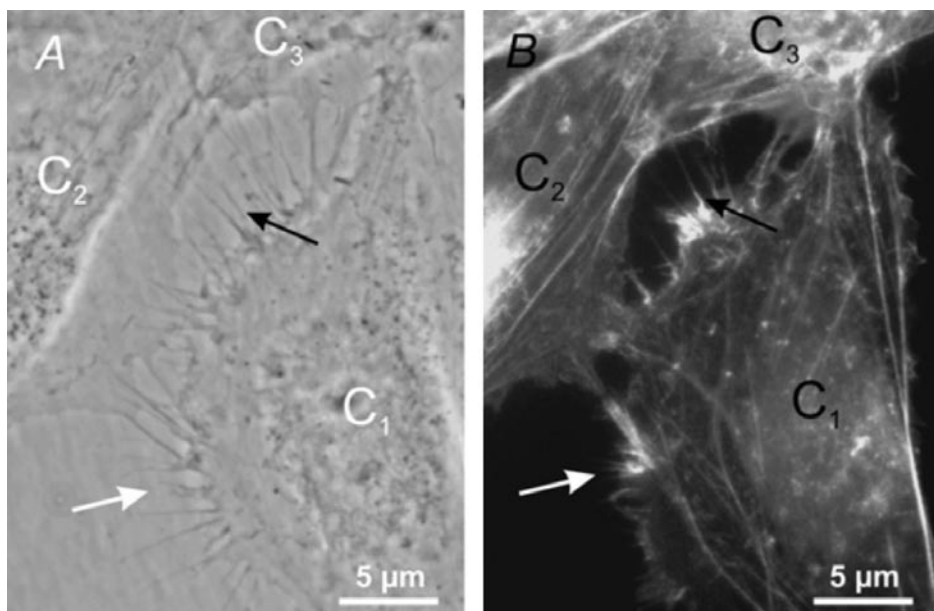


Figure 3: Type I nanotubes. A is a phase contrast image of live T24 cells and B a fluorescence micrograph showing actin labeling of the same cells after 15 min of paraformaldehyde fixation. Cell C_1 is approaching cells C_2 and C_3 . The white arrows in A and B indicate short and dynamic membrane protrusion with which the approaching cell explores its surroundings. The black arrow in A points at protrusions that have already connected to the target cell (adapted from ref. 6)

numerous vacuoles of different sizes with inclusion bodies sometimes present (**Figure 1**). Cell membrane has many protrusions, especially at the basal edges of the cells (**Figure 2**), with nanotubes connecting cells close together (see **Figure 1**). Nanotubes are present in subconfluent cultures, where cells are not yet tightly connected to one other.

STRUCTURAL CHARACTERISTICS AND FORMATION OF MEMBRANE NANOTUBES

Our recent results revealed that the nanotubes can be divided into two types with respect to their formation, stability and cytoskeletal content [6]. Type I nanotubes are shorter, appear in bundles, usually are not longer than 30 μm . They contain actin filaments (**Figure 3**) and actively search the surroundings in order to make contact with another cell.

They start growing as filopodia at the basal level of the cell and continue to grow

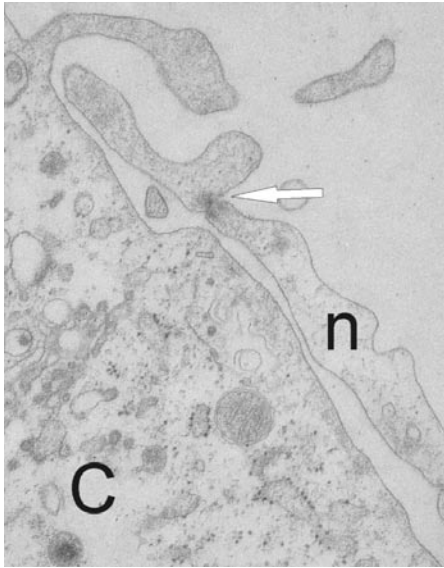


Figure 4: A transmission electron micrograph of an anchoring type of intercellular junction (arrow) connecting a nanotube (n) to the protrusion.

until they reach the target cell, where the nanotube first attaches by an anchoring type of intercellular junction (**Figure 4**). The formation of direct cytosolic continuity was proved [4, 6] even though no exchange of membrane labels could be found between cells [6] (**Figure 5**).

The actin filaments are very likely to be involved in the growth, by helping to push the membrane outwards, and in the stabilization of the nanotubes, by giving the neck of the nanotube mechanical support [3, 10, 11]. The growth is additionally stabilized by accumulation of flexible membrane nanodomains (composed of lipids and proteins) which appear in the neck of a budding vesicle and prefer highly anisotropic curvature [10]. The separation of the budding vesicle from the membrane is somehow prevented and the neck prolongs into the

nanotube, pushing the vesicle at the tip of the tube.

As this process is mediated by the local curvature of the membrane, which is - in turn - determined by the local composition of the constituents, it is the intrinsic shape of the constituents and their interactions with the neighbouring molecules, that differentiates between the microvesiculation and the tubulation of the membrane. The highly curved membrane at the tip of the nanotubes tends to accumulate ganglioside GM1 (**Figure 7**) as one of the characteristic components of membrane nanodomains referred to as lipid rafts. Membrane rafts are small (10–200 nm), heterogeneous, highly dynamic, sterol- and sphingolipid-enriched domains that compartmentalize cellular processes. Small rafts can sometimes be stabilized to form larger platforms through protein-protein and protein-lipid interactions [15]. The appearance of lipid rafts in vesicular protrusions at the tip of the nanotubes might be crucial for the attachment of the nanotube to the target cell, because among proteins included in lipid raft domains N-cadherins were found [16]. These cadherins are responsible for making intercellular connections between mesenchymal cells and were also found also in urothelial T24 cells [17] where nanotubes are frequently seen [6].

Type II nanotubes can be much longer, up to several 100 μm long, they are more stable and contain cytokeratin filaments that provide mechanical stability. They are formed when two already connected cells start to move apart. Type II nanotubes usually connect cells as single tethers and are formed when two cells are separating [7]. Type I nanotubes largely outnumber the type II nanotubes.

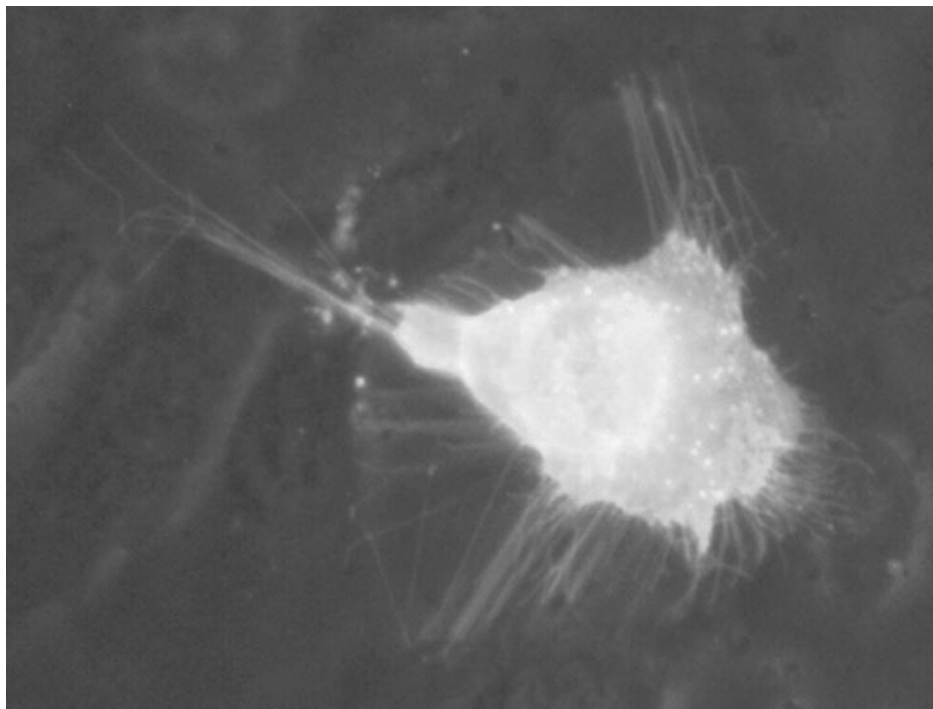


Figure 5: T24 cell line cell was labeled with lipophilic dye DiI and co-cultured with unlabelled T24 cells. The nanotubes of stained cells (white) attached to unlabelled cells (grey) in 4 hours. However, even after 24 h, the DiI did not diffuse into the membrane of unlabelled cell, indicating that there is no membrane continuity between two connected cells.

TRANSPORT VIA NANOTUBES AND THEIR SIGNIFICANCE IN CELL-TO-CELL COMMUNICATION

On many of the connecting nanotubes vesicular dilatations (gondolas) were found [7]. Dilatations on type I nanotubes are smaller (**Figure 9**) and are moving along the attached nanotube in both directions. They may be formed because of a sudden tension (induced by diverging cells) in the membrane at specific sites anywhere

along the nanotube where local constituents enable and favour the formation of a dilatation. Dilatation then travels like a wave in the direction that is energetically favourable [6]. The dilatation may also be with membrane engulfed organelle that is being actively transported along the nanotube by actomyosin-dependent mechanisms [3, 10], or multiple small particles moving synchronously along the nanotube.

The dilatations on type II nanotubes are larger, usually placed in the middle of the tube, and do not move along the tube.

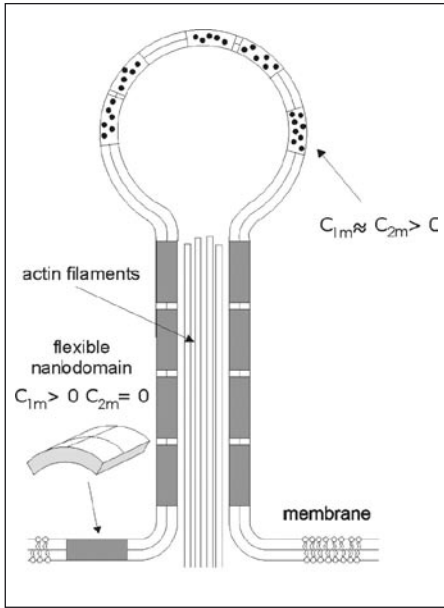


Figure 6: Schematic illustration of stabilization of type I nanotubular membrane protrusions by accumulation of anisotropic membrane nanodomains in the tubular region. The intrinsic shape of the nanodomain can be described by two intrinsic (spontaneous) principal curvatures C_{1m} and C_{2m} . When $C_{1m} = C_{2m}$, the nanodomain is isotropic, whereas if $C_{1m} \neq C_{2m}$, the nanodomain is anisotropic [13, 14]. Bending deformation and rotation of the nanodomain allow the nanodomain to adapt its shape and orientation to the actual membrane curvature, which in turn is influenced by the nanodomain. Growing actin filaments push the membrane outward. The protrusion is additionally stabilized by accumulated anisotropic nanodomains with $C_{1m} > 0$ and $C_{2m} \approx 0$ that favour anisotropic cylindrical geometry of the membrane. The cylindrical-shaped anisotropic membrane domains, once assembled in the membrane region of a nanotubular membrane protrusion, keep the protrusion mechanically stable even if the cytoskeletal components (actin filaments) are disintegrated [6].

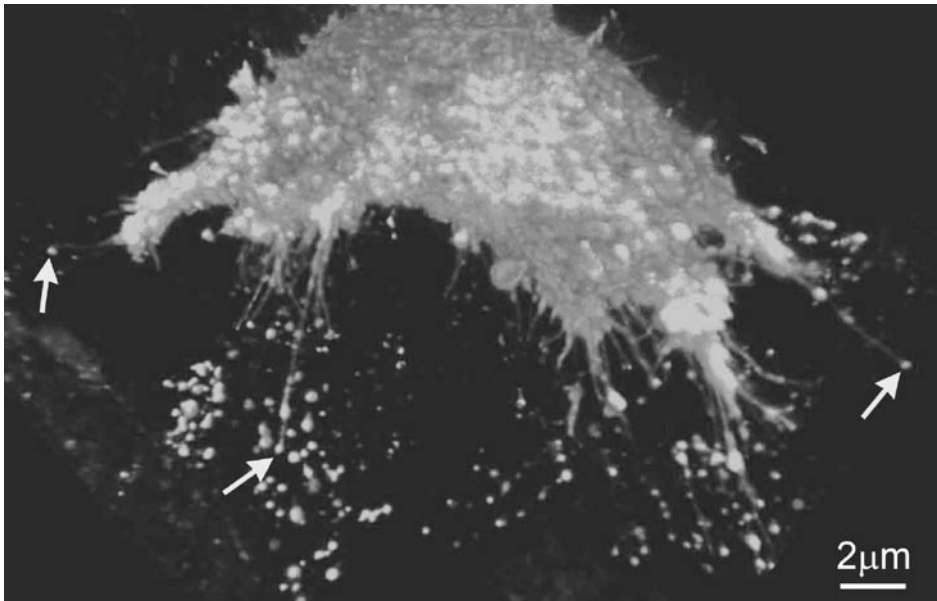


Figure 7: Vesicular dilations on nanotubes have higher concentration of ganglioside GM1 labelled with cholera toxin B- FITC seen as brighter labelling (arrows).

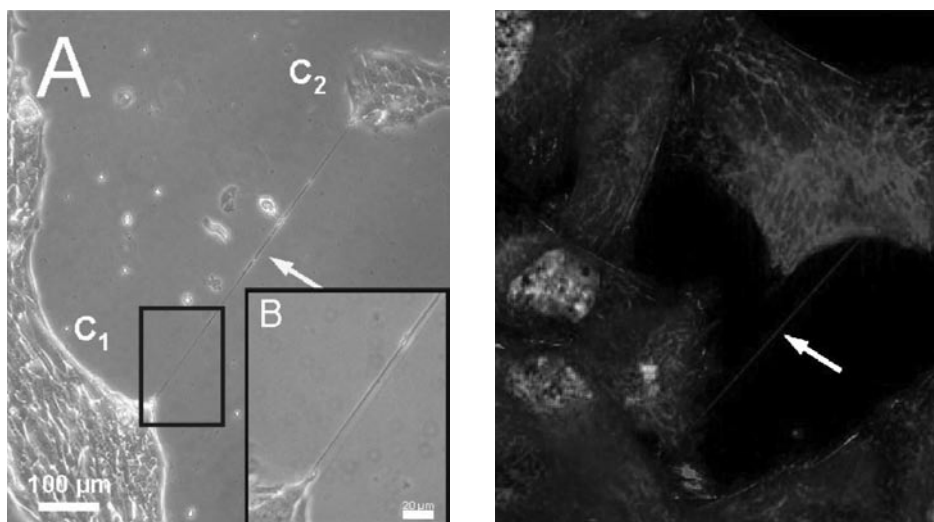


Figure 8: In urothelial cell line T24, a long tubular structure connects cells of the two cell clusters C₁ and C₂ (A). B is a magnified region of the area in the black frame in A. Such long, singular tubes of type II contain thin cyokeratin filaments (arrow in C). (Figures are adapted from ref. 6).

In the past, membranous nanotubes remained elusive because of their small dimensions and fragility. More recent experimental data revealed a possibility of an important pool of membrane contained in nanostructures. Nanotubes, as a novel route of cell-to-cell communication, enable cells to more efficiently transport material and signals between cells, although it is not yet clear how this process is regulated and which factors influence the formation and stability of the nanotubes.

Acknowledgment

The authors would like to thank *The Biophysical Journal* for copyright permission of the Figure 3 and Figure 8.

REFERENCES

1. ALBERTS B., JOHNSON A., LEWIS J., RAFF M., ROBERTS K., WALTER P.: *Molecular Biology of the Cell* (4th ed.) Garland Science, New York and London, 2002
2. RUSTOM A., SAFFRICH R., MARKOVIĆ I., WALTHER, P. AND GERDES, H. H.: Nanotubular highways for intercellular organelle transport. (2004) *Science*, 303:1007–1010
3. GERDES H.H., BUKORESHTLIEV N. V., BARROSO J. F.: Tunneling nanotubes: a new route for the exchange of components between animal cells. (2007) *FEBS Lett*, 581:2194–201
4. GERDES H. H., CARVALHO R. N.: Intercellular transfer mediated by tunneling nanotubes. (2008) *Curr Opin Cell Bio.*, 20:470–475
5. GÜRKE S., BARROSO J. F., GERDES H. H.: The art of cellular communication: tunneling nanotubes bridge the divide. (2008) *Histochem Cell Biol.*, 129:539–50

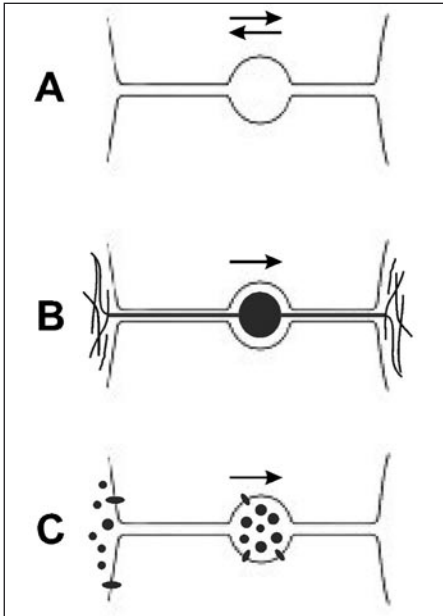
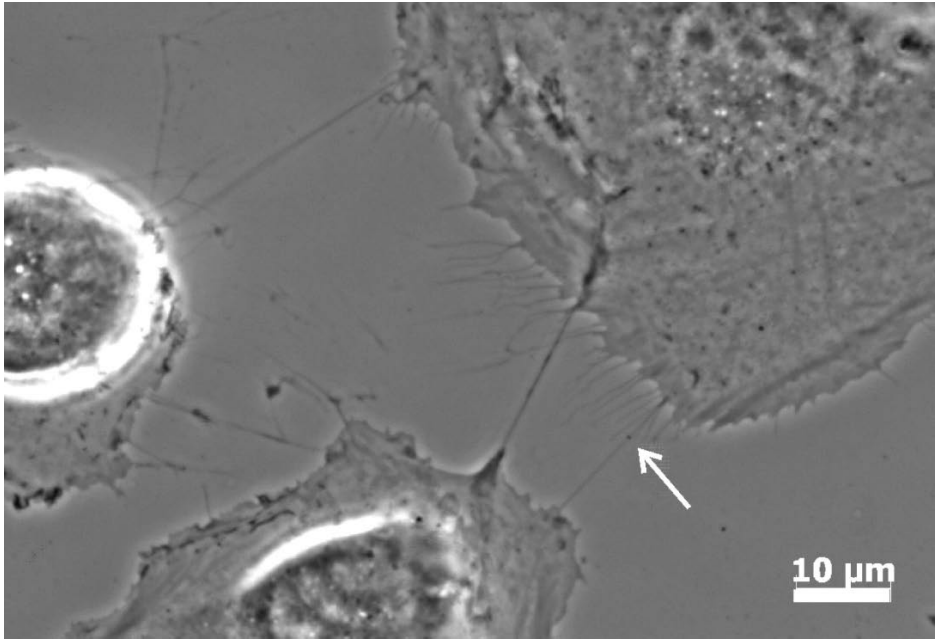


Figure 9:

Top: Dilatation on type I nanotube (arrow) is travelling towards cell membrane. Such vesicular dilatation moves 5 to 15 μm in certain direction with an average speed of 40 nm per second [7].

Left: Possible origins of gondola formation and its movement along a nanotube. The direction of its movement is indicated by arrows. The vesicular dilatation of the nanotube may be formed in different ways. In illustration 9A the dilatation is formed because of sudden tension in the membrane caused by diverging cells at specific sites anywhere along the nanotube. In illustrations 9B the distension is formed because the total volume of the enclosed material (an organelle or a vesicle) is larger than the inner diameter of the nanotube and it is actively transported along the filaments by motor proteins. Transported material might also be multiple small particles moving synchronously within the dilatation (9C).

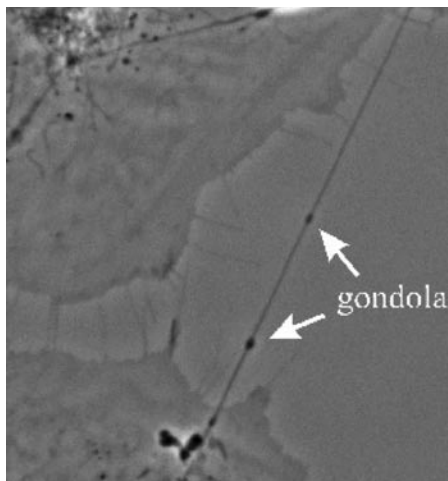


Figure 10: Dilatations on type II nanotube (arrow) are bigger and do not move along the nanotube.

6. VERANIČ P., LOKAR M., SCHUETZ G.J., WEGHUBER J., WIESER S., HÄGERSTRAND H., KRALJ-IGLIČ V., IGLIČ A.: Different types of cell-to-cell connections mediated by nanotubular structures. (2008) *Biophys J*, 95:4416–4425
7. SHERER N. M., LEHMANN M. J., JIMENEZ-SOTO L. F., HORENSAVITZ C., PYPAERT M., MOTHES W.: Retroviruses can establish filopodial bridges for efficient cell-to-cell transmission. (2007) *Nat Cell Biol*, 9:310–315.
8. SOWINSKI S., JOLLY C., BERNINGHAUSEN O., PURBHOO M. A., CHAUVEAU A., KÖHLER K., ODDOS S., EISSMANN P., BRODSKY F. M., HOPKINS C., ÖNFELT B., SATTENTAU Q., DAVIS D. M.: Membrane nanotubes physically connect T cells over long distances presenting a novel route for HIV-1 transmission. (2008) *Nat Cell Biol*, 10:211–219.

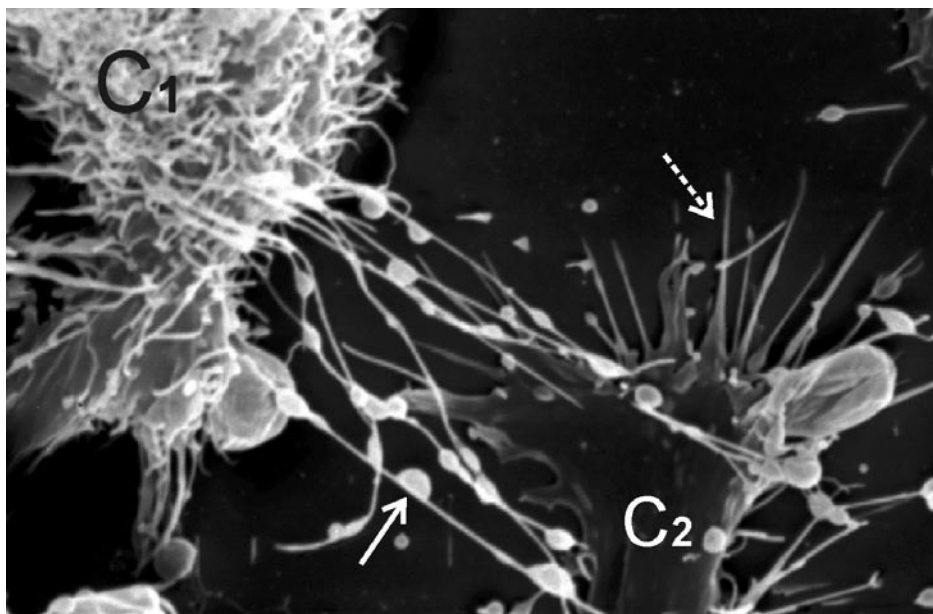


Figure 11: A scanning electron micrograph of two T24 cells connected by nanotubes with dilatations, which are integral part of the nanotubes (white arrow). Membrane of one cell (C₁) has many small membrane protrusions, while membrane of the second cell (C₂) is rather smooth with many filopodia searching the surroundings (dashed arrow).

-
9. BUBENÍK J., BARESOVÁ M., VIKLICKÝ V., JAKOUBKOVÁ J., SAINEROVÁ H., DONNER J.: Established cell line of urinary bladder carcinoma (T24) containing tumour-specific antigen. (1973) *Int J Cancer*, 11:765-73.
10. ÖNFELT B., NEDVETZKI S., YANAGI K., DAVIS D. M.: Cutting edge: Membrane nanotubes connect immune cells. (2004) *J Immunol* 173:1511-3.
11. WATKINS S. C., SALTER R. D.: Functional connectivity between immune cells mediated by tunneling nanotubes. (2005) *Immunity* 23:309-318.
12. SCHARA K., JANŠA V., ŠUSTAR V., DOLINAR D., PAVLIČ J., LOKAR M., KRALJ-IGLIČ V., VERANIČ P., IGLIČ A.: Cell-to-cell communication mechanisms by membranous nanostructures (accepted for publication)
13. HÄGERSTRAND H., MRÓWCZYŃSKA L., SALZER U., PROHASKA R., MICHELSEN K., KRALJ-IGLIČ V., IGLIČ A.: Curvature-dependent lateral distribution of raft markers in the human erythrocyte membrane. (2006) *Mol Membr Biol*, 23:277-288.
14. IGLIČ A., LOKAR M., BABNIK B., SLIVNIK T., VERANIČ P., HÄGERSTRAND H. AND KRALJ-IGLIČ V.: Possible role of flexible red blood cell membrane nanodomains in the growth and stability of membrane nanotubes. (2007) *Blood Cells Mol Dis*, 39:14-23.
15. PIKE L. J.: Rafts defined: a report on the Keystone symposium on lipid rafts and cell function. (2006) *J Lipid Res*, 47:1597-1598
16. CAUSERET M., TAULET N., COMUNALE F., FAVARD C., GAUTHIER-ROUVIÈRE C.: N-cadherin association with lipid rafts regulates its dynamic assembly at cell-cell junctions in C2C12 myoblasts. (2005) *Mol Biol Cell*, 16:2168-2180.
17. LAIDLER P., GILD., PITUCH-NOWOROLSKA A., CIOŁCZYK D., KSIAZEK D., PRZYBYŁO M., LITYŃSKA A.: Expression of beta1-integrins and N-cadherin in bladder cancer and melanoma cell lines. (2000) *Acta Biochim Pol*, 47:1159-1170.

Author's address:

Prof. Dr. Aleš Iglič

Laboratory of Physics

Faculty of Electrical Engineering

University of Ljubljana

Tržaška 25

SI-1000 Ljubljana, Slovenia

e-mail: ales.iglic@fe.uni-lj.si

TREATMENT OF THE CONGENITAL SCOLIOSIS BY CHENEAU'S BRACE. THE FIRST EXPERIENCES.

**CHENEAU J., CHEKRYGEV D., MESENTSEV A.,
PETRENKO D.**

„Orthospine“

Sytenko Institute of Spine and Joint Pathology

Toulouse – Evpatoria – Kharkiv

ABSTRACT

In 1828, Delpèch showed that, in children in growth, an orthosis increasing pressure of the convex areas slows the growth, and decreasing the pressures of concave sides, increases it. Since then, the thing is common for arms and limbs. No one in our knowledge had officially pointed out that these facts are also true for vertebrae.

In 2001, a patient carrying hemi-vertebra of Th5 received corset pending surgery of removing of the wedge. But the small side grew much more than the great. Only the abnormal vertebrae had grown up a different way right-left. The over- and underlying vertebrae, yet subject to the same differences of pressure, remained symmetrical. Surgery was excluded.

A boy and six girls, suffering from asymmetric congenital vertebrae, received corsets. The measures consisted in the angle according to Cobb, in the index of Chêneau, difference between small and large side reported to the width, and in the antero-posterior angle. After a year, the improvement neared 20% to 50%. No patient has been unchanged or worsened.

After having proved that wedged vertebrae in scoliosis are rendered better by brace, these data show that corsets are effective on congenital vertebral defects which are more or less normalized.

Key words: Wedges, wedged vertebrae, half vertebrae, malformation, corset, brace, expansion room.



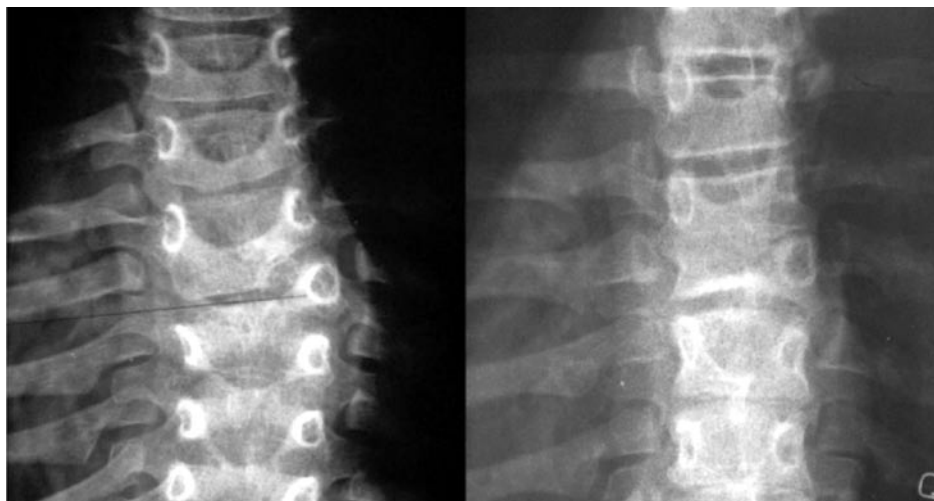


Figure 1. A_C. Six years old Girl examined in Germany in 2001. Surgery was planned, but a corset was given to wait until age of the operation. B. Two years later, there was a tendency toward symmetry. D. In 2007, symmetry almost total. The wedge has incorporated at block Th5_6. Notice that the left pedicle of Th6 is still missing, but that the left fifth rib is in right place and does not incommode the young girl. Notice also that in 2001, there was a wedging of L1. In 2003, this abnormality was completely cleared out.

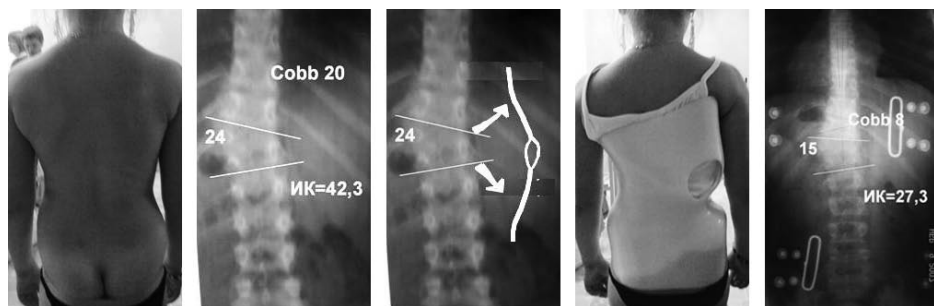


Figure 2: Girl carrying a wedging of her thoraco-lumbar hinge. The corset includes a left apical pressure part, but also at the same level at right an expansion room much more extensive and profound than the mere window. A year later was got an improvement of 37% of the angle according to Cobb and 35% of the index.

Treatment of the congenital scoliosis by Cheneau's brace. The first experiences

In 1828, Delpech (3) stated that an orthosis causing an increase of pressures in the convex side of a deformed bone caused also a slower growth of this part of bone. The reverse is right for the concave side: The inner pressures being less loaded, this part grows quicker. Those laws are used since that time for feet, ankles, knees, hips, elbows and wrists. But we never saw any official publication which indicated that those laws are valid for vertebrae. Worse: In a half promotional half informative or formative leaflet in the early sixties, R. J. and P. Ducrocquet (4) had shown a diagram of brace for a Scheuermann's patient. Irrational it filled with sadness the writer of the present lines. The authors of the leaflet commented: "Vertebrae are wedged and will remain so." The writer of those lines has seen relatively few Scheuermann's patients. Many of them were and many are now treated irrationally. But when the treatment was rational, pains had immediately stopped, and the wedged vertebrae returned to a normal form. Unfortunately, photographic equipment failed to prove it, because it is not in my practice that I observed these cases.

In the year 2001, one of us had observed in Germany a 6 years old girl who carried a right vertebral wedge of Th5, well individualized, which included a pedicle surrounded by a very minimal layer of bone. Surgery was planned, but a corset was provided pending an ideal age for this operation. The evolution came in form of a sharp increase in growth of small (right) side Th5_6. Symmetry was nearly reached

in two years and was almost complete in six years. No surgical indication has remained. It is remarkable that only the teratoid part of spine has followed this difference in growth between the side subject to more pressure and the side less pressed. The over- and underlying, vertebrae morphologically normal, remained symmetrical although subjected to the same differences of pressure. Only Th4, over the three deformed vertebrae, was slightly asymmetrical. All threw the time, it has kept a smaller right side compensating the remaining underlying loss of balance (2 D fig. 1).

Owing to this healing, the team of Eypatoria and Karkiv has treated seven patients, a boy and six girls, drawers of congenital abnormalities of vertebrae in type of Side wedges.

MATERIAL AND METHODS

There was a boy and six girls; between 2 and 9 years old age. Three were drawers of half-vertebrae, of vertebral wedges, of mixed vertebral anomalies. The measures, made before treatment and after a year of port the corset, were: Angles after Cobb; index of Chêneau: Height of great side minus the height of the small side divided by the width of the vertebra, multiplied by 100. This index is independent of the picture size from which it is calculated. The third measure concerned frontal angle.

The corsets of Chêneau, were based on three points systems, as much as there were abnormal levels. At the height of each three points system, on the other side of the body, was a expansion chamber, represented not only by a window, but more by the widening of this window in its centre, suitable to expand the concave side of the

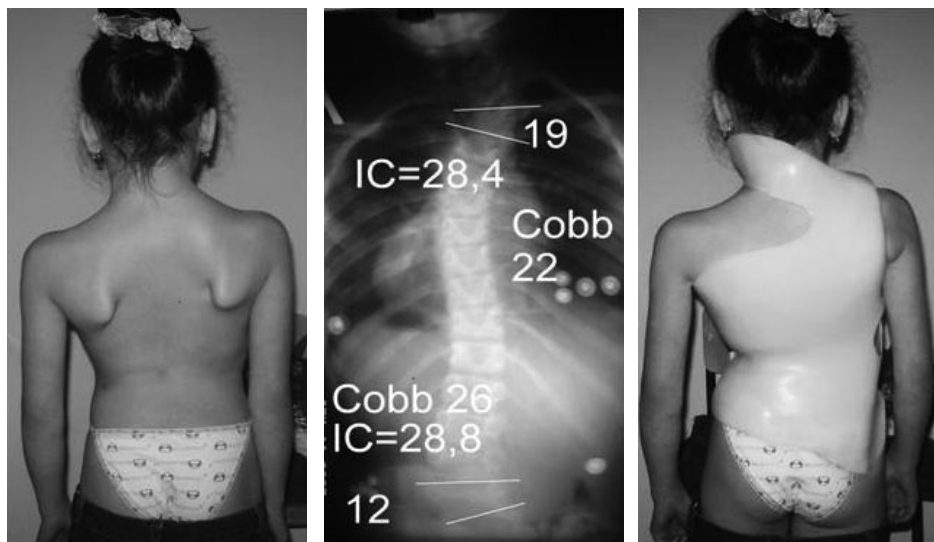


Figure 3: This girl with birth defects in two levels has been fitted with a corset with headrest. It is perfectly tolerated physically and mentally, because her parents were cautious and have introduced brace as a toy, as a superiority on the non-drawers of corsets.

curve, hence, the small side of the abnormal vertebra (**Figures 2 and 3**).

RESULTS

All patients have had their vertebral anomaly changed after a year, towards symmetry. The improvement could be measured between approximately 20% to a little more than 50% (**Figures 4 and 5**).

DISCUSSION

We read yet, here or there, that the corsets are not effective, they do not prevent scoliosis to worsen, and they do not reduce surgical indications. We have heard, in 2006, said in a congress in

Poznan, Poland, that congenital scoliosis would not be accessible to the treatment by corset. We see a single explanation, the authors of these assertions have never seen a corset properly manufactured, maintained and carried. The good corsets include, in addition to the traditional pressure parts, voluminous concave sided expansion rooms where the tissues withdrawn from convex areas must migrate. It is important to increase over time the volume of these spaces, owing to the fact that it is not possible to provide a sufficient volume at once. Those conditions are not present in most of the braces we see all over the world. The most common error consists in believing that a window in the wall of corset allows inbreathing and leaking of concave tissues. It sometimes is true, according to the case, accor-

ding to the surface and according to the seat of distortions and of the window. But almost always, the walls of windows are so close to the concave sided skin in neutral stance (neither inspiration nor expiration) that they play no role in the breathing or in the migration of concave tissues. Critics of corsets who try to prove that corsets are inefficient need only to mention the statistics of bad teams. We have already proven that, in idiopathic scoliosis, the wedges are regressing to 61% when braces are good, well maintained and well carried (1). For the birth

defects presented here, the improvement is total for the first German case, notable for the seven cases during treatment, and for those, will still continue. What evidence of efficacy, for a corset, may be better than the normalization of the form of a bone, initially very distorted? These seven patients have to be followed until an age not yet determined. In the general literature, it is accepted that a corset must be brought up the welding of iliac wing growth epiphyses. Concerning the idiopathic scoliosis, we strongly deny this rule, which is old and causes innumerable

Changes occurred in a year on the radiographs of patients with congenital hemivertebra

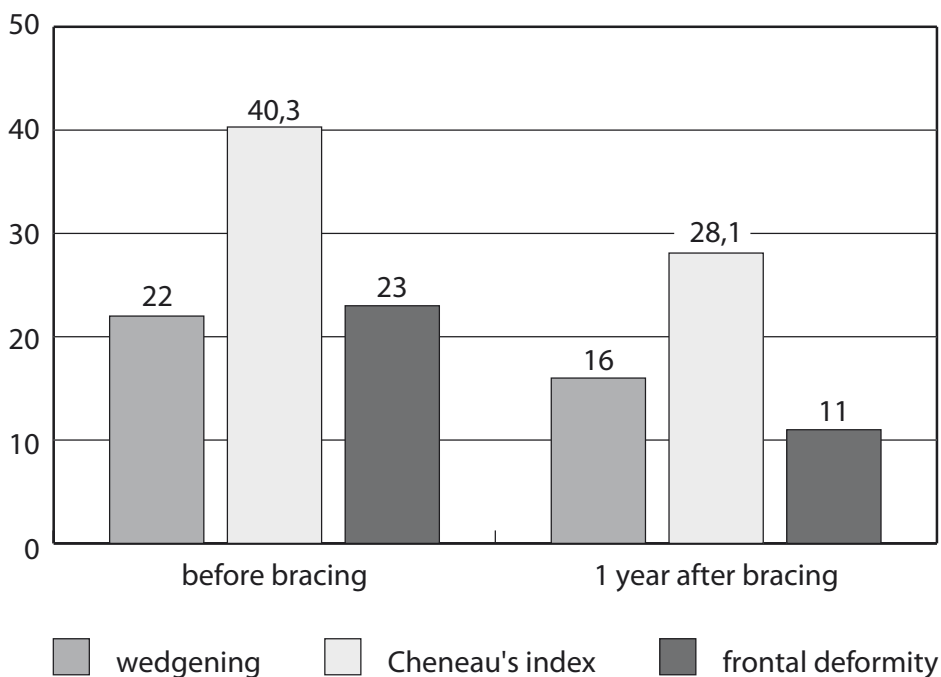


Figure 4: Wedging was bettered up to 27% of side angle, 30% of the index and 52% of frontal angle.

recidivism. In the scoliosis of adolescents, since age 15, once reduced the curvature if possible at least to 25 °, patient can be authorized to wear the corset only by night, but it is important that port extends until the end of the 21 st year. In the youngest child, the question is not yet resolved. It seems that, concerning idiopathic scoliosis, if there is hypercorrection extended to a growth spurt, the port may be authorized only by night six months after this spurt. After this time, one can try to wean. Follow up will be monitored by means of a scoliometer and a new

corset has to be given in case of recidivism. Concerning the congenital scoliosis, nothing is set. The young German girl, our first case, has got a recidivism after an unauthorized abandoning of the corset at the age of 9 years. But everything was put in order with a new corset. It ends at the moment a few years before complete healing. It appears that there is no danger to limit, then to abandon the port as soon as a complete straightening is obtained, but under surveillance and on condition to control immediately any eventual recidivism.

Changes occurred in a year on the radiographs of patients with congenital vertebra

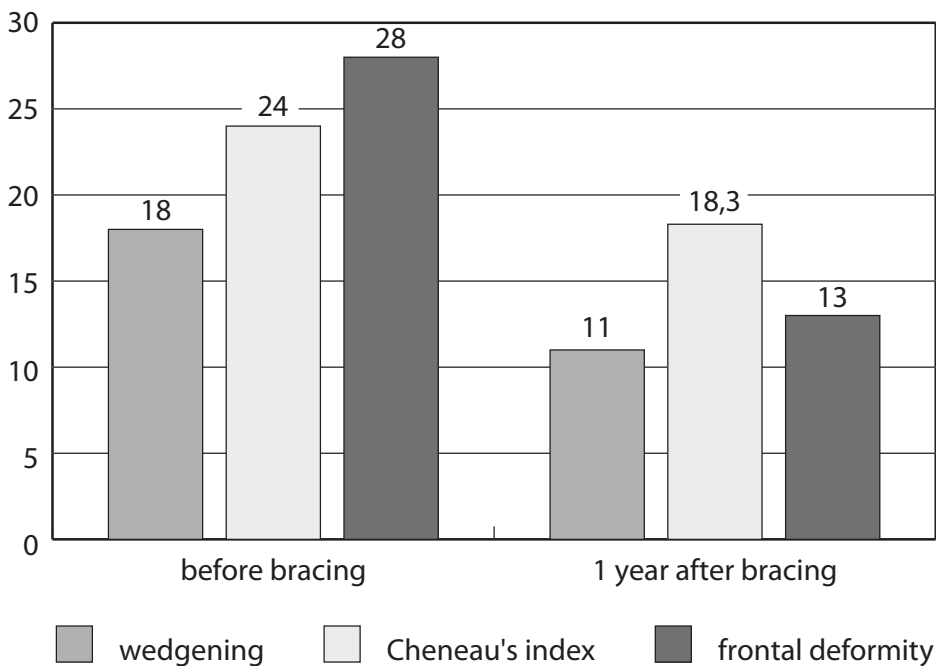


Figure 5: Here, improvement of the cunéisation is 30%; one of the index is 23%; the frontal is 53%.

CONCLUSION

These eight cases show that corsets are effective, not only in the idiopathic scoliosis (We had proved it already several years ago, 1), but also in congenital cases. Realignment of bones occur and tend to normalization. A wonderful surprise, the wedged bone react to corsets according to the laws of Delpech, toward normality, while the adjacent normal vertebrae grow normally and remain symmetrical. Yet, they are subject to the same changes of forces, increased on convex sides and less loaded in concave sides.

BIBLIOGRAPHIE

1. CHÊNEAU J. ENGELS G. BENNANI H. Corsetto di Chêneau. Ortho 2000, Anno 6, N° 2, Marzo-Aprile 2004, 9-16.
2. CHÊNEAU J. ENGELS G. BENNANI H. Caso clinico. Ortho 2000, Anno 6, N° 2, Marzo-Aprile 2004, 17-18.
3. DELPECH L'orthomorphisme, Paris, 1828
4. DUCROQUET R. J. et P. 9/ L'avenir de la cyphose du jeune. Quand faut-il recourir à la chirurgie? Medical documentation Labaz, not dated, But one image is dated 1958.

Author's address:

Chêneau Jacques, M. D.

39 rue des Chanterelles

31650 Saint Orens

France

cheneauj@wanadoo.fr

VELKÉ DEFEKTY V LEBEČNÍ KLENBĚ U LIDÍ V MINULOSTI

BIG DEFECTS IN CRANIAL VAULT OF PAST PEOPLE

STROUHAL E.¹⁾, NĚMEČKOVÁ A.²⁾

¹⁾ Ústav dějin lékařství a cizích jazyků 1.lékařské fakulty UK v Praze

²⁾ Ústav histologie a embryologie Lékařské fakulty UK v Plzni

ABSTRAKT

Lebka 40–50letého muže z hrobu Nové říše Maji a Merejety v Sakkáře byla nalezena během expedice Společnosti pro výzkum Egypta (Londýn) v roce 1993 v šachtě XV mezi haldou zloději zpřeházených kostí BC 57 jako izolovaná lebka č. 2. Její týlní kost a okraje přilehlých kostí jsou proděravěny velkým otvorem s nepravidelně vlnitým, hluboce vykotlaným nebo ztenčeným zajizveným okrajem. Jiná menší osteolytická ložiska postihla vlevo šupinu spánkovou, horní čelist s velkým křídlem klínové kosti, fossu mandibularis i incisuru mandibulae. Na pravé straně nelze pro postmortální poškození případná další ložiska určit. Radiologie ukazuje obrovský rozsah největší leze a vitální reakci na jejím okraji. Histologie z okraje velkého defektu odhalila převážně lytický proces se shluky Howshipových lakun, zbytky kostní dřene s buněčnými elementy a místy kostní novotvorbu. Diagnóza lytického metastatického karcinomu se jeví nesporná. Příklady podobných velkých defektů na lebkách z Gizy S 151 (Egypt), Borovců 229/92 (Slovensko), Norregard (Dánsko) a Lisieux 128 (Francie) jsou diskutovány ve světle popsaného případu ze Sakkáry. Velké rozměry otvorů bez účinné léčby v minulosti odhalují překvapivě vysokou odolnost tehdejších nemocných.

Klíčová slova: velké lytické defekty, makroskopie, radiologie, histologie.

ABSTRACT

Skull of a 40–50 year old male from the New Kingdom Tomb of Maya and Meryt at Saqqara (Egypt) was found by the mission of the Egypt Exploration Society (London) in 1963. It was detected in Shaft XV in loose bones accumulation BC 57 as skull no. 2 without

determinable postcranial skeleton. The occipital bone with adjoining structures have been perforated by a large opening with irregularly wavy, deeply hollowed or thinned cicatrized edges. Other smaller lytic foci afflicted on left side the squama temporallis, the maxilla with the large wing of the sphenoid and the fossa mandibularis, as well as in the incisura mandibulae. On right side evidence of further foci was removed by post mortem damage. Radiology shows the huge extent of the big lesion and a vital reaction on its edge. Histology of the edge of the big defect revealed a predominantly lytic process with accumulation of Howship lacunae, remnants of bone marrow with cellular elements and some bone new formation. The diagnosis of lytic metastatic carcinoma appears well founded. Examples of similar big lytic defects on skull vaults of Giza S 151 (Egypt), Borovce 229/92 (Slovakia), Norregard (Denmark) and Lisieaux 128 (France) are discussed in light of the case from Saqqara. Large extent of the openings with lack of efficient treatment in the past reveals a strikingly high resistance of the patients of the time.

Key words: big lytic defects, macroscopy, radiology, histology

ÚVOD

Lytické defekty na lebách představují v paleopatologii diagnostický problém (Waldron 1987). Intravitálně vzniklé mohou mít velmi rozmanitý původ, jak ukázali ve své studii na subrecentním anatomickém materiálu M. H. Kaufman a spol. (1997). Rozdělili je jednak na kongenitální a vývojové, jednak na získané během postnatálního vývoje. Mezi nimi jde o leze patologické, vzniklé záněty, nádory nebo úrazy, nebo záměrnými chirurgickými zásahy, např. trepanací. Občas však bývají nalézány, zvláště na lebeční klenbě, překvapivě velké defekty, které nesou stopy intravitálního původu. Jejich interpretace bývá obtížná, protože nám chybí klinická dokumentace. Např. velký otvor v čelní oblasti na okrajích přilehlých obličejových kostí byl podle písemného záznamu způsoben lokálním invazivním karcinomem vyrůstajícím z čelních sinů (Kaufman a spol. 1997, obr. 9). U jiných defektů by bylo možno uvažovat o destruktivním vlivu agresivních mozkových nádorů, např. ependynomu. Naproti tomu lytické metastázy karcinomu mívají

většinou menší rozměry. Velké defekty, zvláště solitární, nebývají vždy jako metastázy rozpoznávány. Námí rozpoznáný případ může být díky kombinaci velkého otvoru a řadou menších metastáz v tomto směru instruktivním.

METODIKA

Paleopatologický výzkum nádorů vychází z vyhledávání suspektních nálezů v dobře datovaných archeologických sériích. Nejprve musí být podrobeny důkladnému makroskopickému vyšetření. Po něm následuje rentgenové snímkování. Stále významnější úlohu v současné době hrají histologické metody, z nichž jsme použili řádkovací elektronovou mikroskopii (SEM), světelnou histologii se zalitím kostních trámečků do epoxidové pryskyřice (Epon 812) pro polosilné řezy (o tloušťce 2 µm a laserovou konfokální řádkovací mikroskopii (LCSM), která umožňuje po obarvení vzorku vyšetření tkáně s vyloučením mechanického poškození.

ARCHEOLOGICKÝ KONTEXT

Při vykopávkách šachtového komplexu XV v hrobě pokladníka Maji a jeho ženy Merejet, dcery krále Ramesse II., datovaného do 13. stol. př. n. 1., které prováděla ve spolupráci s prvním autorem expedice Společnosti pro výzkum Egypta v roce 1993, byla mezi pomíšenými kosterními pozůstatky řady jedinců nalezena lebka (kalvárie) označená BC 57-2. Patřila 40–50letému muži, jehož postkraniální kostra nemohla být v hrobovými zloději přeházeném obsahu šachty identifikována (Strouhal 1995).

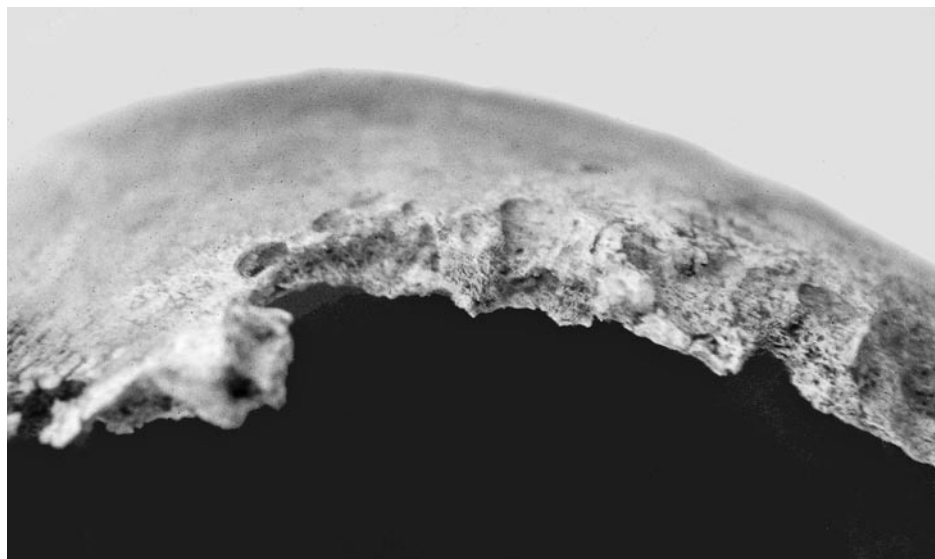
MAKROSKOPIE

Poměrně dobře zachované kalvárium vzbudilo pozornost chybením lebeční báze a týlní kosti, z níž se zachovaly pouze okraje, perforované velkým příčně oválným otvorem posunutým poněkud k levé straně (**obr. 1**). Příčný rozměr od bodu 38 mm mediálně od pravého asterionu k bodu 20 mm nad levým asterionem dosahuje 102 mm. Předozadně byl defekt větší než 85 mm, protože jeho přední okraj splynul s postmortálně odlomenou lebeční bází.

Otvor vznikl během života, jak dokazuje nepravidelně zvlněný okraj (**obr. 2**), který je místy zduřený, místy vyhloubený či hrbolatý, místy ztenčený zajizvením. Lytický pro-



Obr. 1 Kalvárium Sakkára XV: 57/2 s chybějící bází a týlní kosti v pohledu zdola a zleva



Obr. 2 Část okraje velkého defektu prozrazuje destrukci i reparativní změny



Obr. 3 Metastatické ložisko v levé šupině spánkové

ces přitom odstranil levý bradavkový výběžek a zadní část pravé pyramidy.

Pravděpodobně týž patologický proces vytvořil další lytická ložiska - metastázy, největší v podobě oválné perforace (13 x 26 mm) na levé šupině spánkové s krajovitými okraji a zahrocenými výběžky (**obr. 3**). Boční stěnu levé horní čelisti proděravěl okrouhlý otvor nad třetí stoličkou (průměr 11 mm), související - patrně v důsledku postmortálního poškození - s křížovým defektem v levém velkém křídle klínové kosti (24 x 43 mm). Současně jsou patrné dvě malé perforace se zoubkovanými okraji v levé fossa mandibularis (přední 3 x 3 mm, zadní 5 x 4 mm, **obr. 4**).

Naproti tomu defekty na pravé straně lebky jako odlomení části pravé pyrami-

dy, podlouhlá perforace dolní části šupiny spánkové dosahující k velkému křídlu klínové kosti v souvislosti s rozlomením pravého jařmového oblouku i odlomení části pravé čichové kosti jsou podle ostrých okrajů nejspíše výsledkem postmortálního násilí, které patrně způsobilo i vylomení zbývající části lebeční báze.

Ke kalvariū se podařilo najít přesně přiléhající dolní čelist, jejíž levá incisura mandibulae byla erodována patrně týž invazivním procesem, který odhalil houbovitou kost (35 x 32 mm, **obr. 5**). Její komůrky nemají ostrý, ale zaoblený povrch. Okraj incisury je přitom jemně zoubkovaný. To prozrazuje intravitální původ i této leze.



Obr. 4 Další metastatická ložiska v levé horní čelisti a velkém křídle klínové kosti a dvě drobné perforace ve fossa mandibularis



Obr. 5 Ložisko eroze v levé incisura mandibulae

RADIOLOGIE

Rentgenový snímek zachycuje obrovský rozsah defektu a místní zahuštění kostního stínu na jeho okrajích, dokládající vitální reakci na probíhající lytický proces (**obr. 6**).

HISTOLOGIE

Pro histologické vyšetření byl odebrán vzorek z okraje velkého defektu v zadní části lebky.

V SEM jsme našli ve spongiózní vrstvě ložiska s rozpadlými trámečky (**obr. 7**). Současně zde reagovala kost částečnou reosifikací, provázenou růstem novotvořených trámečků. Na povrchu původních trámečků lze pozorovat skupinky Howshipových



Obr. 6 Šikmá rtg projekce ukazuje obrovský rozsah defektu a místy zahuštění stínu na okrajích

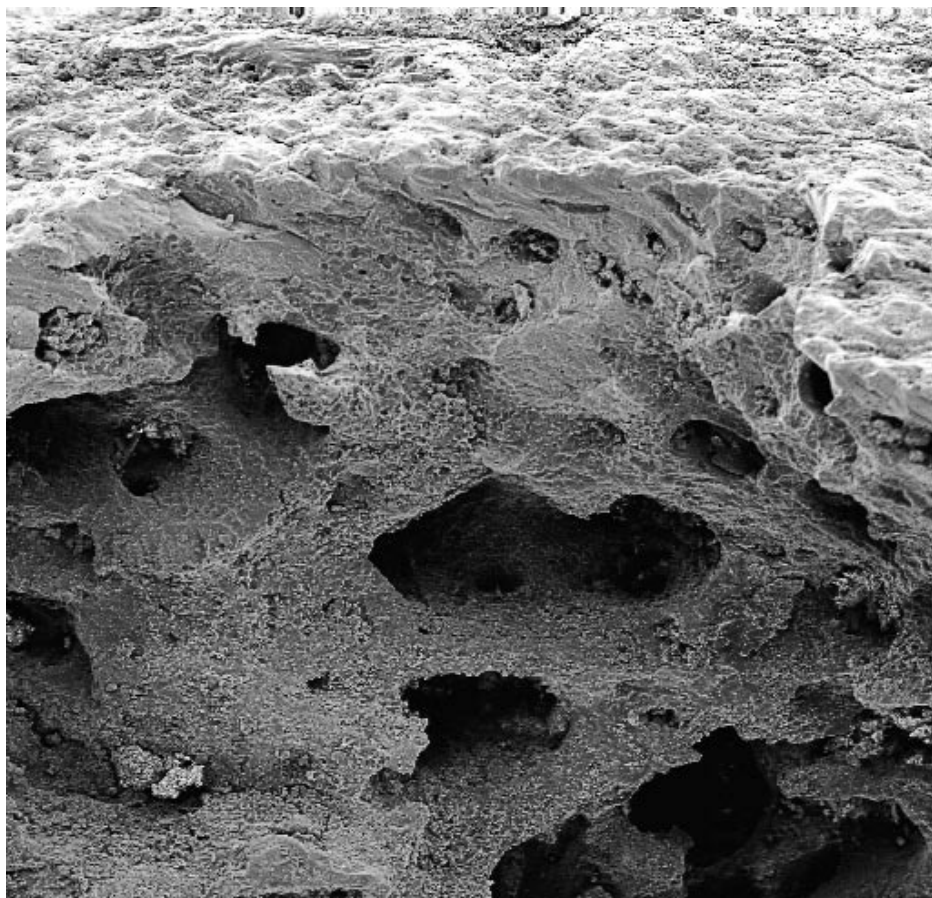
lakun (**obr. 8**). Je patrné, že kostní trámečky byly odbourávány osteoklasty, vytvářejícími dutiny, které se šířily ve spongiózní vrstvě a postupovaly k vrstvě kompaktní.

Spongiózní trámečky ukázaly na polosilných řezech narušený až roztržený povrch. Jde o odbourávání kostní hmoty způsobené pravděpodobně vyšším obsahem hyaluronidazy v nádorových buňkách, způsobujícím resorpci vápenatých solí z kosti. Osteoklastická lakunární resorpce je patrná v podobě Howshipových jamek. Těmito dvěma procesy došlo k narušení povrchu spongiózních trámečků (**obr. 9**).

Lakunární resorpci a místa s novotvorbou kostní hmoty potvrdila i metoda LCSM. Popsané změny ukazují převahu lytického procesu nad místy patrnou kostní novotvorbou.

DIAGNÓZA

Maligní charakter popsanych změn je zcela zřejmý. Dovoluje vyslovit diagnózu lytického metastatického karcinomu, v minulosti nejčastěji nalézaného zhoubného nádoru (zhruba v polovině ze 188 dosud

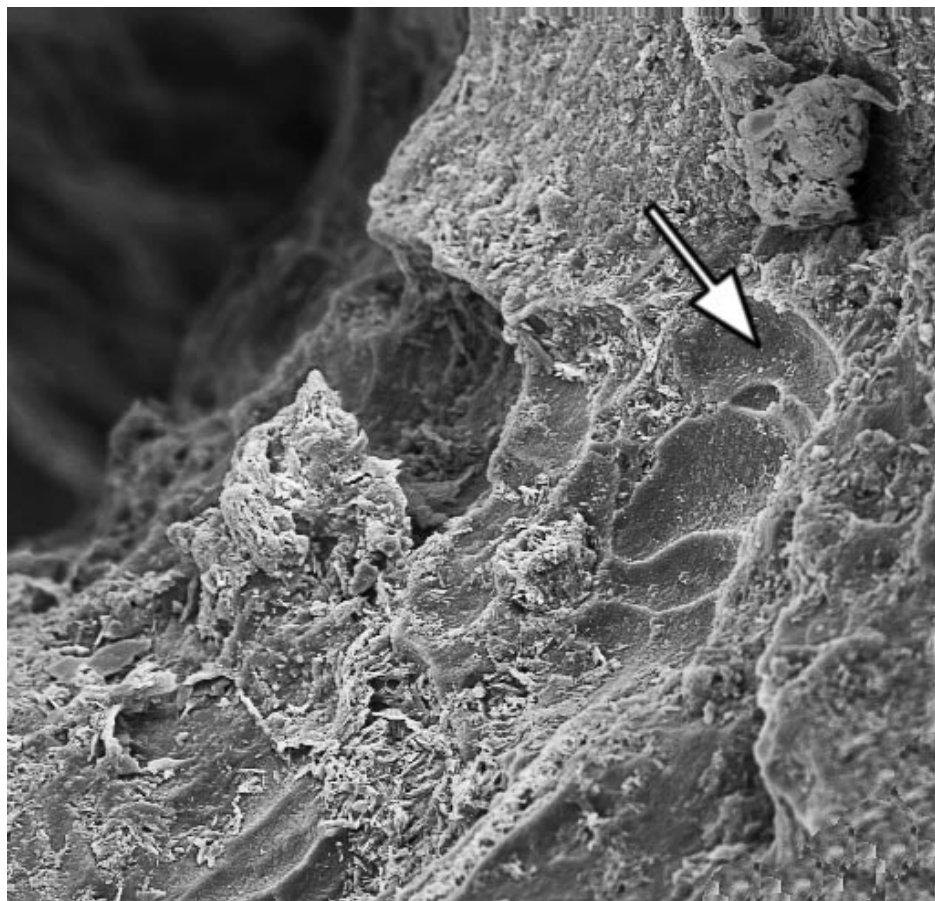


Obr. 7 SEM v malém zvětšení dokládá lytické změny postupující ze spongiózy ke kompaktní vrstvě a místy kostní novotvorbu $\times 40$

shromážděných dobře dokumentovaných případů ze Starého světa, Strouhal a Němečková 2008). Diferenciálně dignosticky jsme vzali v úvahu granulomy, mezenchymální nádory či hemoblastózy stejně jako procesy kongenitálního, vývojového, zánětlivého nebo traumatického původu včetně trepanací.

DISKUZE

Ve světle popsaného názorného případu lze diskutovat možnost objasnění některých publikovaných podobně velkých lytických defektů v lebeční klenbě. Jako příklad uvádíme nálezy ze čtyř lokalit z různých dob a oblastí.



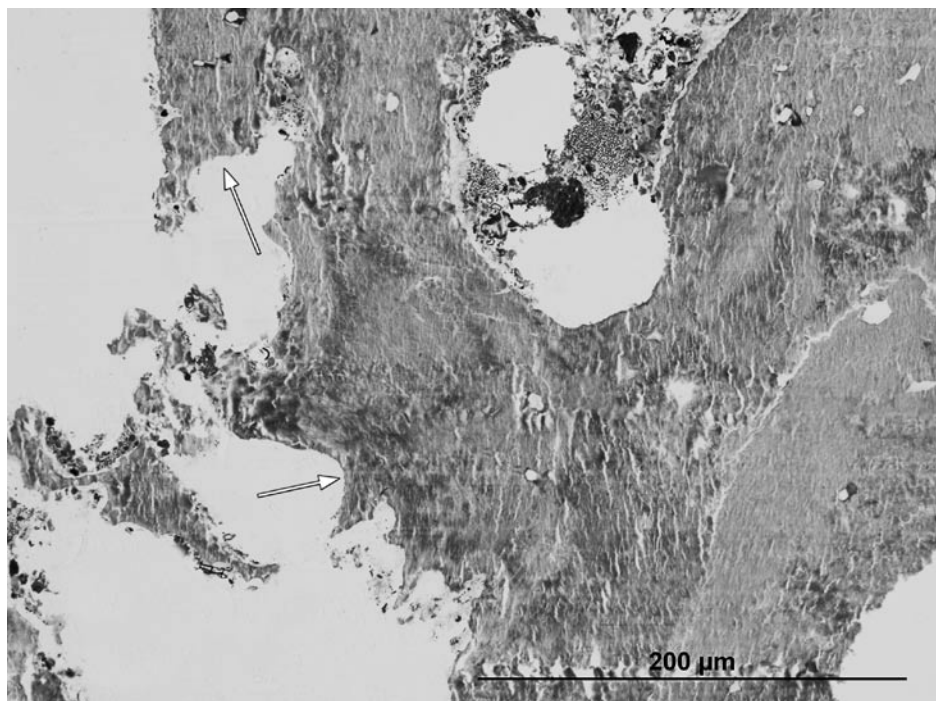
Obr. 8 SEM povrchu trámečku s Howshipovými lakunami x 400

Giza S 151, 4. dynastie či Pozdní doba (Guld 1995, Strouhal - Němečková 2008), lebka 40–50letého muže. Podobně vlnitě probíhající okraj a jeho zajizvený ráz spolu s histologickým obrazem umožnily vyslovit tutéž diagnózu jako u popsaného případu ze Sakkáry (**obr. 10**).

Borovce, hrob (o. Piešťany, Slovensko), hrob 229/92, velkomoravské období, konec 8. – začátek 9. stol. (Šefčáková a spol. 2001),

kostra 50–60leté ženy. Velký lytický defekt v zadní části lebky, stejně jako velká řada menších ložisek v lebce (**obr. 11**) a postkraniálním skeletu i histologie pomocí SEM provedená druhou autorkou této práce (**obr. 12**) potvrdily tutéž diagnózu.

Norregard (Dánsko), střední až pozdní neolit (Bennike 1985), lebka dospělého muže. Velký lytický defekt na týlní a levé temenní kosti (průměr 100 mm) má neprá-



Obr. 9 Ve světelné mikroskopii jsou zachyceny Howshipovy lakuny na okraji trámečku

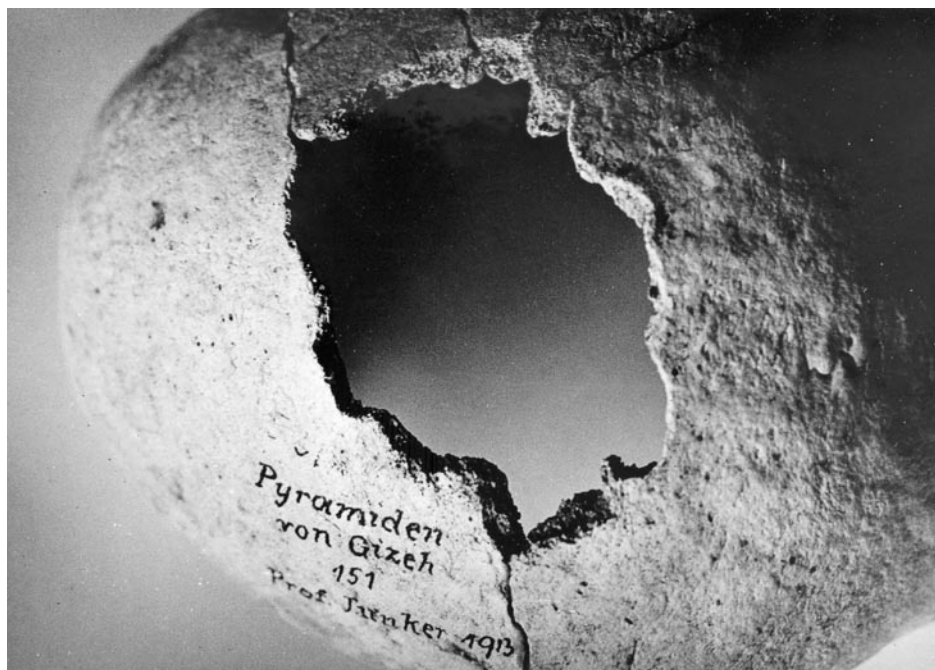
videlně vlnitý okraj s lehkými apozicemi novotvořené kosti (**obr. 13**). Brothwell (1967) upozornil na maligní charakter leze, Bennike (1985) naproti tomu uvažovala o meningiomu. I přes nepřítomnost dalších ložisek v lebce a chybění postkraniálního skeletu nevylučujeme tutéž diagnózu jako u popsaného případu ze Sakkáry.

Lisieux 128 (Francie), počátek 4. stol. n.l. (Blondiaux a spol. 1998). Lebka muže ve věku senilis. Velký defekt na frontální kosti od levého zygomatického výběžku po pravý dakryon. Okraje jsou vlnité a ztlustělé, otvůrky spongiózy uzavřené s proužky novotvořené kosti (**obr. 14**). Histologie prokázala Howshipovy lakuny a ukládání

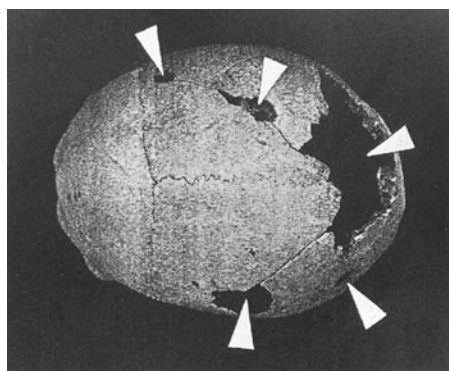
novotvořené kostní hmoty. Mezi autorem uvažovanými diagnózami je i solitární lytické ložisko metastatického karcinomu, což odpovídá i našemu názoru.

ZÁVĚR

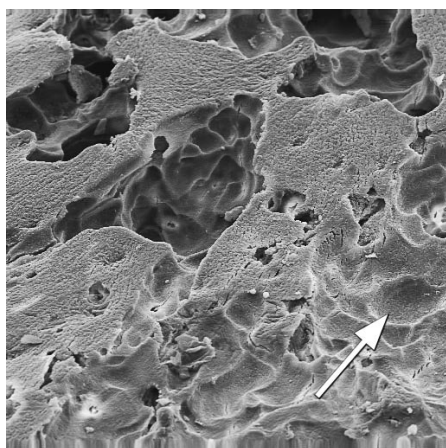
Závěrem je možno vyslovit údiv nad obrovskými rozměry metastatických lytických lézí přes nedostupnost účinné terapie v dávných dobách. Lze to považovat za další doklad mnohem větší obranné schopnosti organismu tehdejších lidí ve srovnání s dnešními.



Obr. 10 Velký otvor v lebce Giza S 151 vykazuje vlnitý, místy ztlustěný okraj



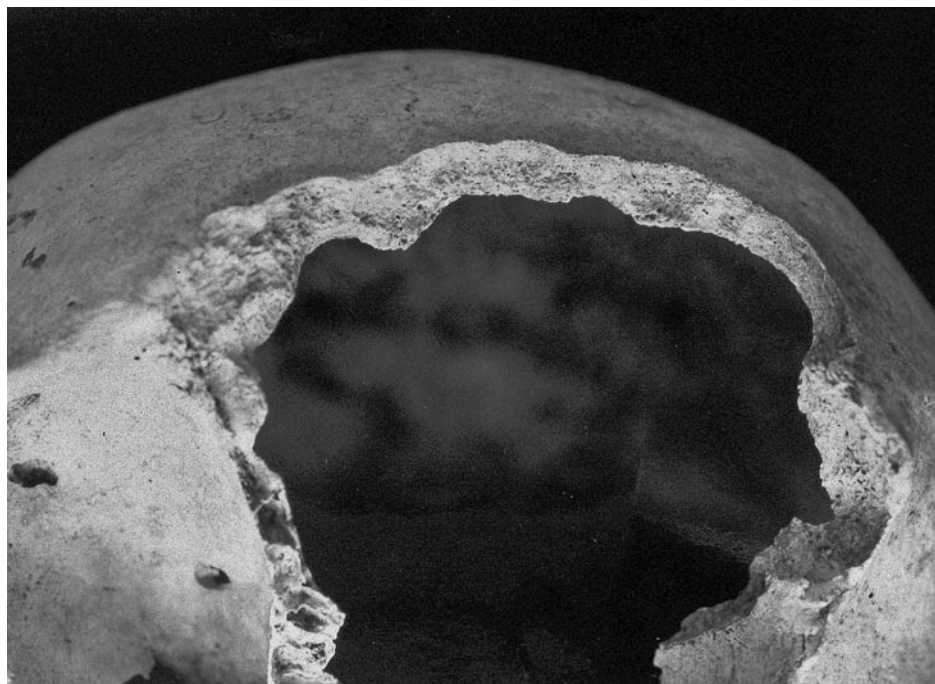
Obr. 11 Lebka Borovce 22 9/2 9 s velkým otvorem v oblasti temenních a týlní kosti a dalšími menšími metastázami



Obr. 12 SEM povrch trámečku s lytickým procesem a zachovalá Howshipova lakuna x400



Obr. 13 Defekt v levé temenní a týlní kosti kalvárie z Norregard vykazuje vlnitý průběh a kostní novotvorbu



Obr. 14 Část velkého defektu v šupině čelní lebky z Lisieux 128 má vlnitý okraj s úseky vyhlodání diploe

LITERATURA

1. BENNIKE, P. 1985: Palaeopathology of Danish Skeletons. Copenhagen: Akademisk Forlag.
2. BLONDIAUX, J., COTTEN, A., EISENBERG, L.E., FILIPO R.-M. 1998: Microscopic estimation of tumours and tumours-like entities in Northern Gaul. Přednáška / Paper, XIIth European Members Meeting of the Paleopathology Association, Prague and Pilsen, Czech Republic.
3. GULD, S. 1995: Das altägyptische Gräberfeld von Gizeh. Anthropologische Untersuchung mit Schwerpunkt der Paläopathologie. Dissertation für Mgr der Naturwissenschaften, Universität Wien, tab. VII and X.
4. KAUFMAN, M.H., WHITAKER, D., McTAVISH, J. 1997: Differential diagnosis of holes in the calvarium. Application of modern clinical data to palaeopathology. *J. of Archaeological Science* 24/3: 193–218.
5. STROUHAL, E. 1995: Revealing sufferings of the Ancient Egyptians. *Egyptian Archaeology* 6: 11–13.
6. STROUHAL, E., NĚMEČKOVÁ, A. 2008: Trpěli i dávní lidé nádory? (Did also past people suffered by tumours?, (in Czech, English summary). Praha: Karolinum.
7. ŠEFČÁKOVÁ, A., STROUHAL, E., NĚMEČKOVÁ, A., THURZO, M., STAŠÍKOVÁ-ŠTUKOVSKÁ, D. 2001: Čase of metastatic carcinoma from the end of the 8th – early 9th century Slovakia. *Amer. J. of Phys. Anthropology* 116/3: 216–229.

8. WALDRON, A. 1987: Lytic lesions in a skull:
A problem in diagnosis. J. of Paleopathology 1/1:
5-14.

Adresy autorů:

Prof. MUDr. PhDr. Eugen Strouhal, DrSc.

Ústav dějin lékařství a cizích jazyků I. LF UK

Kateřinská 32, 121 08 Praha 2

RNDr. Alena Němečková, CSc.

Ústav histologie a embryologie LF UK

Karlovarská 48, 301 66 Plzeň

Autoři fotografií

Obr. 1-5 a 10 **Eugen Strouhal**

Obr. 6-9 a 12 **Alena Němečková**

Obr. 11 **Alena Šefčáková**

Obr. 13 **Pia Bennike**

Obr. 14 **Joel Blondiaux**

TREATMENT PROGNOSIS

ČULÍK J.

Czech Technical University in Prague, Faculty of Biomedical Engineering

ABSTRACT

The treatment prognosis can provide medicine doctor according to health state of patient. The prognosis of course any illness parameters can be provided on computer from mathematic view point too according to previous time course of the parameters. Let's suppose that parameters in any time points were measured. The article shows the algorithm how to determinate the prognosis polynomial or exponential functions to be the quadratic error between the measured values and values calculated from prognosis function minimal. The determinate function can be then used for treatment course prognosis to future.

Keywords: prognosis, treatment prognosis, prognosis software

INTRODUCTION

Let's suppose that the illness state can be determined with any parameters, for example the varosity and valgosity with tibia-femoral angle, the spine scoliosis with spine angle according to Coobe. The parameters and exploration dates (times) are stored in the patient documentation.

The prognosis of the parameters course can provided medical doctor according his experiences. If a number of the parameter were measured (minimal 2 parameters) then it can be provided the prognosis on computer according to the mathematic view point. The presented algorithm search a function to be the quadratic error between measured and function values minimal. The lineal and/or quadratic polynomial functions are suitable for short-time prediction. If the parameter value converges to a final value (correct anatomic value) then it is suitable exponential prognosis.

The input data for computer program consist of the measuring times and the measured parameter values. If calendar dates are put to computer then they have to be recalculated to the time from the first time point.

CALENDAR DATA RECALCULATION

The input values are *year, month, day, hour, minute, second*. The program part for recalculation from input data to time of event can have in language C++ form:

```
float year0, year, month, day, hour, minute, second;
float months[12]={0,31,59,90,120,151,181,212,243,273,304,334}
//number of days from the year start
float t[10],x[10];
...
fscanf(..., & year, & month, & day, & hour, & minute, & second);
t[i]=(year-year0)*365.0+months[month]+day+(hour+(minute+second/60.0)/60.0)/24.0-t[0];
```

POLYNOMIAL PREDICTION

Let the measured points are x_0, x_1, \dots, x_n and it is used prediction function

$$x(t) = a_0 + a_1 t + a_2 t^2 + \dots + a_m t^m = \sum_{j=0}^m a_j t^j. \quad (1)$$

The quadratic error between measured and calculated values is

$$\varepsilon = \sum_{i=1}^n \left(x_i - \sum_{j=0}^m a_j t_i^j \right)^2. \quad (2)$$

The extreme conditions are

$$\frac{\partial \varepsilon}{\partial a_k} \equiv -2 \sum_{i=1}^n \left(x_i - \sum_{j=0}^m a_j t_i^j \right) t_i^k = 0. \quad (3)$$

It has to stand $n > m$. If $n = m + 1$ (number of points and coefficients are equal) then the error $\varepsilon = 0$ (see (2)). Let they are denoted the average values

$$b_k = \frac{\sum_{i=1}^n x_i t_i^k}{n}, \quad c_{k,j} = \frac{\sum_{i=1}^n t_i^k t_i^j}{n}. \quad (4)$$

The equations (3) can be written at matrix form using formulas (4)

$$[c_{k,j}] \cdot \{a_j\} = \{b_k\}. \quad (5)$$

The indexes $k, j = 0, 1, \dots, m$ and the matrix $[c_{k,j}]$ has dimension $(m+1, m+1)$ and vectors $\{a_j\}, \{b_j\}$ have dimension $(m+1)$.

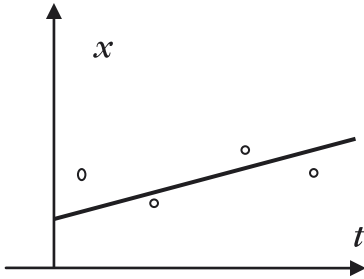


Figure 1. Linear prognosis.

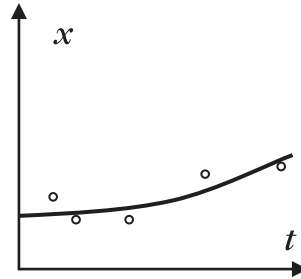


Figure 2. Quadratic prognosis

The schema of lineal prognosis is at **figure 1**, the quadratic at **figure 2**.

LINEAL PROGNOSIS

The lineal version is useful for short time prognosis. The formulas (3), (4) (average values) will be used for $m = 1$.

$$b_0 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i,$$

$$c_{0,0} = 1, \quad c_{0,1} = c_{1,0} = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i, \quad c_{1,1} = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^2.$$

The lineal equations (5) have form

$$\begin{aligned} a_0 + c_{0,1} a_1 &= b_0, \\ c_{1,0} a_0 + c_{1,1} a_1 &= b_1. \end{aligned}$$

The prognosis function is

$$x(t) = a_0 + a_1 t,$$

where

$$a_1 = \frac{b_1 - c_{1,0} b_0}{c_{1,1} - c_{0,1}^2}, \quad a_0 = b_0 - c_{0,1} a_1.$$

If only two points were measured ($n = 2$) and $t_1 = 0$ (initial measurement time) then the prognosis function has form

$$x(t) = x_1 + \frac{x_2 - x_1}{t_2} t$$

QUADRATIC PROGNOSIS

Let $m = 2$, $n > 2$, then it will be using the formulas (1), (4), (5) (the coefficient c is written with index $l = k + j$)

$$b_0 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i, \quad b_2 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i^2,$$

$$c_0 = 1, \quad c_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i, \quad c_2 = \sum_{i=1}^n t_i^2,$$

$$c_3 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^3, \quad c_4 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^4.$$

The previous coefficients are set to (5) and the coefficients a_j are calculated

$$a_0 = [b_0(c_2c_4 - c_3^2) + b_1(c_2c_3 - c_1c_4) + b_3(c_1c_3 - c_2^2)]/D,$$

$$a_1 = [b_0(c_2c_3 - c_1c_4) + b_1(c_4 - c_2^2) + b_3(c_1c_2 - c_3)]/D,$$

$$a_2 = [b_0(c_1c_3 - c_2^2) + b_1(c_1c_2 - c_3) + b_3(c_1 - c_1^2)]/D,$$

where

$$D = c_2c_4 + 2c_1c_2c_3 - c_2^3 - c_1^2c_4 - c_3^2.$$

The prognosis function has form

$$x(t) = a_0 + a_1t + a_2t^2.$$

EXPONENTIAL PROGNOSIS

The exponential prognosis (see **figure 3**) is suitable for long-time prognosis and if the signal converges to the final value what can be anatomic correct value. This method supposes that in a constant time interval is a constant percentual regeneration. The prognosis function has form:

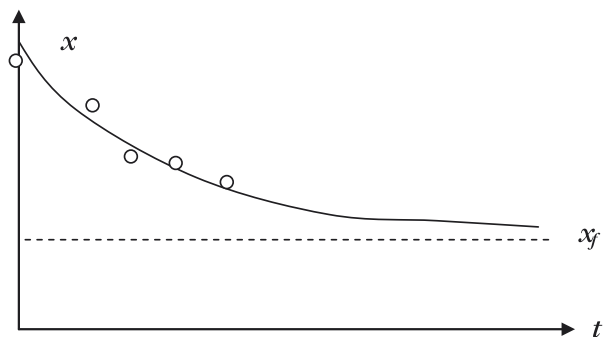


Figure 3. Exponential prognosis.

$$x(t) = x_f + ak^t \quad (6)$$

where

x_f the final value

a correction coefficient, for $a > 0$ the observed parameter decreases (illness repair) and for $a < 0$ the parameter increases (illness upset),

t treatment time

Let the values x_i were measured in time points t_i . If it is known only one parameter x_f then the medical doctor can forecast treatment course according to his experiences only. The two algorithms will be presented according to number of measured parameters, the 1st algorithm for 2 measured parameters with estimation of a final value and the 2nd one if minimal 3 parameters were measured.

EXPONENTIAL PROGNOSIS FOR 2 PARAMETERS

Let x_0 is parameter value in time $t = 0$ and x_1 in time t_1 . One parameter must be chosen because the 3 parameters x_f , a , k cannot be determined from 2 conditions only. The final value x_f can be forecasted easy. The given and forecasted values are set to (6) and from here is

$$a = x_0 - x_f \quad (7)$$

The expression (7) is set to (6) and calculated k

$$k = \left(\frac{x_1 - x_f}{a} \right)^{t_1}$$

EXPONENTIAL PROGNOSIS – NUMBER OF PARAMETERS $n > 2$

Let parameters x_1, x_2, \dots, x_n were measured in time points t_1, t_2, \dots, t_n . The values x_f, a, k are search with the quadratic error method, it means to be the error ε minimal.

$$\varepsilon = \sum_{i=1}^n [x(t_i) - x_i]^2 = \sum_{i=1}^n [x_f + ak^t - x_i]^2.$$

The necessary conditions of extreme are

$$\frac{\delta \varepsilon}{\delta a} \equiv 2 \sum_{i=1}^n (x_i b_i + a b_i^2 - x_i b_{i_i}) = 0$$

where $b_i = k^{t_i}$. The parameters of the prognosis function (6) are

$$x_f = x_c - a b_c,$$

$$a = \frac{\sum_{i=1}^n (x_i - x_c) b_i}{\sum_{i=1}^n (b_i - b_c) b_i},$$

where they were denoted

$$x_c = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_c = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n b_i.$$

If the parameter k is known then the values b_i, x_c, b_c, a, x_f and final the error ε can be solved. The parameter k can be computed with help the iteration halving interval method according to the follow algorithm (k_1, k_2 are new and/or previous approximation):

1. Initial values:

$$k_1 = k_0,$$

$$step = 0,1 k_1,$$

$$\varepsilon_1 = \varepsilon(k_1),$$

$$B = true.$$

2. The new approximation is solved with step-by-step operation

$$k_2 = k_1 + step,$$

$$\varepsilon_2 = \varepsilon(k_2).$$

3. Monitoring if the new approximation gives the less error
if $\varepsilon_2 < \varepsilon_1$ then ($k_1 = k_2, \varepsilon_1 = \varepsilon_2$ and continue from the statement 2).
4. The error increases; the calculation with appositve $step = -step$ will be tried
if B then ($step = -step, B = false$ and continue from the statement 2)

5. The result is near from the error extreme, the iteration process will be continue with the half step

$step = step/2, B = true,$
if $step > step_{min}$ then continue from the statement 2.

6. The result is average value from the last two iteration steps

$k = (k_1 + k_2)/2.$
Stop of calculation.

DISCUSSION

The presented mathematical prognosis method can be used as complement of medical doctor opinion. The prognosis supposes continuous course of illness without acute repair or setback health state. The lineal and quadratic prognoses are suitable for short-time prognoses. The exponential prognosis is suitable if it is supposed that the health state converges to a final state. If an acute change at health state is observed then this time moment has to be considered as the treatment origin.

CONCLUSION

The presented algorithm was interpreted on computer. The program is compiled at a conversation form. The user must answer to follow questions - prognosis type:

Menu

- 1 *lineal prognosis,*
- 2 *quadratic prognosis,*
- 3 *exponential prognosis,*

Number of input parameters and measurements

number of parameters,
number of measurements.

If the answers are denoted k, n then the computer asks n times

dd mm yyyy p₁, ..., p_k

where *dd,mm,yyyy* is calendar date of measurement (day, month and year) and p_i are measured parameters. Now the computer asks for calendar date of requested prognosis at form *dd mm yyyy*. If the answer is '00 00 0000' then the calculation process finishes.

Acknowledgment

The research was support by the Czech Technical University grant SM6840770012 "Trans-disciplinary Research at Biomedical Engineering Area".

REFERENCES

1. ČULÍK J, MAŘÍK I, ČERNÝ P. Condition of child leg deformity orthotic treatment. *Pohybové ústrojí*, 15, 2008 Suppl., č. 3-4, s. 347-352.
2. ČULÍK J. Brace with force effect. *Pohybové ústrojí*, 15, 2008 Suppl., č. 1-2, s. 143-146.
3. ČULÍK J. New Type of Brace for Scoliosis Treatment and its Computer Aid Design. CD „6th European Symposium on Biomedical Engineering“, June 19-21 2008, Chania Greek. International Federation for Medical and Biological Engineering, University of Patras, Greek.

-
4. ČULÍK J. Child Leg Deformity Treatment. Konference „Human Biomechanics 2008“, Praha 2008, Společnost pro biomechaniku, KU Praha. Proceedings – s. 15 a CD rom.
 5. ČULÍK J. Force Prescribing Brace for Child Scoliosis Treatment. Konference „Inženýrská mechanika 2008“, Svratka, Ústav termomechaniky, AV ČR, Ústav teoretické a aplikované mechaniky, AV ČR, VUT Brno, ISBN: 97778-80-87012-11-6, abstrakt s. 46–47, plný text CD s. 144–152.
 6. ČULÍK J. Brace for Child Scoliosis Treatment with Regulated Prescribing. Proceeding „6th International Workshop for Musculoskeletal and Neuronal Interactions“, Koln/Rein, Germany, International Society for Musculoskeletal and Neuronal Interactions 2008, s. 152.

Author address:

Prof. Ing. Jan Čulík, DrSc.

Czech Technical University in Prague, Faculty of
Biomedical Engineering,

Sítná 3105

272 01 Kladno

E-mail: culik@fbmi.cvut.cz

REAKČNÍ ČAS NA NÁHODNÝ PODNĚT VYŽADUJÍCÍ KOMPLEXNÍ MOTORICKOU ODEZVU – PILOTNÍ STUDIE

REACTION TIME ON RANDOM STIMULUS THAT REQUIRES COMPLEX MOTOR RESPONSE – PILOT STUDY

STRAUS J., DANKO F.

Katedra kriminalistiky Policejní akademie ČR v Praze

SOUHRN

Studium doby reakce je důležitý parametr pro posouzení možných pohybových reakcí osoby, zejména ve forenzní biomechanice. Činitele determinující reakční čas lze klasifikovat podle mnoha kritérií, přičemž mezi relevantní jak z hlediska teorie, tak z hlediska praxe se považují alkohol, stimulační léky, resp. drogy, věk, trénink, únava, prostorová orientace vůči podnětu, varování přicházejícího stimulu a tenze. V dalším nás primárně zajímala otázka změny reakční doby vlivem hladiny alkoholu. V článku jsou prezentovány výsledky výzkumu, v němž byl zjišťován vliv doby reakce na náhodný podnět vyžadující komplexní pohybovou odezvu. Výsledky jsou prezentovány v grafických závislostech. Bylo zjištěno, že do hladiny alkoholu 0,3 promile se reakční doba v podstatě nemění, pak se prodlužuje kvadratickou funkcí

Klíčová slova: reakční čas, alkohol, motorická odezva, forenzní biomechanika

SUMMARY

Reaction time research is an important parameter for the examination of possible human motor responses, especially in forensic biomechanics. Factors influencing the reaction time can be classified by many criterions. The most relevant theoretical and practical factors are alcohol, stimulating drugs, age, training, fatigue, subject's orientation towards stimulus, warning of incoming stimulus and psychical tension. Primary, we were interested in impairment of human's reaction time as a result of alcohol administration.

This article refers to presentation of results of our pilot research project, which treats of the reaction time on random stimulus that requires complex motor response. Results are expressed in graphical relationships. We found no impairment up to 0,3% BAC, but overall relationship is expressed by quadratic regression.

Keywords: Reaction time, alcohol, motor response, forensic biomechanics

ÚVOD

Volní reakce na podnět jsou mnohem složitější než reflexy a vyžadují účast vyšších mozkových funkcí. Při volních reakcích je signál z oka nebo jiného smyslového orgánu, resp. několika smyslových orgánů zároveň, poslán do motorických center mozku, která jej zpracují, určí podstatu odezvy a transportují daný pokyn svalům, jež následně vykonají reakci, a to po uplynutí určitého časového intervalu. Na zadaný podnět však nereaguje člověk svalovou reakcí bezprostředně, ale s určitým zpožděním. Délka reakční doby je fyziologicky ohraničena a do jisté míry ovlivňuje rychlost celého pohybového úkonu (fakticky celkového trvání pohybu), což je nesmírně důležité zejména pro pohybové akty velmi krátkého trvání, řádově sekundy. Reakční rychlost je také mimořádně významná při řešení výběrových motorických činností, při nichž dochází k zapojení velkých svalových skupin. Ve forenzní biomechanice se v posledních letech ukazuje jako velmi aktuální otázka řešení vnějších a vnitřních vlivů na reakční čas. Jako aktuální faktor považujeme zejména vliv alkoholu na čas rozhodování, tj. dobu reakce složitou motorickou odezvou [16].

POJEM REAKČNÍHO ČASU

Nejjednodušeji vzato je reakční doba čas, který uplyne od počátku vnímání podnětu do počátku vykonávání odezvy na tento stimul [16]. Rozšířený pojem reakční schopnosti přinesla publikace Human Factors Design Handbook [19] vymezující jednoduchý reakční čas jako nejkratší možný čas mezi momentem, kdy smysly detekují podnět a časem, v němž tělo začne vykonávat odezvu, přičemž komplexní reakční doba zahrnuje aditivně proces lidského myšlení. Dále je charakterizován tím, že úlohu, jejímž výstupem má být komplexní reakční čas, tvoří několik stimulů s odlišnými mody odezev.

Distribuce jednoduchých reakčních časů a výběrových reakčních časů s jednoduchou motorickou odezvou odhaluje ten fakt, že vizuální informační proces je nejdůležitější částí reakční schopnosti člověka. Výběrový reakční čas navíc zahrnuje proces rozhodování, který logicky zapříčiňuje zpoždění, čímž v porovnání s jednoduchým reakčním časem vzrůstá celková reakční rychlost. Navíc čas potřebný pro rozhodnutí je nejvíce variabilní jako komponenta reakční rychlosti. Nicméně právě tento rozdíl poskytuje aproximaci určení intervalu doby rozhodování, a sice podle konkrétních podmínek, resp. počtu a druhu působících faktorů, jejichž význam bude v této práci dále podrobně rozpracován. Jako nejpodstatnější faktor zde vystupuje

druh podnětu, neboť právě potřeba činění rozhodnutí na základě více či méně standardního podnětu činí tuto komponentu nestálou oproti komponentám jiným [9].

Celkový reakční čas lze vyjádřit jako součet doby trvání vizuální percepce a doby trvání rozhodování, na něž bezprostředně navazuje samotná motorická odezva. Vizuální percepce zahrnuje interval potřebný pro detekci stimulu od doby, kdy jej bylo možné detekovat, zatímco doba rozhodování reprezentuje čas potřebný pro výběr a rozhodnutí o odezvě. Poté tělo započne výkon příslušné odezvy. Nad rámec definice reakčního času se staví čas potřebný pro svalový pohyb, který nicméně tvoří neopomenutelnou kategorii, neboť zkoumání pouze reakční rychlosti bez zájmu o motorickou odezvu by pozbylo pro forenz-

ní biomechaniku praktického významu. Vyjádření reakční rychlosti v termínech těchto komponent je následující:

$$t_{rt} = t_p + t_r,$$

kde t_{rt} - reakční čas

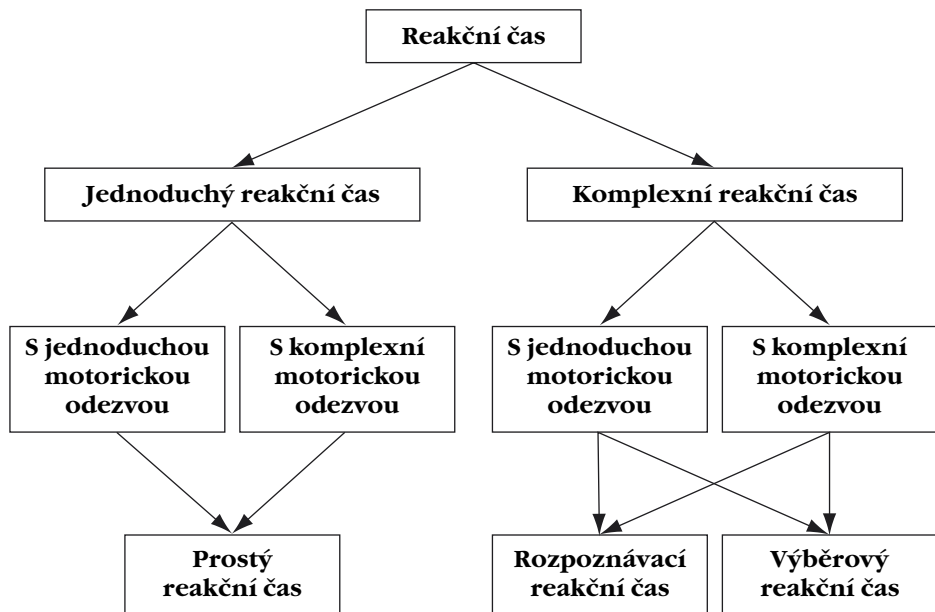
t_p - čas potřebný pro percepci

t_r - čas potřebný pro rozhodování

Kategorizace reakčních časů

Klasifikační schéma reakčních časů, z něhož experti stále vycházejí při deskripci a rozlišení mezi rychlostmi reakce, lze vymežit [10]:

jednoduché - skládající se ze samotného podnětu, na něž subjekt odpovídá co nejrychleji je to možné, ihned po objevení daného stimulu



Obr. 1. Kategorizace reakčních časů.

rozpoznávací - sestávající ze dvou a více stimulů, ale s pouze jednou odpovědí korespondující s jedním stimulem, zatímco na zbytek nesmí reagovat

výběrové - tvořené dvěma a více podněty, na které subjekt musí tvořit odlišné odezvy, tj. subjekt musí vybrat, jaký signál byl přítomen a poté učinit odpověď vhodnou pro tento podnět.

Schéma se týkalo a nadále týká zejména na experimentální psychologie a úzce souvisejících vědních oborů. Zjednodušeně lze tuto větev zahrnout pod reakční časy, jejichž podstatu představuje motoricky jednoduchá odpověď. Rozšířené a terminologicky mírně odlišné schéma lze vyjádřit podle **obr. 1 [8]**.

Zařazení prostého reakčního času výlučně jako subkategorii jednoduchého reakčního času je sporná záležitost, nicméně vzhledem k definici komplexní reakční doby podle [18], kde se vyžaduje mnohost stimulů, jsme došli k této kategorizaci, kterou samozřejmě nepodkládáme za dogma.

Reakční rychlost s komplexní motorickou odezvou charakterizuje situaci, kdy subjekt zapojuje při odpovědi velké svalové skupiny, na rozdíl od jednoduchých motorických odpovědí, kde tento znak absentuje.

Význam komponent reakčního času ve střetném boji

Obligatoční podmínky nutné obrany při střetném boji, tj. schopnost napadeného ubránit se útoku reagováním, nastávají při splnění nerovnosti úspěšnosti obranné akce [14]:

$$\Delta t_d < \Delta t_a,$$

kde Δt_d - trvání obranné akce
 Δt_a - trvání útočné akce

Přičemž trvání akce obranné se skládá ze dvou částí:

$$\Delta t_d = \Delta t_{rt} + \Delta t_m,$$

kde Δt_{rt} - aktuální reakční doba obránce

Δt_m - trvání obranného pohybu

Zároveň lze vyjádřit reakční dobu subjektu vztahem:

$$\Delta t_{rt} = \Delta t_p + \Delta t_r,$$

kde Δt_p - trvání percepce

Δt_r - trvání procesu rozhodování

Pak tedy platí:

$$\Delta t_p + \Delta t_r + \Delta t_m < \Delta t_a$$

Existuje tedy několik možností pro zvýšení šance na účinnou obranu:

- redukce doby trvání percepce podnětu
- redukce doby trvání procesu rozhodování
- redukce doby trvání motorické odezvy

Vezměme nyní v úvahu časové nároky na jednotlivé komponenty - vizuální percepce, proces rozhodování a svalový pohyb. Zhruba 70 % celkové hodnoty reakčního času tvoří čas potřebný pro vizuální percepce, zatímco 30 % vyžaduje motorická odezva. Uvedený poměr se týká motorických odpovědí řidiče v dopravě ve studii Demirarslana [9]. Průměrné rozdělení podle Bradáče [7] činí 28,4% pro svalový pohyb, 71,6 % pro vizuální percepce, resp. 23,8 % k 76,2 %. Podíl percepce na reakční rychlosti se zvyšoval s tím, zda řidič sledoval jiný objekt, a to buď v rozsahu nepřesahujícím pět stupňů od kolmice vedené

k relevantnímu objektu, resp. přesahující tuto hodnotu. Samozřejmě, že v případě střetného boje se vyskytují motoricky složitější odezvy, čímž se význam obou komponent vyrovnává [17], [18].

Vizuální percepce jako složka reakční rychlosti je ovlivňována faktory, které jsou uvedeny v následující kapitole, kde bude pregnantně vysvětlena jejich podstata působení. Obecně vzato mají na její délku vliv zejména vnější podmínky prostředí, prostorové umístění subjektu vůči zdroji, resp. směr, ze kterého je podnět exponován.

Doba potřebná pro rozhodování tvoří nejvíce variabilní složku reakční doby. Faktory na ní působící lze velmi těžko nějakým způsobem kategorizovat. Jedná se vyloženě o determinaci samotným subjektem vyvolanou zejména psychickými stavy napadeného, tj. emocemi, rozrušením, nezkušeností ve střetném boji atp. Redukce časového trvání této fáze je možná především nabytými zkušenostmi v těchto situacích, psychickou odolností atd. [16].

Motorickou, pohybovou rychlost určuje čas, který je potřebný k vykonání jednotlivého pohybového aktu, což je dáno především trénovaností svalového aparátu a rychlostí svalové kontrakce zapojených svalů. Trénované subjekty tedy mají lepší předpoklady pro redukci trvání této fáze. Tyto osoby dosáhly stadia nazývaného stabilizace pohybové stereotypu, kdy jsou pohyby prováděny přesně, plynule, koordinovaně a úsporně. V důsledku toho se jedná výrazně snižuje čas potřebný pro motorickou odezvu, jednak osoba dokáže jednat přesně, čímž neporovnatelně vůči netrénovaným osobám zvyšuje šance na účinnou obranu. Dalším pozitivum z hlediska účinné obrany představuje fakt, že trénované subjekty zpravidla získaly v tré-

nované oblasti schopnost rychlé percepce a díky stabilizovanému dynamickému stereotypu redukuje také dobu potřebnou pro rozhodování. Všechny tyto výhody trénovanosti přispívají k podstatné redukci celkové doby trvání akce.

Mnohá útočná akce však může být provedena na krátké vzdálenosti tak rychle, že se proti nim nelze bránit. Napadený tedy maximálně detekuje podnět, což ale bez příslušné motorické odezvy nemá žádný význam z hlediska jeho účinné obrany. Proto je žádoucí nereagovat na podnět, který již nastal, neboť to činí účinnou obranu nemožnou. Co se týče útoků beze zbraně, nejjednodušším, nejrychlejším prostředkem k dosažení kriminálního cíle násilným způsobem je úder končetinou, tj. úhoz, a kop. Samotná rychlost provedení úderu nehraje tak podstatnou roli, neboť potřebného účinku dosáhne v případě vhodného postoje a optimální vzdálenosti od poškozeného. Účinnost úderu rovněž ovlivňuje správná pronace, resp. supinace předloktí a otáčení a přemístění trupu [14]. Obdobné motorické úkony jsou vyžadovány při použití krátké chladné zbraně, či při úderech těžkými předměty. Ovšem upotřebení krátké chladné zbraně dosahuje účinnosti i při samotném pohybu končetiny. Na druhou stranu, úder vedený též pouhým pohybem končetiny nebude natolik efektivní, nicméně v obou případech bude iniciace pohybu a jeho detekce jako podnětu pro poškození méně čitelná.

Trvá-li tedy útočná akce dobu výrazně kratší než doba trvání obranné akce napadeného, je jeho obrana jako reakce na ni neuskutečnitelná. Aby byla nějak možná, je nezbytné, aby napadený reagoval nikoliv na začátek útočné akce svého protivníka, nýbrž na něco, co jí dostatečně předcházelo a pomohlo k samotné identifikaci

stimulu. Napadený pak ze znaků situace anticipuje budoucí vývoj chování svého protivníka, na základě čehož pak jedná. Předvídat pravděpodobné jednání dává proto solidní možnost, i za cenu možného omylu, jak se účinně bránit.

Faktory ovlivňující reakční čas

Činitele determinující reakční čas lze klasifikovat podle mnoha kritérií, přičemž mezi relevantní jak z hlediska teorie, tak z hlediska praxe považují – alkohol, stimuluji léky, resp. drogy, věk, trénink, únava, prostorová orientace vůči podnětu, varování přicházejícího stimulu a tenze. Dále nás primárně zajímala otázka změny reakční doby vlivem hladiny alkoholu [8].

Alkohol snižuje rychlost informačních procesů, jednoduchých, výběrových a rozpoznávacích reakčních časů v rámci experimentů vyžadujících jako odezvu jednoduchou motorickou reakci. V neposlední řadě též rozdílně narušuje kognitivní schopnosti vyššího řádu, což je předpokladem pro negativní determinaci komplexních motorických odpovědí.

Alkohol dále prokazatelně od množství 0,5 ‰ v krvi negativně ovlivňuje:

- smyslové vnímání
- myšlení
- rychlost činění rozhodnutí
- postřeh
- reakční dobu na všechny typy podnětů
- pozornost pro detail
- přizpůsobení očí při přechodech ze světla do tmy a naopak
- vnímání barev
- schopnost soustředění
- rovnováhu
- odhad vzdálenosti

MATERIÁL A METODY

Hlavním cílem pilotního měření bylo zjištění reakčních časů člověka v experimentu zaměřeném na komplexní reakční čas výběrový s komplexní motorickou odezvou. Vedle tohoto cíle jsme se zaměřili na kvantifikování a vyjádření závislostí reakčního času na množství požitého alkoholu, připravenosti způsobené distrakcí subjektu a intenzitou audiálnímu stimulu. Další úkol spočíval ve vyjádření časového trvání prováděného úhozu z klidové pozice, a to jednak do volného prostoru, jednak do tuhého tělesa. Cílem naopak nebylo následovat výzkumy spočívající v analýze jednoduchých reakčních časů, ať už s komplexní motorickou odezvou, nebo pouze s jednoduchým typem motorické odezvy. Stejně tak se jevila jako žádoucí, vzhledem ke stanoveným cílům, konfigurace experimentu tak, aby podnět charakterizovala jeho náhodnost, způsobená prostorovou a časovou neurčeností při exponování [8].

Znaky náhodného podnětu pro účely tohoto pokusu

Podnět z definované množiny stimulů, s jejímž obsahem byl subjekt před započetím experimentu seznámen, přičemž každému z těchto podnětů byla přiřčena jediná správná odezva, jejíž nejdůležitější charakteristikou je komplexní motorická odezva.

Na rozdíl od typických schémat používaných v experimentální psychologii, zde mezi podněty nejsou konstantní časové intervaly, resp. téměř konstantní intervaly (Experimentální psychologie používá časové intervaly mezi podněty, jejichž trvání se pohybuje v rozmezí cca. 500–3500 ms, čímž subjekt zákonitě, alespoň v některých případech, snižuje reakční dobu

díky sekvenčnímu efektu), čímž dochází k eliminaci tzv. sekvenčního efektu; v tomto experimentu jsme naproti tomu pracovali s časovými intervaly se spodní hranicí řádově od desítek milisekund až po více než minutové horní hranice.

Taktéž důležitým faktorem pro náhodnost podnětu se jeví skutečnost, že docházelo ke změně charakteru stimulu, tj. střídavě byl exponován podnět audiální (z hlediska komplexnosti unimodální) s audiovizuálním (z hlediska komplexnosti bimodální) a zcela náhodně participoval též podnět nedefinovaný, na nějž subjekt neměl reagovat vůbec.

Průběžně docházelo i k substituci prostorového umístění zdroje podnětu, opět z důvodu zachování variability vzhledem k subjektu.

Celého měření se zúčastnilo 25 dobrovolníků, reprezentující skupinu velmi dobře trénovaných osob. Praktická část výzkumu byla uskutečněna v úpolové tělocvičně Policejní akademie ČR. Měření trvalo celkově zhruba 60 minut. Vzhledem k charakteru našeho experimentu se vyskytoval pouze komplexní reakční čas prostý a výběrový, který vyžadoval komplexní motorickou odezvu [8].

Instrukce byly subjektům prezentovány před započítáním experimentu. Jednalo se o nástin zaměření experimentu, tj. orientace na výzkum reakčních časů na náhodný podnět, který vyžaduje složitou motorickou reakci. Dále instrukce spočívala ve vymezení podnětů:

- úder
- toč
- kop
- záda
- natažení závěru pistole CZ vz. 75
- břicho
- sed
- leh
- klik

Výslovně bylo určeno, že na jakýkoliv další podnět nemají reagovat. Takové instrukce zakládají charakter experimentu výběrového typu – subjekt reaguje na podněty, na něž musí vybrat správnou reakci a navíc odlišit nežádoucí podněty. Pokud docházelo k typům prostým, docházelo k tomu takovým způsobem, kdy subjekt vykonal „neutrální reakci, prostý pohyb“ a teprve během pohybu modifikoval celý proces ke korektní odezvě. V takovém případě byla určena hodnota prosté reakční rychlosti a následně též latence, která určuje, za jaký časový interval subjekt od počátku jednoduché reakce začal vykonávat samotnou reakci, relevantní k danému pokynu. Za výběrovou reakční dobu se pokládá samozřejmě čas souhrnný, s nímž nadále v rámci analýzy závislosti je pracováno.

Exponování zvuku závěru nastávalo výlučně v dorsálním směru vůči subjektu. Kritériem pro zvolení uvedených podnětů, spočívajících ve slovním vyjádření byl požadavek na relativně stejnou délku trvání pokynů, čemuž byl podřízen i způsob formulace zadání, jehož objektivní podstata nemusela být ihned zřejmá. Proto subjekt dostal patřičné poučení o příslušné správné odpovědi. V případě užití výstižnějších, avšak výrazně odlišných signálů co se týče délky, by mohlo mnohem pravděpodobněji docházet k detekci neurčitěho signálu, čímž by subjekt získal podmínky pro vykonání prostého reakčního času a v rámci jeho výkonu by mezitím došlo k exponování celé informace, čímž by „upřesnil“ svou odezvu, tj. vykonal požadovanou odpověď.

Hladina alkoholu v krvi byla měřena přístrojem pro detekci alkoholu v dechu – Alkohol Tester, nicméně pro eliminaci alkoholu v dechu subjekt po dobu zhruba 10 minut prováděl cvičení, jehož cílem

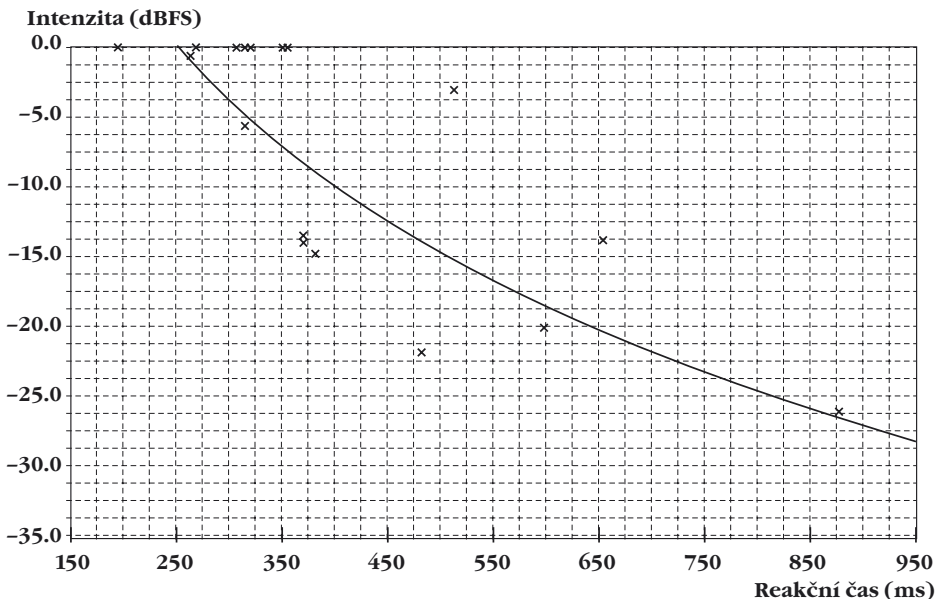
bylo odstranit alkohol z dechu a urychlit vstřebání alkoholu do krve.

METODY ANALÝZY DAT

Samotné metody analýzy dat spočívaly v tom, že ze získaného videozáznamu byla extrahována v maximální kvalitě nezměněná zvuková stopa. Videozáznam byl analyzován v programu VirtualDubMod 1.5.10.2 build 2540. Záznam sloužil k určení okamžiku, v němž subjekt začal reagovat, což vzhledem k použitým metodám videozáznamu znamenalo přesnost 40 ms. Nakonec byla vytvořena sekvence po 20 ms znamenající tuto mezní chybu při měření výstupu. Vstup, tj. počátek exponování stimulu, jehož podstatou byl audiální sig-

nál, byl pro vyšší přesnost a pro možnost další analýzy stopy analyzován programem Audacity 1.2.6., který již pracoval pouze se zvukovou stopou, a umožnil bez problémů pracovat na časové ose s rozlišením i nižším než 1 ms, tato citlivost vzhledem k okolnostem byla optimální.

U každého ze stimulů byla použita analýza zvuku, která zahrnovala zjištění intenzity audiálního podnětu (vyjádřeno v jednotkách dBFS, hladina 0 dBFS odpovídá maximální intenzitě), analýza frekvencí signálu (frekvenční analýza) a jeho kompletního spektra (spektrogram). Frekvenční analýzy a spektrogramy samozřejmě nenaobývají primárního významu z hlediska účelu práce, avšak v rámci komplexního zpracování zadaného tématu pokládáme jejich zařazení za významné.



Obr. 2. Závislost reakčního času na intenzitě audiálního stimulu.

VÝSLEDKY

Průměrný reakční čas všech subjektů při nulové hladině alkoholu dosahoval hodnoty 395,27 ms ($\sigma = 113,37$). Tato hodnota reprezentuje průměr všech hodnot bez rozlišení. Pro unimodální audiální stimul o intenzitě 0 dBFS byl průměr všech subjektů 342,65 ms.

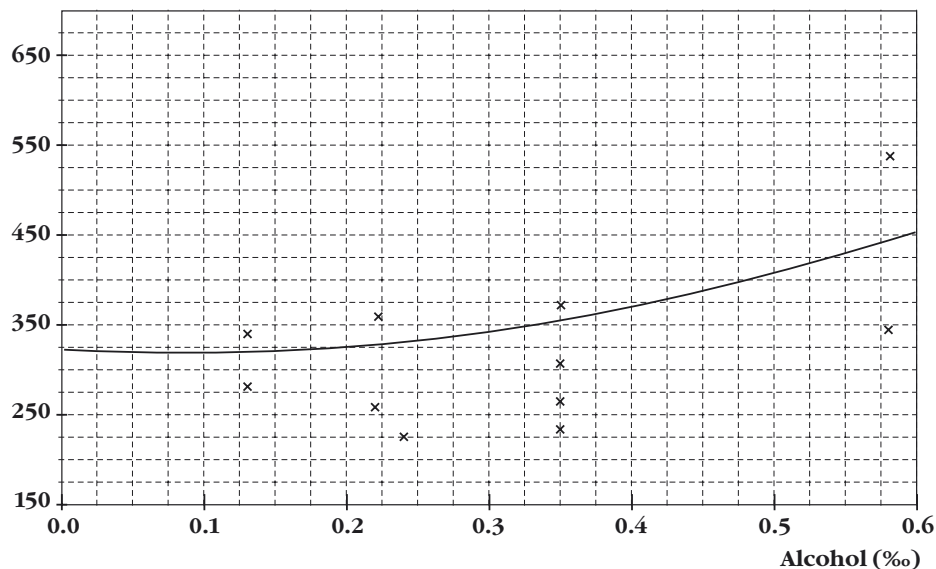
Výsledky lze velmi přehledně vyjádřit v grafických závislostech (obr. 2, 3, 4).

Charakter závislosti je tedy zřejmý – rychlejších reakčních dob dosáhne subjekt, jestliže stimul nabývá vyšší intenzity a naopak. Samozřejmě, že křivka vytvořená z námi naměřených hodnot se netýká stimulů, které nedosáhly takové intenzity, aby byly detekovány. Takové podněty se v našem experimentu nevyskytovaly. Z podstaty

věci je zřejmé, že hodnota reakčního času by se nezvyšovala, resp. nesnižovala donekonečna, pokud by teoreticky podnět nabyl nekonečně malé, resp. velké intenzity. V grafu by taková okolnost byla znázorněna asymptotami, přičemž každá z nich by byla rovnoběžná s příslušnou osou.

Grafické znázornění, stejně jako samotné koeficienty rovnice, vypovídá o tom, že funkce nabývá minima nikoliv v nule, nýbrž dále ve směru ke kladným hodnotám osy x. Jinými slovy, tato analýza experimentálně zjištěných hodnot naznačuje excitační efekt alkoholu pro velmi malé hladiny alkoholu v krvi, pro 0,17–0,23 g/kg.

Reakční čas (ms)



Obr. 3. Graf závislosti reakčního času na hladině alkoholu – maximální hladina alkoholu 0,6 ‰.

DISKUZE

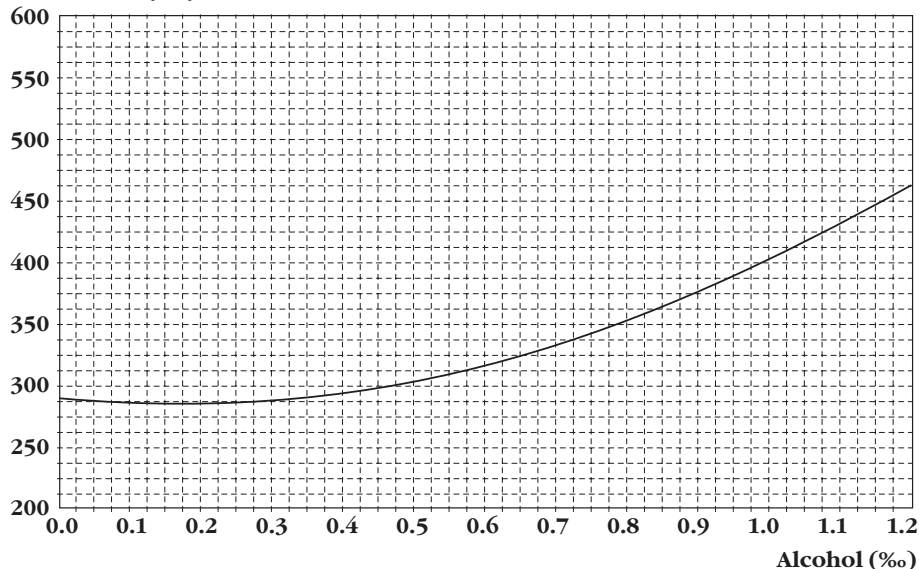
Provedené experimenty a měření byly provedeny pouze na souboru mužů, nelze tedy s jistotou tvrdit, jakých konkrétních hodnot reakčních dob by ženy dosahovaly. Faktor pohlaví - Ratio of female to male (RFM) - bude v budoucnu jistě sledovaným parametrem. Obecně vzato z pilotního výzkumu vyplynula potřeba učinit v rámci následného výzkumu následující kroky:

1. Provedení většího počtu měření z frontálních pozic vůči subjektu, jednak s vizuálními, jednak s audiovizuálními podněty. Cílem experimentu by pak bylo zkompletování souboru reakčních časů na audiální, vizuální a audiovizuální podnět, což jsou pro potřeby praxe

nejpodstatnější poznatky pro kriminalistiku a forenzní biomechaniku.

2. Ve všech relevantních okruzích zkoumání získávat další data, jež jenom pomohou k upřesnění daných závislostí, a která ujasní reakční možnosti běžné populace, stejně jako ukážou hraniční fyziologické možnosti vysoce trénovaných subjektů.
3. Pro zjištění vlivu alkoholu se jeví jako nezbytné dále určovat vliv alkoholu na reakční schopnost, popř. na další komponenty reakční schopnosti. Dále pokládám za potřebné získat hodnoty reakčních dob i pro vyšší hladiny alkoholu v krvi, než cca. 1,0 ‰.
4. Použití kamery s vyšší snímkovací frekvencí. Získaná data bude poté možno analyzovat s větší přesností.

Reakční čas (ms)



Obr. 4. Graf závislosti reakčního času na hladině alkoholu - maximální hladina alkoholu 1,2 ‰

ZÁVĚR

Zjištěné výsledky lze formulovat do těchto závěrů:

Hypotéza o podmíněnosti reakční rychlosti v závislosti na intenzitě stimulu se potvrdila. Jednalo se zatím pouze o audiální stimul, nicméně na zvukový podnět člověk reaguje nejrychleji z uvedených druhů podnětů. Díky tomu tak byly získány nejlepší možné průměrné hodnoty reakčních časů, které budou následně ještě nápomocny při analýze odezvy na audiovizuální podněty, resp. při celkovém komplexním posouzení reakčních schopností člověka z běžné populace, či trénovaných osob.

Analýza vlivu distrakce na připravenost a tím na hodnotu reakční doby potvrdila očekávání a tvořila determinant nezanedbatelného charakteru. Získaná data opět poskytují solidní základ pro zkoumání připravenosti a jejího vlivu na reakční čas.

Zajímavé výsledky poskytla analýza vlivu alkoholu na reakční rychlost, kdy subjekty byly v průměru nízkými hladinami dokonce excitovány, konkrétně při hladině alkoholu v krvi cca. 0,08 ‰. Následně docházelo k negativní determinaci dosahující při cca. 0,4 ‰ a vyšších hodnotách poměrně vysokých hodnot. Alkohol samozřejmě ovlivňoval celý soubor komponent reakčního času, resp. i celkového trvání akce. Zhoršovala se tedy percepce, rozhodování, reakční rychlost, stejně jako další charakteristiky nespádající do této kategorie jako např. motorika, přesnost provedení odezvy atp.

Na závěr bych rád poděkoval studentům Policejní akademie ČR v Praze, kteří se podíleli na pilotní studii jako figuranti.

LITERATURA

1. ADAM, J., PAAS, F., BUEKERS, M., WUYTS, I., SPIJKERS, W., WALLMEYER, P.: Gender differences in choice reaction time: evidence for differential strategies. *Ergonomics*, 1999, Vol. 42.
2. ANDO, S., KIDA, N., ODA, S. Retention of practice effects on simple reaction time for peripheral and central visual fields. *Perceptual and Motor Skills*, 2004, Vol. 98, No. 3.
3. ANDO, S., KIDA, N., ODA, S. Practice effects on reaction time for peripheral and central visual fields. *Perceptual and Motor Skills*, 2002, Vol. 95, No. 3.
4. BELENKY, G.: Caffeine maintains vigilance and marksmanship in simulated urban operations with sleep deprivation. *Aviation, Space, and Environmental Medicine*, 2005, Vol. 76, No. 1.
5. BERTELSON, P. The time course of preparation. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 1967, Vol. 19.
6. BOTWINICK, J., THOMPSON, L. W. Components of reaction time in relation to age and sex. *Journal of Genetic Psychology*, 1966, Vol. 108.
7. BRADÁČ, A. a kol. *Soudní inženýrství*. Brno: Akademické nakladatelství CERM, 1997. ISBN 80-7204-057-X
8. DANKO, F. Reakční čas na náhodný podnět vyžadující komplexní motorickou odezvu. *Bakalářská práce (vedoucí J. Straus)*. Praha: PA ČR, 2009.
9. DEMIRARSLAN, H. Visual information processing and response time in traffic-signal cognition. [online]. [cit. 9. 10. 2008]. Dostupné na World Wide Web: <<http://stinet.dtic.mil/cgibin/GetTRDoc?AD=ADA248165&Location=U2&doc=GetTRDoc.pdf>>
10. DONDERS, F. C. On the speed of the mental processes. *Acta Psychologica* 30, 1969, s. 412–431.
11. GREEN, M. How Long Does It Take To Stop? *Methodical Analysis of Driver Perception-*

Brake Times. Transportation Human Factors, September 2000, No. 2.

12. HICK, W. E. On the rate of gain of information. Quarterly Journal of Experimental Psychology, 1952, Vol. 4.

13. LEE, J. D., CAVEN, B., HAAKE, S., BROWN, T. L. Speech-based interaction with in-vehicle computers: The effect of speech-based e-mail on drivers' attention to the roadway. Human Factors, 2001, Vol. 43, No. 4.

14. NOVÁK, J., SKOUPÝ, O., ŠPIČKA, I. Sebeobrana a zákon. Praha: Klavis, 1991. ISBN 80-900338-0-6

15. REDFERN, M. S., MULLER, M., JENNINGS, J. R., FURMAN, J. M. Attentional dynamics in postural control during perturbations in young and older adults. The Journals of Gerontology, Series A, 2002, Vol. 57, No. 8. ISBN 80-86477-00-2

16. SELIGER, V. a kol. Fyziologie tělesných cvičení. Praha: SPN, 1974, s. 215.

17. STRAUS, J. Aplikace forenzní biomechaniky. Praha: Police History, 2001, s. 202

18. STRAUS, J. Zkušenosti ze znalecké praxe ve forenzní biomechanice. Kriminalistika, roč. 41, č. 2.

19. WOODSON, W. E., TILLMAN, B., TILLMAN, P.: Human Factors Design Handbook. New York: McGraw-Hill Professional, 1991, 630 s.

Adresa autora:

Prof. PhDr. Jiří Straus, DrSc.

Katedra kriminalistiky Policejní akademie ČR
v Praze

e-mail: straus@email.cz

ANTROPOLOGICKÉ NAČASOVÁNÍ PARCIÁLNÍ EPIFÝZEODÉZY K ŘEŠENÍ DEFORMIT DOLNÍCH KONČETIN U CHLAPCE SE SPONDYLO-EPI-META- FYZÁRNÍ DYSPLAZIÍ

ANTHROPOLOGICAL TIMING OF PARTIAL EPIPHYSEODESIS FOR CORRECTION OF LOWER EXTREMITY DEFORMITIES AT A BOY WITH SPONDYLO-EPI-METAPHYSEAL DYSPLASIA

PETRÁŠOVÁ Š.^{1, 2)}, DIRBÁKOVÁ S.^{1, 2)}, ZEMKOVÁ D.^{1, 3)},
MYSLIVEC R.²⁾, MAŘÍK I.^{1, 2)}

- 1) Katedra antropologie a genetiky člověka PFF UK Praha, Viničná 7, Praha 2
- 2) Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, Praha 3
- 3) Pediatrická klinika UK a FN Motol, V Úvalu 84, Praha 5

SOUHRN

V kasuistice je prezentován výsledek operačního léčení (parciální epifýzeodézy) valgosity v oblasti kolenních a hlezenních kloubů u chlapce s nosologicky nezařazenou spondylo-epi-metafyzární dysplazií, který je dokumentován antropologickými metodami a na fotografiích. Předpokladem úspěšného léčení je antropologické zjištění tibiofemorálního úhlu (antropometrickou a fotografickou metodou) a načasování optimální doby k provedení výkonu na základě hodnocení kostního věku a známek dospívání. Autoři upozorňují na obtížné načasování epifýzeodézy u kostních dysplazií.

Klíčová slova: antropometrie, kostní dysplazie, tibiofemorální úhel, parciální epifýzeodéza

SUMMARY

The case report presents the result of operative treatment (partial epiphyseodesis) of the knee and ankle joints valgosity of a boy with some spondylo-epi-metaphyseal dysplasia that is documented by anthropological methods and at photos. Prerequisite for successful treatment is anthropological verification of tibiofemoral angle (by anthropometric and photographic methods) and timing of optimal period for carrying out the surgery on the basis of both bone age assessment and maturity signs. The authors warn of difficult epiphyseodesis timing in patients with skeletal dysplasias.

Keywords: anthropometry, skeletal dysplasias, tibiofemoral angle, partial epiphyseodesis

Závažné poruchy osy dolních končetin jsou častým symptomem kostních dysplazií (KD). Biomechanicky významné desaxace kolenního kloubu ve frontální rovině nejsou jen kosmetickým problémem, ale mohou vést ke vzniku předčasné osteoartrózy nosných kloubů dolních končetin (DK). Těžší deformity u dětí a dospívajících vyžadují operační léčení. Metodou volby jsou částečné epifýzeodézy, kterými lze v období růstu při správném načasování řešit deformity ve frontální (i sagitální – pozn. autora) rovině nebo korekční osteotomie, kterými lze korigovat osu dolních končetin trojrozměrně jak v období růstu, tak po jeho ukončení. Sdělení informuje o možnostech antropologické diagnostiky tibiofemorálního úhlu a o načasování částečné epifýzeodézy.

Na příkladu chlapce s nosologicky nezraženou spondylo-epi-metafyzární dysplazií, který byl prezentován na 11. Kubátově podologickém dnu v roce 2005 (4), je ukázána obtížnost načasování epifýzeodézy pro korekci osy dolní končetiny ve frontální rovině u dětí s KD. Načasování (timing) výkonu byl vypočten na základě určení T-F úhlu, auxologických údajů a vlastních zkušeností (1, 2, 3, 5).

KASUISTIKA

Proband pochází z 2. gravidity zdravé matky, konec těhotenství byl komplikován těhotenským diabetem. Porod byl spontánní v 36. týdnu, poloha záhlavím, novorozenec nebyl kříščen, p.h. 2 900 g, p.d. 52 cm. Kojen byl 4 měsíce, očkovan dle kalendáře, navíc proti klíštové encephalitis a hepatitis B. PM vývoj v 1. roce i později byl v normě. V 18 měsících prodělal salmonelosu (hospitalizace na infekční klinice FN Bulovka). Je sledován pro subaortální defekt komorového septa. Ve 3 letech byla provedena operace pupeční kýly.

NO: od 10 let byl sledován na ortopedické ambulanci v Motole pro genua valga. Vzhledem k progresi valgosity kolen bylo uvažováno o operačním léčení – korekční osteotomie v suprakondylické krajině obou femurů.

Na tomto příkladu ukážeme antropometrické (2) a fotografické metody stanovení tibiofemorálního úhlu (1, 3, 4, 5), a provedeme srovnání s RTG snímky dolních končetin (DK) ve stoje. Vzhledem k závažnosti deformity kolenních i hlezenních kloubů a věku dítěte byla metodou volby částečná mediální epifýzeodéza v oblasti kolenních

a hlezeních kloubů. Načasování (timing) výkonu byl vypočten na základě určení T-F úhlu a auxologických údajů.

První vyšetření

Chlapec byl poprvé vyšetřen v Ambulancním centru pro vady pohybového aparátu v Praze 3 v 11 letech a 5 měsících na žádost rodičů. Měřil 149 cm (0 SD), vážil 49,9 kg, BMI 22,5 cm⁻² - vzhledem k věku u horní hranice normy (viz **tab. 1**). Nadváha byla způsobena i nadprůměrnou robusticitou skeletu. Proporcionalita trupu a končetin nebyla významně narušena. Nejnapadnějším klinicko-antropologickým nálezem byl atypický stereotyp chůze způsobený hypervalgózitou kolenních a hlezenních kloubů. Intermaleolární (IM) vzdálenost v této době dosahovala 14,5 cm.

Na RTG kolenních kloubů (**obr. 1**) byly prokázány závažné dysplastické epifyzární změny - které vedly k podezření na diagnózu mnohočetná epifyzární dysplazie (MED) typu Fairbank. Po doplnění dalších

projekcí RTG snímků (**obr. 2**) byla stanovena diagnóza nosologicky nezařazená spondylo-epi-metafyzární dysplazie (SEM D). Diagnóza byla potvrzena profesorem Dr. K. Kozlovským (Sydney, Austrálie).

Měření tibiofemorálního úhlu

Po 9 měsících, ve věku 12 let a 2 měsíce, bylo provedeno antropometrické vyšetření zaměřené na stanovení T-F úhlu a načasování operačního výkonu - částečné mediální epifyzioidy v oblasti kolenních kloubů a distálních tibí.

Tělesná výška dosahovala 152 cm, hmotnost 52 kg, výška vsedě 80,5 cm, BMI 22,5. Intermaleolární distance vleže byla 11,5 cm, ve stoje 14,5 cm (**obr. 3, tab. 1**). Na pacientovi byly vyznačeny antropometrické body: iliospinale, trochanterion, střed koleních kloubů v úrovni apexu pately a na obou DK bod ležící ve středu mezi malleolus medialis a lateralis. T-F úhel byl vypočítán podle vzorce (2) (**obr. 3**).

	věk (roky, měsíce)	výška (cm)	váha (kg)	IM (cm)	IC (cm)	T-F antropo (°)	T-F foto (°)	T-F RTG (°)
1. měření	11 R 5 M	149 (-0,15 SD)	49,9 (1,24 SD)	14,5			21/19,5	13 - vědomá korekce pacientem
2. měření	12 R 2 M	152 (-0,29 SD)	52 (1,11 SD)	13,2		22	22/19	16/12,5
3. měření	13 R 3 M	157 (-0,6 SD)	54,5 (0,71 SD)	1,6		10	11/4	
4. měření	13 R 6 M	160 (-0,51 SD)	52 (0,27 SD)	0				8/2,5
5. měření	14 R 1 M	162 (-0,77 SD)	57 (0,38 SD)		1	9,5	8/0	8/1
6. měření	14 R 11 M	165 (-1,09 SD)	59,5 (0,1 SD)		2,8	6,4	8/-0,5	

Tab. 1. antropometrické hodnoty zjištěné při 1.-6. měření.



Obr. 1. RTG DK ve stoje v AP projekci prokázal epifyzární a diskretní metafyzární dysplastické změny, tibiofemorální úhel byl oboustranně 16 °.



Obr. 2. RTG hrudní páteře v bočné projekci ukázal diskretní dysplastické změny obratlových těl.

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

Dalším způsobem určení velikosti T-F úhlu DK bylo měření z fotografií (1, 3, 5) (**obr. 3**). T-F úhel byl na fotografii u prvního měření vpravo 21°, vlevo 19,5°, u druhého měření 22° vpravo, 19° vlevo (viz **tab. 1**).

Na RTG snímku dolních končetin zhotoveném ve stoje (**obr. 1**) jsme prokázali epifyzární a diskrétní metafyzární dysplastické změny a bilaterálně jsme změřili tibiofemorální úhel α_r 16°. Současně jsme změřili přibližně 15° valgositu horních hlezenních kloubů – úhel β_r .

Při popisu snímku bylo nalezeno rozšíření výšky štěrbin obou kolenních kloubů laterálně (viz. horizontální šipky), což lze přisuzovat aktivní korekci valgozity kolenních kloubů postojem chlapce. Z RTG snímků ve stoje nebylo možné přesně určit T-F úhel α_r .

Načasování epifyzeodézy – rozvaha

Z měření provedeného na RTG snímku dolních končetin ve stoje bylo možné odvodit, že ke korekci 16° valgozity kolenních kloubů dojde, provedeme-li mediální epifyzeodézu při zbytkovém růstu z distální ploténky femuru asi 2–2,5 cm.

U zdravého jedince s normální růstovou dynamikou tato situace nastane v 13,5–14 letech kostního věku. U některých kostních dysplázií (např. achondroplazie, pseudoachondroplazie, spondyloepifyzární dysplazie tarda aj.) je známa růstová dynamika. U mnoha jiných kostních dysplázií s postižením epifýz a metafýz nebo u SEMD, je růstová dynamika značně variabilní, a proto je třeba postupovat individuálně s vědomím, že přesnost predikcí je nižší.

Pacient rostl v prepubertálním období v mezích normy. Při prvním vyšetření byl kostní věk (**obr. 4**) urychlen o necelý rok (TW3 RUS 11,9 GP 11,5–12,5), stejně byl urychlen i začátek puberty. Během dalších devíti měsíců sledování puberta výrazně progredovala. Při dalším vyšetření ve 12 letech 2 měsících již odpovídal téměř 14 rokům (P3, testes 12/13 ml). Tomuto stádiu puberty odpovídá růstový spurt, pacient však rostl rychlostí 4 cm/rok. Obecně u pacientů se známými KD je růstová dynamika DK v pubertě snížena a představuje zhruba poloviční hodnotu (pozn. autora).

Kostní věk pokročil zhruba o půl roku. Při daném kostním věku, za fyziologických okolností, femur vyrostl z distální ploténky 4 cm, při sexuální maturaci odpovídající pacientovi 1,5–2 cm. To by odpovídalo předpokládanému sníženému nárůstu u pacienta s nezářazenou SEMD. Oboustranná částečná mediální epifyzeodéza distálního femuru byla proto indikována ve věku 12 let 3 měsíce.

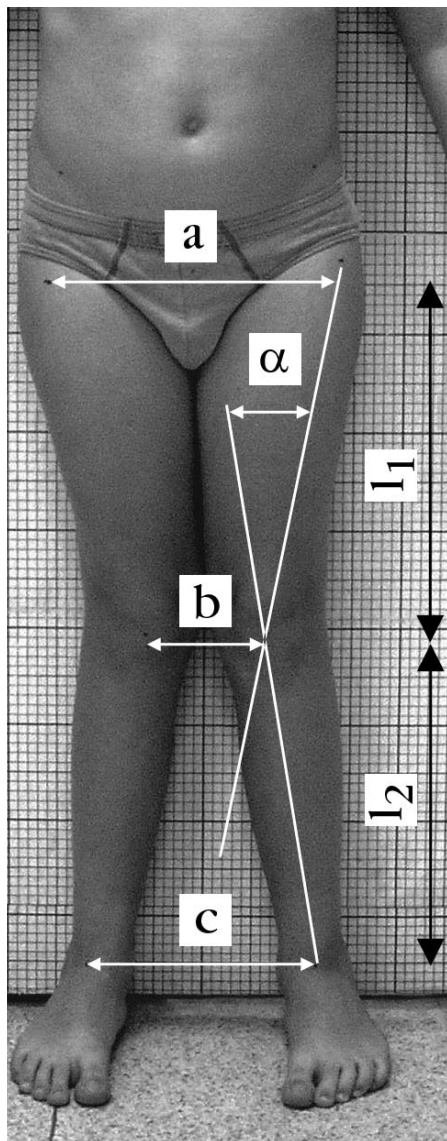
U tibie bychom za fyziologických okolností, při daném kostním věku, očekávali růst z proximální ploténky 2,5–3 cm, z distální 1,6 cm. Při snížené, zhruba poloviční rychlosti bychom počítali na proximální tibií 1–2 cm, na distální 0,5–1 cm. Z měření na RTG snímku DK ve stoje bylo možno odvodit, že 10° valgozitu hlezenních kloubů lze korigovat zastavením růstu na mediální straně o 0,8 cm. Proto ve věku 12 let a 3 měsíce byla současně provedena oboustranná částečná mediální epifyzeodéza distální tibie.

Vyšetření za 1 rok po operaci

Chlapec ve věku 13 roků a 3 měsíce (**obr. 5, tab. 1**) měřil 157 cm (-0,6 SD), rychlost růstu 5 cm/rok, vážil 54,5 kg, BMI 22,1, tj. vzhledem k výšce u horní hranice normy. Valgozita již byla hraniční, IM vzdálenost se růstem zmenšila na 1,6 cm a T-F úhel na 10°. Ve 13 letech a 5 měsících byl změřen T-F úhel na RTG snímku DK vpravo 8° vlevo 2,5°.

V 13 letech a 6 měsících chlapec byl v růstovém spurtu. Měřil 160 cm (-0,5 SD) růstová rychlost dosahovala 9 cm/rok. Tělesná hmotnost 52 kg (2 SD - vzhledem k výšce na 70.P.). Podle výšky rodičů byl očekáván růst ve středním pásmu, tomu odpovídala i výška vsedě a rozpětí paží. Nárůst na dolních končetinách byl nižší, jednak v důsledku kostní dysplazie, jednak po provedených operacích. Kostní maturatione však postupovala pomaleji, než na začátku puberty, a proto by dalším růstem v oblasti kolenních kloubů došlo k překorigování osy DK a ke vzniku genua vara bil. Na základě antropometrického vyšetření a zhodnocení klinického stavu bylo doporučeno osu DK stabilizovat a provést laterální epifyzeodézu distálního femuru a proximální tibie. Operace byla provedena ve 13 letech a 7 měsících kalendářního věku, při kostním věku 14,5-15 let.

Za 1 rok a 4 měsíce po této druhé operaci bylo provedeno kontrolní antropologické vyšetření zaměřené na ověření výsledku operace. Chlapec byl ve věku 14 roků a 11 měsíců, měřil 165 cm (-1SD) vážil 59,5 kg (vzhledem k výšce na 82.P. BMI 21,9 (viz **tab. 1**). Jak ukázalo měření, dolní končetiny již nerostly, nárůst se týkal trupu. Došlo k normalizaci T-F úhlu a tím k zlepšení stereotypu chůze. Chlapec začal sportovat, zlepšila se mu kvalita živo-



Obr. 3. Antropometrická metoda: věk 12R 2M, TV 152 cm, tělesná hmotnost 52 kg, T-F úhel α změřený z fotografie 21°/19,5°, IM vzdálenost 14,5 cm

ta. Interkondylární (IC) vzdálenost byla vleže 1,5 cm a ve stoje 2,8 cm (**obr. 6**). Antropometrickou metodou byl vypočten T-F úhel, ten již dosahuje fyziologických hodnot 6,3°. Na fotografiích ve stoje byl změřen vpravo fyziologický T-F úhel 8° a vlevo nabýval varózní hodnoty -0,5° (viz **tab. 1**), vleže byly hodnoty obdobné.

ZÁVĚR

Antropometrická metoda měření tibiofemorálního úhlu stejně jako měření úhlu z fotografií (zhotovených za přesně definovaných podmínek) dávají téměř shodné výsledky jako měření T-F úhlu z RTG snímků

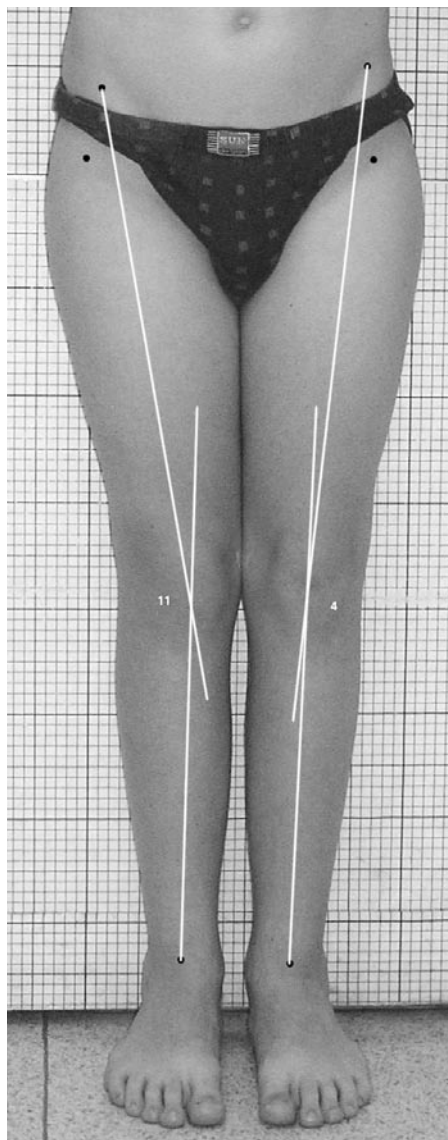


Obr. 4. RTG L ruky ukázal metafyzární a diskrétní epifyzární dysplastické změny

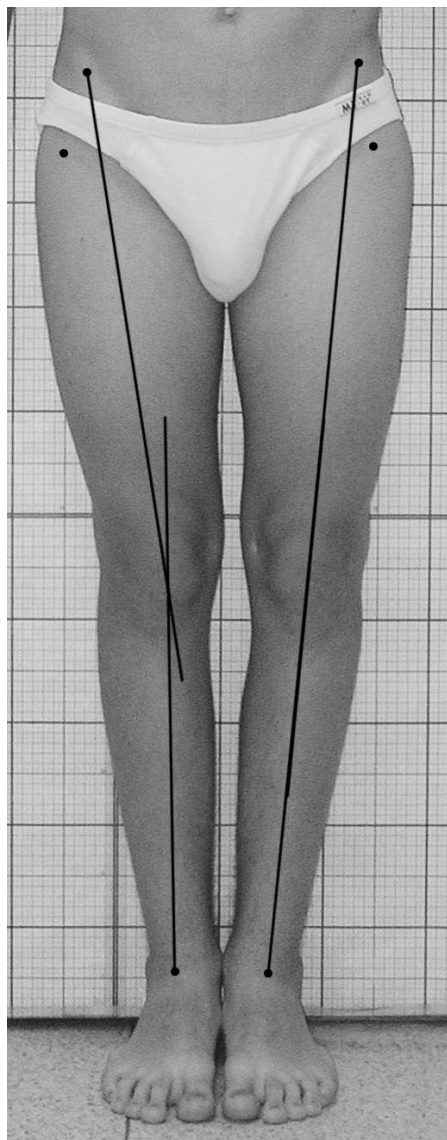
ků a představuje tak významnou vyšetřovací metodu při plánování korekce valgozity (resp. varozity) v oblasti kolenního kloubu. V demonstrovaném případě uvedené neinvazivní metody považujeme za přesnější než měření T-F úhlu z RTG snímku DK ve stoje, kde byla hypervalgozita kolenních kloubů částečně aktivně korigována pacientem. Predikce zbytkového růstu v oblasti kolenního kloubu podle Andersona a Greena je poměrně spolehlivou metodou u pacientů s idiopatickou valgozitou či varozitou. Predikce u nemocných s kostními dysplazemi jsou spojeny s řadou úskalí. Nicméně i u těchto pacientů je parciální epifyzeodéza metodou léčebné volby při řešení deformit ve frontální (i sagitální) rovině. Na prezentovaném případě jsme chtěli ukázat obtížnost a odpovědnost načasování epifyzeodézy u dětí s KD a současně poukázat na nezbytnost vytvořit databázi antropometrických referenčních dat pro častěji se vyskytující diagnózy KD. Pro raritní nosologické jednotky se ukazuje nezbytné navázat spolupráci při shromažďování dat s dalšími evropskými a světovými centry. Částečná epifyzeodéza v oblasti kolenních a hlezenních kloubů patří k miniinvazivním operacím u osových deformit dolních končetin ve frontální rovině před ukončením růstu, a to jak u idiopatických deformit, tak u kostních dysplazií.

LITERATURA

1. ARAZI M., OGUN T. C., MEMIK R. Normal Development of the tibiofemoral angle in children: a clinical study of 590 normal subjects from 3 to 17 years of age. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 21, 2001, p. 264–247.



Obr. 5. Fotografická metoda: věk 13R 3M, TV 157cm, tělesná hmotnost 54,5 kg, T-F úhel z fotografie $11^{\circ}/4^{\circ}$, IM 1,6 cm



Obr. 6. Fotografická metoda: věk 14R 11M, TV 165 cm, tělesná hmotnost 59,5 kg, T-F úhel z fotografie $8^{\circ}/-0,5^{\circ}$, IC vzdálenost 2,8 cm

-
2. ČULÍK J., MAŘÍK I. Nomogramy pro určování tibiofemorálního úhlu. Pohybové ústrojí, 9, 2002, č. 3–4, s. 81–89.
 3. DIRBÁKOVÁ S., PETRÁŠOVÁ Š., ZEMKOVÁ D., MAŘÍK I. Noninvasive methods of tibiofemoral angle assessment in clinical practice, Pohybové ústrojí, 15, 2008, č. 1–2, s. 130–134.
 4. PETRÁŠOVÁ Š., ZEMKOVÁ D., DIRBÁKOVÁ S., MAŘÍK I. Stanovení tibiofemorálního úhlu a naplánování epifýzeodézy: kazuistické sdělení. Pohybové ústrojí, 12, 2005, č. 1–2 Supplementum, s. 8–14.
 5. PETRÁŠOVÁ Š., DIRBÁKOVÁ S., ZEMKOVÁ D., MAŘÍK I. Tibiofemoral angle: methods of measurement in preschool age. Book of extended abstracts „Human biomechanics 2006, Hrotovice“. Brno: University of Technology 2006. s. 160–161.

Adresa autorky:

Mgr. Šárka Petrášová

Katedra antropologie a genetiky člověka PřF UK

Viničná 7

120 00 Praha 2

E-mail: SarkaPetrasova@seznam.cz

OLIGOARTIKULÁRNÍ FORMA JUVENILNÍ IDIOPATICKÉ ARTHRITIDY S UVEITIS

OLIGOARTICULAR FORM OF JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS WITH UVEITIS

KUKLÍK M.^{1, 6)}, KRÁSNÝ J.²⁾, JAROŠOVÁ K.³⁾, JANASHIA
M.⁴⁾, KAJANOVÁ P.⁴⁾, KRKAVCOVÁ M.⁴⁾, PROCHÁZKOVÁ Z.⁵⁾,
ŠTĚDRÝ R.⁵⁾, ANDĚLOVÁ K.⁶⁾

- 1) Genetická ambulance při ambulancním centru pro vady pohybového aparátu, Praha
- 2) Oční klinika 3. LF UK, Praha
- 3) Revmatologický ústav, Praha
- 4) GENVIA – soukromá genetická laboratoř, Praha
- 5) IDL – imunodiagnostická laboratoř, Praha
- 6) Ústav péče o matku a dítě, Praha

SUMMARY

We report about preconceptional and periconceptional care and pregnancy at a woman with JIA. There is necessity to make optimal medical situation before pregnancy (with the aim of long-term remission). This is a common field for activities of physician, gynaecologist and clinical geneticist. The diagnosis was established according to ILAR criteria.

Key words: juvenile idiopathic arthritis (JIA) – preconceptional and periconceptional care – diagnostics

SOUHRN

Pojednáváme o prekoncepční a perikoncepční péči a těhotenství u ženy s juvenilní idiopatickou artritidou. Je zde nezbytnost optimalizovat zdravotní stav před těhotenstvím (docí-

lit dlouhodobější remise), což je společné pole působnosti především pro internistu, gynekologa a klinického genetika. Diagnóza onemocnění byla stanovena dle kritérií ILAR (2).

Klíčová slova: juvenilní idiopatická artritida – prekoncepční a perikoncepční péče – diagnostika

ÚVOD

Juvenilní idiopatická artritida je známa především jako oligoartritida s častými projevy uveitidy ve 20 %, 75 % pacientů má pozitivní protilátky proti jádru, vzácněji je choroba spojena s psoriatickou artritidou a entezopatií. Oligoartritida nastává zpravidla do 3 let věku, systémové projevy se objevují až ve 4–6 letech, tj. u předškoláků, projevy polyartrity až po 16 roce věku (zpravidla). Choroba je sice stejně častá u mužů a u žen, avšak polyartritida a oligoartritida se vyskytují častěji u žen (6x respektive 4x častěji u žen). Čím těžší průběh, tím větší pravděpodobnost, že se bude jednat o ženu.

KAZUISTIKA

Anamnéza

Jedná se o pacientku, která od 3 let věku trpí chronickou uveitidou. Pacientka byla přijata k vyšetření do genetické ambulance ve věku 29 let s rozvinutými projevy **juvenilní idiopatické** artrity (JIA) s oboustrannou chronickou přední uveitidou, komplikovanou navíc kataraktem. Pacientka podstoupila ve věku 26 let enukleaci levého bulbu s protetickým řešením pro riziko sympatické oftalmopatie pravého oka při amauroze oka levého. Po operaci byl vložen **hydroxyapatitový** implantát

vlevo. Již od dětství má projevy zcela minimální oligoartikulární artritidy s uveitidou.

Do genetické ambulance byla doporučena se zřetelem na plánování gravidity, tedy k tzv. prekoncepční péči. **Dlouhodobě** je na terapii chorobu modifikujícími léky, v posledních letech 2006–2007 v kombinaci metotrexatem a cyklosporinem. Dlouhodobě měla kortikoidy.

S mírnými projevy **kloubními** v posledních letech kontrastuje opakovaný relaps uveitis. Trpí recidivujícími gynekologickými výtoky, menarche v 13 letech, menses pravidelné 28/5 dní.

Objektivní nález a výsledky vyšetření

Astenická pacientka (hmotnost 55 kg, výška 164 cm), trpí bolestmi kloubů v **zápěstí**, od 29 let též bolestmi **kolenních** kloubů. Interní fyzikální orgánový nález při vyšetření ve věku 29 roků a 6 měsíců byl v normě. Na kůži četnější promínující lentiginosy na trupu a končetinách bez krvácivých projevů. Pacientka má tzv. snědý typ kůže. Má **hypermobilní** páteř. Na dolních končetinách jsou **deformity** a **zkraty** obou čtvrtých prstů. Na skeletu prstů rukou jsou zaznamenány minimální projevy **revmatických uzlů**.

Výsledky základních revmatologických laboratorních vyšetření byly v normě, proto vysazen a minimalizován Metotrexat.

Oční vyšetření

Pravý bulbus klidný, normotonický, rohovka hladká a čistý endotel. Duhovka bez patologického nálezu, přední komora klidná, zornice okludovaná I-IX číslo IX nereaguje, čočka je se zákaly na periférii, sklivec, pokud lze vyšetřit je čirý, Fundus má změny ve smyslu **chronické** CME, visus 6/6 intaktní.

Vzhledem k plánované graviditě v rámci režimových opatření byly minimalizovány dávky metotrexátu na 2x 50 mg (později vysazeny), na noc Flarex a Cyclogyl.

Bylo zjištěno zvýšení hladin autoprotilátek vůči thyreoglobulinu, anti THG 180 U/ml, ostatní thyreopatické parametry byly v normě, stejně tak ukazatele hormonální gynekologické. Základní onkologické markery byly bez patologie.

U pacientky probíhal chronický gynekologický kvasinkový zánět.

Chromozomální vyšetření pacientky prokazalo normální ženský karyotyp 46,XX, avšak se zvýšenou hladinou získaných chromozomálních aberací na úrovni 3 %, což bylo nad normou dané laboratoře.

Dermatoglyfické vyšetření rukou pacientky dokumentovalo revmatologické kožní charakteristiky - typické perpendikulární linie na obou hypothenarech. U pacientky je přítomna větší četnost sekundárních flekčních rýh, zdvojení podprstových triadií d vlevo, vlevo je i výraznější perpendikulární linie. Hrubší deformity prstů v otisku nezastiženy. Četnosti papilárních linií a frekvence dermatoglyfických vzorů odpovídají ženské populaci.

Aplikovaná preventivně - léčebná opatření

Léčebný postup u JIA, stejně jako u ostatních revmatologických onemocnění, je vždy problémem z hlediska plánování těhotenství. Aplikace prekoncepční péče znamená intenzivní režimová preventivní opatření minimalizující nežádoucí účinky farmakoterapie. U pacientky bylo dosaženo příznivé remise ještě před těhotenstvím, aplikovali jsme Ascorutin 3x 1 denně, Acidum folicum 1 tbl. ráno, 17. den cyklu injekce Erevit 300 i.m. po dobu 5 měsíců. Prekoncepční péče proběhla příznivě, aplikované léky pacientka tolerovala, gravidita nastala za 1 rok po vysazení metotrexátu s tím, že vzhledem k riziku poškození plodu stávající farmakoterapií i chorobou matky byla indikována amniocentéza k cytogenetickému vyšetření plodu i k ultrazvukovému vyšetření plodu se zřetelem na biometriku a projevy případných anatomických vad. Teoreticky bylo zvýšeno na 1-2 % riziko postižení plodu vrozenou chromozomální aberací vzhledem k přítomnosti 3 % získaných chromozomálních aberací.

Pacientka porodila zdravého syna s ověřeným karyotypem 46,XY.

ZÁVĚR A DISKUSE

Idiopatická juvenilní artritida představuje význačný handicap i v dospělosti z hlediska gravidity, kdy je nutné optimalizovat zdravotní stav ženy ještě před plánováním těhotenství. Revmatologická onemocnění sama o sobě nejsou nepřekonatelnou překážkou gravidity. Ukazují to naše zkušenosti v této oblasti od konce 80. let 20. století .

V kazuistickém sdělení se pokoušíme vyplnit hiatus, který v této oblasti v literatuře panuje. Těhotné vyžadují ovšem zvýšený dozor internisty, gynekologa a genetika, komplexní prekoncepční a prenatalní péči, často včetně invazivní prenatalní diagnostiky.

Uvedené onemocnění je známo též pod názvy juvenilní idiopatická artritida nebo Stillova choroba (1). K nejčastějším projevům patří oligoartritida různého stupně v polovině případů, protilátky vůči **buněčnému** jádru zvyšují riziko uveitidy (3/4 pacientů má pozitivní antinukleární protilátky, 20 % uveitis). Vzácněji bývá onemocnění spojeno s psoriatickou artritidou a entesopatií. Jednotlivé symptomy onemocnění mají **různý věk** manifestace: Projevy oligoartritidy jsou zpravidla do 3 let věku, projevy systémového onemocnění nastupují v období předškolním tj. od 4–6 let. Projevy polyartritidy se objevují zpravidla až po 16 roku věku s negativním revmatoidním faktorem.

Choroba se vyskytuje jak u mužů, tak i u žen, s prevalencí v různých populacích kolísající od 20 do 120 : 100 000. Roční incidence činí 10 až 20 : 100 000 pacientů. Onemocnění je vzácné v Číně.

Zatímco systémové postižení je stejně časté u mužů a žen, oligoartritida a polyartritida s negativním revmatoidním faktorem je častější u žen (4 : 1 resp. 6 : 1 častěji u žen).

Choroba má kodové číslo v systému MIM 604 302, všechny podtypy jsou polygenně dědičné s chromozomální lokalizací na krátkém raménku 6 chromozomu, takže je patrný vztah k HLA systému. Pacienti s antigenem HLA B 35 mají častěji systémové postižení, **oligoartritida** je asociována na přítomnost alely HLA DRB1 0801 u čtvrtiny až poloviny pacientů dle

různých studií, zatímco u **zdravé** kontrolní populace je tato alela přítomna v 1 až 3 %. HLA DRB1 1104 je úzce asociována s uveitidou. Polyartritida nevykazuje jasnou asociaci s HLA systémem (3).

Diagnóza u naší pacientky byla stanovena v souladu s kritérii ILAR (2). Antigenní asociace HLA DRB1104 není doporučována jako screeningový test – pro jeho nízkou citlivost. Z hlediska genetického poradenství je riziko opakování oligoartritidy u sourozenců, ale i potomků – avšak dostupná data o procentuálním riziku a dědičnosti podtypů JIA jsou **omezená**. Existuje však zde konkordance pro stupeň a typ (subset) onemocnění.

LITERATURA

1. MATTHEW A. BROWN, JULIA L. NEWTON, PAUL WORDSWORTH: Genetics for Rheumatologists, The Molecular Genetic Basis of Rheumatic Disorders, ISBN 1 901346315, 2002, 226 s. Remedica Group, London – Chicago
2. International League Against Reumatism criteria (J. Rheumatol, 1995 Aug, 22 (8): 1566–9).
3. Rehabilitaton bei chronischer Polyarthritis-Expertengespräch der Arbeitsgruppe fuer Rehabilitation der Oesterreichischen Gesellschaft fuer Rheumatologie, 10–11 November 2000, Mainz Crossmedia GmbH and CORG, 2001, 105 s.

Adresa autora:

MUDr. Miloslav Kuklík, CSc.

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu

130 00 Praha 3

kuklik.m@volny.cz

10TH INTERNATIONAL CONFERENCE ON OSTEOGENESIS IMPERFECTA, GHENT, BELGIUM, OCTOBER 15–18, 2008

KUKLÍK M.

Genetic department Praha 3 Olšanská 7

1st a 3rd Medical faculty, Charles University, Prague

Faculty of Science, Prague

Jednalo se o výroční konferenci v homeostáze kosti a kolagenní biologii ve vztahu k OI. Sympóziu sdružovalo širokou škálu lékařských specializací, včetně ortopedických chirurgů, rehabilitačních lékařů, revmatologů, endokrinologů, otorhinolaryngologů, pediatrů a molekulárních biologů a genetiků. Z toho pak vyplynula interakce a debata o různých aspektech OI. Celkově bylo registrováno okolo 100 účastníků. Konference se zúčastnili zájemci o pro-



Historické centrum belgického města Ghent

blematiku osteogenesis imperfecta z Evropské federace pro ostogenesis imperfecta (OIFE) – www.oife.org. OIFE reprezentuje více než 7500 postižených OI převážně z Evropy. S problematikou postižených účastníky seznámila prezidentka paní Utte Walentine.

Přednášky byly členěny do následujících sekcí

16. 10. 08 ráno: Klinické a radiografické aspekty OI, kde zahájil Sillence (Sydney, Austrálie): *Úvod do klinických aspektů OI, dále Glorieux: Revize klasifikace OI (Montreal, Kanada)*
Hall, C. (Londýn, V. Británie): *Radiologická klasifikace OI a úrazy Marini (Bethesda, USA): Přehled kolagenních mutací typu I u OI*
16. 10. 08 dopoledne: Molekulárnědiagnostický blok zaměřený na mutace kostního kolagenu typu I způsobující jiné fenotypy než OI, mutace C propeptidové oblasti alfa 1 a alfa 2 genů, nulové mutace kolagenu alfa 2 vedoucí k degradaci mRNA a proteinu databáze kolagenních mutací.
16. 10. 08 odpoledne: Kostní homeostáza kolagenní biologie věnovaná současnému pohledu na geny ovládající kostní resorpci a formaci, strukturální biologii a biosyntéze kolagenu, uspořádání, strukturu a interakci mutovaného kolagenu u různých typů OI, interakci buněk s kolagenem typu I, kostním markerům v interakci OI u dětí a dospívajících, dále managementu každodenního života u dospívajících s OI.
16. 10. 08 večer: Diskuse o myších modelech OI s problematikou kolagen 1alfa1 mutace propeptidové domény, buněčné terapii kmenovými buňkami u OI s knock out mutací a efektu alendronátu na hojení fraktur.

Nedělnou součástí konference byla posterová sekce s vybranými přednáškami

17. 10. 08 večer: dopoledne bylo věnováno recesivní OI – s klinickým a molekulárním obrazem mutací jiných než kolagenních CRTAP, LEPRE 1, P3-11, jiným formám recesivní OI než je kolagenní. CRTAP mutace se vyskytují u těžké IA letální OI, analýzy biochemické a molekulárně genetické se navzájem doplňují.

Důležitá byla též problematika symptomatologie jiné než kostní – např. zvětšeným rozměrům levé komory a aorty u pacientů s OI.

Poslední den jednání v sobotu 18. 10. 08 byl věnován OI z hlediska malých oborů jako je ORL a zubní lékařství, problematice ztráty sluchu, managementu pacientů se ztrátou sluchu u OI. Zubní problematice u pacientů s OI se věnoval zejména prof. Martens z hlediska diagnostického a prognostického. Zajímavé jsou další faktory ovlivňující ztrátu sluchu u OI a vztahy k problematice zubního věku u dětí s OI. Jednání bylo zakončeno tématikou kmenových buněk v terapii dětí s OI a zároveň vědeckým, lékařským a etickým aspektům v terapii OI. Demonstrujeme celkem 14 vybraných abstrakt s především klinickým významem.

Vybraná abstrakta **Selected abstracts**

INTRODUCTION TO THE CLINICAL ASPECTS OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA

David Sillence

Discipline of Genetic Medicine, University of Sydney

Osteogenesis imperfecta encompasses over 11 disorders with 8 numbered types, two types of Bruck syndrome and Cole-Carpenter syndrome. Some clinical features in combination are highly suggestive but not pathognomic of OI. Blue sclerae (distinctly blue-grey hue), bone fragility (low impact), osteoporosis quantified by dual Energy X-ray Absorbtiometry (DXA) or Peripheral Quantitative Computerized Tomography (pQCT) and Opalescent Dentine are indicative but all found in other Connective Tissue Dysplasias. Radiographic features including multiple Wormian bones, long bone fractures, long bone bowing and angulation and basilar impression, again are highly suggestive of OI but not pathognomonic. However the finding of many of these clinical signs combined with any of the Mendelian patterns of inheritance may be diagnostic. At present five gene loci (COL1A1, COL1A2, P3H1 CRTAP, P3H1 LEPRE and PLOD2) and a wide range of phenotypes arising from mutations in these loci are delineated.

The blue sclerae result not from thinning of the sclerae but as shown Eichholtz from accumulation of an electron dense granular material found between the collagen lamellae. Is it this non-collagenous matrix which interferes with clotting and accounts for the easy bruising in OI type I. Osteoporosis is not found in some people with OI type I, IV or V at an age

especially at a younger age. There is considerable inter and intra-familial variability in fracture frequency. Progressive young adult onset hearing impairment, vertigo, basilar impression, joint hypermobility and skeletal deformity are all features frequently found in OI but also in other Connective Tissue Dysplasias.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA: THE CLASSIFICATION REVISITED **FRANCIS H. GLORIEUX**

Shriners Hospital for Children, McGill University, Montreal, QC, Canada

OI is characterized by bone fragility and reduced bone mass. The wide variability in the severity of the features among patients has generated several attempts at classifying the OI subjects according to clinical characteristics, well before the molecular abnormalities began to be discovered. First was the era of eponyms (Vrolik, Lobstein, etc.). Then the identity of the disease between adults and newborns was recognized, leading to the widely used denominations of OI tarda and congenita. Since 1979, the Sillence classification has been central to attempts at further delineating the various forms of OI. With the better understanding of the key role of collagen type I mutations, it was hoped that they could provide clues to explain the wide spectrum of severity in OI. Such efforts have been so far moderately successful. Recently the discovery that other genes (some of them yet to be identified) are critical for the development and organization of the bone matrix has broadened the spectrum to a point that it may be now timely to rethink the classification of OI taking into account simultaneously the clinical picture, the genetics, and the molecular events. A unifying picture may

emerge that will be helpful both at bedside and in the laboratory.

THE RADIOLOGICAL DIFFERENTIATION OF OI AND NON-ACCIDENTAL INJURY

CHRISTINE M HALL

Great Ormond Street Hospital for Children,
London, UK

The paediatric radiologist is responsible for supervising the appropriate radiographic quality and the interpretation of a skeletal survey, undertaken either to confirm a suspected diagnosis of OI or where physical abuse is suspected in a child presenting with one or more unexplained fractures. The age of presentation in the majority of physically abused patients is in infancy, before fully mobile and whilst totally dependent on the regular carers.

The radiologist is only part of a team involved in the full evaluation of the child, which may include various medical and scientific personnel and social service departments.

The key radiographic features in OI in infancy at the milder end of the spectrum (types I and IV) will include a combination of two or more of the following findings:

- Wormian bones
- Decreased bone density with coarsening of the trabecular pattern
- Slender ribs and long bones
- Mild bowing (with shortening) of the femora

A pattern of fracturing usually presenting when independently mobile which excludes classic metaphyseal fractures (CML), skull fractures and unusual fractures.

Fractures most likely to involve the diaphyses of long bones including impacted fractures.

The features seen in physical abuse in infancy include two or more of:

- Classic metaphyseal fractures
- Skull fractures

Unusual fractures including fractures of the small bones of the hands and feet, acromion process, pubic rami, epiphyseal fracture separations and spinal fractures affecting the neural arches. Absence of a generalised abnormality of the skeletal system. Non-discriminatory fractures include:

- Vertebral body crush fractures
- Rib fractures (although posterior rib fractures are said to be more suggestive of physical abuse)
- Long bone fractures of the diaphyses. This is most commonly the presenting type of fracture in either group.

There remain a very small number of infants in whom differentiation from the radiographic and clinical findings is not possible and collagen testing is required. It should also be remembered that rarely OI and physical abuse may co-exist.

OVERVIEW OF TYPE I COLLAGEN MUTATIONS IN OI

(Representing the Bishop¹, Byers², de Paepe³, Marini⁴, Mottes⁵, Roughlev⁶ and SanAntonio⁷Labs)

Joan Marini

¹ Sheffield, UK

² Department of Pathology, University of Washington, Seattle, USA

³ Center for Medical Genetics, University Hospital Ghent, Ghent, Belgium

⁴ Bone and Extracellular Matrix Branch, NICHD, NIH, USA

-
- 5 Department of Mother and Child, Verona, Italy
6 Genetics Unit, Shriners Hospital for Children,
Montreal, Quebec, Canada
7 Department of Medicine, Thomas Jefferson
University, Philadelphia, PA, USA

We have previously published the genotype-phenotype analysis of over 830 glycine substitutions and splice site mutations in the two alpha chains of type I collagen (Hum Mutat 28:209-221, 2007). Each chain had a distinct genotype-phenotype relationship. In the 2007 collection of mutations, mutations in the first position of glycine codons account for 78% $\alpha 1(I)$ substitutions, with a substantial contribution from CpG dinucleotides, and about half of $\alpha 2(I)$ substitutions. In $\alpha 1(I)$, one-third of glycine substitutions were lethal, especially those with charged or branched residues. Substitutions in the first 200 residues were non-lethal, with variable phenotype thereafter. Two exclusively lethal regions aligned with Major Ligand Binding Regions, suggesting they disrupt crucial interactions of collagen with integrins, MMPs, fibronectin and COMP. Mutations in COL1A2 were predominantly non-lethal (80%). Lethal substitutions were located in 8 regularly spaced clusters along the chain, supporting a Regional Model. The lethal regions aligned with proteoglycan binding sites along the fibril, suggesting a role in fibril-matrix interactions. Recurrences of substitutions at the same $\alpha 1(I)$ glycine frequently had different clinical outcomes, while those in $\alpha 2(I)$ frequently resulted in concordant outcomes. Splice site mutations comprised 20% of the mutations assembled for the prior analysis. Splice site mutation were most often non-lethal because they led to frameshifts. We will update our prior analysis with the addition of mutations identified since the 2007 Consortium Report, correlating this

analysis with information on structural domains along the helix and updated maps of collagen-ligand interactions.

NON-OI PHENOTYPES IN TYPE I COLLAGEN

Fransiska Malfait, Sofie Symoens, Paul Coucke, Anne De Paep
Center for Medical Genetics, Ghent University Hospital, De Pintelaan 185, 9000 Ghent, Belgium

Type I collagen, a heterotrimer consisting of two $\alpha 1(I)$ and one $\alpha 2(I)$ chains, is the most abundant extracellular matrix protein in humans and the major structural protein of bone, tendon, skin and cornea. It is synthesized as a procollagen molecule containing a central helical domain, which is flanked by non-helical amino- and carboxyterminal propeptides. Cleavage of these propeptides is required to form mature collagen molecules, which assemble into fibrils. The majority of mutations in the genes encoding type I collagen (*COL1A1* and *COL1A2*) result in substitution of a glycine for a bulkier AA, leading to osteogenesis imperfecta (OI). A special class of mutations results in the rare Ehlers-Danlos syndrome (EDS) arthrochalasia type (EDS VIIA&B). Work by us and by others has recently provided evidence that defects in type I collagen may also be associated with a spectrum of phenotypes which differ from OI or EDS VIIA&B. Many of these phenotypes present during childhood with joint hypermobility and/ or skin hyperextensibility, and some have increased risk for cardiac and/or vascular fragility later in life. In general, these defects can be classified into three major classes:

- (1) Total absence of the pro- $\alpha 2(I)$ chain, due to a homozygous *COL1A2*-mutation, may present as EDS

hypermobility type during childhood, but is associated with severe cardiac valvular anomalies.

- (2) Arginine-to-cysteine (R-to-C) substitutions at different positions of the $\alpha 1(I)$ helical domain, are associated with a range of phenotypes, including Caffey disease, classic EDS, arterial rupture and mixed EDS/OI.
- (3) Mutations in the most amino-terminal part of the collagen type I α -helices result in a distinct EDS/OI overlap phenotype with variable degrees of joint hypermobility and bone fragility and - in some patients - increased vascular fragility with bleeding diathesis. These mutations interfere with removal of the N-terminal propeptide, even though the N-proteinase cleavage site remains intact.

In conclusion, these findings broaden the phenotypic range of defects in type I collagen. Patients with these defects may come to medical attention because of a variety of problems, including musculoskeletal problems such as joint hyperlaxity, arthralgia and osteopenia, because of arterial rupture, or because of cardiac valvular problems. Early recognition and confirmation of diagnosis by means of accurate biochemical and molecular analyses may prove important for follow-up, including awareness for cardiovascular problems, and genetic counselling.

A RELATIONAL DATABASE FOR COLLAGEN MUTATIONS RAYMOND DALGLEISH

Department of Genetics, University of Leicester, Leicester LE1 7RH, United Kingdom.

For nearly two decades the database of COL1A1 and COL1A2 mutations has existed first as printed documents and laterly as static web pages of data. However, earlier this year, the data were transferred into a MySQL relational database and given a feature-rich interface using the LOVD (Leiden Open Variation Database) system. In addition to COL1A1 and COL1A2, data have also been compiled for the more recently discovered OI-causing mutations in the CRTAP and LEPRE1 genes. The move to LOVD allows for more comprehensive information to be stored and easily searched. A custom data column has been added for mutation descriptions using legacy amino acid numbers and links are also now provided to difficult-to-locate meetings abstracts that provide the only published accounts of some mutations. In parallel with the database changes, new reference DNA sequences from NCBI have been adopted. Based on the existing NCBI RefSeq mRNA sequences, these RefSeqGene genomic DNA sequences have been developed in consultation with NCBI. Derived from the current genome assembly, they match base-for-base with the corresponding RefSeq mRNA sequences. LOVD can use RefSeqGene sequences to validate mutation nomenclature at the cDNA (c.) or genomic (g.) level. The next stage will be the progression to using NCBI LRG (Locus Reference Genomic) sequences which will guarantee stability of the DNA sequence and provide cross-references to legacy numbering systems for exons, bases and

amino acids. NCBI Genome Workbench will be developed to parse LRGs and generate mutation descriptions using HGVS-compliant nomenclature with cross-checking to legacy numbering systems.

RADIOGRAPHS, BONE DENSITOMETRY AND BIOLOGICAL PARAMETERS OF BONE REMODELING JEAN-PIERRE DEVOGELAER, CHRISTINE COPPIN, GENEVIEVE DEPRESSEUX

Rheumatology Unit, Saint-Luc University Hospital, Universite catholique de Louvain, avenue Hippocrate 10, B-1200 Brussels, Belgium.

Osteogenesis imperfecta is a genetic disorder characterized by an increased bone fragility and low bone mass. Therapy with intravenous cyclical intermittent bisphosphonates became the cornerstone of therapy after the papers published by the Glorieux team. It is not yet clear, however, how long should bisphosphonate therapy be maintained? As long as the child is growing? As long as BMD is still increasing? Continued therapy could indeed lead to some osseous after effect in children, even if in postmenopausal women suffering from osteoporosis, such side effects have not been clearly demonstrated. Growing bone might not react as the skeleton in the elderly. The cyclical intermittent treatment with pamidronate is characterized by the appearance of dense zones (zebra zones) visible on all metaphyses, particularly the iliac crest, the wrist, the knee and the upper femur. The distance between the condensed rings is proportional to the growth rate of each cartilage, which can differ according to the muscular stresses and bone hyperemia after a fracture or an orthopedic operation for example. After

stopping bisphosphonate therapy, they tend to disappear slowly, because they undergo turnover. There is no real freezing of bone. At the spine, however, they seem to persist longer and represent a bone in bone image.

Pamidronate therapy does not interfere with growth. There is indeed no slowing down of growth spurt either in boys or in girls. As far as BMD is concerned, the effect of therapy appears to be much more efficient during the 2 first years of therapy. The increase in lumbar BMD amounted to about 2 Z-scores (age-corrected SD) during the 2 to 3 first years of therapy, but tended to level off afterwards. This was true only for children aged less than 16 years. Older patients did not show such a dramatic increase of BMD, a behaviour a little similar to what was observed in therapy of postmenopausal osteoporosis. We suggest weaning from therapy when BMD levels off, i.e. about after 4 years. After stopping therapy, some patients, but not all show a decrease in BMD. Resuming therapy induces a re-increase in BMD. The parameters of bone remodeling (NTX and CTX) decreased rapidly and dramatically after each series of 3 monthly infusions, re-increasing before the next infusions. However, a slow and progressive decrease was observed with elapsing time, more marked during the first 2-3 years and tending to plateauing afterwards. This image constitutes a mirror image of the gain in lumbar BMD. After stopping therapy, there is a trend to re-increase in the parameters of bone remodeling, decreasing again after recurrent therapy. The age of the patient before starting therapy, his puberty stage, the follow-up of BMD and of the parameters of bone remodeling should help the clinician to modulate the therapy and its duration.

SPINE AND LIMB SURGERY IN OI PEDIATRIC PATIENTS

Finidori G., Toupouchian V., Pannier S., Glorion C.
Hopital Necker, Paris, France

O.I. is a constitutional disease, which can be dramatically worsened by secondary accidents: bone deformities, fractures and immobilisations will increase the osteoporosis and the severity of the pathology. Medical treatment and physiotherapy are very effective. Surgery is very useful and central medullary osteosynthesis is largely used. According to our experience, Bailey and Dubow telescopic nails are a very efficient solution to protect the femurs. It is now possible to perform osteotomies, realignment and nailing with minimal surgical approach or percutaneously. The main problem is to avoid a varus position of the femoral neck during the nailing.

For the humerus, the forearm and the tibia, telescopic wiring – generally done percutaneously – is a simple, non-invasive and effective procedure.

In very severe forms extra diaphyseal wiring can be an elegant solution.

The onset of an important scoliosis or kyphoscoliosis is very frequent in severe forms of O.I.. Bracing is poorly efficient. The lack of spine growth, the shortness and deformity of the trunk induce a major respiratory insufficiency, which is the main cause of premature death in O.I. adult patients. Vertebral posterior arthrodesis is an effective treatment. Surgery must be performed on young patients before the onset of an important and rigid deviation, especially in kyphosis, without taking bone maturity into account and when there is no more growth of the trunk.

A progressive halo-cranial reduction during the pre-operative period can induce

an important correction of the angulations and can enable an improvement of the size of the trunk and of the respiratory functions. Posterior arthrodesis gives stable results if it is done on a spine with mild deformities. Therefore, surgery must not be performed too late.

HEARING LOSS IN OI

Kuurila-Svahn K.

Department of Otorhinolaryngology – Vaasa
Central Hospital I Turku University Hospital,
Finland

In population studies on OI including audiometric studies, hearing loss has been reported in up to 58% of the patients. Sometimes it begins in childhood, but the bilateral, progressive hearing loss most often starts in early adulthood. It is strongly age-related, and often proceeds from conductive to a mixed and sensorineural type with increasing age. Hearing loss affects patients with all types of OI. The characteristics of hearing loss are not correlated with clinical features of OI or the mutation.

Although hearing loss in OI is otosclerosis-like, these are two histologically, enzymatically and etiologically distinct entities. Hearing loss in OI has a tendency to earlier onset, more severe middle ear involvement, and a higher incidence of sensorineural hearing loss. Functional ossicular discontinuity is the main etiology for the conductive hearing loss in OI. Cochlear hair cell loss, stria vascularis atrophy and calcification, tectorial membrane distortion and perilymph hemorrhage have been suspected of accounting for sensorineural hearing loss.

Hearing loss in OI may be treated with hearing aid or stapes surgery. In severe

deafness, cochlear implantation may be indicated.

The hearing loss in OI apparently is a result of multifactorial, yet unknown genetic and environmental effects. Misleading subjective assessment of hearing ability in adults with OI emphasizes the importance of regular audiometric studies in OI-patients. While early detection and treatment of hearing loss are of utmost importance to avoid aggravation of physical handicap, audiometry should be performed if a hearing deficit is suspected, and in asymptomatic OI patients at the age of 10 years with repeated audiograms every third year thereafter.

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF THE FUNCTIONAL MUSCLE-BONE-UNIT IN OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Schönau E, Mueller B, Petersen T, Semler O
Children's hospital, university Cologne, Germany

Muscle force is the most important factor for the growing skeleton. The training of this system is often difficult in children with Osteogenesis Imperfecta due to the increased risk of fractures.

The Cologne Concept of functional physiotherapy is a new approach to combine different therapeutic strategies to strengthen muscles and bones and to improve mobility and independency in children and adolescent with Osteogenesis Imperfecta.

Intervention

The patients participated in an intensive multimodular rehabilitation program for 2 weeks at the beginning and for one week after 3 months. One important part is a Whole Body Vibration training with the side alternating platform Galileo[®], conducted by the patients over a period of 6 months at home.

Methods

31 patients (f=1; m=20; OI-type III = 14; OI-type IV = 10; OI-type I = 7) participated in this programme. 11 patients are still training, 20 patients completed training and 6 dropped out. For quantifying changes during training we used DXA scans, the Brief Assessment of Motor Function and a modified Gross Motor Function Measurement Test.

Conclusion

The Cologne concept of a functional training of the muscle-bone system in children and adolescents including a whole body vibration training was beneficial for the participants and led to an increase in muscle- and bone mass. Additionally the patients showed an improved mobility and became more independent.

	Changes during 6 months of training	p-value
Bone mass (whole body DXA) [n=11]	+ 14.15%	< 0.0030
Muscle mass (whole body DXA) [n=11]	+ 4.26%	< 0.0010
Brief assessment of motor function [n=13]	+ 13.80%	0.0151
GMFM	+ 14.19%	0.0040

THE TEETH IN OI: DIAGNOSIS AND PROGNOSIS

Luc Martens en Peter De Coster
Dept of Paediatric Dentistry & Special Care,
PaeCaMed Research, Ghent University, Belgium

People with Osteogenesis Imperfecta (OI), well-known as a heterogeneous connective tissue disorder manifesting brittle bones and caused by genetic defects of type I collagen, commonly show oral manifestations consequently having oral implications. Paralleling the phenotypic heterogeneity of OI, the oral manifestations attributable to OI vary widely with malocclusions and Dentinogenesis Imperfecta (DI) representing the classical dental findings. Each of the 4 accepted subtypes of OI may further be subdivided on the presence of DI. DI in association with OI is termed DI type I. However, there are 2 non-OI associated types of DI recognized (type II and III).

All three forms of DI present an amber-brown to blueish-grey hue to the teeth with various degrees of transparency, cracking/loss of enamel and attrition. The radiographic features of DI types I and II are largely similar, exhibiting bulbous tooth crowns, distinct cervical constrictions, short roots, obliteration of the pulp chamber, and periradicular radiolucencies. DI type I affects both the primary dentition as well as the permanent dentition.

Receiving appropriate dental care is an important element contributing to the patient's overall health and sense of well-being. Therapeutic strategies to preserve oral function, vertical tooth dimension, and normal facial growth and esthetics should be instituted as early as possible - this is, already in the primary dentition. Providing full-coverage tooth restorations or overden-

tures may be necessary to achieve these goals. Selective orthodontic and orthognathic therapy may be beneficial in limiting malocclusion. Although the overall risk of maxillofacial/alveolar fracture appears to be low, all dental care should be provided in a very cautious and measured way.

SCIENTIFIC, MEDICAL AND ETHICAL PROSPECTS FOR NOVEL THERAPEUTICS IN OI

Marini, JC¹, Lisse, T^{1,2}, Uveges, T^{1,3}, and Forlino, A^{1,4}, and Goldstein, S⁵

- 1 Bone and Extracellular Matrix Branch, NICHD, NIH, Bethesda, MD,
- 2 Present Address: UCLA,
- 3 Present Address: Trigvagen, Inc
- 4 Department of Biochemistry, University of Pavia, Pavia, Italy
- 5 Orthopedic Research Laboratories, University of Michigan, Ann Arbor, MI

Parental mosaicism and type I OI provide lessons from nature on approaches to decrease the severity of OI. First, cell transplantation of normal osteoblast precursors mimics parental mosaics who have both normal and mutant osteoblast populations.

A second approach is suppression of mutant transcripts coding for alpha chains harboring a structural abnormality, by hammerhead ribozymes or siRNA; this mimics type I OI, in which a null or partial null collagen allele results in mild OI. Ribozyme specificity and efficiency is excellent *in vitro* and in stably transfected cells. We recently piloted hammerhead ribozymes *in vivo* in the Brlt OI mouse. We delivered ribozyme targeted to the mutant allele by mating Brlt with a transgenic mouse expressing RZ using the tet-off system. We found that female Brlt/Ribo/Tet vs Brlt/wt/wt mice have significantly greater body

and femur length, femur and spine BMD at 2 month of age. Biomechanical and uCT studies are pending.

A third approach focuses on decreasing the ER stress in OI osteoblasts, as evidenced by increased CHOP/GADD153 in Brlt vs wt bone tissue. To decrease ER stress, we provided a chemical chaperone, sodium phenylbutyrate (SPB). Brlt and control mice were fed a diet containing 7 mg/gm SPB (PCI Synthesis, UK) *ad lib* from conception to age 2 months. Perinatal lethality was inconsistently decreased in SPB-fed Brlt mice, with some severely runted Brlt pups surviving several days after birth. Brlt mice fed SPB had fewer rib and upper extremity fractures at 14 days of age. Two-month-old Brlt males and females fed SPB-chow did not have increased body or femur length, femur or spine BMD vs. Brlt fed regular chow. Biochemical and uCT studies of femora are pending.

We explore the ethical considerations raised by application of these potential therapeutic approaches to children with OI.

DENTAL AGE OF CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Tiesalo O., Waltimo-Siren J.
Department of Orthodontics, Institute of
Dentistry, University of Helsinki, Helsinki, Finland

Introduction

Assessment of dental age is one method to estimate the biological developmental status of a young individual. Our purpose was to compare the dental age with the chronological age in children with different Osteogenesis imperfecta (OI) types.

Materials and methods

Dental ages of 21 Finnish children with OI were assessed from panoramic dental radiographs by so-called Demirjian's method using scores calculated for Finns. The OI type was IA in nine, type IB in four, type III in three, and type IVB in four patients, and in one it remained unclassified. The patients' decimal ages ranged from 2.99 to 13.75 years.

Results

Within type I OI, 77% displayed advanced dental age, but the proportion was smaller in type IB than in type IA subgroup. In type III, dental age was always delayed compared with chronological age. In type IVB, dental age was closest to the chronological age. Thus, the order of group means was: type IA, type IB, type IVB, and type III from highest to lowest dental age. The maximum differences between dental age and chronological age were +3.2 years in a boy with type IA, and -0.7 years in a boy with type III OI.

Conclusion

Dental age appears to be associated with general severity of the disease, type IA OI leading to the largest increase and type in OI to the largest decrease in the rate of dental development. It is of notable interest if these findings in OI children would correlate with other parameters of their biological maturity.

CRANIOFADAL AND MALOCCLUSION TRAITS IN PATIENTS WITH DIFFERENT TYPES OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Mahngren B.¹, Åstrom E.², Mahngren O.³

1 Dept. of Clinical Science, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

2 Dept. of Woman and Child Health, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

3 Orthodontic Clinic, Uppsala, Sweden

Craniofacial and occlusion abnormalities have mainly been reported in patients with osteogenesis imperfecta (OI) type III. We have, however, observed severe malocclusions and a great variation in the craniofacial development in all types of OI. The aims were therefore to analyze these factors.

Methods

The degree of handicapping malocclusions were evaluated clinically in 51 patients with OI type I, 12 with type in and 24 with type IV (age 5–20, mean 11.8). The handicap was ranged from none (0) to extremely severe (4). A total of 76 cephalometric radiographs were analyzed. Twelve cephalometric landmarks and 11 variables were measured. Controls for comparison were a longitudinal population study of 136 healthy individuals.

Result

Severe malocclusions were found in 40% of the patients with OI type I, even in those with a mild form and normal thorax configuration, and in type III and IV in 92% and 58% respectively. The cephalometric analyses revealed that the maxilla (SNA), and the mandible (SNB), were significantly smaller, the mandible more posterior

rotated (SN-ML), and the cranial base angle larger (SN-Ba) in the OI group than in the controls. The most significant differences were found between OI type I and III. Significant differences were also found between OI type IV and III.

Conclusion

OI patients type III had the most severe malocclusions and most deviating craniofacial development, but severe deviations were found also in the other types of OI. It is therefore recommended that well-trained dentists are included in an OI team.

THE SPECTRUM OF COLLAGEN I MUTATIONS CAUSING OSTEOGENESIS IMPERFECTA IN SWEDEN

Lindahl K¹ Rubin C-J¹ Åstrom E², Malmgren B³, Soderhall S², Kindmark¹, Ljunggren Ö¹

1 Department of Endocrinology, Medical Sciences, Uppsala University, Uppsala, Sweden

2 Department of Woman and Child Health, Division of Paediatric Neurology, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

3 Department of Clinical Science, Intervention and Technology, Division of Paediatrics, Karolinska University Hospital, Huddinge

Objective

Over 800 mutations causing Osteogenesis Imperfecta (OI) have been described in the genes encoding collagen type I. As COL1A1 and COL1A2 are large genes, there are still many codon positions where no mutations have been reported and only 10% of theoretically possible glycine substitutions have been described. The spectrum of mutations causing OI in Sweden has not previously been investigated.

Method

Exons and flanking intron sequences of COL1 A1 and COL1A2 were sequenced in 28 unrelated OI-patients.

Results

In 23 of the 28 families a mutation was identified: nine of these were not previously reported, 14 were known to cause OI and in five patients no mutation was found. Fifteen mutations were located in COL1 A1 and eight in COL1 A2. Thirteen patients had a glycine substitution, while eight mutations were insertions, deletions or mutations leading to a premature stop codon. There was one non-glycine amino acid substitution and one mutation expected to cause a splicing defect. Three families were carriers of two separate mutations. However, only one of the mutations was of a typical OI-type. Two of the mutations were present in two separate families, not known to be relatives.

Conclusion

The spectrum of mutations causing OI described in this Swedish cohort is of the expected type, with the exception the non-glycine substitution. It is notable that in three patients two separate mutations were identified. It is unclear if both mutations influence the patient's phenotype. This study further illuminates the spectrum of OI-causing mutations and possible phenotypical outcomes.

THE INTERNATIONAL NOSOLOGY OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA – STANDARDIZATION OF SEVERITY EVALUATION AND WHERE TO NOW

Sillence D.

Discipline of Genetic Medicine, The Children's Hospital at Westmead Clinical School, Australia

The International Nosology of Constitutional disorders of the skeleton (amended) includes 8 numbered types of OI with 3 named syndromes. Taking into account the heterogeneity in OI type II and III, the nomenclature encompasses over 19 OI syndromes. Five gene loci are known to contribute to the pathogenesis of these syndromes. These loci are COL1A1, COL1 A2, CRTAP, PH31/LEPRE1 (coding for Leprecan) and PLOD2. However there are a number of patients whose clinical phenotype or biochemical molecular findings fall outside the classified syndromes.

We have investigated a late onset form of OI characterized by low bone turnover and recurrent stress fractures. This female proband experienced stress fractures without trauma at 11 years and during adolescence had over 50 stress fractures including jaw, ribs, spine, metatarsal bones and hands. She has marked cutaneous striae, telangiectatic rash on arms and legs and spontaneous aseptic necrosis of jaw. There are a number of well characterized mouse mutants for which human homology has not been established. These include the Sphingomyelinase Phosphodiesterase-3 deficient mouse (SMPD3). It is likely that further OI syndromes remain to be delineated. Furthermore in our experience there are several OI phenotypes with ocular involvement. To clarify confusion between Nosology of OI syndromes and grading of severity, we have developed

grading criteria for mild, moderate, severe and extremely severe OI. These were used to assess children for inclusion in the POISE (Pediatric OI Safety and Efficacy) study of Risedronate in mild OI.

A MULTIDISCIPLINARY CARE PROGRAM FOR CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA AULT J, PACEY V, ALCAUSIN M, MUNNS C, BROLEY S, SILLENCE D

The Connective Tissue Dysplasia Service, The Children's Hospital at Westmead, New South Wales, Australia

Children with Osteogenesis Imperfecta attending the Children's Hospital at Westmead are cared for by a multidisciplinary OI management team composed of specialists in rehabilitation, genetics, bone and mineral medicine, dentistry, adolescent medicine and orthopaedics, as well as physiotherapy, occupational therapy, social work, orthotics, nursing and genetic counselling.

Fractures are painful at all ages and children gain considerable relief from effective analgesia in conjunction with appropriate splinting techniques to support the fracture during movement. Parents are taught first aid and splinting techniques to reduce pain and shock. Fractures are managed by orthopaedic specialists with team involvement in planning for rodding or other procedures. All children are considered for treatment with Cyclic Intravenous Bisphosphonates.

To minimise Basilar Impression and scoliosis, we advise reclined supported seating until the child has sufficient trunk control to maintain upright posture without slumping into a kyphotic deformity. Developmental therapy, hydrothe-

rapy, judicious splinting, physical activity programmes and musculoskeletal management, especially of joint hypermobility, improve long term outcomes. All children are referred to paediatric dentistry for initial assessment and annual review particularly if they are treated with bisphosphonates due to the very low risk of Osteonecrosis of the Jaw. Bone density and hearing assessments are performed at regular intervals during childhood.

Skilled genetic counselling and education helps families, children and schools understand this condition. All families are referred to an OI support organisation. Emotional support, medical and orthopaedic management and practical assistance, provided by an experienced multidisciplinary team, are essential to achieve optimal outcomes for a child with OI.

AUDIOLOGIC AND GENETIC DETERMINATION OF HEARING LOSS IN PATIENTS WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Swinnen F.¹, De Leenheer E.¹, De Paepe A.², Coucke P.², Cremers C.³, Dhooge L.¹

1. Department of Otorhinolaryngology, Ghent University hospital, Ghent, Belgium.
2. Centre for Medical Genetics, Ghent University, Ghent, Belgium.
3. Department of Otorhinolaryngology, Radboud University Nijmegen, Medical Centre, Nijmegen, The Netherlands.

Introduction

Osteogenesis Imperfecta (OI) is a hereditary connective tissue disorder, clinically characterized by a triad of symptoms including bone fragility, blue sclerae and hearing impairment. In general, the disease is inherited in an autosomal dominant pat-

tern. Causal mutations for OI are located in the COL1A1 or the COL1A2 gene.

A protocol is developed to determine the characteristics of the hearing loss which affects about half of the patients with OI. To elucidate the known inter-individual variability in OI-associated hearing loss and to get an insight in the underlying pathogenetic mechanisms of the hearing impairment, these characteristics will be correlated with the patients' genotypes.

Methods

25 families in which 2 to 8 family members were affected by - genetically confirmed - OI, will be invited for an ENT-examination and an extensive audiological evaluation. CT and MR imaging techniques will be used to gather information about deficient ossification at the level of the temporal bones.

Expectations

Previously no correlation could be found between the mutated gene or mutation type and the hearing pattern in OI (1). It was suggested that the hearing loss was the result of multifactorial and possibly still unknown genetic effects. In our study, environmental factors will therefore be taken into account. Additionally, attention will be given to Single Nucleotide Polymorphisms located in genes associated with hereditary deafness and otosclerosis.

References

1. HARTIKKA, H., KUURILA, K., KÖRKKÖ J., KAITILA, I., GRENMAN, R., PYNNONEN, S.,

HYLAND, J., LEENA, A. (2004). Lack of correlation between the type of COL1A1 or COL1A2 mutation and hearing loss in osteogenesis imperfecta patients. *Hum Mutat*, 24: 147-154.

IMPORTANCE OF ANTHROPO-METRIC MEASUREMENT IN DIAGNOSTICS OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA TYPES

Mařík I.1, Mazura I.2, Zemková D.3,1, Hudáková O.1, Nutsu-Mazurová F.4, Šedová M.2, Zvářová J.2
1-Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus, Olsanská 7, Prague 3, PC-130 00, Czech Republic
2-Institute of Computer Sciences, Pod voddrenskou veíl 2, PC-187 02, Prague 8, Czech Republic
3-Pediatr. Dept, University Hospital Motol, Charles University Prague, Vuvalu 85, Prague 5-PC-152 00, Czech Republic
4-Mediekos Labor Ltd, Antoninova 4464, PC-760 01, Zlin, Czech Republic

Introduction

Osteogenesis imperfecta (OI) is the most common inborn disease of fibrous connective tissue characterized by increased fragility of skeleton. Congenital bone fragility is the cause of multiple fractures and biomechanical serious deformities of the long bones and the axial skeleton. The aim of our study was specifying of the diagnostics of individual types of OI with taking advantage of clinical, precise anthropological, radiological, biochemical, biomechanical and genetic methods. Patients and methods. Group of 55 patients (27 M/ 28 F) aged from 1.5 to 56 years is followed and treated in the Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus in Prague. Patients were classified into 7 types of the OI according to both Sillence (1979) and the new Glorieaux (2003) clas-

sification. The cohorts of patients were characterized with accent on the body height, proportionality of trunk and extremities, shape of thorax, head, and nutritional status. Anthropometric parameters were expressed in z-score. All the collected data of patients were gathered into the complex database and statistically evaluated trying to find some relations among anthropometric, clinical and biochemical parameters. Results. The most important parameters distinguishing the types are body height and length of lower extremities. Meanwhile the type I is characterized by shortening of the trunk, the type IV shows even more severe involvement of length of lower extremities.

The most important factor which affected the severity of disease was the type of OI, determined by the severity of collagen affection. Patients with more severe type of OI have more fractures and severe deformities. Parameters explaining the variability in body height among patients within the same type of OI are: platyspondyly, deformity of ribs (in coincidence with trunk deformity) and dentinogenesis imperfecta. We also demonstrated lower body height in patients with high urine deoxyypyridinoline level and decreasing of its level in patients on antiresorptive therapy.

Conclusion

We affirm that the dividing of OI types according to the new classification gives more consistent pictures of the OI types. The type of OI determines the severity and progress of the disease. It reflects the rate of bone structural involvement and tells us how often the fractures and microfractures which cause the deformities will occur. Anthropometric parameters can be useful

in differential diagnostics among OI types (especially between type I and IV). One of the most important parameters which can be used to distinguish the types is body height. The length of lower extremities and whole body proportionality are on the second place.

Acknowledgement

The project was supported by grants of Ministry of Education, Youth and Sport Czech republic, EuroMISE – Cardio No.: LN00B107 and Centre of Biomedical Informatics, No.: 1M06014. The research was supported by MZO 00064203/6407. too.

DENTINOGENESIS IMPERFECTA AND RELATED DISEASES TO OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Kuklik M., Polachová H., Mařík I.3, Hudáková O., Mazura I.

Introduction

The bone and teeth dysplasias represent a numerous series of growth defects of hereditary origin. Their symptomatology exhibit a large scale of abnormalities which are the aim of this presentation.

From the broad scale of the diseases we demonstrate following conditions: dentinogenesis and or osteogenesis imperfecta, some syndromes with manifestation in orofacial area.

Material and methods

In all observed cases the clinical observation was accompanied by genetical and laboratory methods as well as stomatological methods as well as stomatological examination.

Results

The analysis of our data showed some interesting relationships between bone, and dental tissues and mesenchymal orofacial structures.

Point of special interest:

The most promising direction of our further research seems to be correlation

between osteoblasts and odontoblasts in selected cases.

Conclusions and recommendations:

The precise etiopathogenetic knowledge promotes the correct genetic diagnostics and further medical preventive tactics.

OBJECTIVES OF THE OIFE

- Representation of its members on a European level
- Presentation of problems and needs of people with OI to national and international organizations
- Collection and publication of information about OI. Our multilingual OI-pass as emergency information and web site are used to spread information
- Promotion of research on all aspects of OI
- Support of member-societies by the exchange of information and experiences

Further information:

Bamberg - Germany
phone: +49.951.60.3316
e-mail: office@oife.org
web site: www.oife.org

INFORMACE O SPOLEČNOSTI PRO POJIVOVÉ TKÁŇ ČLS J. E. PURKYNĚ (SPT)

Vážená paní kolegyně, vážený pane kolego,

dovoluujeme si Vás informovat o možnosti stát se členem **Společnosti pro pojivové tkáň (SPT)**, která v roce 2004 navázala na plodnou desetiletou činnost Společnosti pro výzkum a využití pojivových tkání vedenou panem prof. MUDr. M. Adamem, DrSc. Posláním *SPT* je podpora rozvoje výzkumu pojivových tkání, šíření nových poznatků týkajících se všestranných analýz tkání z obecného pohledu, moderních klinických přístupů k diagnostice a léčbě. Dalším posláním *SPT* je usnadnění styků mezi jednotlivými odborníky navzájem spolupráce s různými vědeckými, odbornými, výrobními a farmaceutickými společnostmi.

Vědecké poznání a aplikace nejnovějších poznatků v klinické praxi nabyly v posledních letech nebývalého zrychlení, a to nejenom v zahraničí, ale i u nás. Tato skutečnost bezprostředně souvisí s kvalitativním rozvojem poznání i v nebiologických vědách a v moderních inženýrských přístupech. Stále více se prokazuje, že vše se vším souvisí – není náhodou, že nové poznatky a objevy vznikají na rozhraní oborů a různých vědních disciplín. Lidská společnost v posledních desetiletích dosáhla nové civilizační kvality – ve vědě a v jejích aplikacích zcela jistě, avšak v morálce a etice ne tak příliš. Biomedicína je v současné době rozsáhlou interdisciplinární vědou, která bez kooperace s jinými vědními obory by byla odsouzena ke stagnaci. Proto cílem *SPT* je nejenom integrovat odborníky v biomedicině, ale i v technických sférách.

Prioritní snahou *SPT* je prezentovat odborné veřejnosti a specialistům v klinické praxi nejnovější poznatky v oblasti pojivových tkání. *SPT* je i společenskou organizací klinických pracovníků, vědců, pedagogů, která si klade za cíl společensky sblížit nejenom pracovníky v aktivní službě, ale i kolegyně a kolegy v důchodovém věku a v neposlední řadě i studenty a mladé doktorandy z vysokých škol, universit a akademických ústavů.

SPT bude organizovat během každého roku alespoň dvě odborná a společenská setkání, kde vedle odborných přínosů bude kladen důraz také na společenské – přátelské diskuse všech vás, kteří nechtějí stagnovat, a kteří nechtějí přemýšlet o nových poznatcích izolovaně a osamoceně. Pro uhrazení nejzákladnějších nákladů na korespondenci se členy společnosti, jejich informovanost a pořádání odborných kolokvií, symposií a společenských odborných setkání byl stanoven **roční členský příspěvek pro aktivní kolegyně a kolegy 200 Kč a pro studenty a důchodce 100 Kč.**

SPT vydává časopis *Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii*, do kterého se i vy můžete aktivně zapojit odbornými články, vašimi zkušenostmi a slunečnou pohodou. **Předplatné časopisu je 300 Kč ročně, pro zahraniční odběratele 12 Euro.**

Milí kolegové, nestůjte (pro katastrofální nedostatek času) opodál a připojte se k české inteligenci – v oblasti pojivových tkání, ke které i Vy zcela jistě patříte. V naší krásné české zemi je třeba, aby prameny poznání byly stále živé a permanentně udržované. Poslání každého z nás není náhodné. Jsme velice zavázáni našim předkům, kteří rozvíjeli kvalitu odbornosti v naší zemi. Nepřipustíme útlum vědy u nás. Nenechme se zmanipulovat programovanou lhostejností, vyrůstající z neodbornosti, závisti a z patologického prosazování ekonomicko-mocenských zájmů.

Těšíme se na Vás a na Vaše zkušenosti – přijďte mezi nás!

Za výbor společnosti:

Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – předseda

Prof. Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc. – místopředseda

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc. – místopředseda

Ing. Hana Hulejová – jednatel

Ing. Jana Zelenková – pokladník



PŘIHLÁŠKA

řádného člena

Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP

Příjmení Jméno

Titul(y)

Datum narození Rodné číslo

Adresa pracoviště

..... PSČ

Telefon Fax

Adresa bydliště

..... PSČ

Telefon Mobil

E-mail

Přihlašuji se za řádného člena Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP (odborná společnost 1200) a souhlasím s posláním a cíli České lékařské společnosti J. E. Purkyně.

Datum Podpis

Stanovisko organizační složky:

Přijat dne Podpis

Přihlášku do společnosti doručte na adresu:

Společnost pro pojivové tkáně ČLS JEP, Olšanská 7,

130 00 Praha 3, ČR, tel./fax: 222 582 214, e-mail: ambul_centrum@volny.cz

Informace uvedené na tomto formuláři jsou přísně důvěrné a nebudou poskytnuty žádné další osobě ani organizaci.



INFORMATION ABOUT SOCIETY FOR CONNECTIVE TISSUES CMA J. E. PURKYNĚ (SCT)

Dear Sir/Madam, dear Colleagues,

We have great pleasure to inform you about the possibility of joining the **Society for Connective Tissues (SCT)** that was established in 2004 in order to continue the ten-year fruitful activities of the Society for Research and Use of Connective Tissue headed by Professor M. Adam, MD, DSc. The activities of the SCT are aimed at supporting the research development in the field of connective tissues, the dissemination of knowledge related to the all-purpose analyses of the tissues in general, and the application of the up-to-date approaches to the diagnostics and clinical practice. Further, the SCT is determined to facilitate contacts between the respective specialists by means of collaboration with various research, professional, production and pharmaceutical companies.

In the last few years, the scientific knowledge and the application of the latest findings in the clinical practice have accelerated on an unprecedented scale, not only abroad, but also in this country. This fact is closely connected with the qualitative development of the knowledge in the non-biological sciences and in the up-to-date engineering approaches. The fact that all things are mutually connected is becoming more and more evident. It is fairly obvious that the new knowledge and discoveries arise on the dividing line between the different fields and disciplines of science. In the last few decades, the human society has reached the new qualities of civilization. This applies, in particular, for the disciplines of science and their applications; however, this statement can hardly be used with reference to the moral and ethical aspects of the human lives. At present, the biomedical science is a wide-ranging interdisciplinary science which, in case of lack of cooperation with other scientific disciplines, would be condemned to stagnation. That is the reason why the SCT is aimed at integrating the specialists both within the biomedical science and within the engineering fields.

The priority objective of the SCT is to present the professional public and specialists involved in the clinical practice with the latest knowledge in the field of connective tissues. The SCT is also a civic society whose aim is to bring people close together by joining members of the clinical staff, researchers and teachers including the retired ex-colleagues and, last but not least, the undergraduates and PhD students from universities and academic establishments.

The SCT is planning to organize at least two professional and social meetings each year. Beside the professional contribution of these meetings, emphasis will be laid on social activities – informal discussions of all those who do not want to stagnate and who do not want to acquire the new knowledge in solitary confinement.

The annual membership fee is 200 Czech crowns for full workers, and 100 Czech crowns for students and pensioners. This membership fee shall be used to cover the basic costs on correspondence with the members of the Society in order to inform them about organizing colloquiums, symposiums and social meetings.

The SCT is also engaged in publishing of the interdisciplinary journal entitled *Locomotor System – Advances in Research, Diagnostics and Therapy*. You are invited to contribute to the journal writing professional articles, exchanging experience or, simply sharing your opinions. **The annual subscription is 300 Czech crowns, for foreign subscribers 12 euros (incl. shipping).**

Dear Colleagues, do not stand aside (suffering from terrible lack of time) and join the professional people in the field of connective tissues to whom you undoubtedly belong. In this beautiful country, the sources of knowledge should be kept alive and maintained permanently. Our role in this process is not accidental. We are much

obliged to our ancestors who had developed the qualities of proficiency in this country. Do not allow the decline of science. Do not let the programmed indifference arising from lack of professionalism, enviousness, and pathological promotion of economic and power interests manipulate us.

We are looking forward to meeting you. We will be pleased if you join us and share your experience with us.

On behalf of the committee of the Society for connective tissues:

Associate Professor Ivo Mařík, MD, PhD - chairman

Professor Josef Hyánek, MD, DrSc - vice-chairman

Professor Miroslav Petrtýl, MSc, DrSc - research secretary

Hana Hulejová, MSc - secretary

Jana Zelenková, Eng. - treasurer





THE 1ST ANNOUNCEMENT

**VTH INTERNATIONAL ANTHROPOLOGICAL
CONGRESS OF ALEŠ HRDLIČKA**

“QUO VADIS HOMO ...SOCIETAS HUMANA?”

September 2-5, 2009 Praha – Humpolec, Czech Republic
www.anthropology-hrdlicka2009.cz

and

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

invite you for

**THE 11TH PRAGUE-SYDNEY-LUBLIN SYMPOSIUM
TOPIC: ORTHOPAEDIC ANTHROPOLOGY**

that will be held in the frame of the Vth International Anthropological
Congress of Aleš Hrdlička



The Symposium is launched within the framework
Bone and Joint Decade 2000–2010
and belongs to education actions integrated into the life training system of physicians

The Symposium will be held on September 3–5, 2009 in The Medical House,
Sokolská 31, 120 26 Prague 2, Czech Republic

Opening Ceremony and Welcome Party of the Vth **International
Anthropological Congress of Aleš Hrdlička** will be held on September 2, 2009
in the Carolinum, Ovocný trh, 110 00 Prague 1 from 4.00 p.m.

All information regarding to Registration, Abstracts – online form, Symposium fee,
Accommodation, etc. you find at **www. pojivo.cz**

Deadline for Abstract Submission: May 15, 2009

Participants will receive abstracts of the Vth Congress of Aleš Hrdlička on CD and
the journal “Locomotor System” with programme of The Symposium and printed
abstracts of lectures

Organiser: Assoc. Prof. Ivo Mařík, MD, PhD, Ambulant Centre for Defects of
Locomotor Apparatus, Olšanská 7, 130 00 Praha 3, E-mail: ambul_centrum@volny.cz



RECENZE

REVIEWS

STROUHAL EVŽEN, NĚMEČKOVÁ ALENA

TRPĚLI I DÁVNÍ LIDÉ NÁDORY?

DID ALSO PAST PEOPLE SUFFERED BY TUMOURS?

Praha, Karolinum 2008. 193 str., množství obrazové dokumentace.
ISBI 978-80-246-1481-6.

Na sklonku minulého roku byla knižnice naší vědecké a populárně-vědecké literatury obohacena o zaměřením výjimečné dílo, shrnující odborné celoživotní zkušenosti našeho předního lékaře, antropologa a egyptologa prof. MUDr. E. Strouhala, DrSc. a jeho plzeňské spolupracovnice. Útlá brožovaná publikace shrnuje bohatou škálu poznatků a souvislostí, které autoři po desetiletí řešili v rámci grantové úlohy (ale především vlastního odborného zájmu), původně ještě ve spolupráci s radiologem prof. MUDr. Lubošem Vyhánkem, DrSc., jehož památce je kniha pietně připsána – takřka k desátému výročí jeho tragické smrti.

Jméno a celoživotní přínos prof. Strouhala na poli celosvětové paleopatologie je natolik známo, že nevyžaduje podrobné objasnění toho, jakého uznání se mu i za hranicemi jeho vlasti dostalo. Široký záběr kulturně-historických souvislostí s nalezišti kosterních pozůstatků minulých tisíciletí je skutečně mimořádný a svědčí o entusiasmu pro věc, hlubokých autorových znalostech problematiky, kterou pojednává a v níž dospívá k jednoznačnému potvrzení

otázky, položené v nadpise knihy: nádory nesporně byly vždy problémem lidstva – zůstává však o nich dochováno jen omezené množství jednoznačně interpretovatelných nálezů; a to i přesto, že moderní vyšetřovací postupy rozšířily možnosti ověření povahy konkrétní změny (vesměs jde o nálezy kosterní). Diagnostika těchto změn vyžaduje hluboké zkušenosti, pečlivou analýzu i představivost a postrádá obvyklá to, co v současné klinice je nejpodstatnější: doklady o průběhu choroby, jejích symptomech, mikroskopické struktuře... Znalců problematiky je ve světě „jako šafránu“ a není divu, že Strouhal je často volán ke konziliárnímu posouzení materiálu do zahraničí, kam s neutuchající ochotou jezdí a probírá se archivovanými nálezy z vykopávek v početných lokalitách. Obrazová dokumentace k jednotlivým kasuistikám díla je technicky na vysoké úrovni a zahrnuje detaily makroskopického vzhledu chorobného ložiska, rentgenových snímků i mikroskopických detailů, které zpracovává převážně RNDr. Němečková. Lze bez nadsázky říci, že soubor kapitol zpracovává danou problematiku v potřebné hloubce i šíři a zku-

šenému neunikne, jak obtížné a zdlouhavé tyto studie jsou. Méně v problematice orientovaní jistě v knize uvítají i krátkou informaci o základních klinických projevech daných typů nádorů v moderní době; ty se sotva od historických podstatněji liší a přesto, že zkušenosti a dokumentace na tomto poli stále roste, je diagnostika řady nádorových onemocnění stále praktickým problémem a léčba namnoze málo uspokojivá. Strouhalova sestava 183 nádorových nálezů a jejich podrobná analýza sahá až do výzkumů historicky dokumentovaných staletí: zmiňuje i systematické průzkumy rodově zaměřené (kupř. Přemyslovci) a na opačném konci mystéria dávnověku z vykopávek v egyptském Abusíru, kde naše expedice, jejíž byl Strouhal dlouhá léta členem, dosáhla světově uznávaných výsledků. Jeho práce se přitom nevyhnuly ani bolestné ztráty materiálů, které byly unikátní, kupř. rentgenových snímků mumii z různých lokalit; ty kdysi umožnily odhalit i některé podvody, za něž byly mumie vydávány a bez rentgenových snímků a bez porušení obalů by zůstaly trvale neodhaleny (kupř. chybění těla, nebo kus dřeva místo něho aj.) Citlivý a zainteresovaný čtenář unikátního spisu se při jeho pročitání myšlenkově ocitá v dávném věku a vzdálených končinách a přistihne se při tom, že přes přísně vědecký tón zpracovávané látky na něj dýchne mystika neobjasněného i ozřejnění a upřesnění dat, již delší dobu známých. České písemnictví dostalo tak obohacující publikaci, která má mnohé co říci nejen k historii, ale i poznatkům současnosti.

Prof. MUDr. Jaromír Kolář, DrSc.

Přesličkova 5
106 00 Praha 10

ŽIVOTNÍ JUBILEA

ANNIVERSARIES

PROFESOR MUDr. JAROSLAV MASOPUST, DRSc. – osmdesátiletý

Je radostné a potěšitelné, že jubilant se dožívá tohoto požehnaného věku „s požehnaným Bohů“ skoro zdrav a docela vesel obklopen svými milými spolupracovníky a drahou rodinou.

Narodil se 28. 1. 1929 v Liberci, maturoval 1948 na gymnáziu v Děčíně, studoval na LF v Hradci Králové a Plzni, aby úspěšně promoval 1953 na KU v Praze.

Tři roky pracoval jako perspektivní odborný asistent na Ústavu pro lékařskou chemii v Plzni odkud přechází na vyzvání Prof. MUDr. Houšťka, DrSc jako perspektivní vědecký pracovník do biochemické laboratoře Ústavu výzkumu a vývoje dítěte v Praze na Karlově. Zde se věnoval výzkumu sérových bílkovin u dětí za vývoje, učinil základní objevy o významné bílkovinné frakci alfa-fetoproteinu, která jej ve světě proslavila. V roce 1957 složil atestaci z laboratorních metod vyšetřovacích a začal pronikat do organizačních tajů klinické biochemie, která se začala vyvíjet jako samostatný obor. Jako pravá ruka Prof. MUDr. Homolky, DrSc se jako lékař – organizátor na ministerstvu zdravotnictví zasloužil o všechna organizační opatření, jež právně vyústila v uznání samostatných oddělení klinické biochemie (OKB), samostatné odborné společnosti a perspektivní koncepci oboru klinická biochemie. Roku 1967 se stává prvním docentem tohoto nového oboru na Fakultě dětského lékařství UK v Praze. Založil OKB ve Fakultní nemocnici v Motole, které se později pod jeho vedením přeměnila na Ústav klinické biochemie a pathobiochemie. Z jeho vědeckého zaměření vznikly monografie: „Sérové bílkoviny za vývoje a v průběhu nemoci“ a „Fysiologie a patologie fetoproteinu“. Organizační zkušenosti jej přinutily publikovat nepostradatelné bible klinické biochemie o „Požadování a hodnocení biochemických vyšetření (1. a 2. díl)“. 1987 byl jmenován prvním profesorem klinické biochemie na KU a odtud vyplynula povinnost psát další knihy z oboru pathobiochemie a klinické chemie pro studenty a lékaře : „Pathobiochemie orgánů“, „Pathobiochemie metabolických drah“ a „Pathobiochemie buňky“. Dlouhou dobu byl proděkanem 2. LF UK a z jeho podnětu a doporučení vznikla celá garda nových docentů a profesorů z tohoto oboru u nás.

Prof. Masopust je úžasně sečtělý konzultant a vytrvalý diskutér, nevyzpytatelný oponent; ale je tolerantní a vytrvalý se smyslem pro spravedlnost a rovnost, uznání pro každou novou odlišnost. Má výborný cit pro všechno nové a budoucí v oboru biochemie a laboratorní medicíny. Zřejmě vidí dál než my druzí a je velkorysý. Dodnes je zvaným řečníkem v různých odborných společnostech. Na půdě Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP, jejíž je čestným členem (řadu let působil jako místopředseda po boku předsedy Prof. MUDr. M. Adama, DrSc.) v posledních letech sklídl zasloužený úspěch svými přednáš-



Pijte do polopita, jezte s chutí do polosyta a vyjdou Vám naplno léta!

kami na téma „dlouhověkost“ a „metabolický syndrom“ (publikováno v *Pohybovém ústrojí*, 12, 2005, č. 3+4, s. 148–182).

Tak jako ve vědě a v práci je náročný i v soukromí: náruživý potápěč a cestovatel, neuvěřitelně poutavý vypravěč všeho, co zažil nebo alespoň četl, výborný a neúnavný tanečník... Po zásluze se mu dostává veřejného i osobního uznání, kterého může opatrně vychutnávat.

Felix, qui potuit cognoscere rerum causas (Verg.)

V Praze dne 18. 4. 2009

Vážený pane profesore, milý Jarku,

všichni členové redakční rady časopisu „Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii“ a členové výboru Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP si vysoce váží Vaší vědecké, pedagogické, publikační a organizační práce a přejí Vám do další činnosti mnoho sil a zdraví.

Přijměte prosím nejvyšší ocenění Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP, a to medaili za zásluhy o rozvoj vědy v oblasti pojivových tkání.

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc. – vědecký sekretář
Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – předseda

TĚMATIKA PŘÍSPĚVKŮ

K uveřejnění v časopise *Pohybové ústrojí* se přijímají rukopisy prací z oblasti pohybového ústrojí člověka, které se týkají především funkce, fyziologického i patologického stavu kosterního a svalového systému na všech úrovních poznání, diagnostických metod, ortopedických a traumatologických problémů, příslušné rehabilitace a léčebné i preventivní péče. Předmětem zájmu jsou týmové práce z oboru dětské ortopedie a osteologie, dále problémy z oboru biomechaniky, patobiomechaniky a bioreologie. Časopis má zájem otiskovat články kvalitní, vysoké odborné úrovně, které přinášejí něco nového a jsou zajímavé z hlediska aplikací a nebyly dosud nikde uveřejněny s výjimkou ve zkrácené formě.

Redakce přijímá původní práce a kasuistiky, souborné články, které informují o současném stavu v příslušných oblastech souvisejících s pohybovým ústrojím a abstrakty příspěvků z národních a mezinárodních konferencí, věnovaných hlavně pohybovému ústrojí. Původní práce a kasuistiky doporučuje publikovat v anglickém jazyce. Rukopisy jsou posuzovány dvěma (někdy i třemi) oponenty redakční rady.

Příspěvky, uveřejňované v časopise, jsou excerpovány v periodických přehledech *EMBASE/Excerpta Medica*, vydávaných nakladatelstvím Elsevier. Při výběru příspěvků k uveřejnění dáváme přednost rukopisům, zpracovaným podle jednotlivých požadavků pro rukopisy, zasílané do biomechanických časopisů – *Uniform Requirements Submitted to Biomedical Journals* (Vancouver Declaration, *Brit. med. J.*, 1988, 296, pp. 401-405).

ÚPRAVA RUKOPISŮ

Rukopis se píše v textovém editoru ve formátu doc, rtf. Na přiloženém výtisku vyznačte zařazení obrázků a tabulek do textu.

Na titulní straně uveďte název článku pod ním jméno autora, případně autorů, úřední název jejich pracoviště a konečně adresu prvního autora. U českých rukopisů uvádějte název článku a pracoviště také v angličtině. Na další straně uveďte stručný souhrn (do 100 slov), který má informovat o cílech, metodách, výsledcích a závěrech práce, doplněný překladem do angličtiny. Za ním připojte nejvýše šest klíčových slov v češtině resp. angličtině.

Vlastní text je u původních prací obvykle rozdělen na úvod, materiál a metodiku, výsledky, diskusi, závěr a případné poděkování. Souborné referáty, diskuse, zprávy z konferencí apod. jsou bez souhrnu a jejich členění je dáno charakterem sdělení. Před začátky jednotlivých odstavců vynechávejte pět volných mezer. Jednotlivé odstavce by měly mít alespoň čtyři strojové řádky. Slova, která mají být vytištěna proloženě podtrhněte přerušovanou čarou nebo uvádějte v proložené úpravě.

TABULKY A OBRÁZKY

Tabulky předkládejte každou na zvláštním listě s příslušným označením nahoře. Obrázky kreslete černou tuší (fixem) na pauzovací papír. Fotografie musí být profesionální kvality. Vyobrazení se číslijí v pořadí, v jakém jdou za sebou v následujícím v textu. Na levé straně rukopisu vyznačujte jejich předpokládané umístění v tištěném

textu. Na zadní straně dole uveďte číslo, jméno autora a jasné označení, kde bude horní a dolní část obrázku. Texty k obrázkům se píšou na zvláštní list. U českých rukopisů uvádějte texty k obrázkům i v angličtině. Vítanou pomocí jsou obrázky kvalitně naskenované (rozlišení 300 dpi) a uložené jako typ TIFF File (*.tif) nebo JPEG Bitmap File (*.jpg) na CD-R; tabulky, grafy uložené ve formátech Microsoft Excell (*.xls) nebo jako vektorové obrázky ve formátech (*.eps, *.cdr).

LITERATURA

Seznam odkazů na literaturu se připojí v abecedním pořadí na konci textu. Odvolání na literaturu uvádějte ve vlastním textu příslušnými čísly v závorkách ().

V seznamu citované literatury uvádějte údaje o knihách v pořadí: příjmení a iniciály prvních tří autorů s případným dodatkem „et al.“, název knihy, pořadí vydání, místo vydání, nakladatel, rok vydání, počet stran: Frost HM. The Laws of Bone Structure. 4 ed. Springfield: C.C.Thomas, 1964, 167 s.

Časopiseckou literaturu uvádějte tímto způsobem: příjmení a iniciály prvních tří autorů (u více autorů píše za jménem třetího autora et al.), název článku, název časopisu nebo jeho uznávaná zkratka, ročník, rok vydání, číslo, strany: Sobotka Z, Mařík I. Remodelation and Regeneration of Bone Tissue at some Bone Dysplasias. Pohybové ústrojí, 2, 1995, č. 1:15–24.

Příspěvky ve sbornících (v knize) se uvádějí v pořadí: příjmení a iniciály prvních tří autorů, název článku, editor, název sborníku, díl, místo, nakladatelství a rok vydání, strany ve sborníku (knize): Mařík I, Kuklík M, Brůžek J. Evaluation of grow-

th and development in bone dysplasias. In: Hajniš K. ed. Growth and Ontogenetic Development in Man. Prague: Charles University, 1986, s. 391–403.

KOREKTURY

Redakce považuje dodaný rukopis za konečné znění práce. Větší změny při korekturách nejsou přípustné. Prosíme abyste pečlivě zkontrolovali text, tabulky a legendy k obrázkům. Pro zkrácení publikační lhůty tiskárny je možno připojit prohlášení, že autor netrvá na autorské korektuře.

ADRESA PRO ZASÍLÁNÍ PŘÍSPĚVKŮ

Rukopisy zasílejte na adresu:

Doc. MUDr. Ivo Mařík, Csc.
Ambulátní centrum pro vady pohybového aparátu
Olšanská 7, 130 00 Praha 3
Tel./fax: (+420) 222 582 214
e-mail: ambul_centrum@volny.cz

Jeden výtisk časopisu Pohybové ústrojí bude zaslán bezplatně prvnímu autorovi příspěvku. Další časopisy je možno objednat u vydavatele – viz výše uvedená adresa.

SUBJECT MATTER OF CONTRIBUTIONS

The journal *Locomotor System* will publish the papers from the field of locomotor apparatus of man which are above all concerned with the function, physiological and pathological state of the skeletal and muscular system on all levels of knowledge, diagnostical methods, orthopaedic and traumatological problems, rehabilitation as well as the medical treatment and preventive care of skeletal diseases. The object of interest are interdisciplinary papers of paediatric orthopaedics and osteology, further object of interest are problems of biomechanics, pathobiomechanics and biorheology. The journal will accept the original papers of high professional level which were not published elsewhere with exception of those which appeared in an abbreviated form.

The editorial board will also accept the review articles, case reports and abstracts of contributions presented at national and international meetings devoted largely to locomotor system. The papers published in the journal are excerpted in *EMBASE / Excerpta Medica*.

MANUSCRIPT REQUIREMENTS

Manuscripts should be submitted in original (we recommend to the authors to keep one copy for eventual corrections), printed double-spaced on one side of the page of size A4 with wide margins. The contributions (including Illustrations and Tables) has to be submitted in the well-known computer programs on disk.

While no maximum length of contributions is prescribed, the authors are encouraged to write concisely. The first page of paper should be headed by the title followed by the name(s) of author(s) and his/her (their) affiliations. Furthermore, the address of the author should be indicated who is to receive correspondence and proofs for correction. Papers are reviewed by two (and/or three) opponents.

The second page should contain a short abstract about 100 words followed by the key words no more than 6. The proper text of original paper is laid out into introduction, material and methods, results, discussion and if need be acknowledgement. The reviews, discussions and news from conferences are without summaries and their lay-out depends on the character of communication. The paragraphs should begin five free spaces from the left margin and contain at least four rows.

ILLUSTRATIONS AND TABLES

Authors should supply illustrations and tables on separate sheets but indicate the desired location in the text. The figures should include the relevant details and be produced on a laser printer or professionally drawn in black ink on transparent or plain white paper. Drawings should be in the final size required and lettering must be clear and sufficiently large to permit the necessary reduction of size. Photographs must be of high professional quality. Figure legends should be provided for all illustrations on a separate page and grouped in numerical order of appearance. On the back of figures, their number and name of the author should be indicated.

REFERENCES

References must be presented in a numerical style. They should be quoted in the text in parantheses, i.e. (1), (2), (3, 4), etc. and grouped at the end of the paper in alphabetical order.

The references of books should contain the names and initials of the first three authors, with eventual supplement „et al.“, title of book, number of edition, place of publishing, name of publisher, year of appearance and number of pages, for instance: Frost HM. The Laws of Bone Structure. 4. ed. Springfield: C.C.Thomas, 1964, 167 p.

The references of papers published in journals should be arranged as follows: the names and initials of the first three authors (eventually after the name of the third author introduce et al.), title of the paper, journal name or its abbreviation, year, volume, number and page numbers, for instance: Sobotka Z, Mařík I. Remodelation and Regeneration of Bone Tissue at Some Bone Dysplasias. Locomotor System 1995: 2, No.1:15–24.

The references of papers published in special volumes (in a book) should be arranged in the following order: names and initials of the first three authors, title of paper, editor(s), title of special volume (a book), place of publication, publisher, year of publication, first and last page numbers, for instance: Mařík I, Kuklík M, Brůžek J. Evaluation of growth and development in bone dysplasias. In: Hajniš K. ed. Growth and Ontogenetic Development in Man. Prague: Charles University, 1986:391–403.

Manuscripts and contributions should be sent to the Editor-in-chief:

Assoc. Prof. Ivo Mařík, M.D., Ph.D.

Ambulant Centre for Defects of

Locomotor Apparatus

Olšanská 7

130 00 Prague 3

Czech Republic

Phone/fax: (+420) 222 582 214

e-mail: ambul_centrum@volny.cz

One journal Locomotor System will be supplied free of charge to the first named author. Additional journals may be ordered from the publishers at time of acceptance – see above mentioned address.

OZNÁMENÍ ÚMRTÍ

OBITUARY

DOC. MUDR. RADKO VRABEC, CSc (3. 4. 1926–3. 1. 2009)

Hrstkou přátel a dosud žijících bývalých, pacientů doc. MUDr. Vrabce hluboce zarmoutila krátce po Novém roce zpráva o jeho skonu. I když přátelé nejbližší věděli o dlouholeté jej invalidizující a plíživě progredující chorobě, která ho postupně zbavila i možnosti soběstačného pohybu v duchu si řekli, že smrt pro něho i o něj pečující manželku byla za daného stavu vykoupením.

Docenta Vrabce, svého nejbližšího přítele, jsem poznal po jeho nástupu krátce po promoci v r. 1951 na chirurgické odd. KÚNZ Ústí nad Labem, kam byl při tehdejší manipulacím systému jako čerstvě absolvovaný posluchač UK v Praze přidělen. Klidný a přátelský kolega si záhy kolem sebe vytvořil okruh sympatizujících spolupracovníků, z nichž se však těšil jen krátce: na podzim 1951 musel nastoupit povinnou dvouletou vojenskou službu a po návratu se stal další obětí manipulačního systému, jsa přidělen jako závodní lékař na jeden z dolů severočeského uhelného revíru. Na lepší časy se zabýšovalo, když vyhrál konkurz na místo sekundáře na kliniku plastické chirurgie akademika Františka Buriana v Praze (1955), kde byl zařazen do tehdy budovaného oddělení pro léčbu popálenin v Praze 2, Legerově ulici. Z původního kolektivu lékařů tohoto dobře fungujícího a moderně koncipovaného oddělení dnes již nežije nikdo. Jeho zájem o vědeckou práci ho orientoval – kromě povinností zaučovaného plastického chirurga ku spolupráci s pracovní skupinou tehdejší Radiologické kliniky FVL UK, která se ukázala velice přínosnou. Záhy se podílel na Etnografickém zpracování tématu poškození kůže zářením, o vlivu fyzikálních činitelů na kosti a dalších o angiomech dětského věku. Desítky časopiseckých publikací, vesměs cizojazyčných z období necelých dvaceti let jsou dokladem jeho pracovitosti a interdisciplinárního přístupu k řešeným problémům. V nich se pozvolna krystalizovala převaha tématiky pohybového ústrojí a jeho problémů. Jeho jméno i rostoucí rozhled v základním oboru a především také pověst jednoho ze žáků světového akademika Buriana, jednoho ze zakladatelů oboru plastické chirurgie se staly postačující „visačkou jakosti“ k přijetí na řadu světových pracovišť (Skotsko, Austrálie aj.) a zdálo se, že nic nestojí v cestě k rozvoji jeho akademické kariéry. Nepřízeň osudu a politický vývoj v Československu však rozhodly jinak a nečekané. Krátce před habilitací, kdy byl Vrabec dlouhá léta vedoucím, lékařem „popáleninky“ došlo k tragické oběti Jana Palacha – který byl dopraven na Oddělení pro léčbu popálených k ošetřování ve zcela beznadějném, zdravotním stavu. Vrabec stál u Palachova úmrtního lůžka věda, že sebeobětavější péče o pacienta nemá šanci na úspěch. Oddělení a informace o „případu“ byly hlídány StB, personál vázán slibem mlčenlivosti a následná dvě desetiletí hlídán orgány bezpečnosti, zda nějaké informace, režimu nežádoucí, nevyvážají. To přineslo mezi jiným oddálení Vrabcovy habilitace a zablokování jinak logického

řízení na jmenování profesorem oboru. Docent Vrabec byl hlídán jako zločinec, nepohodlný jen tím, že ví „příliš mnoho“ o tragedii, a to bylo v tehdejší režimu nežádoucí. V souvislosti s ošetřováním Jana Palacha se také stalo jméno kolegy Vrabce známějším v demokratických kruzích národa – kromě již dávno známého a vysokého hodnocení znalostí odborných. Radko byl přesouván na různá pracoviště, až z toho posledního, v nemocnici Pod Petřínem, odešel do důchodu. Skromný, vysoce vzdělaný a zručný plastický chirurg, pečující o pacienty nejen po stránce kosmetické, ale také funkční, byl držen dlouhé léta „při zemi“ a spiknutím temných sil mu bylo bráněno v dalším rozletu. Snášel to statečně, byť s jistou zatrpklostí; nikdy nestavěl ani po Sametové revoluci na odiv svou kladnou roli v péči o Palacha, a plnění povinnosti lékaře, za něž se mu dostalo jen nevděku.

Prof. MUDr. Jaromír Kolář, DrSc.

Měl jsem příležitost poznat a ocenit výjimečné kvality odborné a lidské pana doc. MUDr. Radko Vrabce, CSc. při své stáži na chirurgické klinice FN Pod Petřínem v rámci kolečka před 1. atestací z ortopedie začátkem 80tých let. Doc. Vrabec zde působil jako ordinář pro plastickou chirurgii a chirurgii ruky. Svým zájmem o plastiku jsem si získal jeho sympatie a velmi jsem si vážil jeho nabídky asistovat mu při jeho ambulancních výkonech, tzv. chirurgických maličkostech, prováděných v místním znečistlivění na zákrokovém chirurgickém sálku a stážovat na jeho ambulanci. Více než 3 roky jsem docházel pravidelně do Nemocnice Pod Petřínem. Pan docent Vrabec byl vždy zastáncem fyziologického operování po vzoru svého učitele akademika Buriana. Stal se mi významným rádcem i později při řešení kandidátské práce „Kostní dysplazie“, jejíž součástí byly vrozené končetinové vady. Vrozené vady horní končetiny a ruky byly (a stále jsou) na pomezí zájmu plastické chirurgie a ortopedie a právě v této oblasti byl doc. Vrabec vysoce erudovaný a zkušený. Po řadu let nezištně dojížděl na dětskou ortopedickou kliniku do Motola, kde jsme společně řešili rekonstrukční operace u složitých vrozených vad ruky (např. palec sevřený v dlani u distálního typu artrogrypózy). Po Sametové revoluci za podpory doc. Vrabce, prof. MUDr. R. Kubáta, DrSc., prof. MUDr. J. Koláře, DrSc., prof. MUDr. Ctibora Povýšila, DrSc. a dalších významných specialistů jsme s kolegy z Motolské nemocnice založili Nadaci pro děti s vrozenými vadami pohybového ústrojí (Maříkova nadace, 1991–92), jejímž prioritním cílem bylo podpořit vznik specializovaného oddělení pro komplexní léčení dětí s vrozenými vadami (systémem pod jednou střechou) v Kostelci nad Černými lesy. Projekt se částečně zdařil, vzniklo zde rehabilitační oddělení NsP, kde probíhala rehabilitace postižených dětí (často bezprostředně po operačním léčení) pod zkušeným vedením pana Doc. MUDr. V. Kříže v letech 1991–2000, kdy byla NsP v Kostelci n. Č. I. uzavřena z ekonomických důvodů.

Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

Odborné a publikační zkušenosti doc. Vrabce jsme využili při založení časopisu Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii, kde byl členem redakční rady, dokud mu to zdravotní stav aspoň trochu dovozoval. Skláníme se v úctě nad památkou přítele a spolupracovníka, který svým občanským postojem a odbornou činností zapsal své jméno trvale do oboru své působnosti a podpořil jej významně v mezinárodním měřítku.

Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

14. Kubátův podologický den

**„Biomechanika a patobio-
mechanika, diagnostika a léčení
vrozených a získaných vad
pohybového ústrojí na makro-
meso-, mikro- a nano-úrovních“**

Lékařský dům v Praze 18. 4. 2009

Vydává

Společnost pro pojivové tkáně

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu

Katedra antropologie a genetiky člověka PrF UK v Praze

Odborná společnost ortopedicko-protetická ČSL J. E. Purkyně

ročník 16 / 2009 Suppl.

Společnost pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně
&
Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J.E. Purkyně
&

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu

ve spolupráci s NZZ Ortopedica s.r.o. & Českou podiatrickou společností

Vás srdečně zvou na symposium

14. KUBÁTŮV PODOLOGICKÝ DEN

BIOMECHANIKA A PATOBIOMECHANIKA, DIAGNOSTIKA A LÉČENÍ VROZENÝCH A ZÍSKANÝCH VAD POHYBOVÉHO ÚSTROJÍ NA MAKRO-, MESO-, MIKRO- A NANO-ÚROVNÍCH

které se koná v sobotu 18. dubna 2009 od 9.00 do 17.00 hodin
v lékařském domě v Praze, Sokolská 31, 120 36 Praha 2



Symposium se koná v rámci Dekády kostí a kloubů 2000–2010 a patří mezi vzdělávací akce zařazené do systému celoživotního vzdělávání lékařů.

Mediálním partnerem je VOX PEDIATRIAE

Vzdělávací akce je pořádána dle Stavovského předpisu č. 16 ČLK



PROGRAM

ZAHÁJENÍ 9.00 HODIN

předsedající: HYÁNEK J., POVÝŠIL C., MAŘÍK I.

MAŘÍK I., HYÁNEK J.

Úvodní slovo

MASOPUST J.

Život jako dědičné smrtelné onemocnění přenášené pohlavními buňkami
(vývoj jedince a jeho patologie, oxidační stres, stárnutí, regenerace) 116

MAŘÍK I., ZEMKOVÁ D., MAŘÍKOVÁ A., HUDÁKOVÁ O., MYSLIVEC R., HYÁNKOVÁ E., KUKLÍK M.,
KOLÁŘ J.

Diagnostika systémových skeletálních vad včera, dnes a zítra 117

VÁŘEKA I., VÁŘEKOVÁ R.

Hyperpronační syndrom 123

PAVLAS M., PAVLAS M.

ORTHO – softwarový systém pro návrh a výrobu ortopedické obuvi a vložek 124

PŘESTÁVKA 10 MIN.

SMRČKA V.

Flexory ruky 124

PEDAN A.

Léčení vertebrálních problémů u geriatrických pacientů autotrakcí a stimulací
extensorového svalstva 126

CHÝLKOVÁ J.

Možnosti využití Nordic Walking v léčbě a rehabilitaci pacientů s vadami
pohybového ústrojí 127

POLEDNÍ PŘESTÁVKA 12.30–13.30 HOD.

ZAHÁJENÍ 13.30 – 16.30 HODIN

předsedající: PETRTÝL M., STRAUS J., KUKLÍK M.

HLAVÁČEK P., ŠIBOVÁ B.

Rozměrové deformace nohou stažením a jejich vliv na změny lokálních tlaků
na plantě nohou při chůzi 130

MYSLIVEC R., MAŘÍK I., ZEMKOVÁ D., MAŘÍKOVÁ A., PETRTÝL M.

Modelace kostního svalku po sejmutí zevního fixátoru u prolongovaných
pacientů s achondroplazií 134

PETRAŠOVÁ Š., ZEMKOVÁ D., DIRBÁKOVÁ S., MYSLIVEC R., MAŘÍK I.

Antropologické načasování parciální epifýzeodézy k řešení deformit dolních
končetin u chlapce se spondylo-epi-metafyzární dysplazií 137

KUKLÍK M., BRANDA P., PANCAK A., TEGZOVÁ D.

Lupus erythematosus disseminatus z hlediska klinického genetika 138

PŘESTÁVKA 10 MIN.

ČERNÝ P., KOSTEAS A.

Dvouvariantní korekční trupová ortéza 138

ČULÍK J.

Předpověď průběhu nemoci 141

PETRTÝL M., LÍŠAL J., DANEŠOVÁ J., ŠENOLT L., HULEJOVÁ H., POLANSKÁ M., BASTL Z.,
KRULIŠ Z., ČERNÝ P.

Chondrogenese – biologická odezva na biomechanickou stabilitu náhrady
subchondrální kosti 147

STRAUS J., DANKO F.

Reakční čas na náhodný podnět vyžadující komplexní motorickou
odezvu – pilotní studie 148

Příspěvky v délce 15 min. včetně diskuse

registrace účastníků od 8.30 hod.

Symposium se koná v sobotu 18. dubna 2009 v Lékařském domě v Praze 2, Sokolská 31 od 9.00 do 17.00 hod., registrace od 8.30 hod

Kontaktní adresa organizátora: Doc. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3

Tel./Fax: 222 582 214, E-mail: ambul_centrum@volny.cz

Registrační poplatek 300,- Kč bude uhrazen při registraci. Každý účastník obdrží program a abstrakta přednášek uveřejněná v Supplementu časopisu „Pohybové ústrojí“

ABSTRACT

ŽIVOT JAKO DĚDIČNÉ SMRTELNÉ ONEMOCNĚNÍ PŘENÁŠENÉ POHLAVNÍMI BUŇKAMI (VÝVOJ JEDINCE A JEHO PATOLOGIE, OXIDAČNÍ STRES, STÁRNUTÍ, REGENERACE)

LIFE AS A HEREDITARY MORTAL DISORDER TRANSFERRED BY SEX CELLS (DEVELOPMENT OF INDIVIDUAL AND ITS PATHOLOGY, OXIDATIVE STRESS, AGEING, REGENERATION)

J. Masopust

Karlova Univerzita v Praze, 2. lékařská fakulta,
Ústav klinické biochemie a patobiochemie,
V Úvalu 84, 15018 Praha 5 - Motol
E-mail: JAROMASOPUST@seznam.cz

Lidský život můžeme parafrázovat jako dědičné smrtelné onemocnění přenášené pohlavní cestou s velmi různými projevy a s chronickým, subchronickým nebo též s akutním i perakutním průběhem. Prevencí a léčením můžeme jen zmírnit doprovodné nepříznivé nebo škodlivé stavy a příznaky. Přes tuto zdánlivě smutnou vyhlídku stojí za to jej žít, protože má i světlé stránky, krásné prožitky a poznatky, které z něj vytvářejí jedinečnou a nejpodivnější existenci v celém vesmíru. Je tedy součástí našeho vesmíru, prostoročasového kontinua, které začalo velkým třeskem asi před 13,7 miliardami let a které se prý vyvíjí podle jednoho programu z (n)500 možných; jedním takovým programem je vznik člověka na naší planetě. Datuje se od vzniku primitivních forem života na zemi. To je asi před 3,5 miliardou let, kdy vznikly

udržitelné podmínky pro existenci a rozvoj dvou základních sloučenin – nukleových kyselin a bílkovin. Vlastní život člověka, kterého stavíme na vrchol vývoje živých tvorů, se připravuje seznámením a přiblížením jedinců opačného pohlaví, kteří jsou nositeli zárodečných buněk (gamet) s potřebnou genetickou informací (programem). To je prodromální stádium života. Vlastní život jedince začne až oplozením vajíčka spermii. Z oplozeného vajíčka se vyvine zárodek (embryo) a dále plod (fetus). Tato fáze se děje v těle matky (na existenci matky úzce závislá) a je zakončena porodem (zrozením). Nazývá se proto prenatalní. Od tohoto data se měří vlastní délka života jedince (fáze postnatální). Končí smrtí (exitus). Při „chronickém“ průběhu to bývá v současné době 2–2,7 miliard sekund, maximálně (zatím) 4 miliardy. Člověk, který je nadán mozkiem umožňujícím abstraktní myšlení, je jedinou živou bytostí (alespoň na této planetě), která se zabývá myšlenkou, odkud přišel a kam spěje on i celý vesmír a co je smysl života. V tomto sdělení se nebudu zabývat filozofií nebo náboženským nazíráním na život (snad až na závěr), ale pokusím se velmi zjednodušeně popsat, co víme o molekulových mechanismech, které vznik života a vývoj lidského jedince provázejí a co jej může potkat a ovlivnit (po stránce medicínské).

Klíčová slova: život, pohlavní buňky, molekulové mechanismy

Text slides viz www.pojivo.cz

**DIAGNOSTIKA SYSTÉMOVÝCH
SKELETÁLNÍCH VAD VČERA,
DNES A ZÍTRA****DIAGNOSTICS OF SYSTEMIC
SKELETAL DISORDERS
YESTERDAY, TODAY AND
TOMORROW**

Mařík I., Zemková D., Maříková A., Hudáková O.,
Myslivec R., Hyánková E., Kolář J.
Ambulantního centrum pro vady pohybového
aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3
E-mail: ambul_centrum@volny.cz

Cílem práce je poukázat na současné možnosti diagnostiky a rozsah biomechanicky závažné problematiky vrozených systémových chorob pohybového ústrojí, jejichž počet narůstá s rychle přibývajícimi poznatky v oblasti molekulární genetiky a patogeneze. V současnosti se v klinické praxi řídíme již 7. versí mezinárodní nomenklatury konstitučních chorob skeletu, která byla uveřejněna pod názvem Nosologie a klasifikace genetických kosterních poruch – revize 2006. Nová nosologie podává aktuální přehled poznanych jednotek s postižením kostry a zjištěných genetických defektů, usnadňuje klinickou diagnostiku a poznání nových jednotek, podporuje a směřuje výzkum v kosterní biologii a genetických poruchách. Zařazeno bylo 372 různých stavů, jež jsou rozděleny do 37 skupin, definovaných hledisky molekulárními, biochemickými a/nebo rentgenologickými.

Metody

Klinické, antropologické a rentgenologické vyšetření doplněné vyšetřením genetickým, biochemickým (včetně markerů kostního metabolismu), v indikovaných případech i vyšetření molekulárně genetické (zpravidla ve spolupráci se zahraničním pracovištěm), denzitometrické, CT, NMR, histologické, histochemické a elektronmikroskopické, aj. bylo základním předpokladem pro určení genetické diagnózy a pro monitorování průběhu kostní choroby postiženého dítěte, ale i postižených členů rodiny.

Výsledky

Za 16 let existence Ambulantního centra pro vady pohybového aparátu v Praze autoři diagnostikovali 101 nosologických jednotek u souboru 501 pacientů s kostními dysplaziami, genetickými syndromy nebo dysostózami. Genetické diagnózy souboru pacientů zařazené do 34 skupin podle Nosologie a klasifikace genetických kosterních poruch – revize 2006 jsou uvedeny v tabulce.

Diskuse

Kostní dysplazie (KD) jsou vývojové poruchy chrupavčité, kostní a pojivové tkáně. Primární KD vznikají následkem mutace genů, které se fenotypicky projevují v chondrooseální tkáni. Sekundární KD jsou způsobeny abnormalitami extraoseálních faktorů se sekundárními účinky na kostní systém, a to metabolickými a hormonálními chorobami. Hlavními rysy KD je krátká disproportionální postava a dismorfismus. Incidence se odhaduje na 0.30-0.45 : 1000 živě narozených dětí.

Přidružené poruchy jiných systémů se u kostních dysplazií také vyskytují a mohou mít ve vzácně se vyskytujících případech signifikantní diagnostickou hodnotu. Pro klasifikaci, diagnostiku a diferenciální diagnostiku kostních chorob jsou i přes převratné pokroky v molekulární genetice rozhodující klinicko-antropologické a rentgenologické nálezy, které jsou základem pro nasměrování úzce specializovaných vyšetření molekulárně biologických.

Klíčová slova: kostní dysplazie, osteochondrodysplazie, klinicko-antropologická, radiologická a genetická diagnostika, molekulární genetika, klasifikace

ABSTRACT

Objectives

The aim of the paper is point out recent possibilities of diagnostics and the extent of biomechanically severe problematic of congenital systemic locomotor system disorders.

The number of congenital skeletal disorders is growing up with the new scientific knowledge especially in area of molecular genetics and pathogenesis. At present, we introduced into clinical praxis the 7th version of Nosology and Classification of Genetic Skeletal Disorders: 2006 revision. The new Nosology provides an updated overview of recognized entities with skeletal involvement and of the underlying gene defects, it has practical diagnostic help, facilitates the recognition of new entities, and direct research in skeletal biology and genetic disorders. Three hundred seventy-two different conditions were included and

placed in 37 groups defined by molecular, biochemical and/or radiographic criteria.

Methods

Clinical, anthropological and radiological examination together with genetic, biochemical examination (including markers of bone metabolism), dual energy densitometry, CT, MRI, and also molecular genetic examination (usually in cooperation with abroad), histological, histochemical, histomorphometry and electronmicroscopical investigation were the basic prerequisite to specify diagnosis and to monitor the course of bone disorders not only in proband but at affected members of the family, too.

Results

During 16 years existence of the Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus in Prague the authors diagnosed 101 nosologic units in a cohort of 501 patients with bone dysplasias, genetic syndromes and dysostoses. Genetic diagnoses of this cohort of patients categorized into 34 groups according to 2006 Revision of the Nosology and Classification of Genetic Disorders of Bone is summarized in table.

Conclusions

Bone dysplasias (BD) comprise the main part of constitutional disorders of skeleton. BD are developmental disorders of chondro-osseous tissue. Primary BD result from mutated genes that are expressed in chondro-osseous tissue. Secondary BD are caused by abnormalities of extraosseous factors with secondary effects on skeletal

system – metabolic disorders, hormonal disorders. Incidence is estimated 0.30 – 0.45:1000 live born. Organ manifestation of skeletal dysplasia does occur, and might in rare instances be of significant diagnostic value. For classification purposes the disorders are still identified by clinical features and radiographic appearance that

are the basis for aspect of closely specialized molecular genetic examinations.

Key words: bone dysplasias, osteochondrodysplasias, clinical and anthropological, radiological and genetic diagnosis, molecular genetics, classification

Tabulka 1. Soubor vrozených systémových vad pohybového ústrojí, které byly diagnostikovány v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu v Praze v letech 1994–2008. Soubor 501 pacientů klasifikovaný podle Nosologie a klasifikace genetických kosterních poruch – revize 2006 (19) ob sahuje 101 nosologických jednotek, jež jsou zařazeny do 34 skupin.

Table 1. A cohort of congenital systemic defects of locomotor apparatus diagnosed at the Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus in Prague in years 1994–2008. This cohort of 501 patients classified according to 2006 Revision of the Nosology and Classification of Genetic Disorders of Bone (19) includes 101 nosologic units that are categorized into 34 groups.

Genetic Disorders of Bone	Number
1. FGFR3 group	88
Achondroplasia	55
Hypochondroplasia	33
2. Type 2 collagen group	13
Spondyloepiphyseal dysplasia congenita	3
Kniest dysplasia	1
Spondyloperipheral dysplasia	2
Czech bone dysplasia - metatarsal type	7
3. Type 11 collagen group	2
Stickler syndrome type 2	2
4. Sulphation disorders group	5
Diastrophic dysplasia	5
5. Perlecan group	1
Schwartz-Jampel syndrome (Chondrodystrophic myotonia, myotonic chondrodystrophy)	1
6. Filamin group	5
Frontometaphyseal dysplasia	2
Osteodysplasty Melnick-Needles	1
Larsen syndrome	1
Spondylo-carpal-tarsal dysplasia	1

7. Short-rib dysplasia (with or without polydactyly) group	6
Chondroektodermal dysplasia (Ellis-van Creveld dysplasia)	5
Thoracolaryngopelvic dysplasia (Barnes syndrome)	1
8. Multiple epiphyseal dysplasia & pseudoachondroplasia group	60
Pseudoachondroplasia	11
Multiple epiphyseal dysplasia (MED) Fairbanks type - type 1	8
Multiple epiphyseal dysplasia (MED) Ribbing type	
- type 2, 3, 5, 6 and other types	24
Familial hip dysplasia (Beukes)	17
9. Metaphyseal dysplasias	18
Metaphyseal dysplasia, Schmid type	13
Cartilage-hair-hypoplasia (McKusick type)	2
Metaphyseal dysplasia with pancreatic insufficiency and cyclic neutropenia (Shwachmann-Bodian- Diamond syndrome, SBDS)	2
Mild metaphyseal dysplasia	1
10. Spondylometaphyseal dysplasias	4
Spondylometaphyseal dysplasia Kozlowski type	4
11. Spondyloepi-(meta)-physeal dysplasias (SE/M/D)	17
Immuno-osseous dysplasia (Schimke)	1
Metatropic dysplasia (various forms)	3
SED tarda, X- linked (SED-XL)	8
SEMD Maroteaux type (pseudo-Morquio type 2)	2
SEMD with joint laxicity leptodactyly or Hall type	3
12. Severe spondylodysplastic dysplasias	0
13. Moderate spondylodysplastic dysplasias (brachyolmias)	2
Brachyolmia, AD type	2
14. Acromelic dysplasias	10
Trichorhinophalangeal dysplasia types 1/3	4
Trichorhinophalangeal dysplasia type 2 (Langer-Giedion)	2
Acrodysostosis	4
15. Acromesomelic dysplasias	0
16. Mesomelic dysplasias	8
Dyschondrosteosis (Leri-Weill)	8
17. Bent bones dysplasias	0
18. Slender bone dysplasia group	3
3M syndrome	3
19. Dysplasias with multiple joint dislocations	2
Desbusquois dysplasia	2

20. Chondrodysplasia punctata (CDP) Group	5
CDP Conradi-Hünemann type (CDPX2)	3
Other types	2
21. Neonatal osteosclerotic dysplasias	2
Caffey disease (including infantile and attenuated forms)	2
22. Increased bone density group (without modification of bone shape)	4
Osteopetrosis - late-onset form type 1	1
Melorheostosis	1
Osteopoikilosis	1
Osteopathia striata with cranial sclerosis	1
23. Increased bone density group with metaphyseal and/or diaphyseal involvement	4
Osteoektasia with hyperphosphatasia (Juvenile Paget disease)	1
Pachydermoperiostosis	2
Pyle disease	1
24. Decreased bone density group	86
Osteogenesis imperfecta IA (normal teeth)	40
Osteogenesis imperfecta IB (opalescent teeth)	2
Osteogenesis imperfecta II	1
Osteogenesis imperfecta III	10
Osteogenesis imperfecta IVA	3
Osteogenesis imperfecta IVB (opalescent teeth)	8
Osteogenesis imperfecta VII	1
Osteoporosis-pseudoglioma syndrome	3
Idiopathic juvenile osteoporosis	19
25. Defective mineralization group	31
Hypophosphatasia - infantile forms	7
Hypophosphatemic rickets, XLD form	21
Hypophosphatemic rickets, AD form	1
Oncogenic rickets	2
26. Lysosomal storage diseases with skeletal involvement	12
(Dysotosis Multiplex Group)	12
Mukopolysaccharidosis type I H/IS	1
Mukopolysaccharidosis type 2	1
Mukopolysaccharidosis type 3A	2
Mukopolysaccharidosis type 4B	2
Mukopolysaccharidosis type 6	1
alfa-Mannosidosis	2
Mucopolipidosis II (I-cell disease)	1
Mucopolipidosis III (Pseudo-Hurler polydystrophy)	2

27. Osteolysis group	7
Familial Expansile Osteolysis	1
Acro-osteolysis, Thevenard syndrome	2
Hajdu-Cheney syndrome	4
28. Disorganized development of skeletal components group	31
Fibrous dysplasia, polyostotic form (McCune-Albright)	2
Multiple cartilaginous exostoses	24
Enchondromatosis (Ollier)	2
Enchondromatosis with hemangiomata (Maffucci)	1
Metachondromatosis	1
Cheiro-spondyloenchondromatosis	1
29. Cleidocranial dysplasia group	3
Cleidocranial dysplasia	3
30. Craniosynostosis syndromes and other cranial ossification disorders	7
Crouzon syndrome	4
Craniosynostosis Muenke type	2
Saethre-Chotzen syndrome	1
31. Dysostoses with predominant cranifacial involvement	2
Mandibulo-facial dysostosis (Treacher Collins, Franceschetti-Klein)	2
32. Dysostoses with predominant vertebral and costal involvement	9
Spondylocostal dysostosis type 1-3 and dominant type	4
Jarcho-Levin syndrome	5
33. Patellar dysostoses	10
Ischiopubic patellar dysplasia	2
Nail patella dysplasia	8
34. Brachydactylies (with or without extraskkeletal manifestations)	12
Brachydactyly type E	3
Pseudohypoparathyroidism (Albright Hereditary Osteodystrophy)	2
Rubinstein-Taybi syndrome	1
Poland syndrome	6
35. Limb hypoplasia-reduction defects group	22
Fanconi anemia (syndrome)	1
Holt-Oram syndrome	2
Roberts syndrome	1
Split Hand-Foot malformation, isolated form	2
Split Hand-Foot malformation with tibial hypoplasia	2
Femoral hypoplasia-Unusual facies syndrome	1
Femur-Fibula-Ulna syndrome	6
Thrombocytopenia-Absent Radius (TAR(K) syndrome)	7

36. Polydactyly-Syndactyly-Triphalangism group	3
Greig Cephalopolysyndactyly syndrome	2
Mirror –image polydactyly of feet with tibial hypoplasia	1
37. Defects in joint formation and synostoses	6
Proximal Symphalangism type 1, 2	1
Radio-ulnar synostosis with amegakaryocytic thrombocytopenia	5

References

1. CASTRIOTA-SCANDERBERG A, DALLA-PICCOLA B. Abnormal Skeletal Phenotypes. From Simple Signs to Complex Diagnoses. Berlin – Heidelberg, Springer – Verlag, 2005, 962 s.
2. Kolář J, Zídková H. Nárys kostní radiodiagnostiky. Praha: Avicenum 1986. 419 s.
3. KOZLOWSKI, K., BEIGHTON, P.: Gamut Index of Skeletal Dysplasias. An Aid to Radio-diagnosis. 2nd ed., London, Berlin, Heidelberg, New York, Paris, Tokyo, Hong Kong, Barcelona, Budapest: Springer-Verlag 1995. 214 s.
4. MAŘÍK I. Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu – 1. část: diagnostické, terapeutické a biomechanické aspekty. Monografie. In: Pohybové ústrojí, 2000, 7, č. 2 + 3, s. 81–215.
5. MAŘÍK I., KUKLÍK M., MAŘÍKOVÁ A. Vývoj Mezinárodní nomenklatury konstitučních chorob kostí do roku 2001 – aplikace do klinické praxe. Osteologický bulletin, 9, 2004, č. 1, s. 20–26.
6. MAŘÍK I. Osteochondrodysplazie. In: Reumatologie v teorii a praxi VI, ed. J. Rovenský a kol. Martin, SR, Vydavatel'stvo OSVETA, 2004, s. 371–401.
7. Mařík I., Maříková A. Vrozené vady pohybového ústrojí, diagnóza a komplexní léčení. Postgraduální medicína, 8, 2006, č. 1, s. 28 - 37.
8. Mařík I., Maříková A., Hudáková O., Zemková D., Myslivec R., Hyánková E., Kozłowski K.: Vrozené systémové vady pohybového ústrojí: pokroky v diagnostice. Rheumatologia, 23, 2009, č. 1, in press.
9. SUPERTI-FURGAA., UNGERS., and Nosology Group of the International Skeletal Dysplasia

Society. 2007. Nosology and Classification of Genetic Skeletal Disorders: 2006 Revision. Am J Med Genet. Part A 143A: s. 1–18.

ABSTRACT

HYPERPRONAČNÍ SYNDROM

Ivan Vařeka^{1, 2)}, Renata Vařeková³⁾

¹⁾ Katedra fyzioterapie, Fakulta tělesné kultury, UP Olomouc

²⁾ Lázně Luhačovice, a.s.

³⁾ Katedra funkční antropologie a fyziologie, Fakulta tělesné kultury, UP Olomouc

Hyperpronační syndrom je autory řady prací i klinickými praktiky považován za příčinu mnoha patologických stavů dolní končetiny a bederní oblasti. Prvotní příčinou bývá obvykle určitý funkční typ nohy, především kompenzované varózní zánoží či kompenzované varózní předonoží. Uvedené funkční typy vyžadují zvýšenou pronaci zánoží k zajištění plného kontaktu zánoží a především předonoží s povrchem během fáze opory krokového cyklu. Tato hyperpronace v subtalárním kloubu je dále spojena s výraznější anebo déle trvajících vnitřní rotací bérce, semiflexí kolene, vnitřní rotací femuru, anteverzí pánve a hyperlordozou bederní páteře. Související změny lze očekávat i v kraniálních partiích trupu, protože postavení pánve zásadně ovlivňuje

celkovou posturu. Uvedené změny mohou být vyjádřeny na různých etážích v různé míře, což vede k biomechanickému konfliktu v příslušných kloubech. Důsledkem bývají funkční i strukturální změny v daných kloubech, okolních měkkých tkáních a příslušných svalech. Racionálním terapeutickým opatřením je kompenzační, nikoliv korekční, ortézování, tedy použití vložky či klínku, které odstraní nutnost kompenzační hyperpronace zánoží k dosažení plného kontaktu s povrchem. Vedle výše popsaného disto-proximálního řetězení poruchy funkce dolní končetiny existuje i řetězení opačné, tedy proximo-distální. Příkladem může být strukturální či funkční porucha postavení pánve či funkce kyčelního kloubu, která vyvolá odpovídající změny v distálních etážích dolní končetiny, současně se změnami držení trupu, resp. celkové postury. Také zde je nutné zvážit možnost ovlivnění prvotní příčiny, případné ortézování na úrovni nohy musí brát ohled na fakt, že dané postavení nohy je kompenzací strukturální či funkční poruchy funkce ležící mimo danou nohu.

Klíčová slova: hyperpronace, subtalární kloub, řetězení

COMPANY PRESENTATION

ORTHO – SOFTWAREOVÝ SYSTÉM PRO NÁVRH A VÝROBU ORTOPEDICKÉ OBUVI A VLOŽEK

Pavlas M., Pavlas M.

Informace na <http://www.ortho.cz>.

ABSTRACT

FLEXORY RUKY

Smrčka Václav

Ústav dějin lékařství a cizích jazyků 1. LF UK,

Kateřinská 32, 128 08 Praha 2

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

E-mail: smrcka.v@quick.cz

Práce je přehledem výsledků klinického sledování flexorových šlach za období 1981–2006. Problémy z různých oblastí chirurgie flexorových šlach (vrozených kontraktur, poranění i chronických zánětlivých lézí) jsme řešili v pěti prospektivních souborech celkem u 227 pacientů, přičemž základ studie tvořil soubor sekundárních rekonstrukčních výkonů na flexorovém komplexu u 53 pacientů. Tento soubor byl po šestiletém sledování se zápisem do standardního dotazníkového systému rozšířen na 84 pacientů s operacemi na 106 flexorových šlachách a zpracován v roce 2001 a 2006.

Sekundární operace jsou plánované, pacient přichází po týdnech, měsících i několika letech po úrazu. Poranění je obvykle způsobeno pilou (29,3 %), sklem či nožem (15 %). U mužů k operačnímu řešení nejčastěji přichází pacienti s poraněním flexorového komplexu 2. a 3. prstu (28 %), zatímco u žen se při poranění ukazováku objevuje i poranění malíku. Po šestiletém sledování jsme zjistili, že i na zdravé ruce, kontralaterální od ruky s poraněním, dochází ke změnám a to diferencovaně v metakarpofalangeálních (MP), proximálních interfalangeálních (PIP) a distálních interfalangeálních (DIP) kloubech.

U 2., 3. a 4. MP kloubu zdravé ruky docházelo v průběhu šesti let ke zvětšování

rozsahu pohybu od 2 do 10 stupňů. Ke zvětšování pohybového rozsahu nedocházelo na laterálních prstech – prvním a pátém. U PIP (IP) kloubu 1., 2. a 4. prstu se zvětšoval rozsah o 2-8 stupňů, naopak u PIP kloubu 3. a 5. prstu se rozsah zmenšoval. U DIP kloubů všech tříčlankových prstů se rozsah během 6 let zmenšoval.

Jedna ze tří mezinárodně nejvíce používaných klasifikací Stricklanda a Glogovaca (1980) vylučuje MP kloub z měření s odůvodněním, že pohyb MP kloubu se během léčby nemění. Při porovnání průměrů rozsahů pohybu v MP kloubu v jednotlivých kontrolách našeho souboru se naopak ukázalo, že rozsah MP kloubu se zvětšuje s časem jak u prstu s poruchou, tak na zdravé ruce. Zvětšující se rozsah v MP kloubu může kompenzovat pohyby PIP a DIP kloubu. Stricklandova a Glogovacova klasifikace z dlouhodobého hlediska bude ukazovat výsledky horší, zatímco Buck-Gramckova (1976 a 1987) klasifikace, která rozsah pohybu MP kloubu započítává by měla být přesnější.

V deskriptivně zpracovaném souboru 84 pacientů jsme provedli 120 rekonstrukčních výkonů. Nejčastěji zastoupené byly tenolýzy (30,2 %), exstirpace povrchového flexoru (26,7 %) a sutury s resuturami (14,6 %). V 16 případech byla provedena i rekonstrukce poutka. Při vytažení či ruptuře poutka vzniká tětíva. Ta se stala základem našeho hodnocení kvality materiálu poutek. U poutka ze šlachového materiálu jsme našli tětívu nejméně zastoupenou (2x). U poutka vazivového (ze šlachové pochvy či okolního materiálu) docházelo k ruptuře poutka či jeho vytažení až po několika měsících, kdy pacient již nastoupil do zaměstnání. Komplikace bezprostředně související s operacemi na flexorových šlachách byly dehiscence rány (30,8 %), otok

(28,8 %), hnisání (26,9) a hematom (1,9 %). Naopak pooperační poroza (Sudeckova algoneurodystrofie) se vyskytovala až několik týdnů po operaci (11,6 %).

Nezastupitelnou úlohu v chirurgii flexorových šlach má rehabilitace. Jestliže u souboru zpracovávaného v roce 1987 a 1992 jsme zahajovali cvičení do tří dnů po operaci u přibližně 1/3 případů a do 3 neděl u více než 40 %, pak u současně zpracovaného rozšířeného souboru začátek cvičení do 72 hodin po operaci je u 67 % operovaných. Ukazuje to na přechod od imobilizace k časné pasivní a k časné aktivní rehabilitační léčbě, přechod ukazující na zdokonalování rehabilitačních technik v posledních 20 letech.

Klíčová slova: flexorové šlachy, anatomie, fyziologie, rehabilitační léčba, rekonstrukční operace

Key words: flexor tendons, anatomy, physiology, physiotherapy, reconstructive operations

Literatura

1. SMRČKA V.: Poranění flexorových šlach ruky. Praha, Victoria Publishing, 1995, s. 88
2. SMRČKA V., HRBATÝ J., HOLUŠA P.: Microsurgical reconstruction of a stiff jointless thumb after an avulsion injury. Acta Chirurgiae Plasticae 1996, 38: 1:24-29
3. SMRČKA V., DYLEVSKÝ I., MAŘÍK I.: Extenzory ruky Idivpz Brno 1998, s. 130
4. SMRČKA V., DYLEVSKÝ I.: Flexory ruky Idivpz Brno 1999, s. 162
5. SMRČKA V., DYLEVSKÝ I.: Treatment of congenital swan neck deformity with dynamic tenodesis of proximal interphalangeal joint. Journal of Hand Surgery (British and European Volume, 2001) 26B: 2: 165-167

ABSTRACT

LÉČENÍ VERTEBRÁLNÍCH PROBLÉMŮ U GERIATRICKÝCH PACIENTŮ AUTOTRAKCIÍ A STIMULACÍ EXTENSOROVÉHO SVALSTVA

TREATMENT OF VETEBRAL PROBLEMS IN GERIATRIC PATIENTS BY AUTOTRACTION AND STIMULATION OF EXTENSOR MUSCLES SYSTEM

MUDr. Alexej Pedan
Fyziatricko-rehabilitačné oddelenie, ambulancia
INFORAMA
010 01 Žilina, Kysucká 3

Introduction

Author summarizes his experience in active relieving of compressed structures of the spine by autotracting mechanism. The gravitation force is used to relieve the compressed parts of spine by weight of the lower part of the body. This is achieved by pushing up the upper extremities fixed to small parallel bars on the bed.

Material and methods

50 patients in the age 70 to 80 years were referred to our physiatric rehabilitation centre because of chronic painful vertebral syndrome with variable osteoporosis grade.

One group consisted of 30 in-patients of the Geriatric Clinic Podunajské Biskupice (Bratislava) hospitalized for typical old age problems for several weeks.

The second 20 patient group comprised of out-patients with dominant painful thoracic vertebropathy and thoracic hyperkyphosis. All patients were treated by the autotracting osteostimulation method using **small parallel bars**.

Results

The group of in-patients manifested a real increase of the muscle mass and force of upper extremities. The used exercise method also improved the patient's ability to control the bars efficiently. The used exercises also presented a verticalisation training of vasomotoric reflexes.

The body height of the out-patients was measured and its express increase (1.5–2.0 cm) was demonstrated.

The posture of the upper body part and head was adequately improved.

Summary

The principal of the active decompression with simultaneous active hyperaemia of para-vertebral muscles and periosteal stimulation of porotic spine skeleton is unequivocally indicated in all geriatric patients.

The positive therapeutic effect can be observed by each attending physician that have used the above mentioned method with exercising small parallel bars.

Key words: vetebral problems, geriatric patients, autotracting and stimulation of extensor muscles system

MOŽNOSTI VYUŽITÍ NORDIC WALKING V LÉČBĚ A REHABILITACI PACIENTŮ S VADAMI POHYBOVÉHO ÚSTROJÍ

Chýlková J.

ČANW, Politických vězňů 842/4

252 62 Horoměřice

www.czech-nordicwalking.com

chylkova@czech-nordicwalking.com

Úvod

Nordic Walking (neboli severská chůze) je kondiční chůze se speciálními holemi. Je to relativně mladá pohybová aktivita, kdy se ještě stále hledají nové možnosti jejího uplatnění.

Obecně lze konstatovat, že tato modifikace běžné chůze je vhodná pro všech-

ny věkové skupiny a z jejich výhod budou zvláště profitovat lidé s různým zdravotním omezením. Většina dostupných výzkumů se bohužel věnovala Nordic Walking (NW) z hlediska jeho vlivu na kardiovaskulární a dýchací systém, nicméně praxe jasně ukazuje výhody chůze s holemi při léčbě a rehabilitaci problémů pohybového ústrojí.

Klíčová slova: chůze, Nordic Walking, technika, pohybové ústrojí

Vliv Nordic walking na pohybové ústrojí

U pacientů s vadami pohybového ústrojí musíme zdůraznit především tyto výhody NW v porovnání s běžnou chůzí:

- odlehčení kloubů dolních končetin
- větší stabilita při chůzi (zvláště v obtížném terénu)



Abychom těchto efektů docílili a naopak nevhodně nepřetěžovali pohybový aparát je důležité správné vybavení a technika chůze.

Nordic Walking hole

Speciální hole jsou základním nástrojem Nordic Walking. Liší se od holí trekinkových či lyžařských především svou rukojetí a poutkem. Celkově jsou lehčí.

Rukojeť hole by měla být ergonomická, vyrobená z příjemných materiálů (například směsi gumy či korku). Správně vyrobená rukojeť (s navázáním na kvalitní, vibrace absorbující materiál těla hůlky) minimalizuje vibrace, které přecházejí na ruku, zápěstí, loket a rameno.

Útlé madlo ležící dobře v ruce je nad poutkem asi tři až čtyři centimetry prodloužené a v tomto místě v ideálním případě lehce ohnuté. Pro správnou tech-



niku chůze s hůlkami je důležité kvalitní speciální poutko, kterým se hole pro NW liší od jiných druhů holí. Mělo by být pevné, měkké, anatomicky tvarované, konstrukčně jednoduché a lehce nastavitelné tak, aby se neodírala kůže a neomezoval se průtok krve, ale zároveň tak, aby při lehkém sevření rukojetí držela hůl pevně v ruce (neboť při závěrečné fázi pohybu hole za osu těla se při odrazu dlaň otevírá a poslední moment síly je přenášen právě přes poutko).

Neméně důležitá je také správná délka hole, kdy především příliš vysoké hole mohou způsobit přetížení pletence ramenního a krční páteře.

Technika chůze

U technicky správné chůze s holemi jsou důležité tyto ukazatele:

- Trup je v mírném předklonu a hlava v prodloužení páteře
- Díky zpevnění břišních svalů nedochází k patologickému prohnutí v bederní oblasti páteře
- Pohled směřuje přibližně 20 m dopředu
- Záda jsou rovná, s rameny posazenými vzadu a dole
- Hrud' se snažíme nechat uvolněnou, aby střídavý pohyb horních končetin v ramenním kloubu byl plynulý
- Dochází k „protisměrné“ rotaci ramen a pánve (kontralaterální rotace horní a dolní části trupu)
- Práce horních končetin: Horní končetina přechází plynule dopředu a nahoru s postupnou flexí v lokti až do fáze opory o hůlku, hrot hůlky se zapichuje na úrovni paty chodidla přední dolní končetiny nebo mírně za ní. Hůlka by se neměla dostat za vertikální osu danou

zápěstím horní končetiny. Je důležité, aby se během přenosu síly z hůlky a pohybu horní končetiny výrazně nezvedalo rameno. Ve stejném okamžiku protější horní končetina dokončuje odpich ze zapažené a v lokti propnuté končetiny. Prsty svírají rukojeť hůlky pevně, ale v závěrečné fázi odpichu, kdy je horní končetina zapažená, loket propnutý se dlaň otevírá a odrazová síla je přenášena přes poutko. Ruce obou horních končetin se míjejí mírně před tělem.

- Práce dolních končetin: krok začíná odrazem z přední části chodidla zadní nohy, která směřuje dopředu. Tato končetina je v konečném pohybu propnutá v kolenním kloubu. Druhá dolní končetina je před tělem a při došlápnutí je v mírné flexi v kolenním kloubu. Došlapujeme na patu a dbáme na postupné odvinutí chodidla až ke špičce.

Při špatném technickém provedení se můžeme setkat s přetížením kolenních kloubů (hyperextenze) nebo hrudní a bederní oblasti páteře (při nadměrné rotaci pánve).

Publikované výzkumy

1. WILLSON et al. (2001) zkoumali zda chůze s holemi redukuje zátěž dolních končetin v porovnání s běžnou chůzí. Studie ukázala, že chůze s holemi umožňuje rychlejší chůzi s delším krokem, přičemž vertikální reakční síla působící na kolenní kloub se snižuje.
2. KRAČMAR a kol. (2006) prováděl pilotní experimentální studii, ve které sledoval rozdíly v práci hybné soustavy člověka při volné chůzi a při chůzi s holemi pomocí metody povrchové elektromyografie synchronizované s videozáznamem.
3. MORSØ et al. (2006) zkoumali vlivy různých léčebných terapií na chronické bolesti

dolní části zad u pacientů léčených ambulantně. Cílem studie bylo porovnání efektu léčby pohybovou aktivitou pacientů s odborným vedením instruktora Nordic Walking, pacienti samostatně praktikujícími chůzi s holemi a pacienti pouze poučenými o vhodné fyzické aktivitě. Výsledky nejsou dostupné.

Závěr

Nemáme dostatek vědecky podložených důkazů o kladném vlivu Nordic Walking na pohybový aparát a tak můžeme pouze spekulovat o jeho využití v léčbě a rehabilitaci vad pohybového ústrojí. Nemalé množství spokojených klientů, kteří prošli lekci vyškolených instruktorů ČANW, však jasně ukazuje, že s pomocí holí Nordic Walking a správné techniky chůze dojdou dál a s menší nebo žádnou bolestí i lidé, kteří bez holí odmítají chůzi zcela.



Literatura

1. KRAČMAR, B., Vystrčilová, M., Psotová, D. Sledování aktivity vybraných svalů u Nordic Walking a chůze pomocí povrchové EMG. Rehabil. fyz. Lék. 2007, č. 3, s. 101-106.
2. MORSØ, L. et al. Nordic Walking and chronic low back pain: desing of a randomized clinical trial. BMC Musculoskelet Disord. 2006, October 2, p77. Dostupné na <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1610114>
3. WILLSON, J. et al. Effects of walking poles on lower extremity gait mechanics. Medicine and Science in Sports and Exercise 2001, 33(1), January, pp 142-147. Dostupné na <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11194099>

Adresa autorky:

Mgr. Jana Chýlková

chylkova@czech-nordicwalking.com

Česká asociace Nordic Walking (ČANW)

Politických vězňů 842/4

252 62 Horoměřice

www.czech-nordicwalking.com

PERSPECTIVE ORIGINAL PAPER

ROZMĚROVÉ DEFORMACE NOHOU STAŽENÍM A JEJICH VLIV NA ZMĚNY LOKÁLNÍCH TLAKŮ NA PLANTĚ NOHOU PŘI CHŮZI

Doc. Ing. Petr Hlaváček, CSc., Ing. Barbora Šibová

Fakulta technologická,

Universita Tomáše Bati ve Zlíně

Číslování obuvi je na prahu nového milénia nepřehledné a navzájem nepřevoditelné. Údaje o velikosti obuvi používané jednotlivými výrobci jsou natolik rozmanité, že nelze podle nich závazně vybrat velikost vhodné obuvi. Chaos s označováním velikostí obuvi, který se stále mírně zvyšuje, nemá obdoby s žádnou jinou komoditou vyráběnou ve více velikostech. Dnešní systémy číslování velikostí obuvi jsou natolik nejednotné, že je prakticky nemožné podle nich obuv vybírat – jen na základě deklarované velikosti. Z těchto důvodů se obecně upustilo i od měření nohou na prodejnách obuvi.

Nebezpečně se tak zvyšují počty případů rozměrové disproporce mezi nohou a obuví. Nejvíce znepokojující je to u dětí, jimž noha roste. Dále jsou to skupiny zákazníků postižených diabetem, těhotné ženy a lidé obézní. Počet nabízených modelů módní obuvi (zejména v kategorii extravagance) se v poslední době na evropských trzích výrazně zvyšuje a tento jev je paralelně provázen úbytkem nabízených modelů pohodlných, respektive modelů respektujících znalosti a poznatky o průměrných tvarech nohou. Překvapivá na této situaci je zejména skutečnost, že s prokazatelným nárůstem rozměrové disproporce (mezi nohama a obuví) na evropských trzích, se nezvyšuje poptávka po obuvi pohodlné a rozměrově komfortní. Tento trend se patrně řídí zvláštními zákonitostmi, protože změny v nabídce obuvi v dlouhodobém horizontu nevykazují výrazné výkyvy.

Shrnutí současného stavu

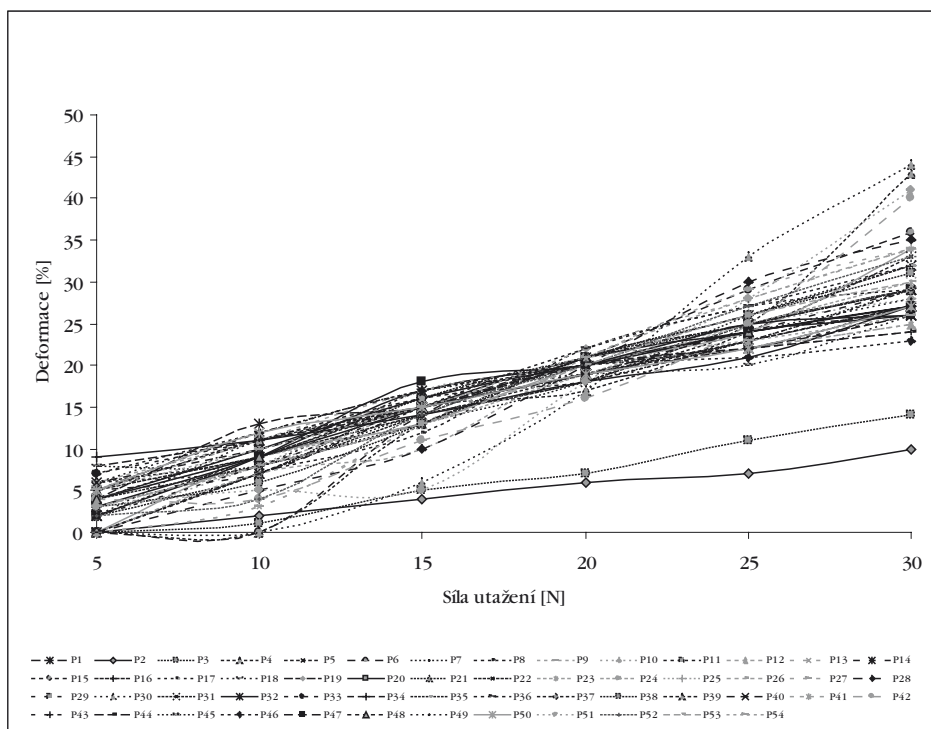
Dnešní populace považuje za běžné, či přirozené, používání takových tvarů obuvi, které vyvolávají omezování funkce nohou,

posouvají prsty do nepřírodných poloh, omezují přirozený pohyb a snižují tlakový komfort. Z pohledu na změny rozměrů nohou po obutí lze konstatovat, že problematika deformačních vlastností nohou nebyla dosud dostatečně přesně studována, popsána, případně nejsou známy prahové přípustné hodnoty deformace. Proto byl koncipován experiment, jehož smyslem bylo zjistit míru a průběh deformací nohou vyvolaných stahováním páskem.

Metody

Byly měřeny nohy 104 probandů (54 mužů ve věku 17–30 let, 50 žen ve

věku 17–26 let). Pro měření bylo použito laboratorního siloměru (o rozsahu 100 N) a speciálně upravené textilní pásky (gurty) o šířce 25 mm. Jeden okraj pásky byl opatřen siloměrem, pásek byl utahován a evidovány byly hodnoty deformace při snižování hodnot obvodu po 5 mm, přičemž pouze v jednom případě byla překročena hodnota 30 N. Měření bylo ukončeno při překročení prahu bolesti, k čemuž došlo jen u 3 mužů a u 5 žen. Dále bylo použito platformy EMED, kterou bylo možné zjistit změny lokálních sil při chůzi na bosu.



Graf 1. Závislost deformace nohou na síle utahení nohou mužů

Experiment

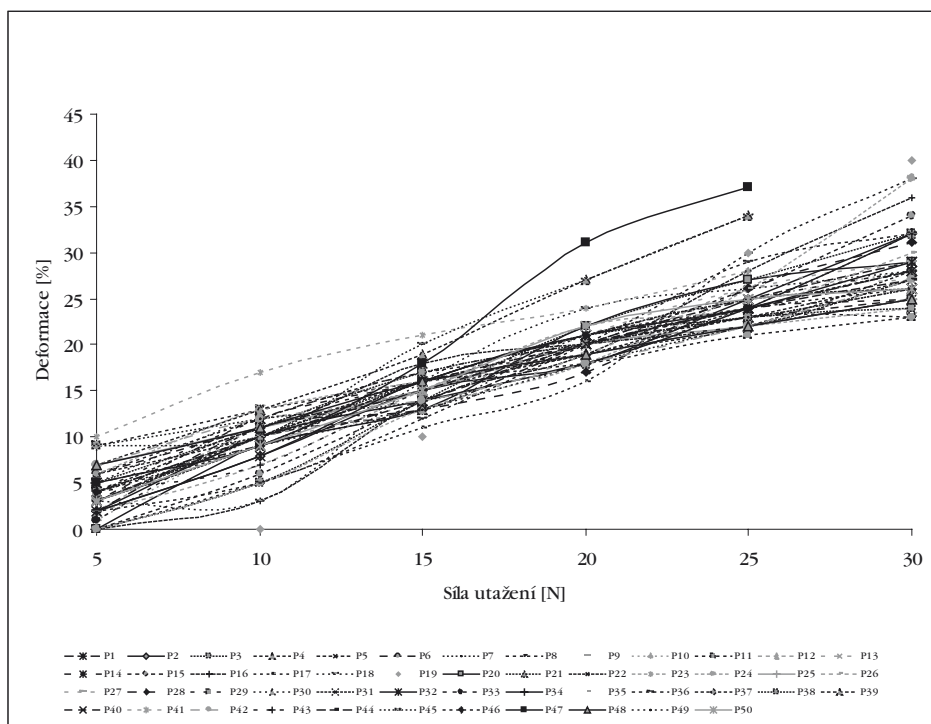
Každému z dobrovolníků byla ve druhé fázi experimentu stahována noha přes oblast metatarsophalangeálního skloubení a gorta byla fixována při hodnotách deformace 5, 10, 15, 20, 25 a 30 mm. S takto staženou nohou pak probandí po přibližně 5 m přirozené chůze našlapovali na platformu EMED. Naměřené hodnoty byly později analyzovány s využitím speciálního firmového software.

Diskuze k naměřeným hodnotám

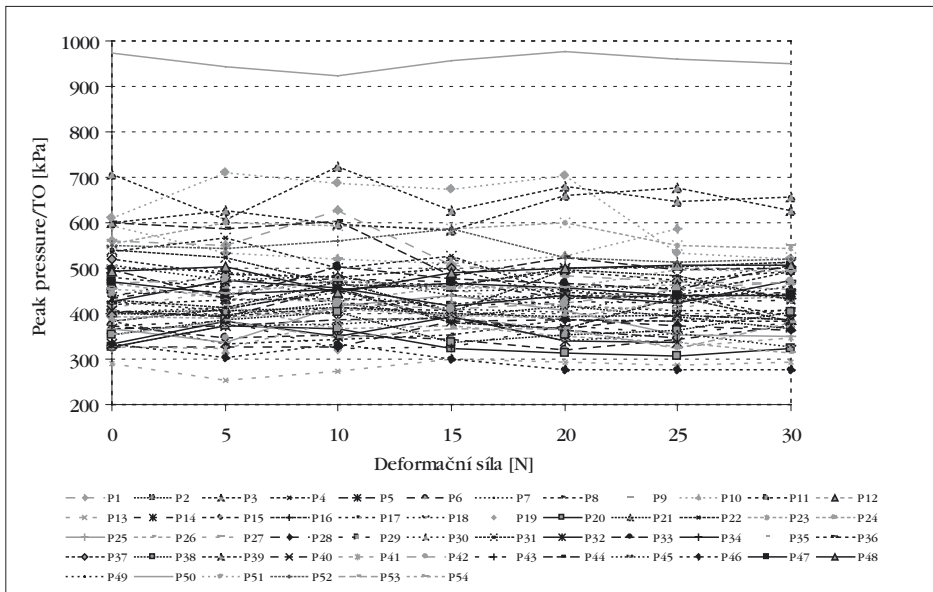
Výsledky charakterizující deformační vlastnosti stahovaných nohou jsou uvedeny

v grafu 1 pro muže a v grafu 2 pro ženy. Vyplyvá z nich několik zajímavých zjištění:

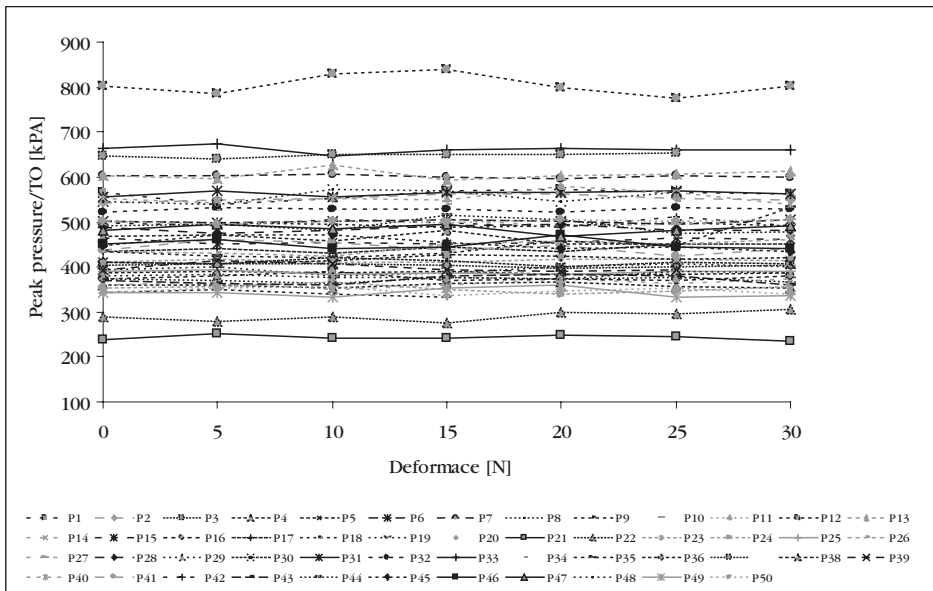
- Deformační silou 30 N lze dosáhnout zmenšení obvodu nohy v oblasti obvodu prstních kloubů (OPK) v průměru až o 30 mm. (OPK je termín používaný při konstrukci obuvi, anatomicky je to oblast metatarsophalangeálního skloubení)
- Jestliže největší rozdíl mezi šířkami obuvi je 6 mm (u francouzského číslování) a nohu lze stáhnout o 30 mm, pak je možné pouhým stažením přizpůsobit tvar nohou až pro pět šířkových skupin obuvi. To bude patrně hlavní důvod, proč designéři, výrobci a prodejci obuvi nemají zájem na dodržování šířkových skupin obuvi.



Graf 2. Závislost deformace nohou na síle utažení nohou žen



Graf. 3 Průběh maximálního lokálního tlaku na stažených nohách mužů.



Graf. 4 Průběh maximálního lokálního tlaku na stažených nohách žen.

Z analýzy změn lokálních tlaků na plantě nohou, viz graf 3. a 4., vyplývá, že stažená noha (v místech OPK od 0 do 30 mm) nevykazuje výrazné změny v rozložení vysokých lokálních tlaků.

Závěr

Rozměrové deformace nohou následkem stažení v oblasti OPK (případy nošení úzké obuvi) jsou překvapivě větší, než se teoreticky předpokládalo. Tato skutečnost nebyla dosud studována nejen z pohledu tlakového diskomfortu, ale ani z hlediska ohrožování funkčního chování nohou, či jejího vlivu na vznik a vývoj deformit.

PERSPECTIVE ORIGINAL PAPER

MODELACE KOSTNÍHO SVALKU PO SEJMUTÍ ZEVNÍHO FIXÁTORU U PROLONGOVANÝCH PACIENTŮ S ACHONDROPLAZIÍ

Myslivec R.¹⁾, Mařík I.¹⁾, Zemková D.¹⁾, Maříková A.¹⁾, Petráň M.²⁾

¹⁾ Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3

²⁾ ČVUT, Fakulta stavební, Laboratoř biomechaniky a biomateriálového inženýrství, Thákurova 7, 166 29 Praha 6

Cíl

Předmětem sdělení je ověřit a vysvětlit modelaci kostního svalku (regenerátu) v období po extrakci zevního fixátoru u prodlužovaných dlouhých kostí dětí s achondroplazií.



Obr. 1. CDR - vypočtený poměr naměřeného minimálního průměru šířky svalku k naměřenému průměru diafýzy v proximální části osteotomie

Materiál a metody

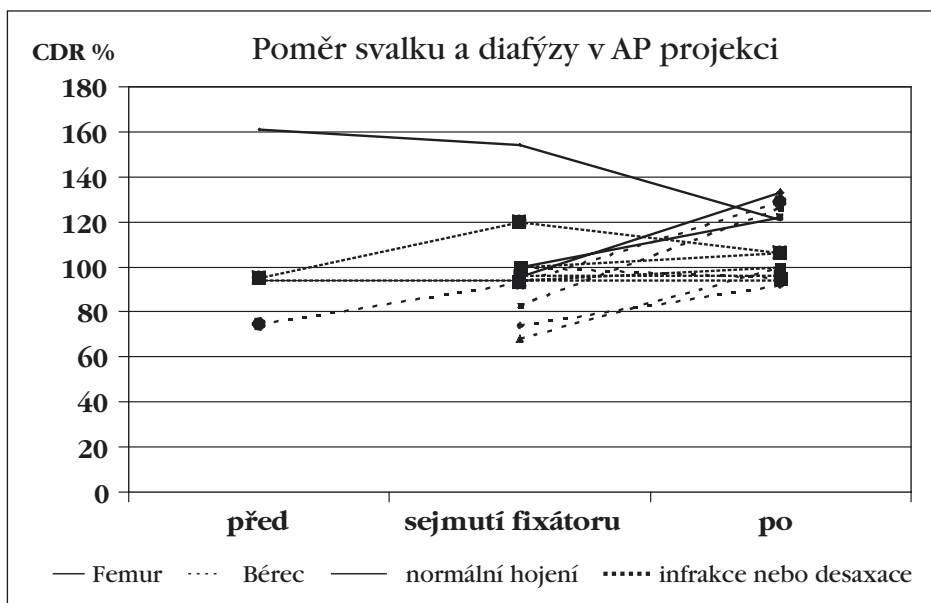
Vycházelo se ze skupiny 7 prodloužených dětí s achondroplazií (hodnoceno bylo 8 prodloužených bérců a 5 femurů), u nichž byla retrospektivně kontrolována rentgenová geometrie svalku pomocí tzv. poměru průměru svalku (CDR - callus diameter ratio). CDR se vypočte dělením minimálního průměru svalku průměrem původní diafýzy tibie nebo femuru v úrovni konce proximální osteotomie (**obr. 1**). Tyto průměry byly měřeny na radiogra-

mech v předozadní a bočné projekci v době extrakce zevního fixátoru, poté s odstupem 6, 12 a 18 měsíců.

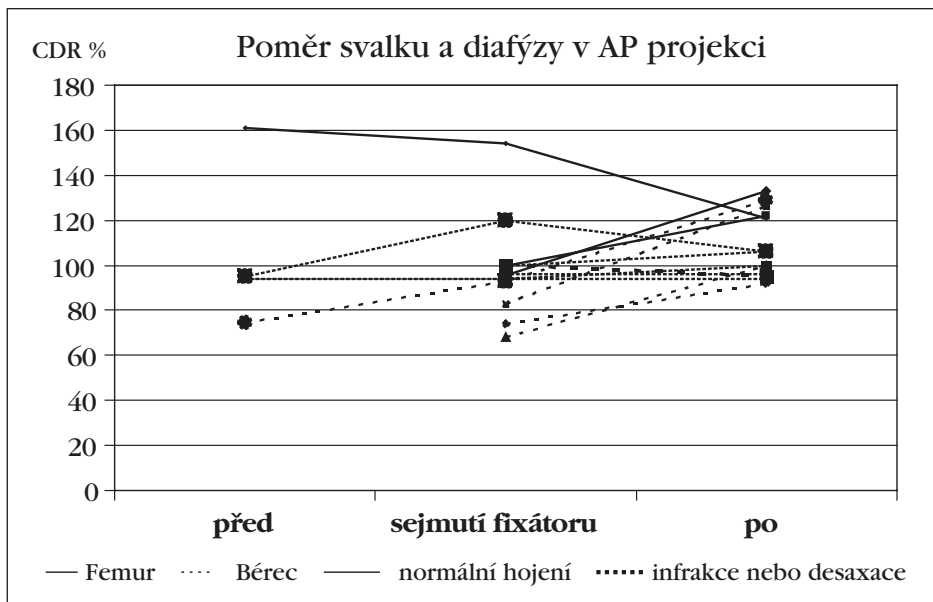
Výsledky. CDR v době sejmutí fixátoru bylo průměrně v předozadní projekci 97 %, v bočné 91 %. Pokud CDR bylo pod 85 % (v 5 případech) došlo 4x k infrakci svalku, 1x k ohnutí. Při následných RTG vyšetřeních a měřeních rentgenové geometrie svalku s časovým odstupem bylo CDR průměrně v předozadní projekci 109 %, v bočné 112 %.

Poměr svalku a diafýzy (CDR) 6–31 měsíců po sejmutí fixátorů

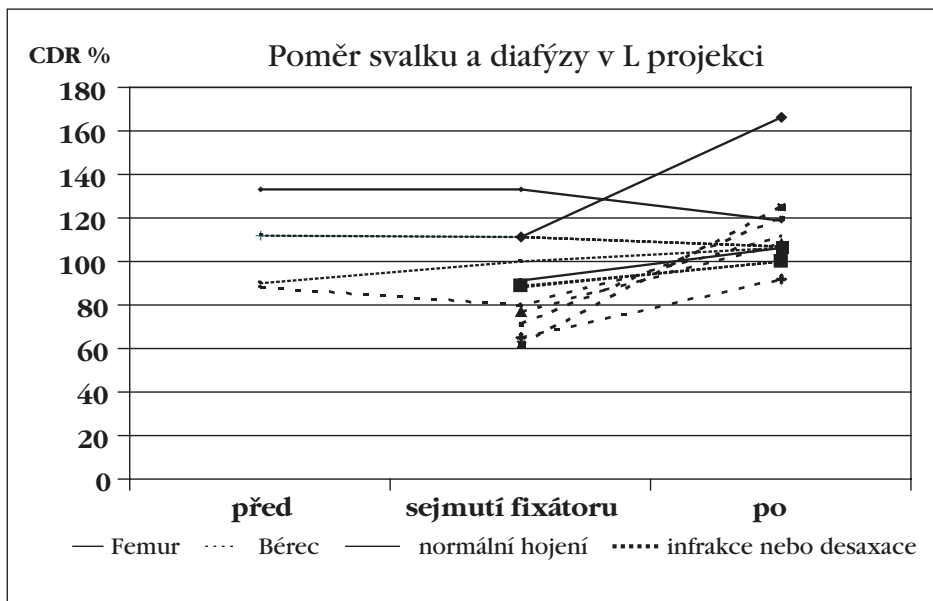
Tibie	n = 8	Femur	n = 5
AP projekce	102,3 ± 11,3	AP projekce	120,4 ± 11
L projekce	105,4 ± 7,8	L projekce	124,8 ± 21,8



Graf. 1 Poměr svalku a diafýzy v AP projekci



Graf. 2 Poměr svalku a diafýzy v AP projekci



Graf. 3 Poměr svalku a diafýzy v AP projekci

Diskuse

Zevní fixátor v průběhu prodloužení, po ukončení prodloužení až do jeho destabilizace (destabilizaci provádíme pouze při prodloužení bérce, kde používáme originální zevní fixátor podle Ilizarova) dovoluje pouze axiální zatěžování svalku, které stimuluje především jeho kortikalizaci, omezuje však jeho modelaci. Na nedostatečnou modelaci ukazuje při rentgenologickém vyšetření prodloužovaného bérce a femuru v obou projekcích poměr průměru svalku menší než 85 %. Modelaci oblasti původního svalku po destabilizaci zevního fixátoru a zvláště po jeho odstranění (extrakci) lze vysvětlit fyziologickým neomezeným namáháním dlouhých kostí nejen tlakem a tahem, ale také ohybem, torzí a smykem.

Klíčová slova: poměr průměru svalku (CDR); prodloužení dlouhých kostí; kostní modelace

Literatura

1. ILIZAROV G. A. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues, Part II. The influence of the rate and frequency of distraction. *Clin. Orthop.*, 239, 1989, s. 263–85.
2. MAMADA K., NAKAMURA K., MATSUSHITA T., OKAZAKI H., SHIRO R., OU W., TANAKA K., KUROKAWA T. The diameter of callus in leg lengthening: 28 tibial lengthenings in 14 patients with achondroplasia. *Acta Orthop Scand*, 69, 1998 Jun, č. 3, s. 306–10.
3. NAKAMURA K., MATSUSHITA T., MAMADA K., OKAZAKI H., OU W., OKUMA Y., KUROKAWA T. Changes of callus diameter during axial loading and after fixator removal in leg lengthening. *Arch Orthop Trauma Surg*, 117, 1998, s. 464–467.
4. NOONAN K.J., LEZEŠ M., FORRIOL F., CANADELL J. Distraction osteogenesis of the lower extremity with use of monolateral external fixation. A study of two hundred and sixty-one femora and tibiae. *J Bone Joint Surg Am*. 80, 1998 Jun, č. 6, s. 793–806.
5. MYSLIVEC R., MAŘÍK I., ZEMKOVÁ D., MAŘÍKOVÁ A., PETRÝL M. Prediction of the callus strength according to its X-ray geometry *Pohybové ústrojí*, 15, 2008, č. 3–4, s. 342–346.

KAZUISTIKA

ANTROPOLOGICKÉ NAČASOVÁNÍ PARCIÁLNÍ EPIFÝZEODÉZY K ŘEŠENÍ DEFORMIT DOLNÍCH KONČETIN U CHLAPCE SE SPONDYLO-EPI-METAFYZÁRNÍ DYSPLAZIÍ

ANTHROPOLOGICAL TIMING OF PARTIAL EPIPHYSEODESIS FOR CORRECTION OF LOWER EXTREMITY DEFORMITIES AT A BOY WITH SPONDYLO-EPI- METAPHYSEAL DYSPLASIA

Petrášová Š.^{1, 2)}, Dirbáková S.^{1, 2)}, Zemková D.^{1, 3)},
Myslivec R.²⁾, Mařík I.^{1, 2)}

¹⁾ Katedra antropologie a genetiky člověka PŘF UK
Praha, Viničná 7, Praha 2

²⁾ Ambulantní centrum pro vady pohybového
aparátu s.r.o., Olšanská 7, Praha 3

³⁾ Pediatrická klinika UK a FN Motol, V Úvalu 84,
Praha 5

Publikováno jako kazuistika viz strany
64–72

ABSTRACT

LUPUS ERYTEMATODUS DISSEMINATUS Z HLEDISKA KLINICKÉHO GENETIKA

Kuklík M., Branda P., Panczak A., Tegzová D.

Publikováno jako kazuistika viz strany
73-76

EXTENDED ABSTRACT

DVOUVARIANTNÍ KOREKČNÍ TRUPOVÁ ORTÉZA

Černý P., Kosteas A.

Ortotika s.r.o., areál FN Motol, V Úvalu 84
150 18 Praha 5, CZ
e-mail: pavel@ortotika.cz

Se světovým technickým pokrokem se rozvíjejí i jednotlivé obory v různých odvětvích. Obor trupové ortotiky se začal výrazně rozvíjet až s nástupem možnosti běžného zpracování plastických hmot. V polovině 20. století vznikla řada nových typů trupových ortéz nejen na základě nových materiálových možností, ale v té době i revolučnímu tvarování Chêneau korzetu (5). Chêneau korzet I. typu sice vycházel svým tvarem z předchozích modelů, měl však významné korekční tvarování přímo na skořepině, což je dodnes používané prakticky u všech moderních trupových korekčních ortéz.

Dalším stupněm pokroku byla dynamizace ortéz. Již o Chêneau ortézách se mluví jako o částečně dynamických díky dosta-

tečným expanzním prostorům, do kterých může trupová partie expandovat a dochází tak běžně k menším pohybům páteře. Dynamické plastové ortézy, ve smyslu jejich jednotlivých pohyblivých částí, vznikly až na konci 20. století (3D Proteor - 1990, Černý - 1995, Kosteas - 1998). Pokud se zaměříme na naše technické řešení korzetů, tak například typický úplný otvor kolem lopaty pánevní na straně konvexity bederní křivky u dynamické ortézy Černý (1, 10) a našich modifikací Chêneau ortézy (4) je s výhodou využíván v tvarování nejnovějších ortéz jiných autorů (7, 8).



Obrázek 1

Do té doby sloužily otvory jen k větrání (5, 6). Podobně, ale méně dokonale, je využíván některými autory (10) princip našeho pevně nastavitelného axilárního okraje korzetu, **obr. 1**. Pro jemné doladění sloužily „housenkové“ oválné otvory v dlahách, které byly v 90. letech minulého století původně vyvinuty pro první varianty korekčních ortéz dolních končetin podle Maříka. Výška okraje ortézy se nastavovala k získání optimálního korekčního účinku v hrudním úseku při růstovém spurtu (posuv do 30 mm bez přenýtová-

ní). Původní řešení vedlo ke zdokonalení a k udělení patentu (cz 296200).

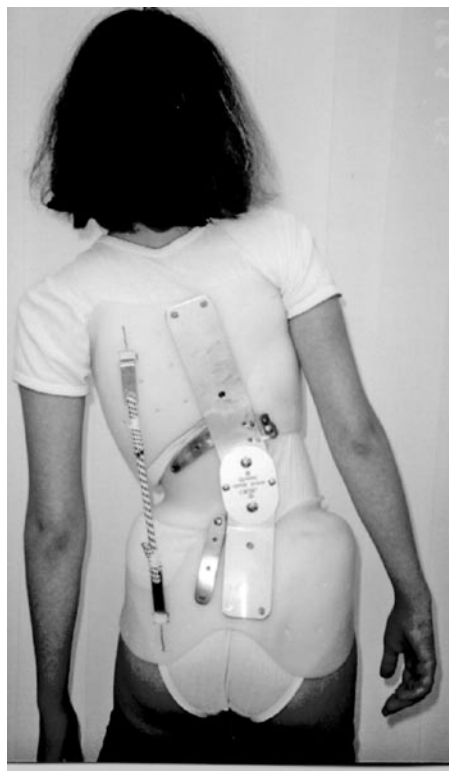
Právě z možnosti nastavení výšky axilárního okraje korzetu vychází po zjednodušení náš nový dvojvariantní typ korekční trupové ortézy, **obr. 2**. Jsou míněny dvě varianty aplikace ortézy. První varianta trupové ortézy je naše modifikace klasické ortézy Chêneau typu I. včetně typické prsní spony pro aplikaci přes den. Možnost našeho způsobu pevného nastavení axilární výšky byla nahrazena pro noční aplikaci zubovým posuvem tak, že je možné okamžitě zvýšit axilární okraj orté-



Obrázek 2

zy i o více než 12 cm. To umožňuje otoč-
né zavěšení axilární části korzetu pomocí
dorsální dlahy tak, jak tomu bylo u naše-
ho původního řešení pevného nastavení
výšky. Díky významnému zvýšení axilár-
ního okraje ortézy dosáhneme nejen jeho
výhodnou polohu pro noční režim, ale
lze nastavit i hyperkorekci hrudní křivky.
Podobně, jak je tomu u nočních „speciálů“
typu Charleston, Caen, nebo modifikací
Chêneau ortéz.

Protože dvouvariantní korekční trupová
ortéza ve srovnání s celodenními orté-
zami koriguje hrudní křivky srovnatelně
ve dne, ale daleko lépe v nočním režimu,



Obrázek 3

Lze předpokládat celkové zvýšení léčeb-
ných účinků v průběhu korzetoterapie.
Rentgenové verifikace účinnosti obou vari-
ant tohoto korzetu tomu nasvědčují. Pro
získání srovnatelných korekcí bylo zapotřebí
použít dvou trupových ortéz – denního
a nočního typu. Pokud jde o možnost polo-
hování bederních křivek v hyperkorekci,
pak je možné použít dynamickou trupovou
ortézu typ Černý s polohovacím příprav-
kem, obr. 3.

Klíčová slova: Skolióza, trupová orté-
za, korekce, tvarování, axilární okraj

Literatura

1. ČERNÝ, P., MAŘÍK, I., ZUBINA, P., HADRABA, I.: Aplikace ortotiky jako prostředku technické rehabilitace u kostních dysplasií. *Pohybové ústrojí*, 5, 3-4, 1998, s. 145-151.
2. ČERNÝ P., MAŘÍK I., ZUBINA P., KORBELÁŘ P. Trupové ortézy pro léčení skoliózy (1. část). *Ortopedická protetika*, 1, 1999, č. 1, s. 32-34.
3. ČERNÝ P., MAŘÍK I., ZUBINA P., KORBELÁŘ P. Trupové ortézy pro léčení skoliózy (2. část). *Ortopedická protetika*, 2, 2000, č. 2, s. 18-20.
4. ČERNÝ P. Možnosti konzervativní léčby skolióz. *Ortopedie*, 2, 2008, č. 4, 172-179.
5. CHÊNEAU J. *Das Chêneau-Korzet*. Verlag Orthopädie Technik, Dortmund, 1995.
6. CHÊNEAU J. *Korzetování skolióz*, 1997. *Pohybové ústrojí*, 5, 1-2, 1998, s. 60-73.
7. CHÊNEAU J. *Scoliosis correcting brace*. *Pohybové ústrojí*, 9, 1-2, 2002, s. 33-40.
8. CHÊNEAU J. *Korzetování od roku 1970 do současnosti. Prezentování výsledků*. *Pohybové ústrojí*, 9, 3-4, 2002, s. 5-18.
9. CHÊNEAU J., KOTWICKI T., GRABSKI H., CHEKRYSHV D. The way of adjusting brace which can be considered as a half module. *Pohybové ústrojí*, 15, 1-2, 2008, s. 26 - 38.

10. MAŘÍK I., ČERNÝ P., ZUBINA P., SOBOTKA Z., KORBELÁŘ P. Srovnání korekčních účinků korzetu typu Chêneau a dynamické korekční trupové ortézy typ Černý. *Pohybové ústrojí*, 4, 3, 1997, s. 56 - 61.

PERSPECTIVE ORIGINAL PAPER

PŘEDPOVĚĎ PRŮBĚHU NEMOCI

Čulík J.

České vysoké učení technické v Praze
Fakulta biomedicínského inženýrství
Sitná 3105, 272 01 Kladno
E-mail: culik@fbmi.cvut.cz

Abstrakt

Lékař může předpovídat průběh léčeni podle stavu pacienta. Předpověď průběhu parametrů nemoci lze provádět na počítači z matematického hlediska podle dříve zaznamenaných hodnot parametrů nemoci. Předpokládejme, že jsou k dispozici hodnoty naměřených parametrů s daty měření. Článek ukazuje algoritmus určení polynomu nebo exponenciály tak aby kvadratická chyba hodnot naměřených a vypočtených podle aproximační funkce byla minimální. Získaná funkce se pak používá k prognóze budoucího průběhu.

Klíčová slova: prognóza, prognóza léčení, prognóza softwaru

Abstract

The treatment prognosis can provide medicine doctor according to health state of patient. The prognosis of course any

illness parameters can be provided on computer from mathematic view point too according to previous time course of the parameters. Let's suppose that parameters in any time points were measured. The article shows the algorithm how to determinate the prognosis polynomial or exponential functions to be the quadratic error between the measured values and values calculated from prognosis function minimal. The determinate function can be then used for treatment course prognosis to future.

Keywords: prognosis, treatment prognosis, prognosis software

Úvod

Předpokládejme, že nemoc posuzujeme podle nějakého parametru, např. varositu a valgositu podle tibio-femorálního úhlu nebo skoliózu podle Cobbova úhlu. Předpovídat průběh nemoci může lékař podle své zkušenosti. Parametry nemoci a data vyšetření vložíme do počítače. Jestliže jsou známy parametry nemoci ze dvou nebo více vyšetření lze průběh nemoci předpovídat matematickou aproximací. Hledáme aproximační funkci takovou, aby kvadratická odchylka hodnot naměřených a vypočtených podle aproximační funkce byla minimální. Aproximační funkce použijeme pro předpověď budoucích hodnot parametrů nemoci. Uvedme si algoritmus pro aproximaci polynomem (lineární a kvadratická aproximace) a exponenciálou.

Metoda a výsledky

Naměřené hodnoty x_0, x_1, \dots, x_n nejdříve aproximujeme polynomem, tzn. funkcí

$$x(t) = a_0 + a_1 t + a_2 t^2 + \dots + a_m t^m = \sum_{j=0}^m a_j t^j. \quad (1)$$

Kvadratická chyba mezi hodnotami naměřenými a vypočtenými podle (1) je

$$\varepsilon = \sum_{i=1}^n \left(x_i - \sum_{j=0}^m a_j t_i^j \right)^2. \quad (2)$$

kde x_i jsou naměřené hodnoty v časech t_i . Podmínkami extrému jsou nulové parciální derivace podle volných koeficientů funkce (1)

$$\frac{\partial \varepsilon}{\partial a_k} \equiv -2 \sum_{i=1}^n \left(x_i - \sum_{j=0}^m a_j t_i^j \right) t_i^k = 0. \quad (3)$$

Musí být $n > m$. Pro $n = m + 1$ (počet bodů a koeficientů je stejný) je chyba $\varepsilon = 0$ (viz (2)). Označíme-li průměrné hodnoty

$$b_k = \frac{\sum_{i=1}^n x_i t_i^k}{n}, \quad c_{k,j} = \frac{\sum_{i=1}^n t_i^k t_i^j}{n}. \quad (4)$$

lze rovnici (3) psát v maticovém tvaru

$$[c_{k,j}] \cdot \{a_j\} = \{b_k\}. \quad (5)$$

Rozsah indexů je $k, j = 0, 1, \dots, m$. Matice má rozměr $(m+1, m+1)$ a vektory $(m+1)$. Pro klinickou praxi je pro krátkodobou předpověď vhodné použít lineární (viz **obr. 1**) nebo kvadratickou (viz **obr. 2**) aproximaci.

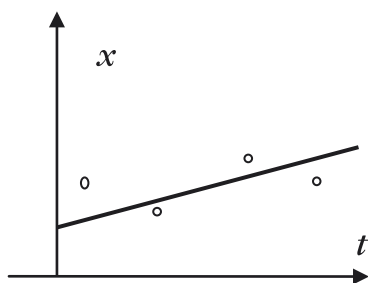


Figure 1. Lineární prognóza.

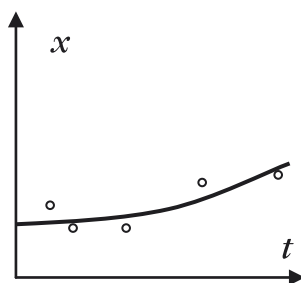


Figure 2. Lineární prognóza

Lineární aproximace

Pro lineární aproximaci $m = 1$

$$x(t) = a_0 + a_1 t$$

platí podle (3), (4)

$$b_0 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i,$$

$$c_{0,0} = 1, \quad c_{0,1} = c_{1,0} = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i, \quad c_{1,1} = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^2.$$

Rovnice (5) má tvar

$$a_0 + c_{0,1} a_1 = b_0,$$

$$c_{1,0} a_0 + c_{1,1} a_1 = b_1.$$

Koeficienty ve funkci (6) jsou

$$a_1 = \frac{b_1 - c_{1,0} b_0}{c_{1,1} - c_{0,1}^2}, \quad a_0 = b_0 - c_{0,1} a_1.$$

Jestliže počet naměřených bodů $n = 2$ a $t_1 = 0$ (počátek měření) pak funkce (6) má tvar

$$x(t) = x_1 + \frac{x_2 - x_1}{t_2} t$$

Kvadratická aproximace

Pro $m = 2$, $n > 2$ bude podle (1), (4) (koeficient c je psán s indexem $l = k + j$)

$$b_0 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i, \quad b_2 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i t_i^2,$$

$$c_0 = 1, \quad c_1 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i, \quad c_2 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^2,$$

$$c_3 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^3, \quad c_4 = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n t_i^4.$$

Dosadíme do (5) a Kramerovým pravidle určíme koeficienty aj aproximačního polynomu

$$a_0 = [b_0(c_2 c_4 - c_3^2) + b_1(c_2 c_3 - c_1 c_4) + b_3(c_1 c_3 - c_2^2)]/D,$$

$$a_1 = [b_0(c_2 c_3 - c_1 c_4) + b_1(c_4 - c_2^2) + b_3(c_1 c_2 - c_3)]/D,$$

$$a_2 = [b_0(c_1 c_3 - c_2^2) + b_1(c_1 c_2 - c_3) + b_3(c_1 - c_1^2)]/D,$$

kde

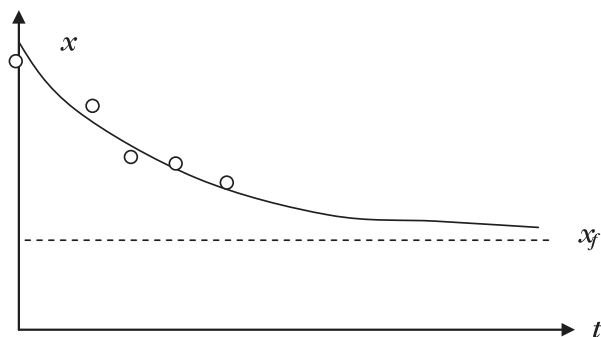
$$D = c_2c_4 + 2c_1c_2c_3 - c_2^3 - c_1^2c_4 - c_3^2$$

Aproximační polynom má tvar

$$x(t) = a_0 + a_1t + a_2t^2.$$

Exponenciální aproximace

Exponenciální aproximace (viz obr. 3) je vhodná pro dlouhodobou prognózu, jestliže signál konverguje k finální hodnotě x_f , např. anatomicky správné hodnotě. Metoda předpokládá, že procentuální zlepšení (zhoršení) v čase je konstantní.



Obr 3. Exponenciální aproximace.

Aproximační funkce má tvar

$$x(t) = x_f + ak^t \tag{7}$$

kde

x_f finální hodnota

a koeficient korekce, pro $a > 0$ nastává zlepšení a pro $a < 0$ zhoršení,

t čas

Exponenciální aproximace pro 2 parametry

Nechť x_0 je parametr změřený v čase $t = 0$ a x_1 v čase t_1 . Protože jsou změřeny jen 2 parametry a funkce (7) má 3 volné koeficienty, je třeba jeden koeficient odhadnout.

Nejsnazší je odhadnout finální hodnotu x_f . Dosadíme změřené hodnoty $x(0)$ a $x(t_1)$ do (7) a dostaneme

$$k = \left(\frac{x_1 - x_f}{a} \right)^{t_1}.$$

Exponenciální prognóza, počet parametrů $n > 2$

Parametry x_1, x_2, \dots, x_n byly změřeny v časech t_1, t_2, \dots, t_n . Hodnoty x_f, a, k určíme tak, aby kvadratická chyba ε byla minimální.

$$\varepsilon = \sum_{i=1}^n [x(t_i) - x_i]^2 = \sum_{i=1}^n [x_f + ak^{t_i} - x_i]^2.$$

Nutná podmínky extrému jsou

$$\frac{\delta \varepsilon}{\delta a} \equiv 2 \sum_{i=1}^n (x_i b_i + ab_i^2 - x_i b_{i_i}) = 0$$

kde $b_i = k^{t_i}$. Koeficienty aproximační funkce (7) jsou

$$x_f = x_c - ab_c,$$

$$a = \frac{\sum_{i=1}^n (x_i - x_c) b_i}{\sum_{i=1}^n (b_i - b_c) b_i},$$

Kde bylo označeno

$$x_c = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i, \quad b_c = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n b_i.$$

Chybu ε můžeme určit pouze, je-li znám koeficient k . Koeficient k budeme hledat numericky metodou půlení intervalu podle algoritmu (k_1, k_2 je nový a předchozí odhad):

1. Počáteční hodnoty:

$$k_1 = k_0,$$

$$step = 0,1 k_1,$$

$$\varepsilon_1 = \varepsilon(k_1),$$

$$B = true.$$

2. Lepší odhad hledáme krokováním

$$k_2 = k_1 + step,$$

$$\varepsilon_2 = \varepsilon(k_2).$$

3. Je nový odhad lepší?
jestliže $\varepsilon_2 < \varepsilon_1$ pak ($k_1 = k_2$, $\varepsilon_1 = \varepsilon_2$
a pokračuj od bodu 2).

4. Chyba se zhoršila; lepší odhad
budeme hledat opačným směrem $\text{step} =$
 $-\text{step}$.

if B then ($\text{step} = -\text{step}$, $B = \text{false}$ and
continue from the statement 2).

5. Výsledek je blízko extrému, itera-
ce bude pokračovat s polovičním krokem

$\text{step} = \text{step}/2$, $B = \text{true}$,

jestliže $\text{step} > \text{step}_{\min}$ pak pokračujeme
od bodu 2.

6. Výsledkem je průměr posledních
dvou iterací.

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

Konec výpočtu.

Diskuze

Metodu matematické prognózy lze
použít jako podporu pro názor lékaře.
Prognóza předpokládá spojitý průběh cho-
roby, při skokové změně stavu pacienta, je
vhodné začít novou prognózu od okamžiku
skokové změny.

Závěr

Lineární a kvadratická prognóza je
vhodná pro krátkodobé předpovědi.
Exponenciální prognóza je vhodná, pokud
se stav pacienta blíží finální hodnotě.
Exponenciální prognóza dává dobrou infor-
maci o rychlosti konvergence, tzn. o době
léčení.

Program pro počítač je konverzační-
ho typu, tzn. Uživatel odpovídá na otázky
systému. Čas měření parametru nemoci
se zadává kalendářním datem dd mm yyyy

(den, měsíc, rok). Parametrů nemoci může
být více. Prognóza se provádí pro každý
parametr samostatně, tzn. parametry nema-
jí stejný průběh (rychlost konvergence).

Poděkování

*Výzkum byl podporován grantem
SM6840770012 "Transdisciplinární
výzkum v oblasti biomedicínského inže-
nýrství".*

Literatura

1. ČULÍK J, MAŘÍK I, ČERNÝ P. Condition of
child leg deformity orthotic treatment. *Pohybové
ústrojí*, 15, 2008 Suppl., č. 3-4, s. 347-352.
2. ČULÍK J. Brace with force effect. *Pohybové
ústrojí*, 15, 2008 Suppl., č. 1-2, s. 143-146.
3. ČULÍK J. New Type of Brace for Scoliosis
Treatment and its Computer Aid Design. CD
„6th European Symposium on Biomedical
Engineering“, June 19-21 2008, Chania Greek.
International Federation for Medical and
Biological Engineering, University of Patras,
Greek.
4. ČULÍK J. Child Leg Deformity Treatment.
Konference „Human Biomechanics 2008“, Praha
2008, Společnost pro biomechaniku, KU Praha.
Proceedings – s. 15 a CD rom.
5. ČULÍK J. Force Prescribing Brace for Child
Scoliosis Treatment. Konference „Inženýrská
mechanika 2008“, Svratka, Ústav termomechani-
ky, AV ČR, Ústav teoretické a aplikované mecha-
niky, AV ČR, VUT Brno, ISBN: 97778-80-87012-
11-6, abstrakt s. 46-47, plný text CD s. 144-152.
6. ČULÍK J. Brace for Child Scoliosis Treatment
with Regulated Prescribing. Proceeding „6th
International Workshop for Musculoskeletal and
Neuronal Interactions“, Koln/Rein, Germany,
International Society for Musculoskeletal and
Neuronal Interactions, s. 152.

**CHONDROGENESIS –
BIOLOGICAL RESPONSE TO THE
BIOMECHANICAL STABILITY
OF SUBCHONDRAL BONE
REPLACEMENT****CHONDROGENESE – BIOLOGICKÁ
ODEZVA NA BIOMECHANICKOU
STABILITU NÁHRADY
SUBCHONDRÁLNÍ KOSTI**

Petrýl M.¹⁾, Lísal J.¹⁾, Danešová J.¹⁾, Šenolt L.²⁾,
Hulejová H.²⁾, Polanská M.²⁾, Bastl Z.³⁾, Kruliš Z.⁴⁾,
Černý P.⁵⁾

- 1) CT University-Faculty of C. Eng., Laboratory of Biomechanics and Biomaterial Engineering, Thakurova 7, Prague 6, Czech Republic
- 2) Institute of Rheumatology, Na Slupi 4, Prague 2, Czech Republic
- 3) Institute of Physical Chemistry, Academy of Sciences, Dolejškova 3, Prague 8, Czech Republic;
- 4) Institute of Macromolecular Chemistry, Academy of Sciences, Heyrovsky sq. 2, Prague 6, CR
- 5) Ortotika s.r.o., Prague 5, Czech Republic

Keywords: biological response, tissue-material interaction, biomechanics, bioactivity

Many people are stricken with degenerative osteochondral defects. Damaged adult articular cartilage does not naturally undergo a successful repair process. “Articular cartilage, once damaged has a poor capacity to heal” [Hunter (1743)]. Modern therapies of osteochondral defects are focused (for example) on the transplantation of osteochondral autografts,

crushed spongiosa with collagen, chondrocytes and many others. The insertion of crushed autologous bone graft has been reported as a possible therapy. However, the regenerative biomechanical (material) quality was less than 70% healthy cartilage for fragment and control, respectively. Our activities were aimed at formulating new facts which will serve for the design of a complex structural system (consisting of mutually coupled non-live and live components), which will replace damaged (degenerative) tissues.

The presumed concept applies a substitute consisting of two supporting polymer components. One of them (the lower element) is composed of a polycycloolefinic material, while the upper element of poly (2-hydroxyethylmethacrylate). The scaffold surface layer on hydrogel (HEMA) was not used. The surface functionalization of the cycloolephine (COC)-blend and EXACT polymers was accomplished by several different types of surface treatment (low pressure MW plasma, UV+ozone, ion bombardment, atmospheric discharge, laser radiation). The aging of modified surfaces was studied by XPS and AFM (Atomic Force Microscope) methods and by water contact angle measurements. The adsorption of collagen I on untreated and treated polymers was studied by XPS and AFM. The upper components of the replacements were made of poly-hydroxyethylmethacrylat without any plasma surface treatment. Osteochondral defects (depth: 12 mm, diameter: 8 mm) were created in each lateral and medial tibial condyle of the right and left knee in 6 adult pigs. Histological analyses of the cartilage matrix were accomplished after 4 months.

The replacements developed and plasmatically modified/unmodified in in-vivo

conditions have been proven as bioactive, bioconductive and biotolerant materials. The developed subchondral bone around the COC-blend had the same quality as a natural healthy one. The new subchondral bone mineralized perfectly. The polymer replacements installed into artificially executed osteochondral defects of porcine tibial condyles, including both modified as well as non-modified implants demonstrated perfect tolerability and appeared to heal into existing subchondral bone without any displacement or evidence of necrosis. Histological findings and morphological changes of osteochondral samples did not demonstrate any pathological features. The top surfaces of the bi-component replacements were overgrown with viable new articular cartilage or new fibrocartilage.

The biomechanical in vivo environments have particularly potent regulatory effects on chondrogenesis, both in terms of proliferation and the new matrix synthesis. The matrix synthesis is regulated by mechanical stimuli and depends on the initial high stability of subchondral bone replacements. The bearing capacities of subchondral bone replacements considerably contribute to the genesis of a new extracellular cartilage matrix. The cycloolephine blend copolymers [COC-blend] and hydrogels [poly (2-hydroxyethylmethacrylate)] can be suggested as a reliable reconstructive alternative for local osteochondral defects and effective support for the creation of new hyaline cartilage having an articular surface without fibrillation.

Acknowledgement

This research has been supported by the GACR No.: 106/06/0761 and by MŠMT

No: VZ-6840770012. The extraordinary acknowledgement belongs to Prof. C. Povýšil, Dr.Sc., M.D. from the Institute of Pathology of the 1st Medicine Faculty, Charles University in Prague.

References

1. KLEEMANN R. et al. (2006) Mechanical Influences on Cartilage Regeneration. In: Proc.: The Interaction of Mechanics and Biology in Knee Joint Restoration and Regeneration, Center for Musculoskeletal Surgery, Charité, Berlin, 31
2. BADER D.L. et al. (2006) Intracellular Signalling Pathways of Chondrocytes in 3D Construct Subjected to Physiological Loading. In Proc.: The Interaction of Mechanics and Biology in Knee Joint Restoration and Regeneration, CMS, Charité, Berlin, 14–15
3. HUNTER W. (1743) On the Structure and Diseases of Articulating Cartilage. Philos. Trans. Roy. Soc., London 42, 514–150

ORIGINAL PAPER

REAKČNÍ ČAS NA NÁHODNÝ PODNĚT VYŽADUJÍCÍ KOMPLEXNÍ MOTORICKOU ODEZVU – PILOTNÍ STUDIE

Straus J, Danko F.
Katedra kriminalistiky Policejní akademie ČR
v Praze

Publikováno jako původní práce viz
strany 52–63



Ortopedická protetika Praha s.r.o.

Výrobce individuálních ortopedicko-protetických pomůcek

zajišťuje:

- Lékařské vyšetření pacienta a předpis pomůcky
- Zhotovení všech individuálních ortopedických pomůcek (protézy HK a DK, končetinové a trupové ortézy, měkké bandáže, ortopedickou obuv, ortopedické vložky apod.

provozní doba:

po 7.30-17.00; út-čt 7.30-16.00; pá 7.30-15.00

Ortopedická Protetika Praha s.r.o., Kloknerova 1/1245, 148 00 Praha 4
tel.: 272 932 241-6, l. 131, tel./fax: 272 937 386, e-mail: protetika@seznam.cz
Metro C stanice Chodov, dále autobus č. 118 stanice Dědinova - budova MEDICENTRUM

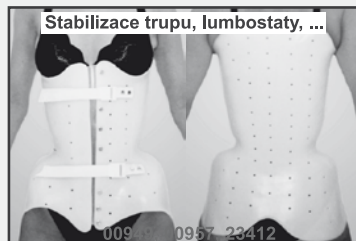
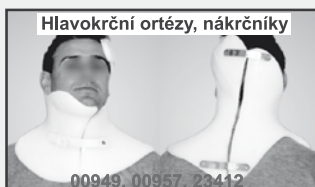
Partner všech zdravotních pojišťoven v ČR



Skenování odrazových předloh a reálných předmětů do formátu 305 × 457 mm a tloušťky 20 mm, transparentních předloh (pozitivů i negativů) do formátu 250 × 457 mm na skenerech Heidelberg TOPAZ II a Imacon FLEXTIGHT 848. Retuš a barevné úpravy skenovaných i dodaných obrazů na monitoru EIZO CG220. Sazba, zalomení textu a následné operace. Grafické návrhy. Zprostředkování digitálního i ofsetového tisku.



Pavel Lorenc, Podkovářská 6, 190 00 Praha 9
tel./fax 266 036 067, e-mail: pavel.lorenc@volny.cz



Jsme smluvními partnery
všech zdravotních pojišťoven.

PLACENÁ INZERCE • PAID ADVERTISEMENT

Formát A5 – na spad (148 × 210 mm), do zrcadla (123 × 185 mm)

Zadní strana obálky barevně 10.000 Kč

Vnitřní strana obálky barevně 8.000 Kč

Uvnitř sešitu černobíle 5.000 Kč

Dvoustrana černobíle 8.000 Kč

Formát A5 – půlstrana (123 × 90 mm)

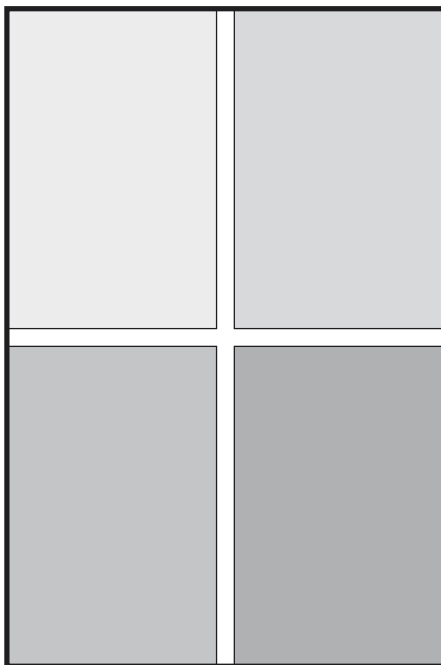
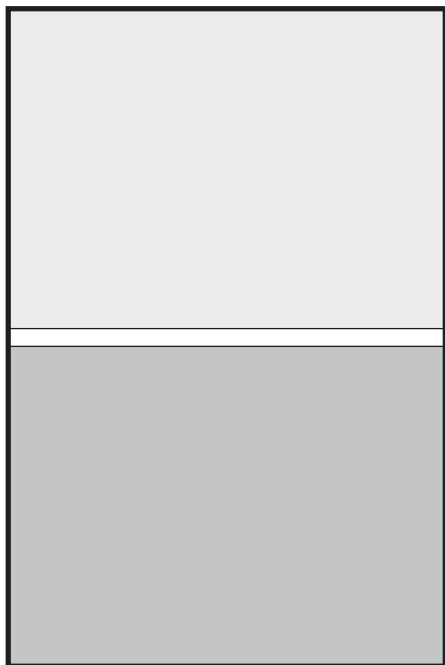
Vnitřní strana obálky
barevně 5.000 Kč

Uvnitř sešitu černobíle 3.000 Kč

Formát A5 – čtvrtstrana (59 × 90 mm)

Vnitřní strana obálky
barevně 3.000 Kč

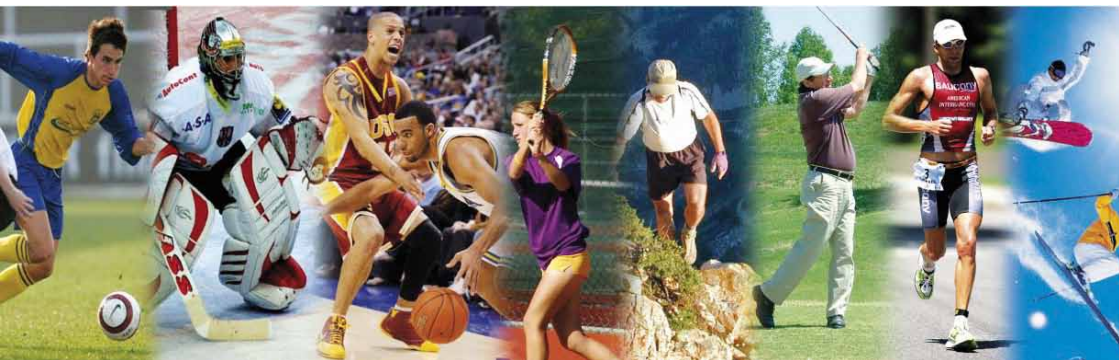
Uvnitř sešitu černobíle 1.800 Kč



Při opakovaném vydání a uveřejnění více inzerátů možnost slevy po dohodě s vydavatelem

SPECIALIZOVANÁ PÉČE

- Podologická poradna
- Skoliotická poradna
- Komplexní péče o amputované
- Počítačová analýza zátěže chodidel při stoji a chůzi
- Nová technologie výroby ortopedických stélek v návaznosti na počítačovou analýzu
- Komplexní ortotická péče



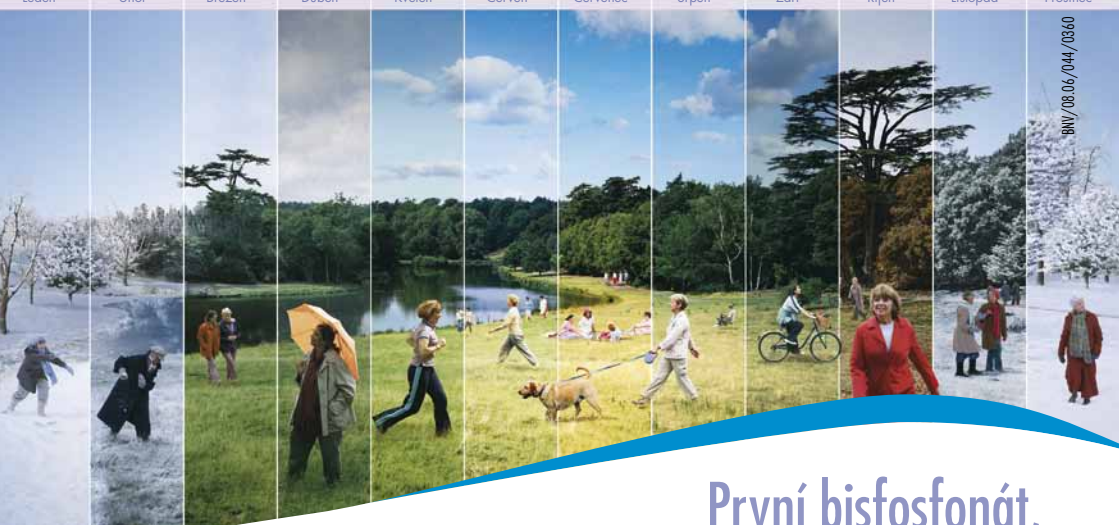
HANDICAP CONSEIL

T.O. OSTRAVA

T.O.Ostrava-PROTEOR spol. s r.o.
U Parku 2, 702 00 Ostrava-Moravská Ostrava
596 139 259, 596 139 297, 596 131 980

www.too.cz

Leden Únor Březen Duben Květen Červen Červenec Srpen Září Říjen Listopad Prosinec



BNI/08.06.04/0360

První bisfosfonát, na který stačí myslet pouze jednou měsíčně

JEDNOU MĚSÍČNĚ
Bonviva
Acidum ibandronicum
Je jenom jedna

Držitel registračního rozhodnutí: Roche Registration Ltd., Welwyn Garden City, Velká Británie. **Registrační čísla:** EU/1/03/265/003, EU/1/03/265/004. **Účinná látka:** Acidum ibandronicum 150 mg ut Natrii ibandronas monohydricus 168,75 mg. **Indikace:** Léčba osteoporózy u žen po menopauze se zvýšeným rizikem zlomenin. Bylo prokázáno snížení rizika zlomenin obratlů, účinnost na zlomeniny krčku proximálního femuru nebyla stanovena. **Kontraindikace:** Hypokalcémie, hypersenzitivita na ibandronovou kyselinu nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Dávkování a způsob podávání:** K perorálnímu podání. Doporučená dávka je jedna 150mg tableta jednou měsíčně. Tableta by měla být užita každý měsíc ve stejný kalendářní den. **Zvláštní upozornění:** Před zahájením léčby přípravkem musí být upravena hypokalcémie. Stejně by měly být léčeny jiné poruchy kostního a minerálního metabolismu. U všech pacientek je důležitý dostatečný příjem vápníku a vitamínu D. Užívání bisfosfonátů může být spojeno s dysfagií, vznikem ezofagitidy a jícnových nebo žaludečních vředů. Zvýšená opatrnost při současném užívání s NSAIDS. Přípravek není doporučován u pacientek s hodnotami clearance kreatininu pod 30 ml/min. U některých pacientek (většinou onkologických) léčených bisfosfonáty byla hlášena osteonekróza čelisti. **Těhotenství a laktace:** Přípravek by neměl být podáván během těhotenství a kojení. **Klinicky významné interakce:** *Interakce s potravou:* Pacientky by měly před užitím přípravku dodržet celonoční lačnění (alespoň 6 hodin) a neměly by přijímat potravu další hodinu po požití přípravku. *Interakce s ostatními léčivými přípravky:* Pacientky by neměly užít jiný perorální léčivý přípravek alespoň 6 hodin před a 1 hodinu po užití přípravku. Nebyly prokázány interakce s tamoxifenem nebo hormonální substituční terapií (estrogeny). Při podání přípravku současně s H2 blokátory nebo jinými aktivními látkami zvyšujícími pH žaludku je nutná úprava dávkování. **Klinicky významné nežádoucí účinky:** Časté nežádoucí účinky léčivého přípravku (> 1/100, 1/10), které byly zaznamenány ve studiích a jejichž výskyt může dle zkoušejících souviset s léčbou přípravkem: dyspepsie, nauzea, bolest břicha, průjem, nadýmání, gastroezofageální reflux, bolest hlavy, únava, myalgie, artralgie, vyrážka. **Dostupná balení:** Bonviva 150 mg 1 nebo 3 tablety. **Podmínky pro uchování:** Žádné zvláštní podmínky uchování. **Poslední revize textu:** 13. 10. 2006.



Výdej přípravku je vázán na lékařský předpis, přípravek je hrazen z prostředků zdravotního pojištění. Další informace o přípravku získáte na adrese: Roche, s. r. o., Dukelských hrdinů 52, 170 00 Praha 7. Tel.: 220 382 111, fax: 220 382 582.

