

PES EQUINOVARUS CONGENITUS ČÁST I: KLINICKÝ OBRAZ, DIAGNOSTIKA

MUDr. Petr Kamínek, MUDr. Jiří Gallo, doc. MUDr. Rudolf Ditmar, CSc.

Ortopedická klinika LF UP a FN Olomouc

Značnou část vrozených vad pohybového ústrojí tvoří deformity nohou. Většinou se jedná o vady evidentní již po narození, proto se s nimi běžně setkává nejen ortoped, ale i dětský lékař. Jednou z nejznámějších a současně nejčastějších afekcí postihujících dětskou nožku je noha koňská neboli pes equinovarus congenitus. Jedná se o komplexní deformitu nohy, jejíž součástí jsou ekvinózní, varózní, addukční a „cavus“ poruchy v postavení nožky. Příznačné je, že se pod stejným obrazem i diagnózou může skrývat jak polohová deformita s dobrou prognózou, tak i rigidní vada, která následně úporně vzdoruje léčbě. Zejména z těchto důvodů nelze budoucí vývoj nožky ve všech případech jednoznačně předpovědět. Přítomnost charakteristické deformity by současně měla iniciovat vyšetření vedoucí k vyloučení jiných, zejména neurologických onemocnění. Cílem sdělení je prezentovat současný pohled na tuto vrozenou vadu. V diferenciální diagnóze jsou popsány některé další častější deformity nohy, přítomné při narození, popřípadě v raném dětském věku.

Klíčová slova: Pes equinovarus congenitus, diagnóza, diferenciální diagnóza.

PES EQUINOVARUS CONGENITUS (CONGENITAL CLUBFOOT). PART I: CLINICAL PICTURE, DIAGNOSTIC
Considerable large part of locomotion apparatus congenital abnormalities represent foot deformities. Mostly are these abnormalities apparent already at birth so usually not only orthopaedist meets with it, but also a paediatrician. One of the most known and also the most frequent affections of child's foot is a clubfoot or pes equinovarus congenitus. It is a complex deformity of the foot, which consists of equinus, varus, adductus and "cavus" disorder of foot's position. The problem is, that the same diagnosis can contain position deformity with good prognosis, but also rigid deformity, which resistant to the treatment. These reasons are particularly responsible for inability to predict foot's development in all cases. Presence of characteristic deformity should simultaneously initiate examinations to exclude other, particularly neurological, diseases. Aim of this paper is to present contemporary insight into this congenital abnormality. Differential diagnostic consist of some other, more frequent too, foot deformities present at birth or in early childhood.

Key words: Clubfoot, diagnosis, differential diagnosis.

Úvod

Noha je velmi důmyslně utvořený aparát k pohybu člověka. V normálním životě bývá často přehlížena, její skutečnou cenu si ale uvědomíme už při banálních onemocněních či úrazech. Narušení přirozeného vývoje, prenatalně či postnatálně, pak obvykle vede k daleko většímu postižení funkční kapacity nohy. Vrožené vady nohy jsou poměrně časté. Jednou z nejznámějších a nejčastějších je pes equinovarus congenitus.

Tato vada provází lidstvo od nepaměti, snad jako první ji popsal Hippokrates, který současně navrhl jednu z prvních léčebných metod. Od té doby se zkušenosti vršily a tříbily tak, že historický průřez tématem by vydal na samostatnou knihu.

V anglo-americkém písemnictví se běžně používá termín „clubfoot“ nebo „talipes equinovarus“, u nás zůstáváme u označení pes equinovarus congenitus (dále PEC),

Obrázek 1. PEC ve věku 5 dnů



protože pokus o původní český termín „vrozená noha kososvislá“ se neujal.

Incidence této vrozené vady je udávána 1 na 700–1 000 narozených dětí (2). Asi v 50% bývá vada oboustranná, častější je u chlapců, a to v poměru k dívkám 2:1. Vyšší výskyt v určitých rodinách svědčí o roli dědičnosti, dosud ale nebyl objeven odpovědný gen, nebo kombinace genů. Kromě dědičnosti (11) se zde projevují pravděpodobně i vlivy zevního prostředí.

Klinický obraz

Jedná se o komplexní deformitu nohy, jejíž součástí jsou equinus, varus, adductus a cavus (obrázek 1) (13). Součástí obrazu je také inverzní postavení paty. Jednotlivé kůstky nohy nebo jejich chrupavčité základy jsou jednak typicky deformovány, jednak pevně fixovány v abnormálním postavení proti sobě. Přednoží a střední část nohy jsou v addukci a inverzi. Celá noha je v plantární flexi v hleznu. U většiny případů je nad distální částí Achillovy šlachy místo obvyklých 5 až 6 rýh přítomna hluboká příčná kožní rýha. K doplnění klinického obrazu se někdy přidává vnitřní torze tibie (8). Postižené nožky se mezi sebou liší jednak rozsahem vlastních deformit, ale i různým stupněm tuhosti a pasivní korigovatelnosti.

Z uvedeného vyplývá, že klinický obraz PEC je typický, a proto na něm můžeme diagnózu spolehlivě založit. PEC lze dokonce diagnostikovat již před narozením, ale

ekvinovarovní postavení nohy viditelné na prenatalním ultrazvukovém (UZ) vyšetření ještě nevyovídá nic o charakteru vady a eventuální nutnosti následné ortopedické léčby (16, 17).

RTG

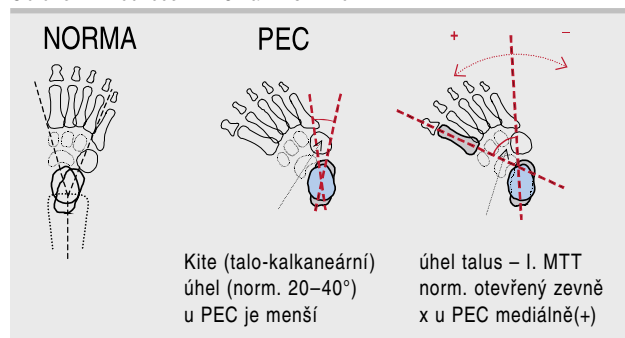
Standardní součástí vyšetření pacientů s PEC je rentgenové vyšetření. Slouží ke zhodnocení nohy před léčbou, v průběhu léčby i k popisu konečného stavu. Důležitý je zejména vztah talu a patní kosti (obrázek 2, 3). Interpretace nálezů na dosud málo osifikované noze bývá ale někdy velmi obtížná. Není vždy jednoduché rozzeat detailně obrysy osifikačních jader a přiřadit jim jednoznačnou osu (obrázek 4). Abychom mohli označit postavení jako uspokojivé, měl by být na standardním AP snímku úhel mezi talem a patní kostí větší než 20 stupňů. Na boční projekci by osy obou výše uvedených kostí neměly mít paralelní průběh.

Patogeneze

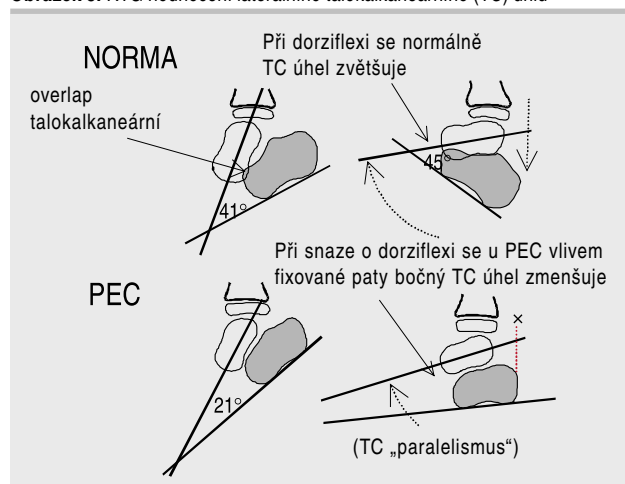
Příčina vzniku této vrozené vady není dosud zcela jasná. Zřejmě se jedná o výsledek abnormálního vývoje svalů, šlach a kostí během nitroděložního vývoje.

Nejstarším vysvětlením je mechanistická teorie, která předpokládá těsnější intrauterinní poměry. Tato teorie snad vysvětluje benigní polohové vady, ale ne pravý rigidní PEC.

Obrázek 2. Hodnocení RTG na AP snímku



Obrázek 3. RTG hodnocení laterálního talokalkaneárního (TC) úhlu



Někteří autoři se domnívají, že základní příčinou je deformovaný tvar a vadné postavení talu, tedy že primární je kostní deformita (3, 8). Jiné teorie naopak považují za primární abnormality „měkkých tkání“, které pak způsobují sekundární kostní změny (5).

Přijatelným vysvětlením může být i teorie o retrahující se fibromatóze na vnitřní straně nohy podobně jako u morbus Dupuytren na ruce u dospělých (5, 10).

Podle teorie cévních abnormalit dochází v důsledku poruchy cévního zásobení kostí nohy, zejména talu, k „narůstání“ nohy do deformity. Cévní poruchy se mohou vyskytovat i v oblasti svalstva předního kompartmentu bérce. Deformita tak může být výsledkem ischemicky podmíněné svalové nerovnováhy.

Mezi další uvažované faktory se řadí neurogeně podmíněná svalová dysbalance (4), přičemž postižení může být na kterékoli úrovni a na různém podkladě. Nervové buňky v předních rozích míšních může poškodit např. virová intrauterinní infekce během embryonální fáze vývoje plodu (Enterovirus) (14). Také amniocentéza provedená v časnějších fázích prvního trimestru může být spojována s vyšším výskytem ortopedických vad nohy včetně PEC (18). Vysvětluje se to omezením pohybu plodu v klíčové fázi nejbouřlivějšího růstu a vývoje nohy.

Obrázek 4. Na předozadním i bočním rtg snímku nohy s PEC (ve věku 3 měsíců) jsou osy osifikačních jader talu (T) a patní kosti (C) prakticky paralelní.



Obrázek 5. Metatarsus adductus (Addukce přednoží a typicky konvexní zevní okraj nohy). Přednoží lze korigovat.



Obrázek 6. Pes calcaneovalgus u novorozence

Je velmi pravděpodobné, že patogenese PEC je multifaktoriální. Zřejmě proto existuje i taková variabilita v klinickém obraze (15).

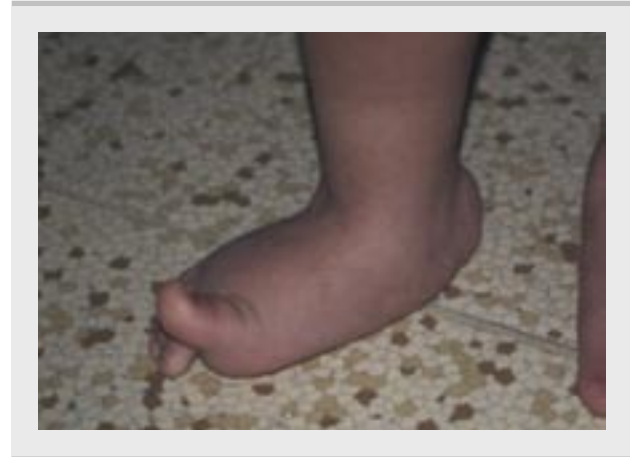
Diferenciální diagnóza

Z hlediska diferenciální diagnózy je potřeba odlišit *metatarsus adductus* (obrázek 5), vadu s addukčním postavením přednoží. Oproti PEC zde není deformita „zadní nohy“ a chybí zkrácení Achillovy šlachy. U novorozenců se s ní můžeme setkat poměrně často, ale většinou se jedná o polohovou vadu s dobrou prognózou. Na bočním rtg snímku není porušeno vzájemné postavení talu a kalkanea, což vyloučí lehčí formy PEC. Není třeba žádné speciální terapie, postačuje procvičování nožky do normální pozice. Tento postup vede v naprosté většině případů k uspokojivému výsledku. Při přetrvávání deformity se u rigidnějších případů nakládají korekční sádky. Sádrovat se začíná na rozdíl od PEC v pozdějším věku (6), tj. po třetím až šestém měsíci věku. Vzácně je u závažné addukční vady nutné provést korekční osteotomii metatarzů k vyrovnání přednoží. Tento výkon se provádí později.

S addukcí přednoží se můžeme setkat i u vzácnějších deformit, jako je *pes serpens* (1), kdy addukce přednoží je kombinována s valgozitou paty.

Addukci přednoží může způsobovat i *metatarsus primus varus*, kde do addukce směřuje pouze první paprsek, ostatní mají normální postavení. Tato varieta je poměrně dobře tolerována a projeví se spíše v adolescenci rozvojem vbočeného palce (hallux valgus). U některých dětí způsobuje hyperaktivní m. abductor hallucis varozitu palce při zátěži v době začátku chůze, přednoží má jinak normální tvar. Tato deformace růstem a vývojem postupně mizí.

Dále bychom rádi zmínili vady a deformity nohou, které lze rovněž vidět při narození, avšak zkušený lékař je s PEC jistě nezamění. Z nich nejčastější je patrně *pes calcaneovalgus* (obrázek 6). Jedná se vlastně o vadu opačnou k ekvinovarózní deformitě. Nožička je v dorzální flexi a může se až dotýkat přední plochy bérce. Většinou se jedná o polohovou deformitu s dobrou prognózou a léčení nebývá nutné. Vzácně doporučujeme intenzivní cvičení, při-

Obrázek 7. Plochá noha při strmém talu (*talus verticalis*) ve dvou letech věku**Obrázek 8.** Flexibilní pes planovalgus. Při stojí na špičce dochází k dobré formaci podélné nožní klenby.

padně provádíme postupné korekce sádkami. Důležité je ale vyloučit vrozenou plochou nohu při strmém talu (*talus verticalis*) (obrázek 7). Zde je naopak nutná intenzivní ortopedická léčba, sádrování a většinou i operace.

Pro úplnost se zmíníme i o *pes planovalgus* neboli dětské ploché noze, kvůli níž se rodiče často dožadují ortopedického vyšetření. Absence podélné klenby při stojí u dětí do čtyř let věku není neobvyklý nález, k němu přispívá v této době obvyklé valgózní postavení dolních končetin a dosud nezralá struktura nožičky. Pokud se klenba formuje při stojí na špičkách, není většinou léčba nutná (obrázek 8). Doporučována je obuv s dobrým vedením paty a případně protahování (stretching) lýtkového svalstva.

Odlišení PEC od *ekvinovarózních deformit vzniklých v pozdějším věku* nemusí být vždy jednoduché. Někdy teprve až detailní neurologické vyšetření, popřípadě jiné vyšetřovací metody, ozřejmí skutečnou příčinu deformity. Equinovarus se může vyskytovat u meningomyeloly, nádorů centrálního nervového systému, diastematomyelie, poliomyelitidy, progresivní svalové dystrofie distálního typu, Friedreichovy ataxie, centrálních chabých mozkových obrn, choroby Guillainovy-Barrého. Ani v případě vrozeného PEC se ale nemusí jednat o izolované postižení. Může být *součástí mnohočetných kongenitálních malformací a systémových vad skeletu* (např. arthrogryposis multiplex congenita (9, 12), syndrom konstrik-

ních pruhů (7), Larsenův syndrom, Freeman-Sheldonův syndrom, syndrom delece dlouhého raménka 18. chromozomu atd.). Zde je samozřejmě nutná spolupráce s genetiky. Příznačné je to, že se někdy přesnou diagnózu podaří stanovit teprve v pozdějším věku. S ortopedickou terapií se však otálet nesmí, začínáme s ní i při nejasném syndromologickém zařazení.

Literatura

1. Canale T, Beaty JH. Operative Pediatric Orthopaedics. St. Louis: Mosby, 1991: 362.
2. Diepstraten FM. Congenital clubfoot. How I do it. Acta Orthop Scand 1996; 67, 3: 305–312.
3. Dungal P. Ortopedie a traumatologie nohy. Praha: Avicenum, 1989.
4. Feldbrin Z, Gilai A, Ezra E. Muscle imbalance in the aetiology of idiopathic club foot. An electromyographic study. J Bone Joint Surgery [Br] 1995; 77-B: 596–601.
5. Fukuhara K, Schollmeier G, Uthhoff HK. The pathogenesis of clubfoot. A histomorphometric and imunohistochemical study of fetuses. J Bone Joint Surg [Br] 1994; 76-B: 450–457.
6. Greene WB. Metatarsus adductus and skewfoot. Instructional Course Lectures 1994; 43: 161.
7. Henningan SP, Kuo KN. Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. J Pediatr Orthop 2000; 20, 2: 240–245.
8. Hutchins PM, Foster BK, Paterson DC, Cole EA. Long-term results of early surgical release in club feet. J Bone Joint Surg [Br] 1985; 67-B: 791–799.
9. Chang CH, Huang SC. Surgical treatment of clubfoot deformity in arthrogryposis multiplex congenita. J Formos Med Assoc 1997; 96, 1: 30–35.
10. Li C, Nguyen Q, Cole WG, Alman BA. Potential treatment for clubfoot based on growth factor blockade. J Pediatr Orthop 2001; 21, 3: 372–377.
11. Lochmiller C, Johnston D, Scot A, Risman M, Hecht JT. Genetic epidemiology study of idiopathic talipes equinovarus. Am J Med Genet 1998; 79, 2: 90–96.
12. Niki H, Staheli LT, Mosca VS. Management of clubfoot deformity in amyoplasia. J Pediatr Orthop 1997; 17, 6: 803–807.
13. Ponseti IV. Current concept review treatment of congenital club foot. J Bone Joint Surg [Am] 1992; 74-A: 448–454.
14. Robertson WW Jr, Corbett D. Congenital clubfoot. Month of conception. Clin Orthop 1997; 338: 14–18.
15. Tachdjian MO. Pediatric Orthopedics. Philadelphia: W. B. Saunders, 1990: vol. 4, 2428–2557.
16. Tillett RL, Fisk NM, Murphy K, Hunt DM. Clinical outcome of congenital talipes equinovarus diagnosed antenatally by ultrasound. J Bone Joint Surg [Br] 2001; 83-B: 462–463.
17. Treadwell MC, Stanitski CL, King M. Prenatal sonographic diagnosis of clubfoot: implications for patient counselling. J Pediatr Orthop 1999; 19, 1: 1–4.
18. Tredwell SJ, Wilson D, Wilmink MA. Review of effect of early amniocentesis on foot deformity in the neonate. J Pediatr Orthop 2001; 21, 5: 636–641.

Závěr

Diagnóza PEC je klinická a většinou snadná. Mnohem obtížnější je ale určení stupně postižení. Právě závažnost deformity je nejdůležitějším prognostickým znakem, současně podle ní volíme léčebnou strategii. Této problematice bude věnována další část sdělení.