

Metabolická onemocnění skeletu

Optimed

Z. Rozkydal

Výukový specialista: Doc. MUDr. Z. Rozkydal, Ph.D.

Garant kurzu|: doc. MUDr. Z. Rozkydal, Ph.D.

Konkrétní výuka: Ortopedie a rehabilitace VLOR7X1

Rozsah a typ výuky: cvičení 45 minut

Význam VJ: cílem je podat základní znalosti o metabolických onemocněních skeletu v ortopedii

Anotace VJ:

VJ seznamuje s etiologií, patogenezí a klinikou osteoporózy, osteomalacie, hyperparathyreozy a m. Paget, s postupem při stanovení diagnózy těchto stavů, uvádí rozvahu o diferenciální diagnóze, poskytuje aktuální informace o léčbě a zahrnuje poznámky o prognóze a posudkovém hledisku.

Klíčová slova: Osteoporosis, osteomalacia,
hyperparathyreosis, m. Paget

Seznam významných pojmů ve VJ:

Kostní remodelace, denzitometrie, markery kostního obratu,
bisfosfonáty, denosumab, stroncium ranelát, calcium,
vitamín D, parathormon.

Learning outcomes:

Student má mít na konci kurzu základní teoretické znalosti o klasifikaci, vyšetření a léčbě základních metabolických stavů skeletu v ortopedii.

Z praktických dovedností má mít teoretické znalosti o klasifikaci, vyšetření a léčbě osteoporózy, o symptomech a léčbě osteomalacie, hyperparathyreózy a m. Paget. Má mít základní informace o prognóze těchto stavů a o posudkovém hledisku.

Doporučené studijní zdroje:

Ortopedie: Pavel Janíček, CSc. a kol.

Masarykova univerzita, Lékařská fakulta. Brno, 2007.

ISBN 978-80-210-4429-6.

Ortopedie pro studenty lékařských a zdravotnických fakult:

Jiří Gallo a kol., Univerzita Palackého v Olomouc, 2011.

ISBN 978-80-244-2486-6.

Vyskočil, V.: Osteoporóza a ostatní nejčastější metabolická onemocnění skeletu. Galén, 2009. ISBN 978-80-7262-637-3

Hlavní metabolická onemocnění skeletu

- Osteoporóza
- Osteomalácie
- Hyperparathyreoidismus primární
- Hyperparathyreoidismus sekundární:
 - renální osteodystrofie
 - GIT osteodystrofie

Osteoporóza je systémové onemocnění skeletu

- snížení pevnosti kosti
- nízká kostní denzita
- zhoršení mikroarchitektury kosti
- náchylnost ke zlomeninám
- úbytek organické i anorganické složky



Epidemiologie

V ČR	12 % obyv.
U žen nad 55 let	25 %
U žen v 80 letech	50 %
V EU: 22 milionů žen má OP	
5,6 mil. mužů má OP	

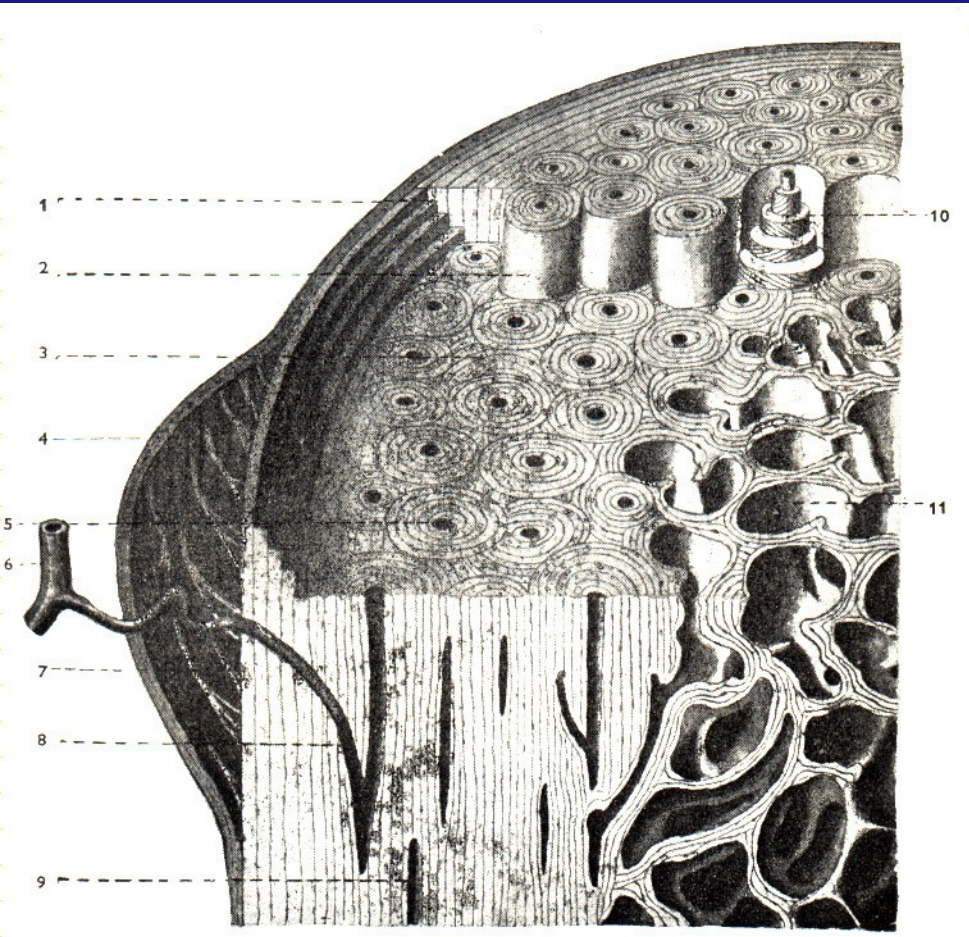
Incidence zlomenin prox. konce femuru
v důsledku osteoporózy v 90 %

Počet zl. horního konce femuru:

U.K. (60 mil. obyv.)	80 000 / rok
ČR (10 mil. obyv.)	18 000 / rok

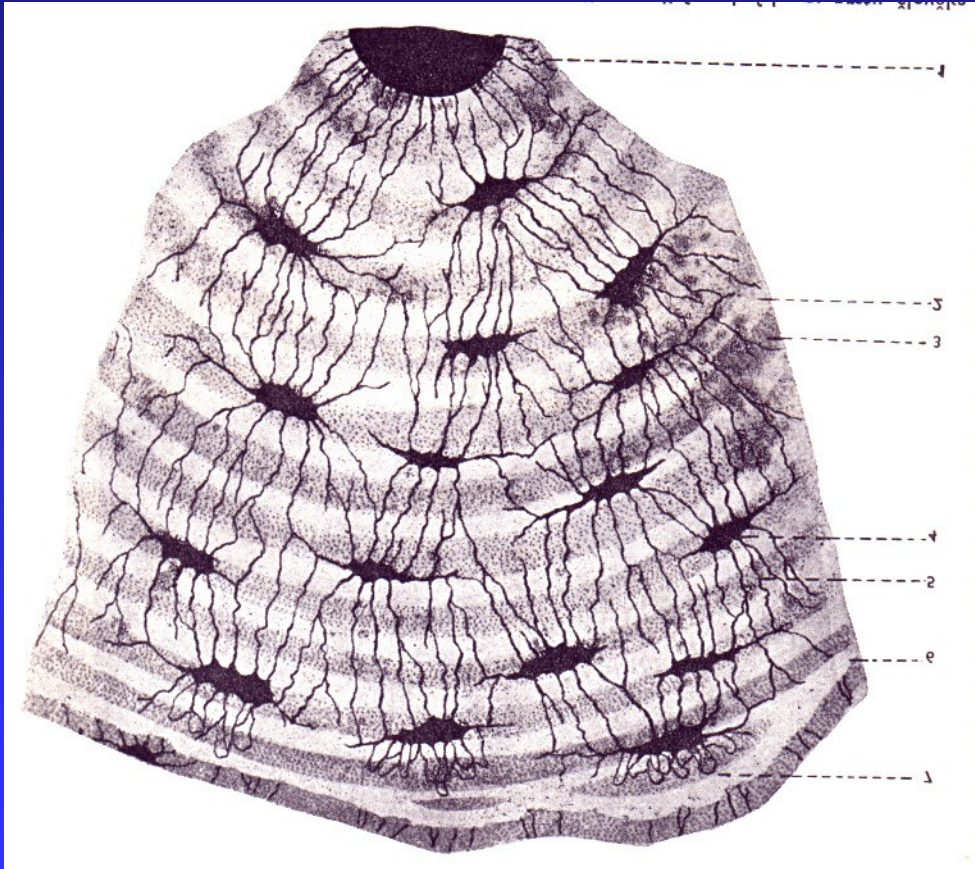


Kortikální kost – Haverský systém



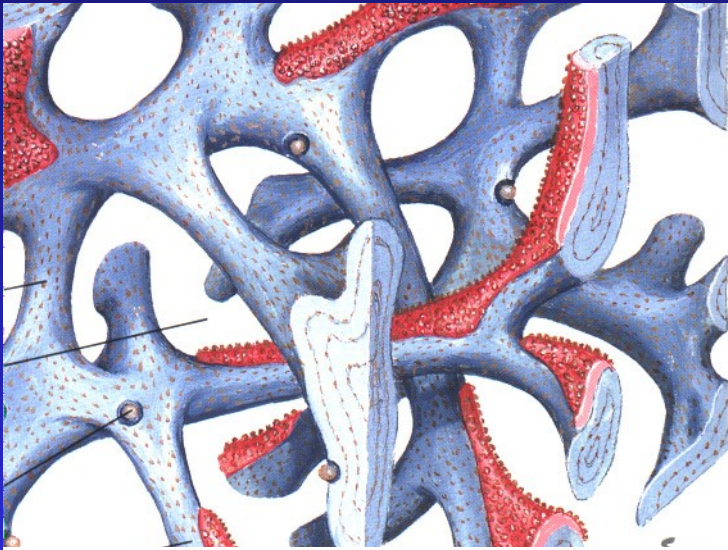
- 1- zevní lamela
- 2- izolovaný H. systém
- 3- intersticiální lamely
- 8- Volkmanův kanálek
- 11- přechod do spongiózy

Kortikální kost- Haverský systém

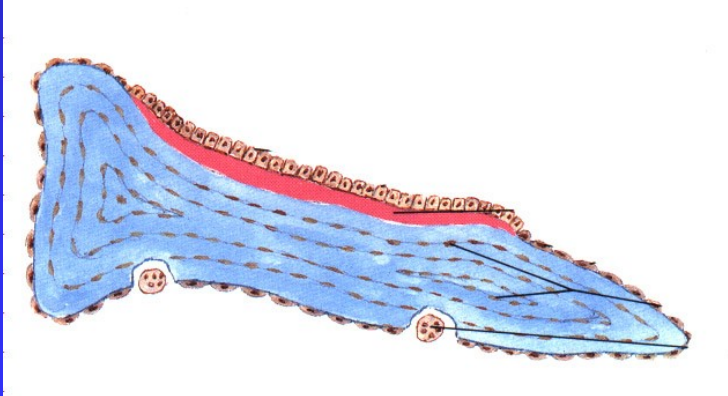


- 1 haverský kanál
- 2-3 lamely kostní
- 4- komůrky osteocytů
- 5- canaluculi ossium

Spongiózní kost



Kostní trámce – trabekuly
Osteoblasty
Osteoid
Osteoklasty



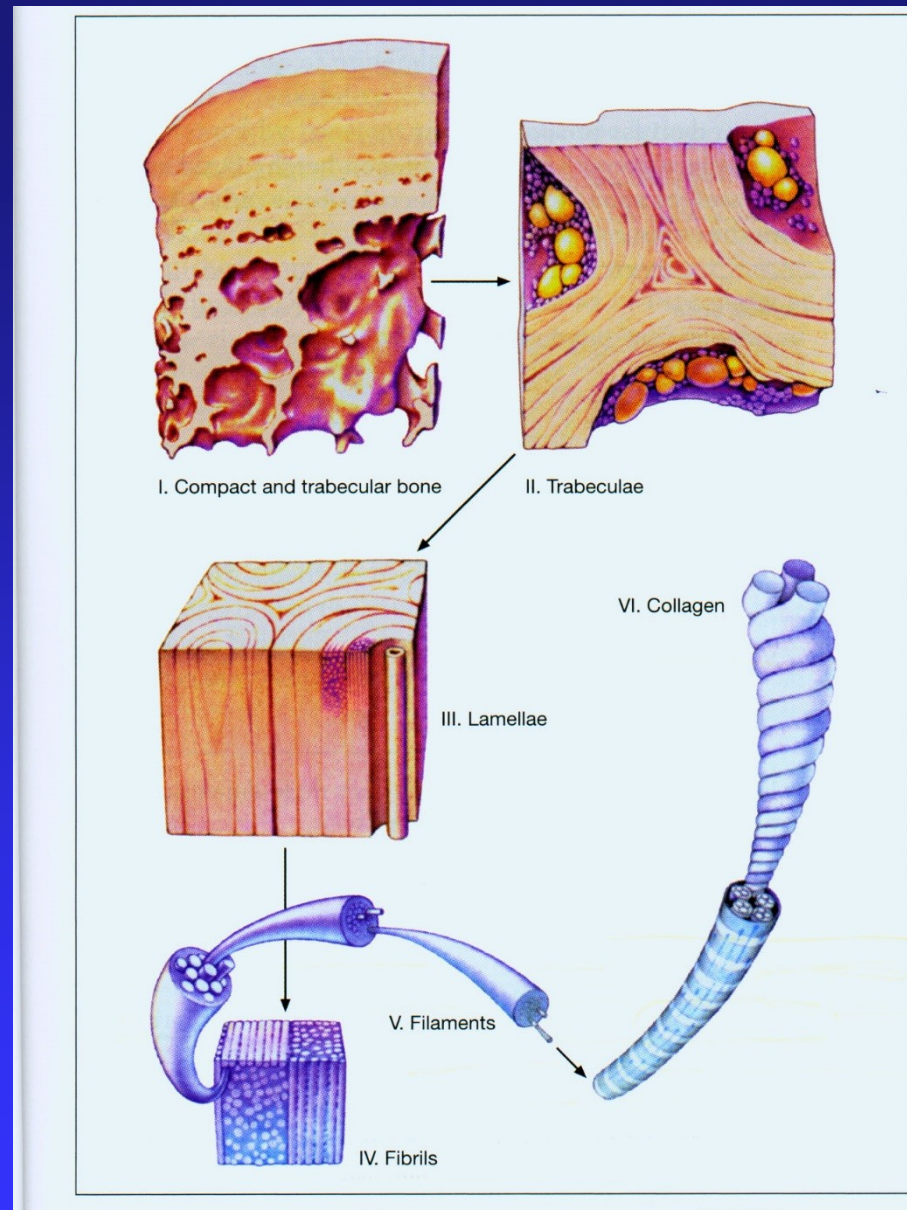
Osteoblasty
Osteoid
Osteocyty

Spongiózní kost:

- tvoří 20% skeletu
- 80% kostního obrátu
- 25% je nahrazeno za rok

Kortikální kost:

- tvoří 80% skeletu
- 20% kostního obrátu
- 3% je nahrazeno za rok



Kolagen typ I.

Osteoblasty:

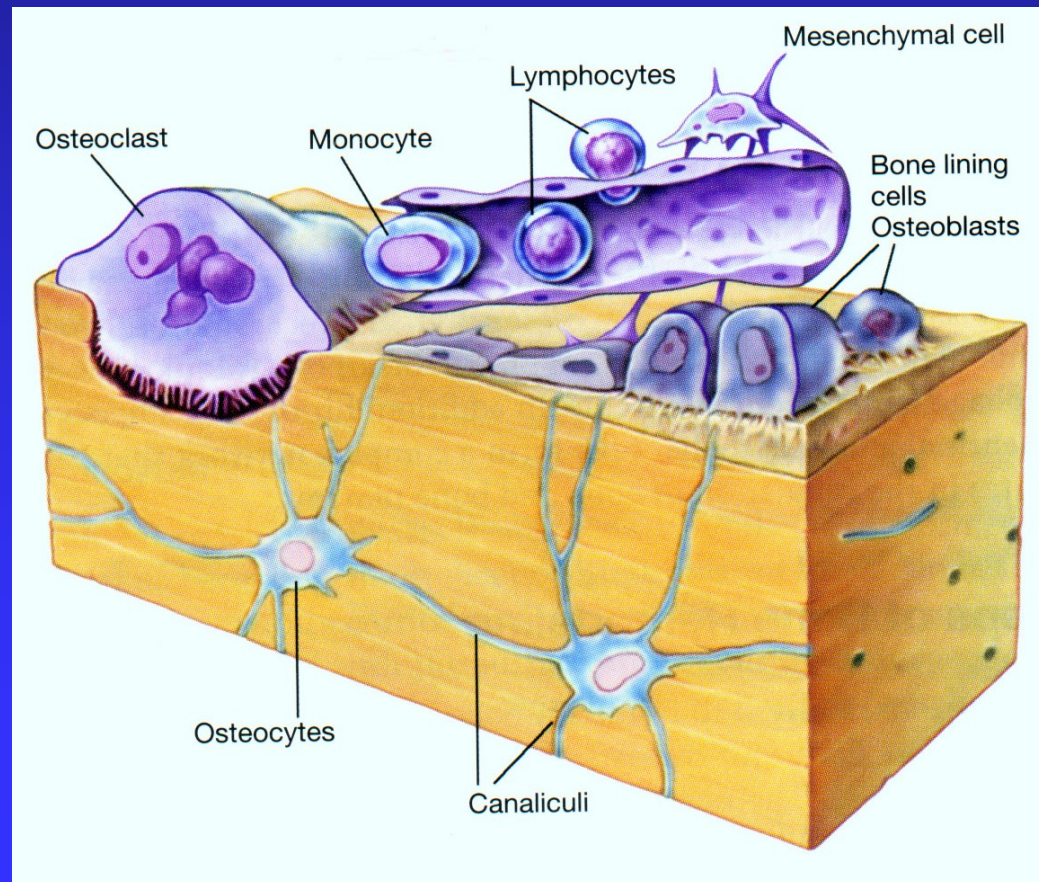
Syntezují osteoid- organickou kostní matrix (kolagen typ I)

Odpovídají za mineralizaci kosti

Tvoří povlak na povrchu kosti - jednu nebo více vrstev

Tvoří alkalickou fosfatázu - indikátor syntézy proteinů,

BMP, osteonectin, osteokalcin.



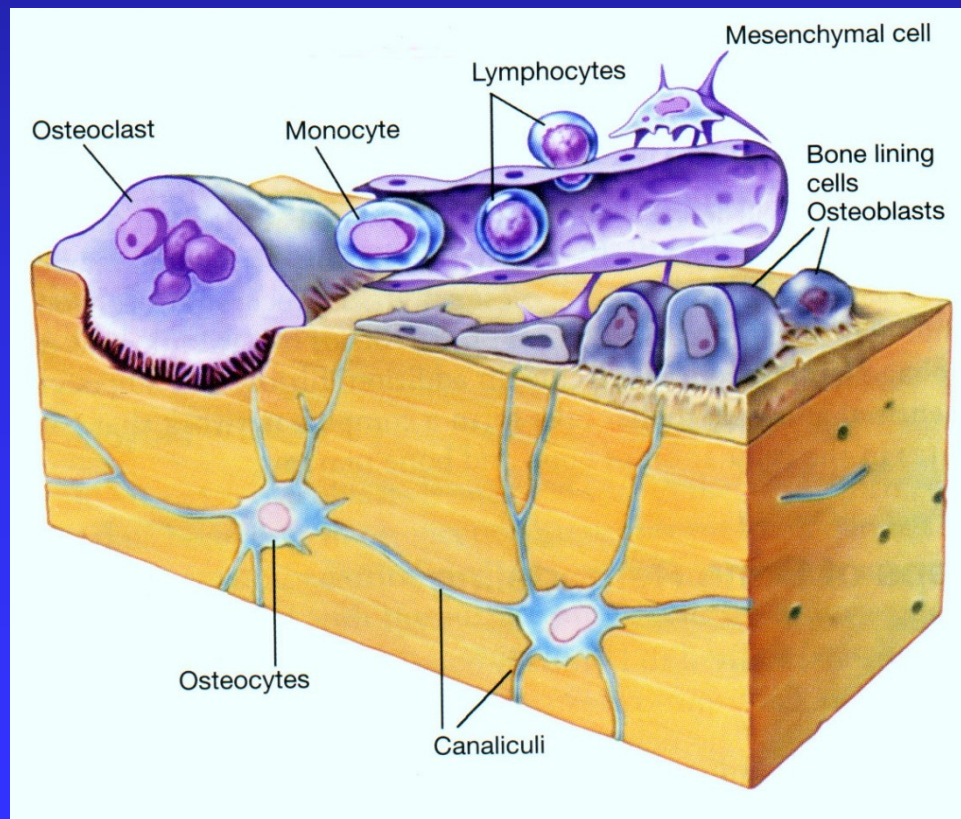
Osteoklasty:

20-100 um mnohojaderné obrovské buňky

leží na povrchu kosti v Howshipových lakunách

Tvoří tartrát- rezistentní kyselou fosfatázu a jiné lytické enzymy

rozpouští hydroxyapatitový krystal i kostní matrix

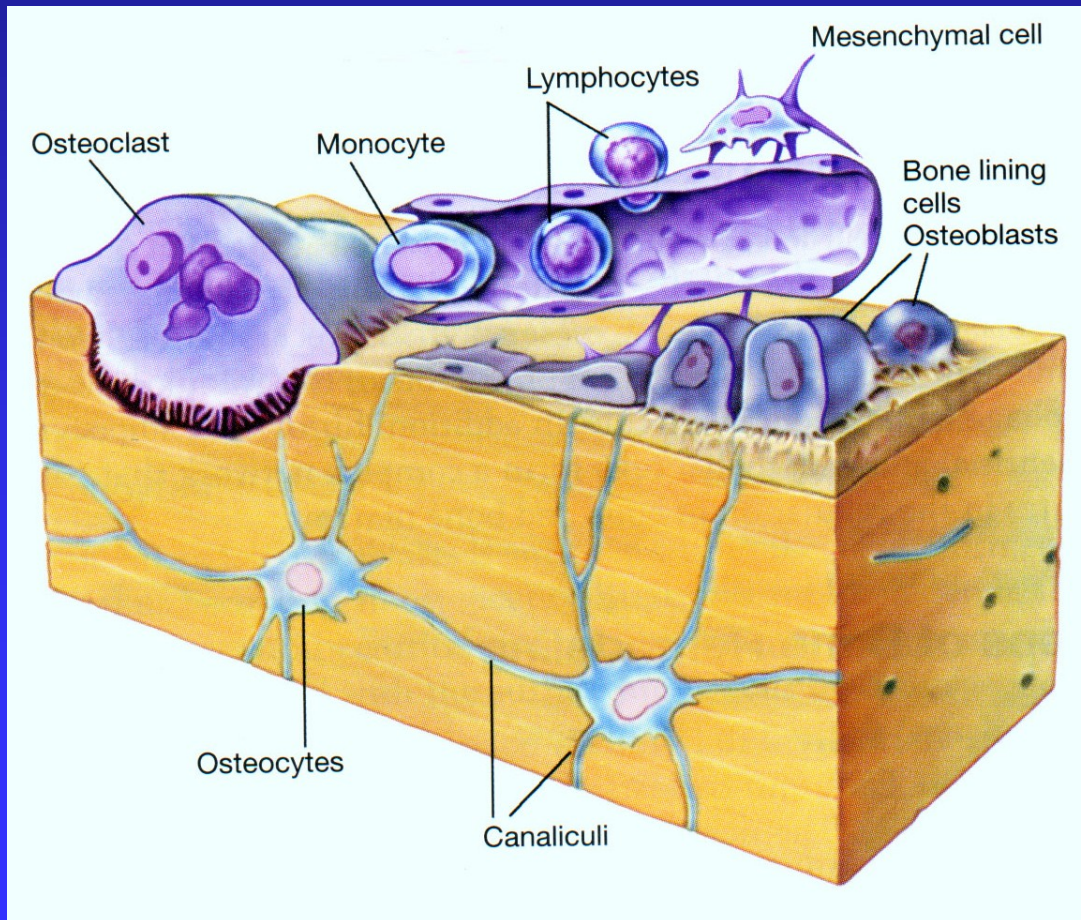


Osteocyty

Leží v lakunách kortikální a spongiózní kosti

Jsou spojeny kanálky

Udržují živý metabolismus kosti



Složení kosti

50 % anorganický materiál (hydroxyapatitové krystaly)

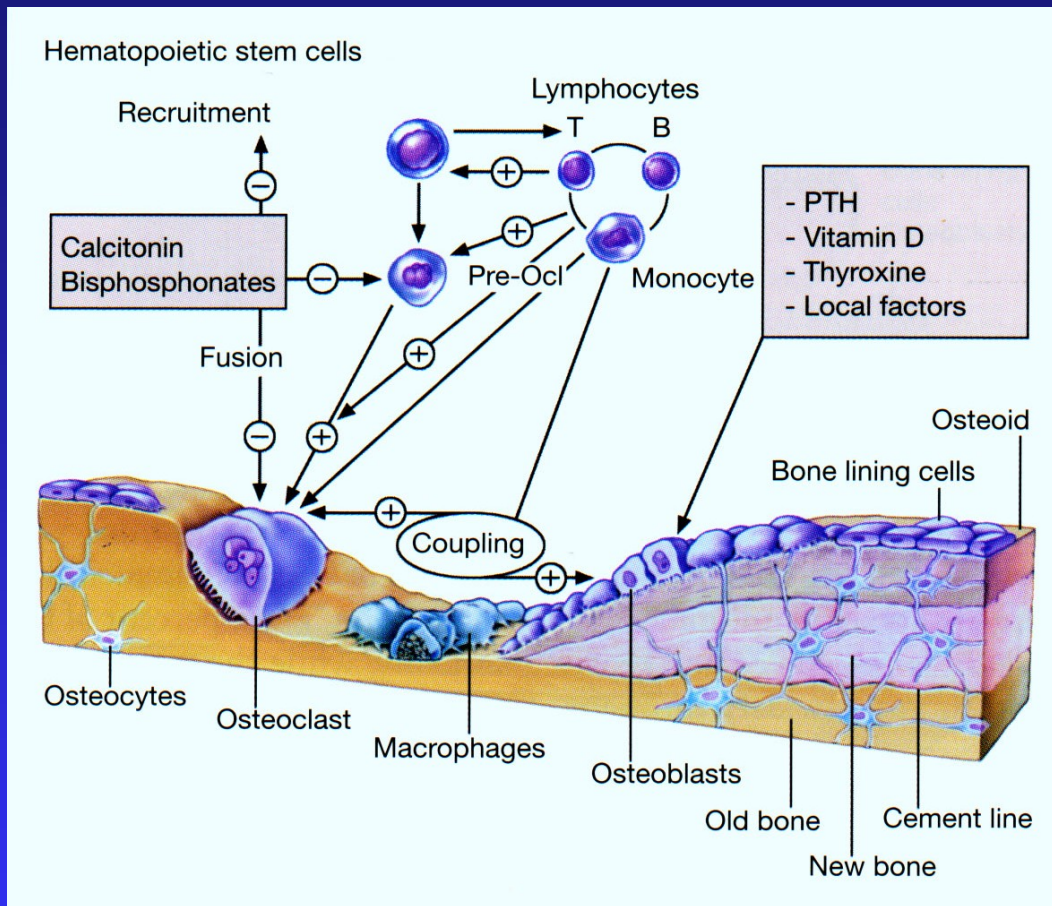
25 % organická kostní matrix (osteoid):

90 % kolagen typ I

10 % proteiny nekolagenové povahy
(osteokalcin, osteonectin, proteoglykany)
buňky, enzymy

25 % voda vázána na kolagen
a mukopolysacharidy

Remodelace kosti



Souhra celkových a lokálních faktorů

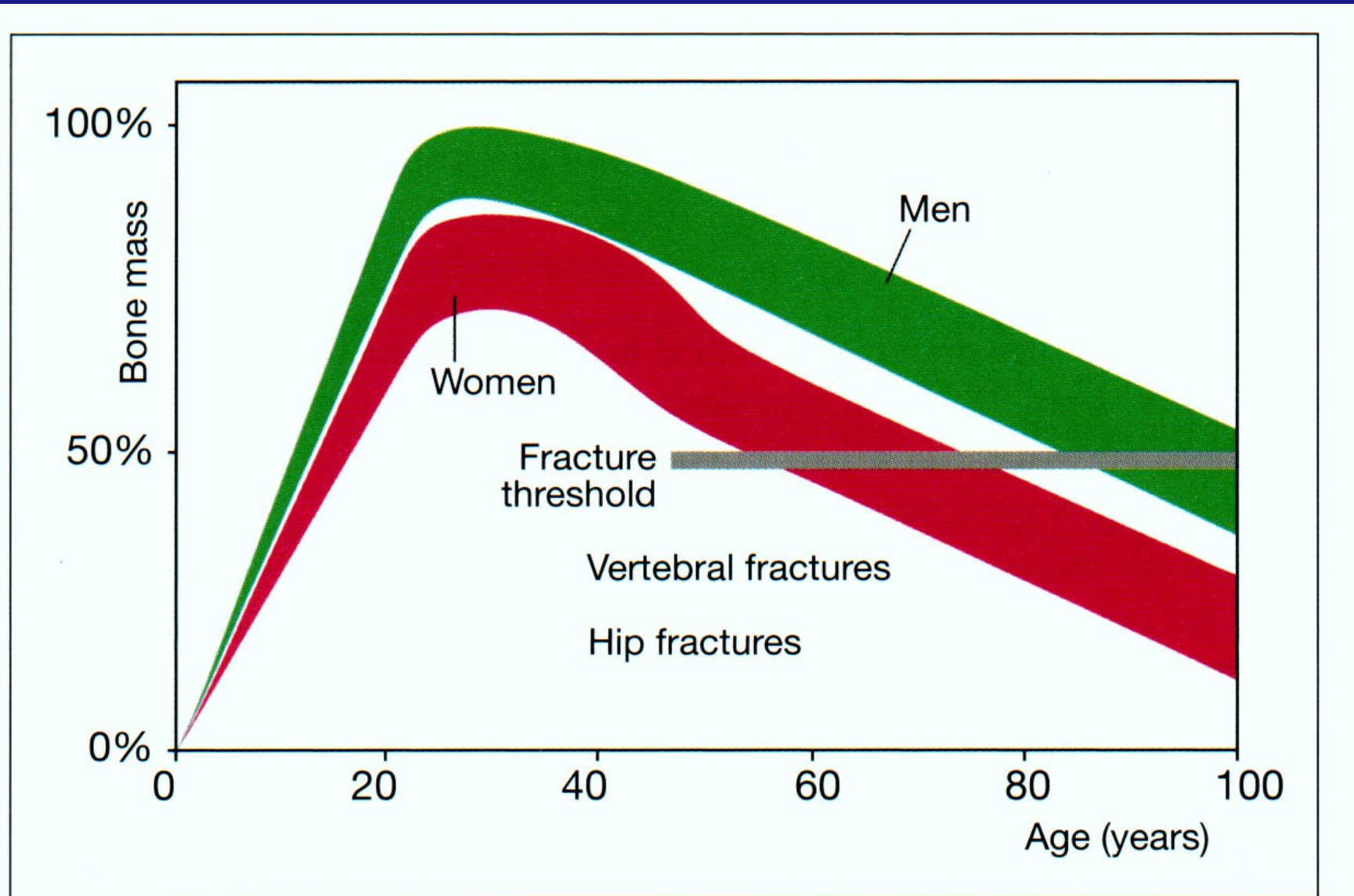
Rezorpce trvá 2 týdny

Obnova trabekulární kosti 3 měsíce

Obnova kortikální kosti 3 - 6 měsíců

Patogeneze

Peak bone mass - ve 25-30 letech



Kostní ztráta

- Kostní ztráta před menopauzou 0,3 % / rok
- Kostní ztráta po menopauze 3% / rok

Dělení osteoporózy

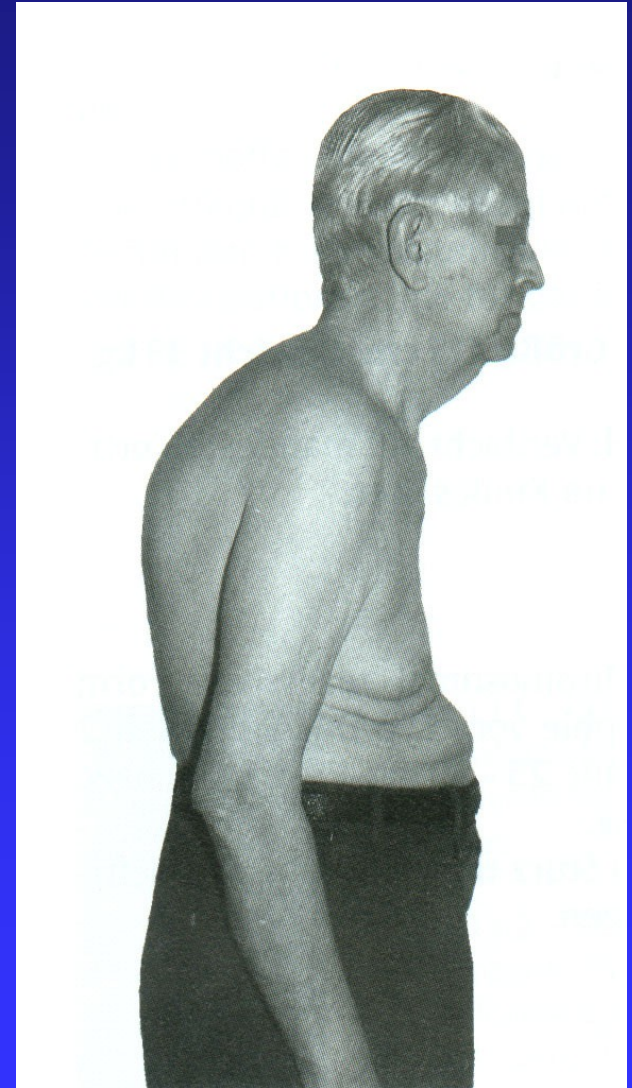
- Primární:
 - idiopatická
 - involuční: postmenopauzální - I.typ
 - senilní - II. typ
- Sekundární - III. typ

Klinické příznaky

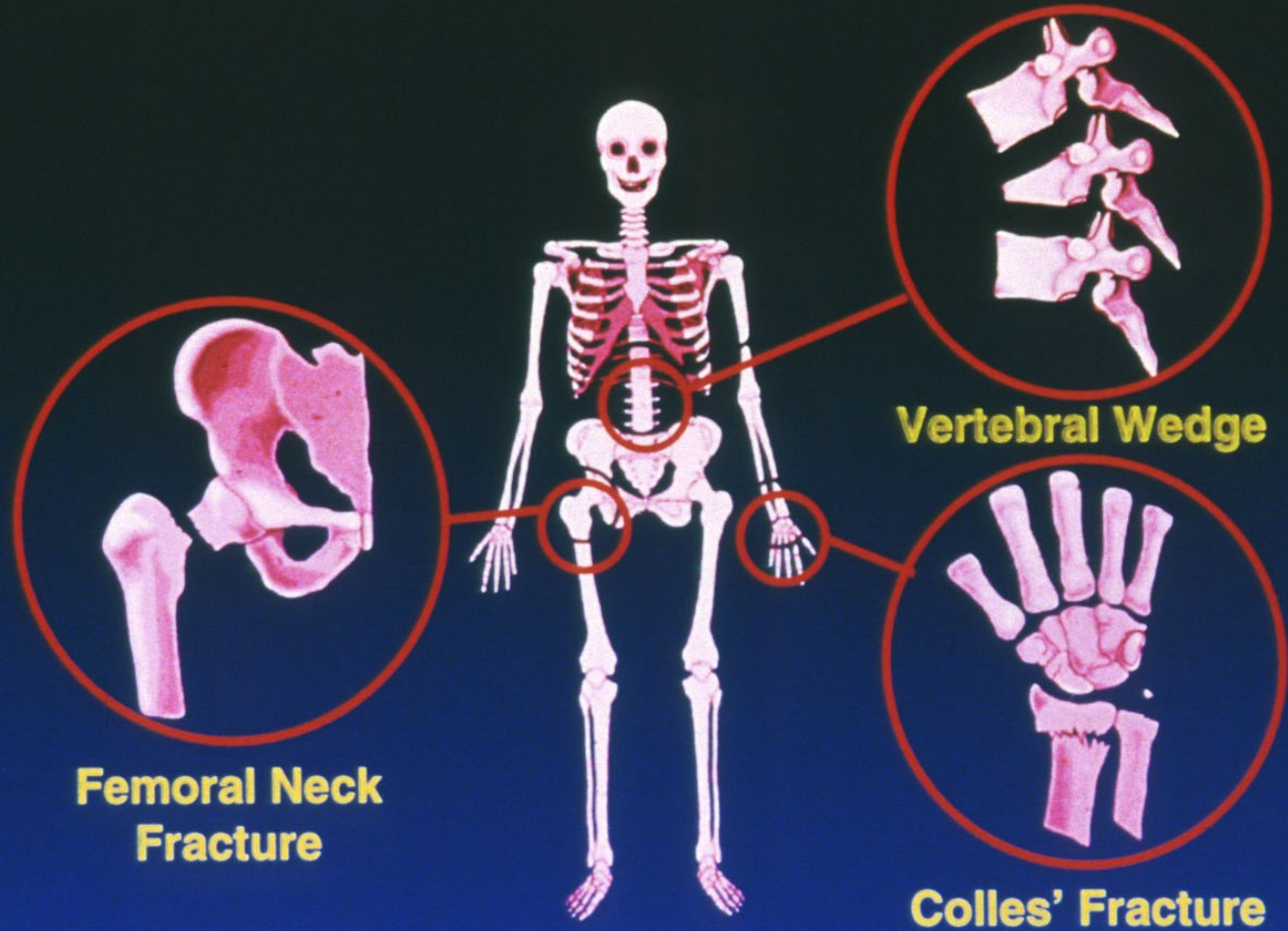
- Bolesti zad různé intenzity
- Nemožnost vykonávat fyzicky namáhavou práci
- Nemožnost delší chůze, stání a sedu
- Nemožnost zvedání a nošení břemen
- Pocit omezení pohybu
- Ostrá bolest - při zlomenině

Objektivní vyšetření

- Poklepová bolest na proc. spinosi
- Omezení pohybu a rozvíjení páteře
- Paravertebrální spasmy
- Zvýšená hrudní kyfóza
- Vdovský hrb
- Snížení výšky těla

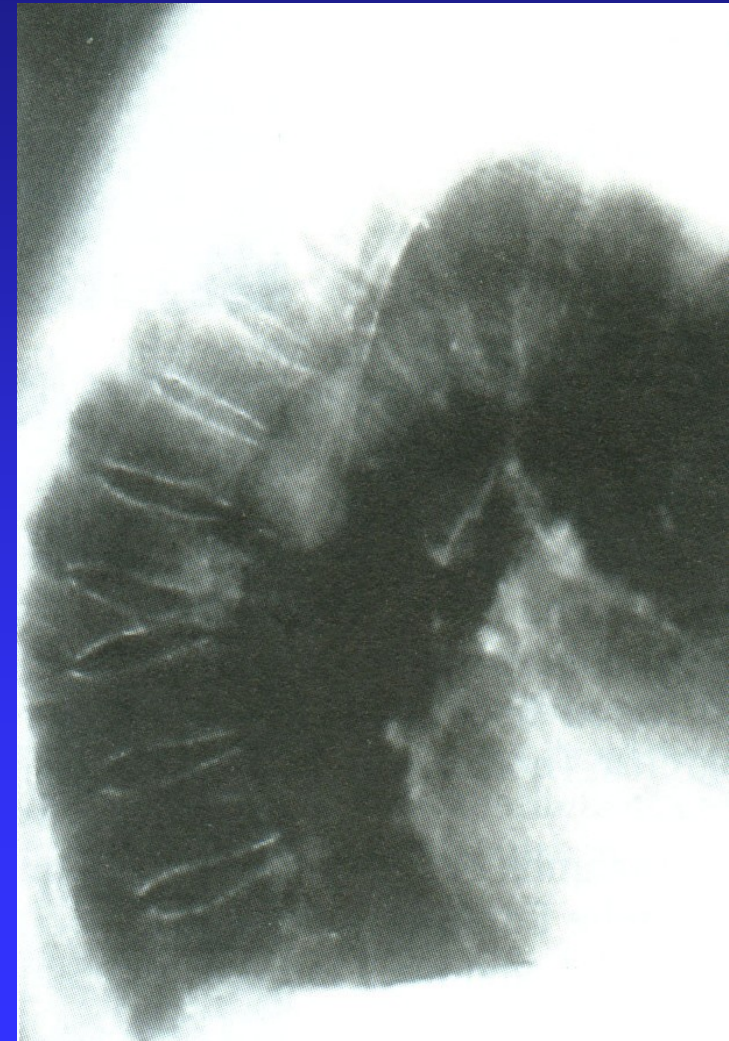


Časté zlomeniny u osteoporózy



Zobrazovací metody

- prostý RTG snímek -
při 30 % ztrátě kostní hmoty
- DEXA
- QCT
- SONO



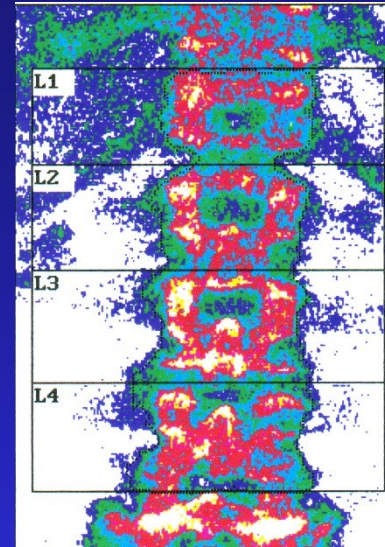
DEXA – Dual Energy Absorptiometry

BMD v g/cm^2

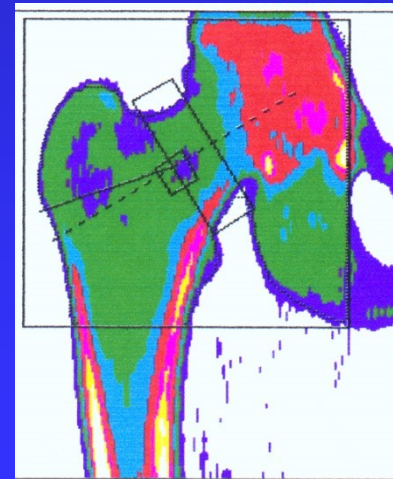
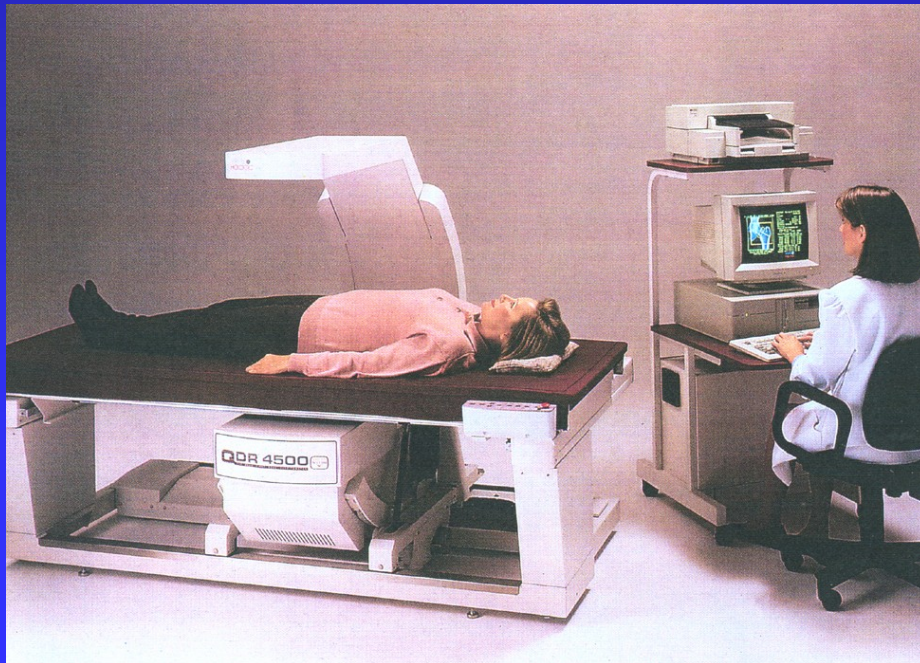
T score

Z score

Change



L1-L4



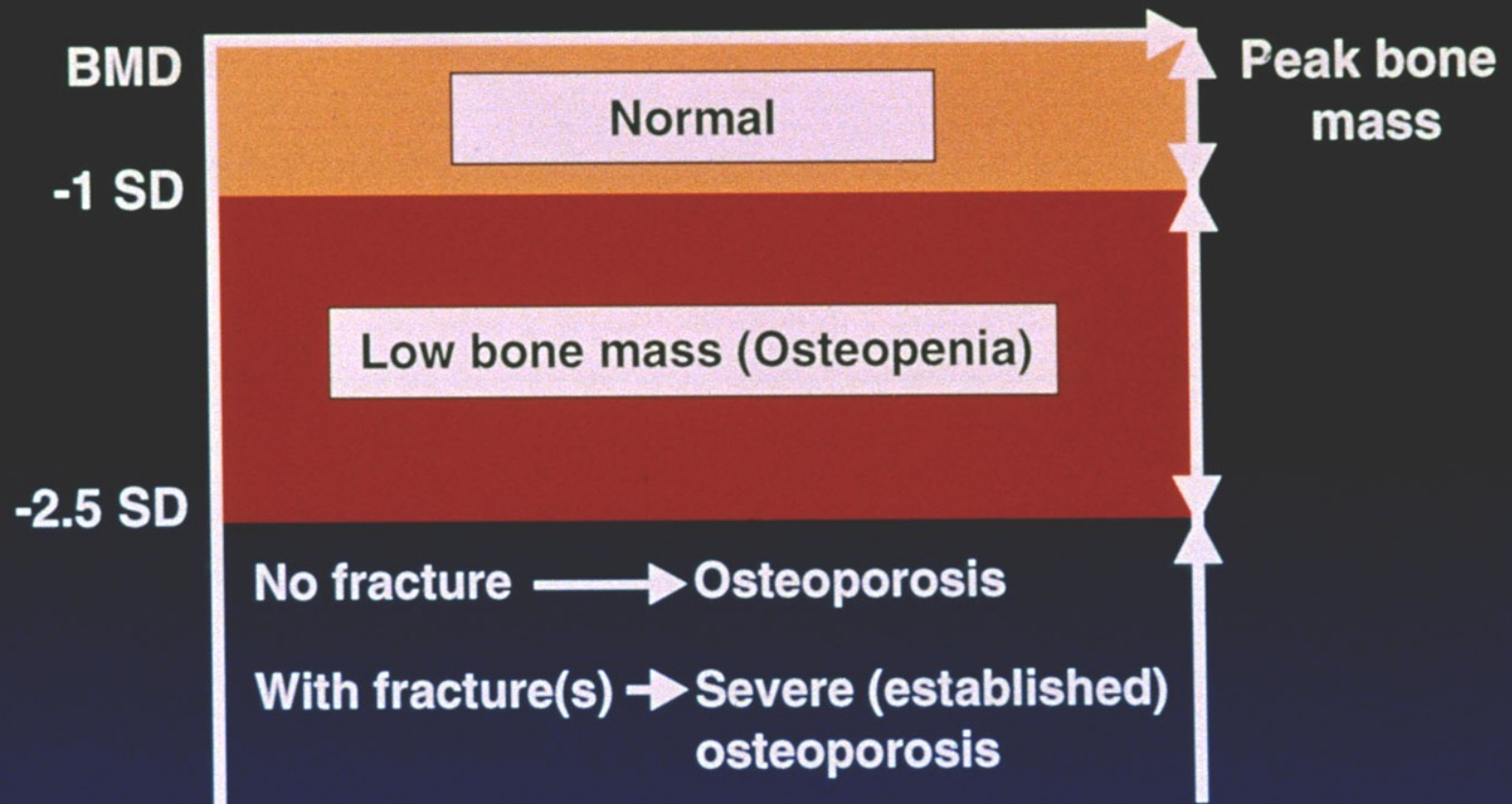
Hip Total

Hip neck

DEXA

- BMD- bone mineral density v g/cm^2 .
- T- score / rozdíl od peak bone mass /.
- Z- score / rozdíl oproti teoretické normální BMD ve stejném věku/.
- 1 SD = 10% kostní hmoty.
- Snížení o 1 SD = zvýšení rizika zlomeniny dvakrát.

WHO define osteoporózy



Vyšetření FRAX

FRAX

– fracture risk assessment tool
10 ti letá pravděpodobnost
velké fraktury

45 zemí má FRAX

DEXA

Klinická data:

Věk

Pohlaví

Hmotnost

Výška

Prodělaná zlomenina

Zlomenina u rodičů

Aktuální kouření

Alkohol 3 nebo více
jednotek za den

Glukokortikoidy

Revmatoidní artritida

Sekundární
osteoporóza

Moderní metody

HR- pQCT

High resolution, peripheral, quantitative CT

Vyšetřuje mikroarchitekturu kosti

- sílu kortikalis (tibia, radius)

- hranice rozlišení $82 \mu\text{m}^3$



HSA - Hip structure analysis

Určuje geometrii a pevnosti kosti proximálního femuru

DEXA scanny + HSA software

(kortikální tloušťku, schopnost ustát axiální kompresi a ohybové síly)

Postmenopauzální osteoporóza

- Tvoří 80% všech osteoporóz
- Je postiženo 25 % žen. Je rychloobratová
- Mezi 50- 65 lety
- Pokles estrogenů- zvýšená aktivita osteoklastů
- Postihuje spongiózní kost
- Projevy- bolesti zad, zlomeniny obratlových těl a distálního předloktí

Osteoporóza u mužů

- Primární osteoporóza
- U hypogonadismu

Sekundární osteoporóza

- Kortikoidy
- Hyperthyreóza
- Střevní malabsorbce
- Alkoholismus
- Nemocní po transplantacích

Senilní osteoporóza

Nad 70 let, poměr ženy : muži = 2 : 1

Příčina: neschopnost kostní dřeně tvořit osteoblasty

Je maloobratová, postihuje kortikální i spongiózní kost.

Projevy - zlomeniny krčku femoru, proximálního humeru, proximální části tibie, zlomeniny páteře, bolesti zad



Rizikové faktory osteoporózy

- malá postava
- bílé a žluté ethnikum
- malá tělesná aktivita
- osteoporóza v rodině
- nízký přívod kalcia v dětství

Rizikové faktory osteoporózy

- ženské pohlaví
- vyšší věk,
- nedostatek estrogenů
- nízká tělesná hmotnost (BMI 19 a méně)
- rodinný výskyt osteoporózy
- výskyt fraktury v anamnéze

Rizikové faktory

- předčasná amenorrhoea
- chirurgická kastrace
- oligomenorrhoea, amenorrhoea
- nullipara
- pozdější začátek menstruace
- dřívější nástup menopauzy
- nízké hodnoty endogenního estrogenu
- mentální anorexie

Rizikové faktory osteoporózy

- Osoby v zařízeních dlouhodobé péče:

vysoký věk

nízká tělesná aktivita

nízká svalová síla

špatný stav výživy

Rizikové faktory osteoporózy - léky

- glukokortikoidy
- antikonvulsiva
- diuretika
- heparin
- antacida

Rizikové faktory osteoporózy

- malabsorpce
- chronické poruchy jater
- chronické poruchy ledvin
- alkohol
- kouření, kofein
- dieta s nízkým obsahem kalcia

Prevence osteoporózy

- Maximální peak bone mass
- Léčení chronických dětských nemocí
- Odstranit rizikové faktory a dysfunkci GIT
- Pestrá strava – bílkoviny, kalcium, vitamín D
- Aktivní pohyb, motivace ke cvičení
- Bezpečnost v domácím prostředí, bezpečná obuv
- Pozor na sedativa – zabránit nadužívání
- Prevence pádů
- Adherence k léčbě

Kalcium

- Věk 3-8 roků 800 mg/ den
- Věk 9-17 roků 1300 mg/den
- Dospělí 1000-1500 mg / den

Kalcium

- Calcium eff. 500, 1000 mg
- Maxi-Kalz tbl, 500, 1000 mg.
- Kombi-Kalz pulv, 1000Ca+ 880 IU vit D.
- Biomin H plv.- Ca, MG + IGF-1.
- Osteogenon
- Caltrate plus
- Osteocare
- Calcicew

Vitamín D

- Stimuluje osteoblasty
- Uvolňuje kalcium z kostních buněk a tímto kalciumem je mineralizována kost.
- Zvyšuje aktivitu kalciové pumpy.
- Syntetizuje transportní protein pro kalcium v enterocytech (calcium binding protein)
- Inhibuje kostní rezorpci supresí PTH.

Vitamín D

Vit. D vzniká ozářením 7-dihydrocholesterolu

UV paprsky v kůži - vzniká cholekalciferol

Cholekalciferol je v játrech změněn

na 25-OH vit. D3

25- OH cholekalciferol je konvertován v ledvinách

na 1,25 dihydroxy-vit. D3

Cirkulující hormon je kalcidiol 25 (OH) D.

Aktivní metabolit je kalcitriol 1,25 (OH) D3.

80-90% potřeby vit. D je kryto díky
slunečnímu ozáření.

Vitamín D

60 % starších osob a

70-100 % seniorů v LDN mají nedostatek vit. D

20-50 % pacientů s fr. Krčku femuru mají nedostatek vit D

Při nízkých hladinách vit D dojde k sek. hyperparathyreóze- což urychluje kostní obrat

Vitamín D

Deficit kalcia:

Snižuje absorpci kalcia ve střevě

Zvyšuje sekreci PTH

Stimuluje osteoklastickou aktivitu

Zvyšuje kostní ztráty

Optimální hladina v krvi je 80 nmol/l.

Hypovitaminóza – pod 20 nmo/l

Doporučená dávka je 800 IU/den

Funkce vit D

Většina tkání v lidském těle obsahuje receptory pro 1,25 dihydroxyvitamin D

Receptory ve svalové tkáni vysvětlují spojení mezi deficiencí vit D a myopathií- svalovou slabostí a svalovou bolestí

Korekce hypovitaminózy D vede ke zlepšení svalové síly

Suplementace vit D zlepšuje svalovou funkci a snižuje riziko pádů

Vitamín D

- Dávka 800 IU.
- Infadin gtt
- vit D cps.
- Vigantol oel, gtt
- Rocaltrol cps
- Vitamín D Slovakofarma cps
- Calciferol inj.
- 1 alfa (OH) D3 – alfakalcidol - Alpha D3

Léčba

Zmírnění bolesti (analgetika, NSA, myorelaxantia,
infuzní terapie, anodyna)

Fyzioterapie a cvičení

Výživa (dostatek bílkovin, mléčné výrobky)

Suplementace kalcia - 1300 mg/den

vitamínu D - 800 I.U/den

Medikamentózní léčba

Operační léčba (vertebroplastika, kyfoplastika,
léčba zlomenin)

Ortézy, bederní pásy, další pomůcky

Sociální podpora

Fyzioterapie a cvičení

Cvičení

Posílení svalstva

Cvičení proti odporu

Vyšší zátěž na kost

Vzpřimovací cviky

Rovnováha

Prevence pádů



Medikamentózní léčba OP

Bisfosfonáty- Alendronát (Fosavance)

Risedronát (Actonel)

Ibandronát (Bonviva)

Zolendronát (Aclasta)

Denosumab (Prolia)

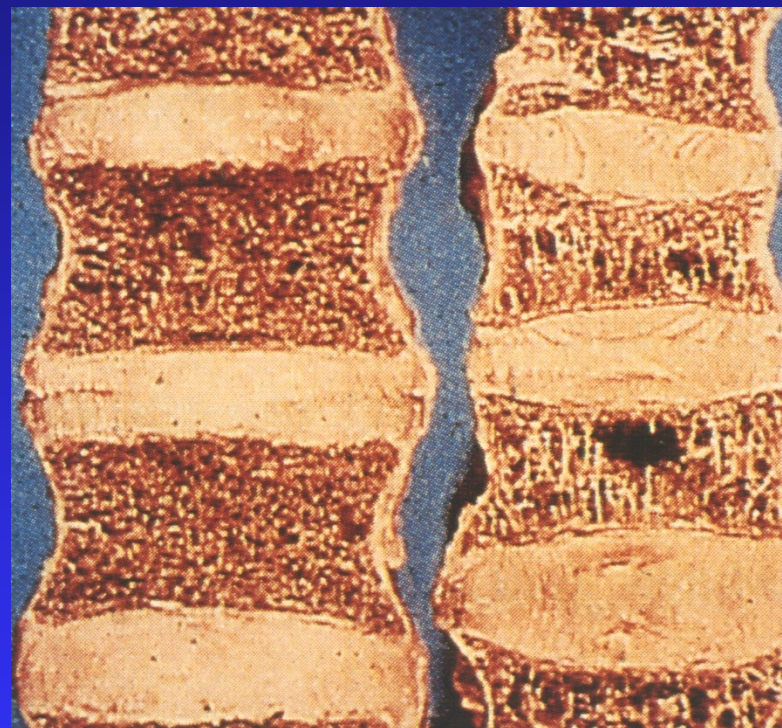
Stroncium ranelát (Protelos)

Parathormon, teriparatid

– syntetický parathormon 1-34 fragment

(Forsteo)

SERM- bazedoxifen



1. Diagnostika

DXA

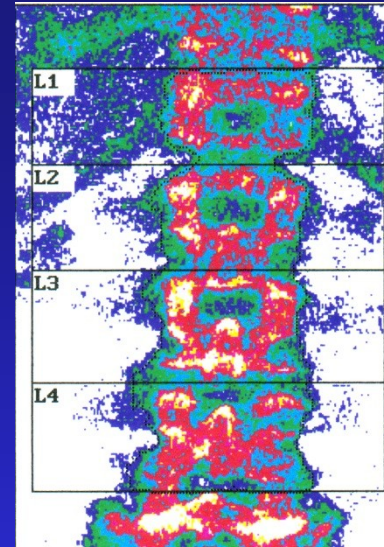
FRAX

Laboratorní vyšetření

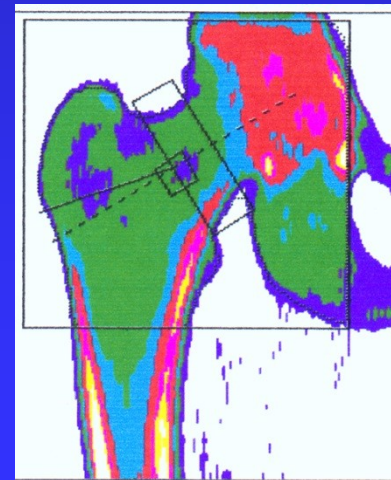
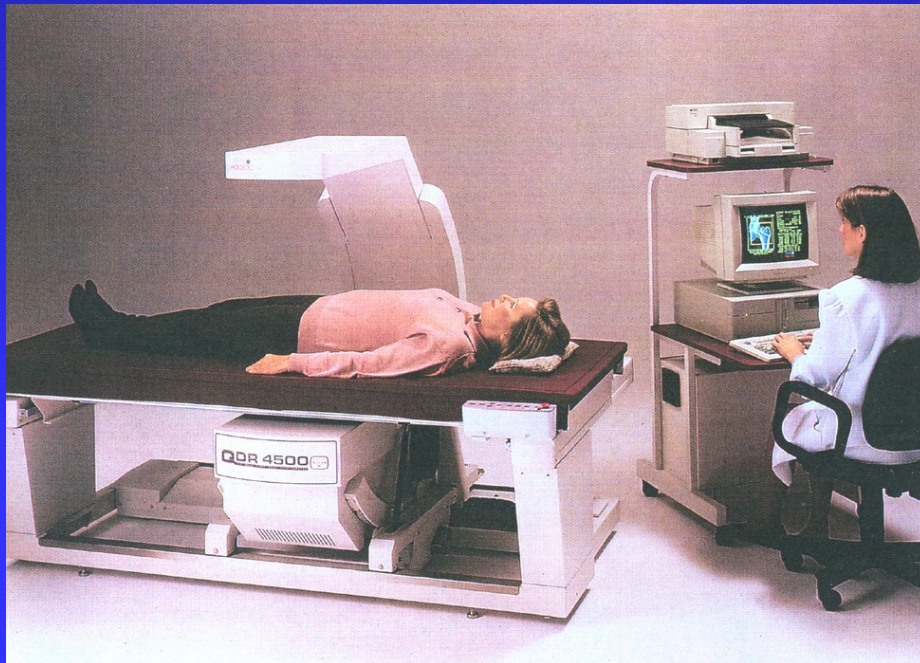
Diagnostické metody

DXA – Dual Energy Absorptiometry

BMD v g/cm^2
T score
Z score
Change



L1-L4



Hip Total

Hip neck

Wrist

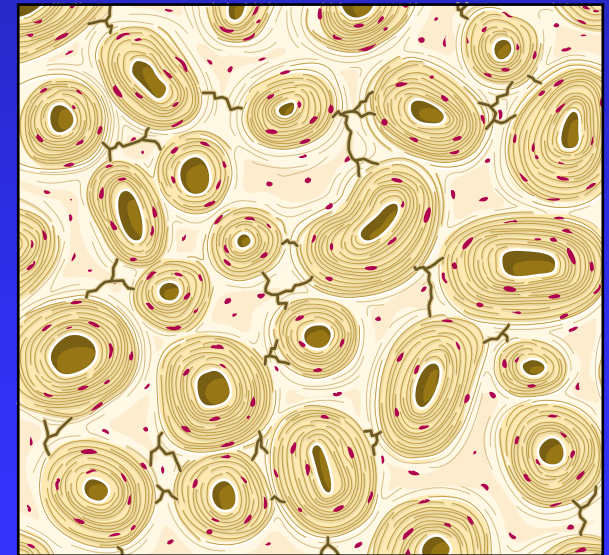
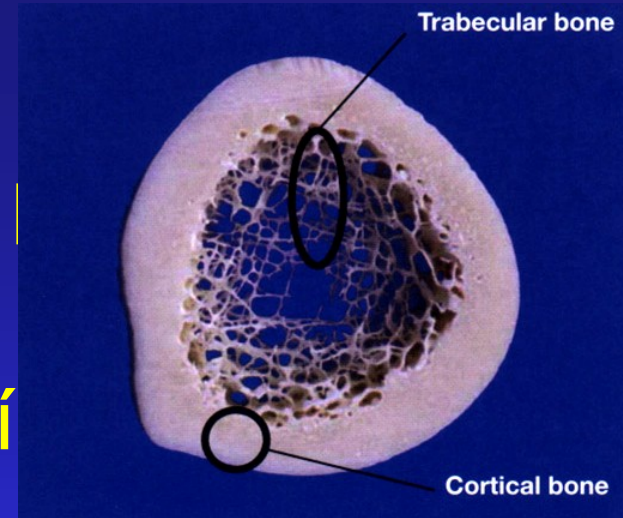
Pevnost kosti

Denzita podle BMD predikuje
60-75 % mechanické pevnosti

Kvalita kortikální a trabekulární
kolagenu a kostního minerálu

Kumulace mikropoškození
a mikrozlomenin

Remodelace kosti:
- permanentní odstraňování



Vyšetření FRAX

FRAX

- fracture risk assessment tool
- 10 ti letá pravděpodobnost velké fraktury

FRAX[®] WHO Fracture Risk Assessment Tool

HOME CALCULATION TOOL PAPER CHARTS FAQ REFERENCES

Calculation Tool

Please answer the questions below to calculate the ten year probability of fracture with

Country: **UK** Name / ID: About the risk factors ⓘ

Questionnaire:

1. Age (between 40-90 years) or Date of birth
Age: Date of birth: Y: M: D:

2. Sex Male Female

3. Weight (kg)

4. Height (cm)

5. Previous fracture No Yes

6. Parent fractured hip No Yes

7. Current smoking No Yes

8. Glucocorticoids No Yes

9. Rheumatoid arthritis No Yes

10. Secondary osteoporosis No Yes

11. Alcohol 3 or more units per day No Yes

12. Femoral neck BMD (g/cm²)
T-Score

BMI: 20.2
The ten year probability of fracture (%)

Major osteoporotic	23
Hip fracture	5.5

Weight Conversion: pound:

Height Conversion: inch:

Kombinace DXA + FRAX

Klinická data

Věk

Pohlaví

Hmotnost

Výška

Prodělaná zlomenina

Zlomenina u rodičů

Aktuální kouření

Alkohol 3 nebo více jednotek za den

Glukokortikoidy

Revmatoidní artritida

Sekundární osteoporóza

Nezahrnuje

• užívání léků

Laboratorní vyšetření

Calcium

Fosfor

ALP, kostní izoenzym ALP

Vitamín D norma: 20-80 ng/ml

Parathormon

Osteokalcin

CTX- C terminální peptid kolagenu

NTX- N terminální telopeptid kolagenu

Pyridinolin, deoxypyridinolin

Tartrátrezistentní kyselá fosfatáza

Diagnostické metody

HR- pQCT

Párové biopsie- histologie, histomorfometrie
2 D micro CT, microindentation
SEM

Finite element analysis

Raman microspectroscopy

HR- pQCT

High resolution, peripheral, quantitative CT

Neinvazivní měření kostní morfologie

Virtuální biopsie

Řezy 50x120 mm

Doba vyšetření 3 minuty

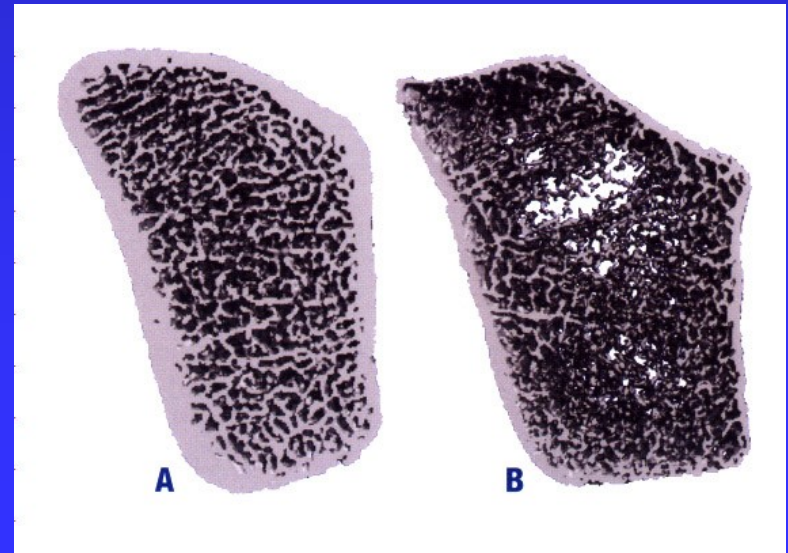
Predikce rizika zlomeniny

Monitorování efektu léčby

3 D rozlišení

Vyšetřuje mikroarchitekturu kosti

Hranice rozlišení 82 μm



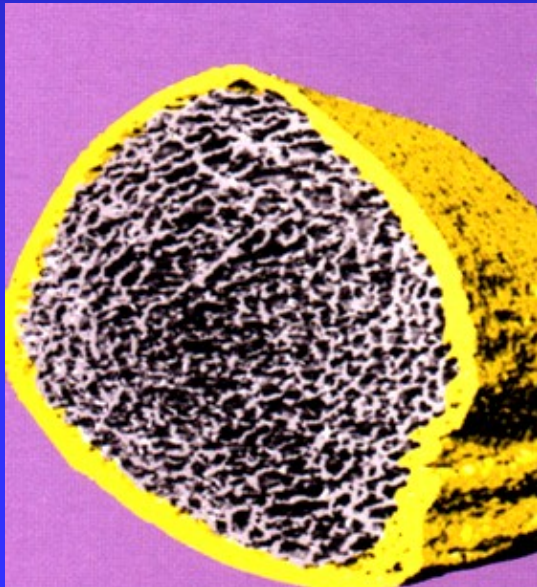
Xtreme CT

- kortikální kost v proximálním konci femuru

Zeslabení kortiky

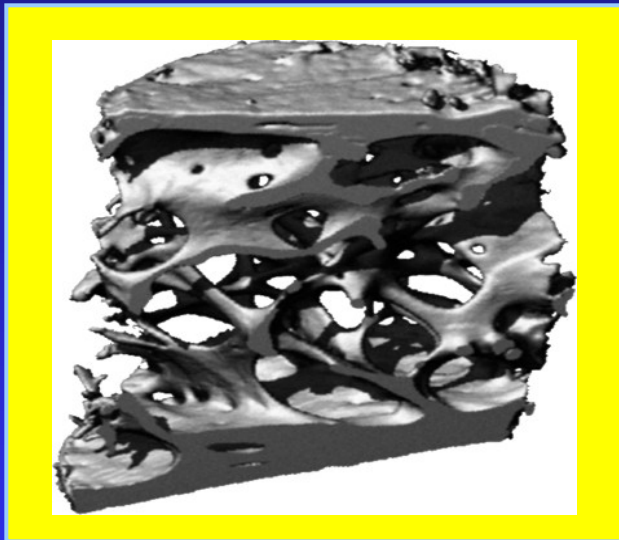
Zvýšení kortikální porozity

Tloušťka kortikalis se snižuje
o 6 % každých 10 let.

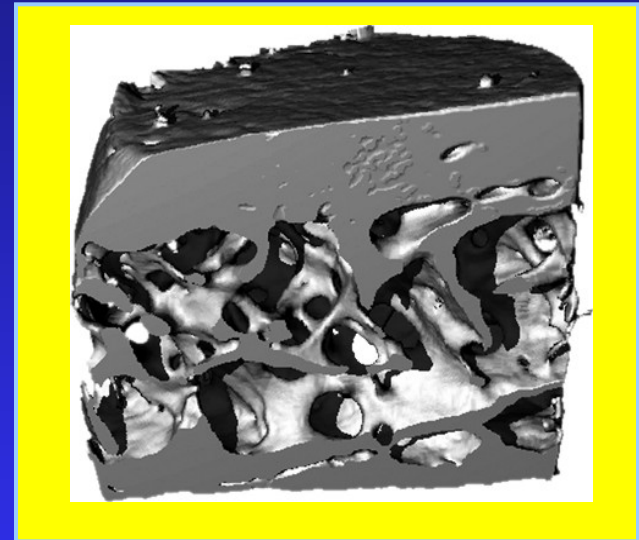


Párové biopsie- před léčbou, po léčbě

Placebo 36 měsíců



PROTELOS 36 měsíců



Tloušťka kortikalis

+ 18 %

$p=0,008$

Počet trabekul

+ 14 %

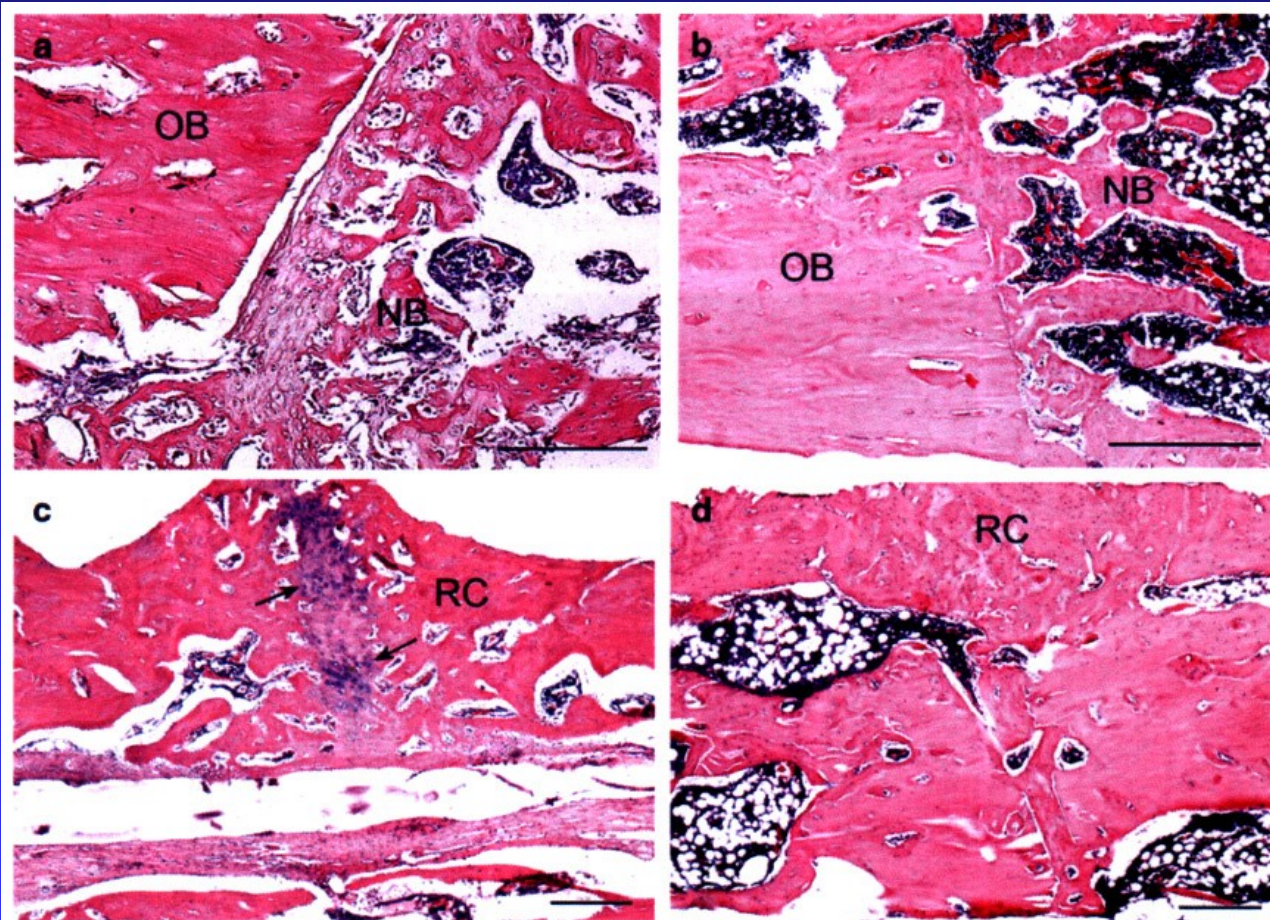
$p=0,05$

Histologie

Kontrola

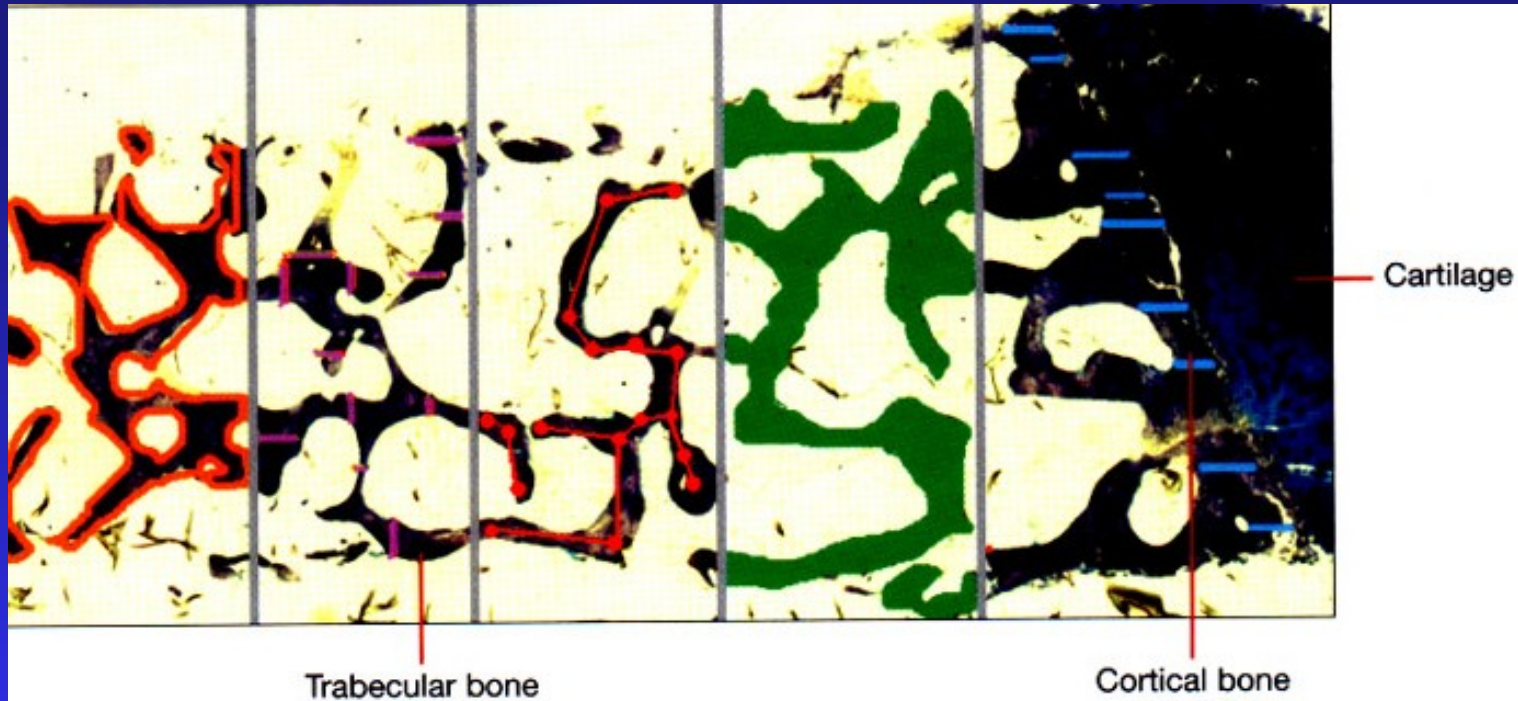
OVX a SR

4 t.



8 t.

Histomorfometrie



Povrch kosti

Mineralizovaný povrch

Erodovaný povrch

Tloušťka trabekul

Konektivita trámců

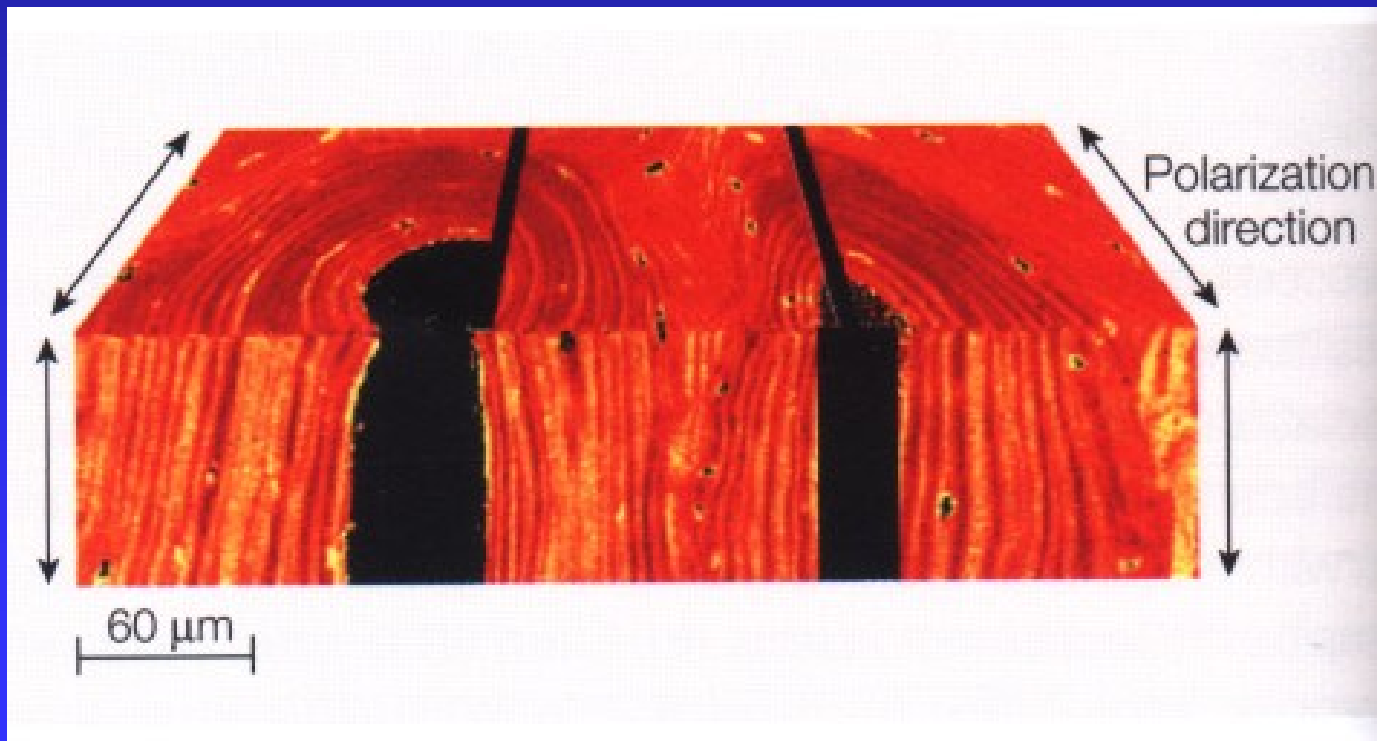
Trabekulární objem

Kortikální tloušťka

Raman microspectroscopy - kortikální porozita

zvyšuje se po 40 letech věku

- začíná resorpcí a rozšířením Haversova kanálu



Raman microspectroscopy

2. Frailty syndrom

Frailty- křehkost, zranitelnost

1. Ztráta tělesné hmotnosti 4-5 kg/rok
2. Pocit vyčerpání
3. Svalová slabost / handgrip o 20 %
4. Snížení rychlosti chůze o 20 %
5. Snížení fyzické aktivity o 20 %

Frailty syndrom

Subclinicaly

Early frail

Late frail

Endstage frailty syndrom: terminální geriatrická deteriorace

Frailty syndrom

Náchylnost k pádům a frakturám

Sklon k orgánovým dekompenzacím

Úbytek kognitivních funkcí

Vyžaduje pomoc při denních aktivitách

Sarkopenie

Osteoporóza

Kostní denzita koreluje se sérovou hladinou vit D

Nízká hladina vit D koreluje s úbytkem kognitivních funkcí

Výskyt

Převážně v pokročilém věku

U 7 % doma žijících osob nad 65 let

U 25 % ve věku nad 75 let

Ztráta svalové hmoty 20 % u osob 65-70 let

Ztráta svalové hmoty 60 % u osob nad 80 let

Příčina: dlouhodobý nedostatek vit D

Rizikové faktory pro frailty syndrom

Kardiovaskulární choroby

Diabetes mellitus

Atherosklerosa

Renální choroby

Neurologické poruchy

Obesita

Hormonální dysfunkce

Hypovitaminosis D

Prevence a léčba frailty syndromu

Frailty sy- je reverzibilní

Výživa a příjem bílkovin 1,3 g/kg/den

Vit D 800 IU/den až 2000 IU/den

Vigantol 1 kapka= 500 IU, alpha kalcidol 1 µg

Pohyb, chůze, odporové cviky, cvičení k udržení svalové síly

Posilování rovnováhy a stability, udržování aktivity

Prevence atherosklerózy, léčba metabolických poruch

Léčba dalších komorbidit

Tlumit bolest

Pády v anamnézy zvyšují riziko zlomeniny o 30 %

Pády – zahrnout do FRAX

Stop walking when talking

3. Sarcopenie

Ztráta svalové hmoty o 20-30 % během života

Dysbalance mezi syntézou a degradací kosterního svalstva
(myostatin, glukortikoidy, sex. hormony, inzulin, IGF-I)

Osteopenie následuje sarcopenii

Dlouhodobý pobyt na lůžku

Sedavý způsob života

Zhoršení tělesné kondice různé etiologie

Sarcopenie

Svalová denzitometrie: pod 2 SD - muži pod 7,26 kg/m²
- ženy pod 5,45 kg/m²

MRI

Síla stisku ruky dynamometrem

Flexe- extenze kolena

Maximální výdechová rychlost

Rychlost chůze

Test rovnováhy

Get up and go test

Test chůze po schodech

Následky sarcopenie

Snížení fyzické aktivity (myosteatóza, sarkopenická obezita)

Sarcoporóza

Zvýšené riziko pádů

Rizikové faktory v rozvoji sarcopenie:

Parkinson sy, RS, CMP, cataracta

Medikamentózní léčba sarcopenie

Vit D 800 IU/den, až 2000 IU/den

Vigantol 1 kapka= 500 IU

Alpha kalcidol 1 μ g

Testosteron

Ghrelin

GH secretogoga

Estrogeny

Leptin

4. Léčba

Farmakoterapie OP snižuje riziko zlomenin jen 20-50 %

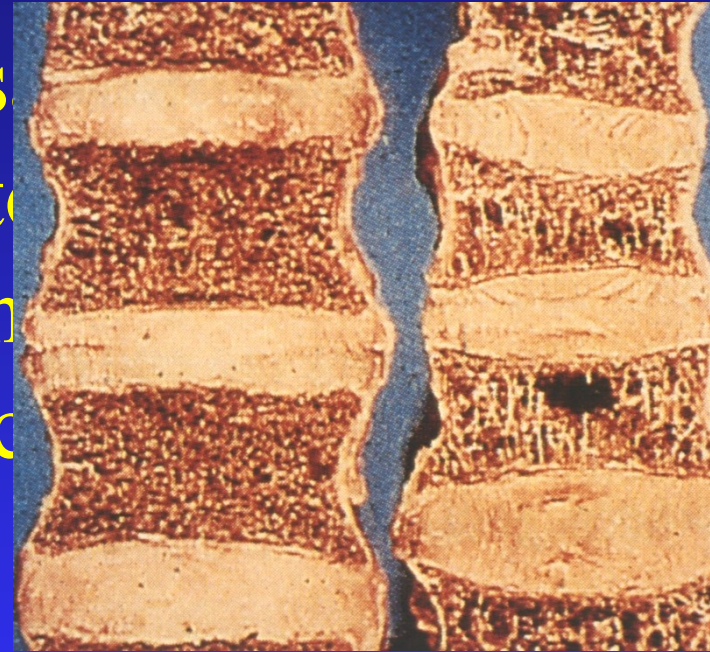
Celý člověk s osteoporotickým syndromem
+ frailty syndrom
+ sarcopenie
+ osteoarthritis
+ další komorbidity

Prevence pádů



Medikamentózní léčba OP

Bisfosfonáty- Alendronát (Fosfamax)
Risedronát (Actonel)
Ibandronát (Boniva)
Zolendronát (Acicel)



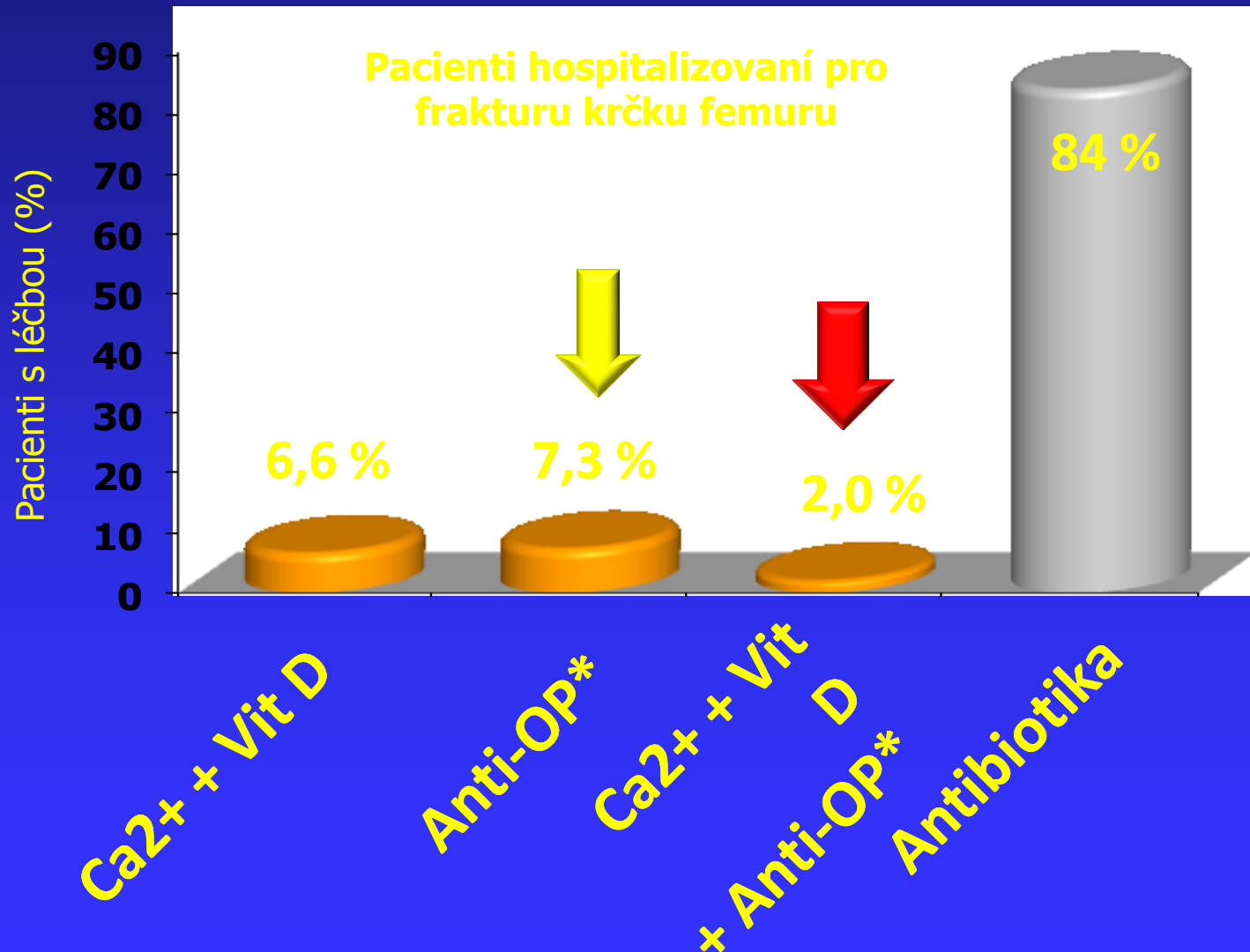
Denosumab (Prolia)

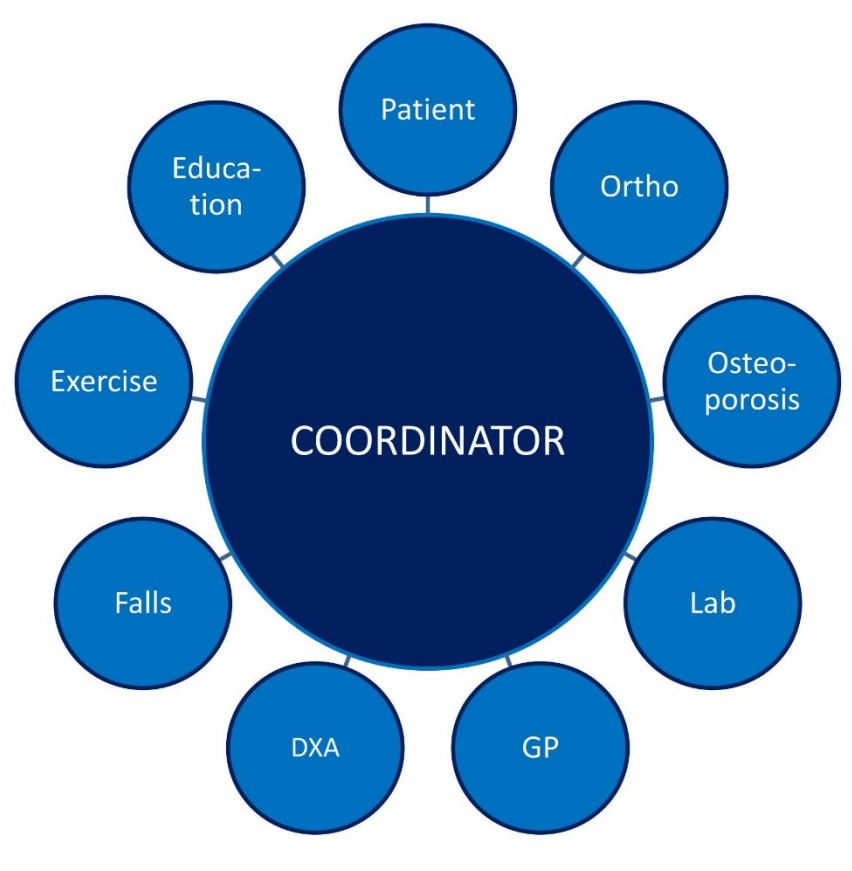
Stroncium ranelát (Protelos)

Parathormon, teriparatid

– syntetický parathormon 1-34 fragment
(Forsteo)

Sekundární prevence je zanedbávána





Edukace pacienta

Zhodnotit rizikové faktory

Prevence pádů

Informovat praktického lékaře

Nastavit vhodný

Doporučení

Pravidelná tělesná aktivita

Udržovat bezpečnou chůzi a
pohybovou nezávislost

Dostatečný přívod kalcia a vit.

D

1000- 1500 mg Ca, 400-800 IU

vit. D

Dostatečná výživa

Nové látky

Odanacatib (ODN) – selektivní inhibitor kathepsinu K

Inhibitory sclerostinu

Sclerostin- přirozený negativní regulátor kostní formace

Je produkován osteocyty

Sclerostin stimuluje kostní resorpci přes RANKL

Léky minulosti

Fluoridové soli- NaF

Calcitonin- zákaz používání

HRT – nebyl prokázán pozitivní vliv na snížení rizika zlomenin
jen pro ovlivnění klimakterických potíží + léčba OP

Raloxifen

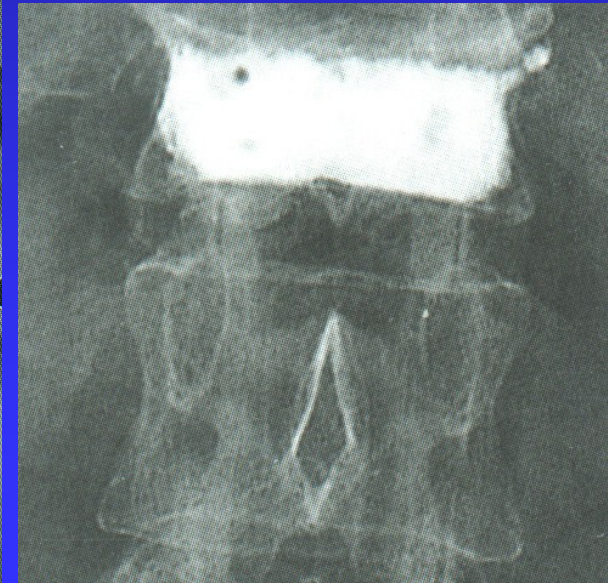
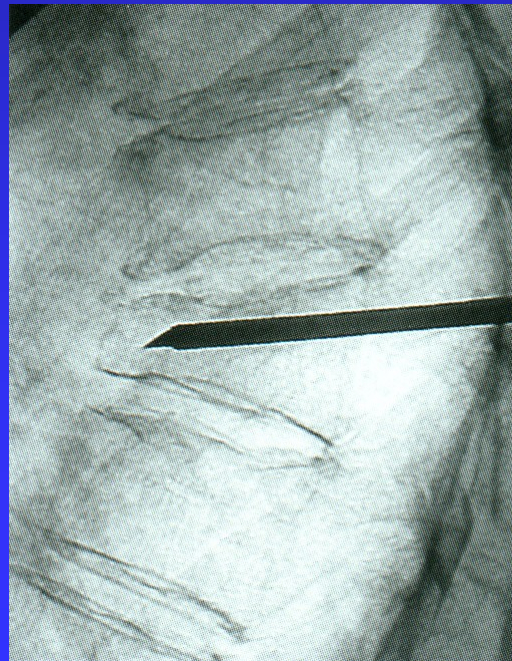
Léčení vertebrálních zlomenin

Konzervativně



Operativně

vertebroplastika



Diferenciální diagnostika osteoporózy

Kortikoidy navozená osteoporóza

Po transplantacích

Cushingův syndrom

Hyperthyreosis

Revmatoidní arthritida

Osteogenesis imperfecta

Fibrózní kostní dysplázie

Osteomyelitis, spondylodiscitis, specifické záněty

Myelom, tumory, osteolytické metastázy

Malnutrice

Algoneurodystrofie

Prognóza

Včasnost zahájení léčby, věk
Odstranění rizikových faktorů
Aktivita nemocného, strava
Adherence k léčbě

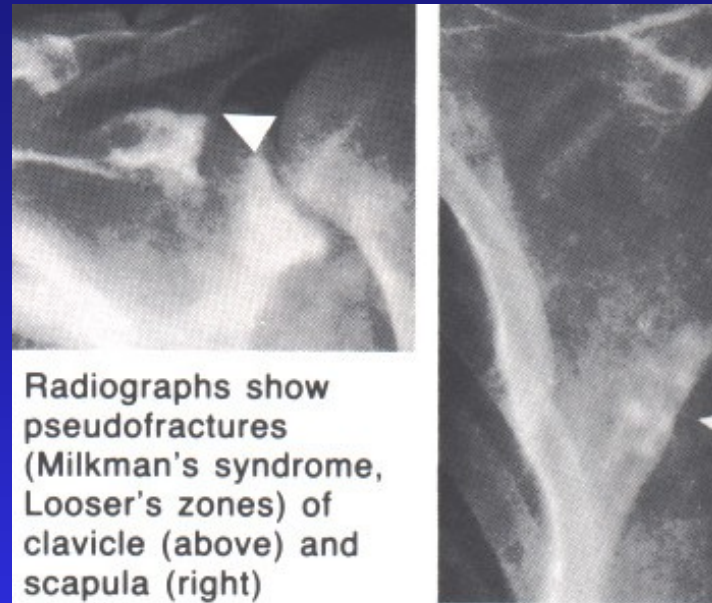
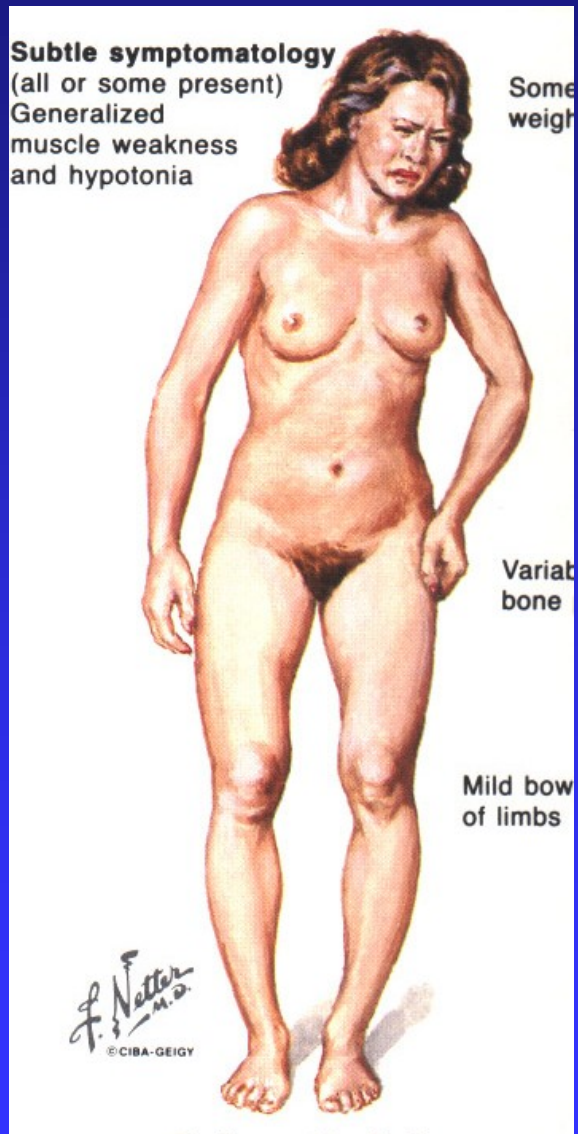
Posudkové hledisko

Stupeň osteoporózy
Komplikace osteoporózy
Komorbidity

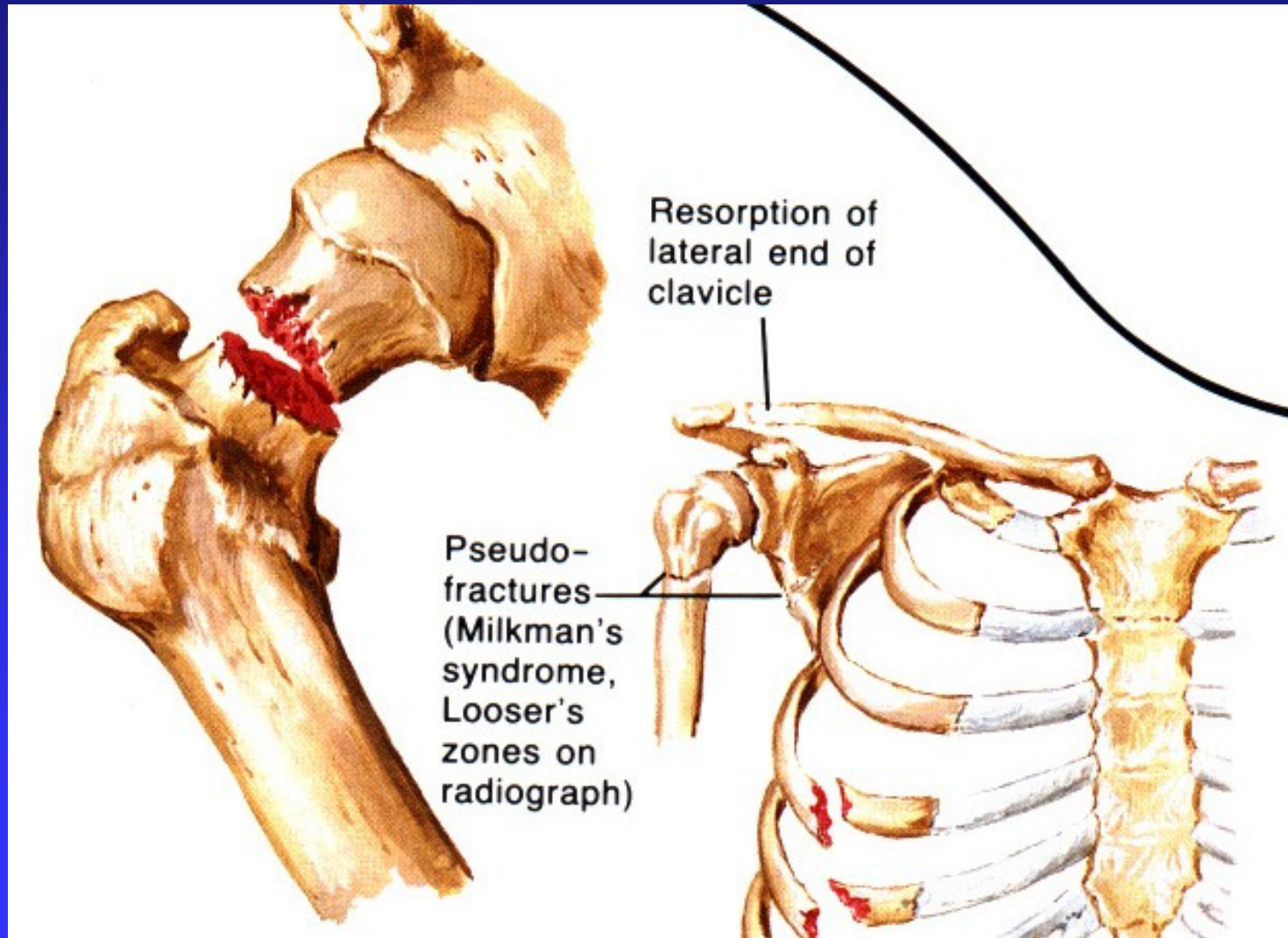
Osteomaláacie

- Celkové onemocnění skeletu dospělých.
- Kost je na úrovni nemineralizovaného osteoidu. Neukládá se kalcium v podobě hydroxyapatitu.
- Kost je měkká.
- Příčina: nedostatek vitamínu D.

Osteomalacie



Osteomalacie



Osteomaláacie - projevy

- Difuzní bolest skeletu
- Svalová slabost
- Palpační citlivost kostí
- Deformity kostí, zvětšená hrudní kyfóza.

Osteomalácie - vyšetření

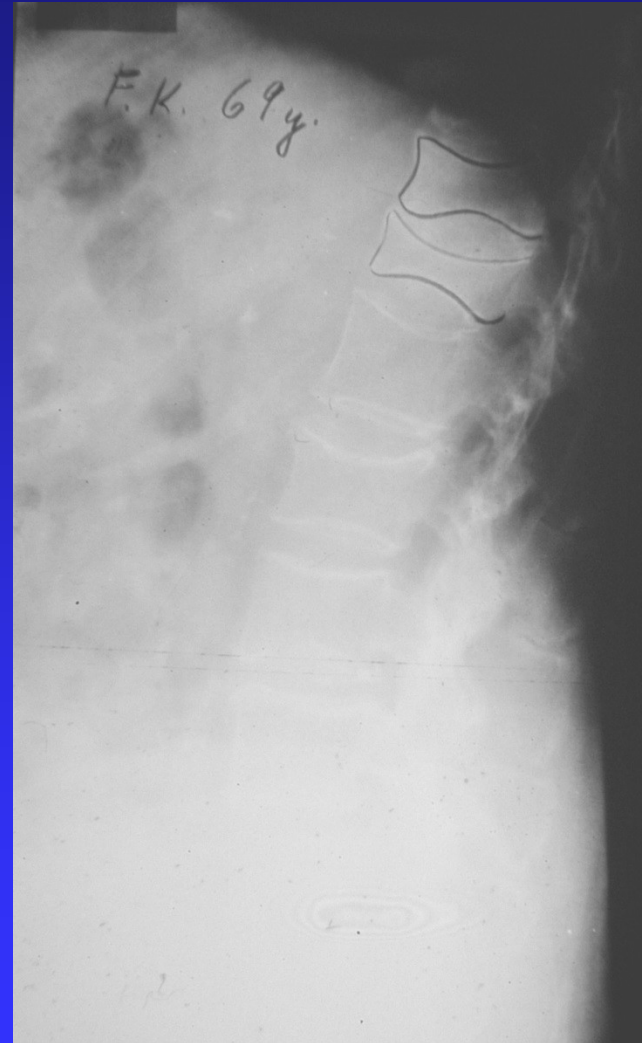
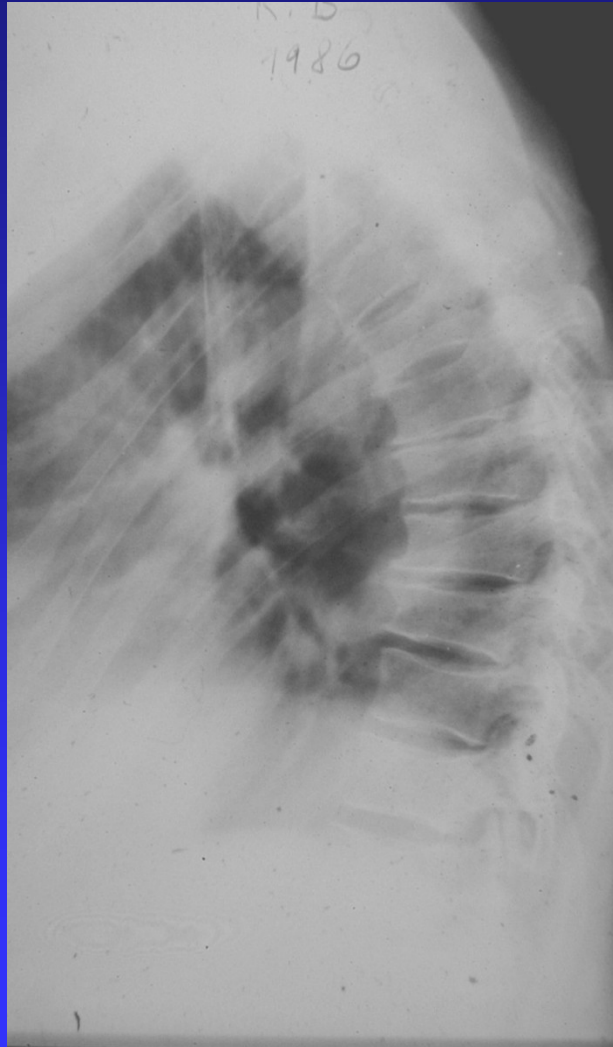
- Vysoké hodnoty ALP
- Vysoké hodnoty kostního izoenzymu ALP
- Nízká hladina kalcia v séru
- Normální nebo snižená hladina fosforu

Osteomalácie - RTG

- difuzní rarefakce skeletu
- struktura jako setřelá gumou
- ztenčení kortikalis
- příčné trámce kostní chybí
- Looserovy zóny přestavby
 - často symetrické
 - zóny nemineralizovaného osteoidu
- bikonkávní tvar obratlových těl
- coxa vara
- protruze acetabula
- hyperkyfóza hrudní páteře



Osteomalacie



Osteomaláacie - prevence

- Prívod vit. D sluněním a ve stravě
- Zvýšený prívod vit. D u chorob renálních a jaterních

Osteomaláacie - léčba

- Nutriční osteomaláacie:
- Vit. D 10 000 IU denně i.m.
- Calciferol inj.
- Vit. D p.os 2000 IU denně
- Calcium 1000 - 2000 IU denně
- Strava bohatá na mléčné výrobky, mořské ryby.

Osteomaláacie - léčba

- GIT poruchy: vit. D parenterálně
- Coeliakie: dieta bez glutenu
- Renální poruchy: vit. D3 (Rocaltrol)

Rachitis- křivice

1. Nedostatek vit. D
2. Nedostatek fosfátů

Porucha mineralizace
novotvořeného osteoidu
Kost je měkká, může se ohýbat
obsahuje hodně neosifikované matrix
↑ výšky růstové chrupavky
Epifyzární chrupavka je rozšířena
Metafýza dlouhých kostí je
pohárkovitě rozšířena
Úhlové deformity dlouhých kostí



Rachitis- křivice

1. Nedostatek vit. D

2. Nedostatek fosfátů

Apatické, spavé a bledé,
zvětšené břicho

sezení a chůze opožděny

Měkká kalva- kraniotabes

Velké fontanely

Dentice opožděná

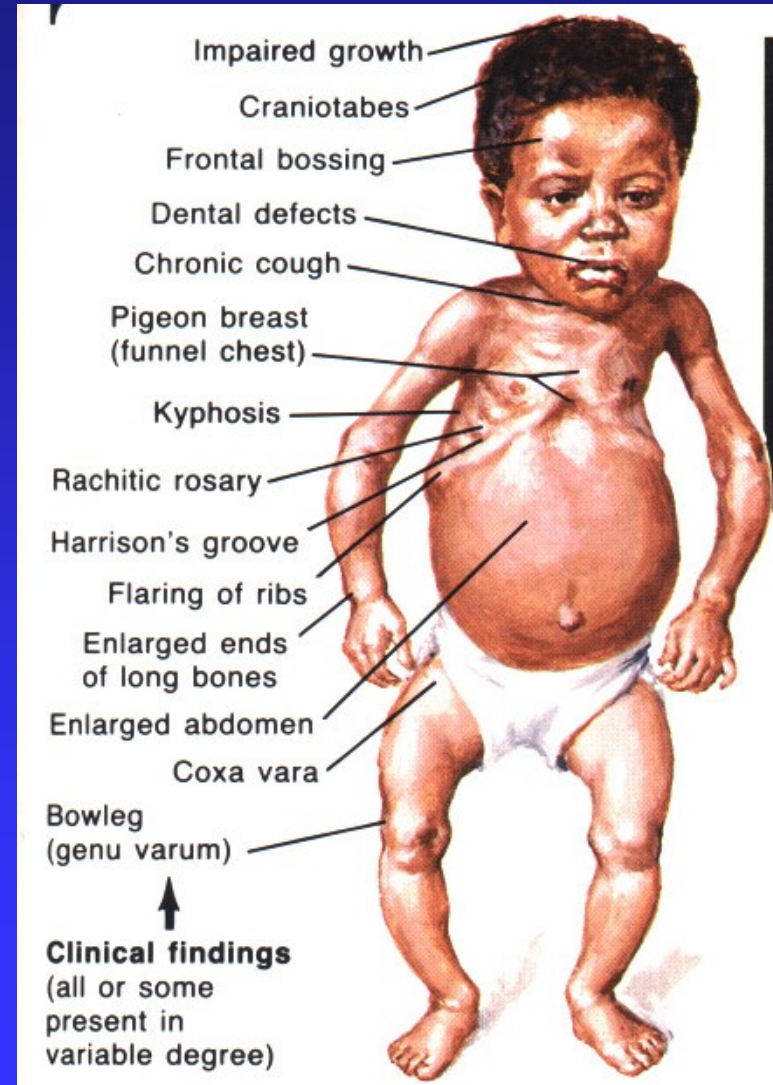
Caput quadratum

Vkleslá Harrisonova rýha

Rachitický růženec

Pectus carinatum

Crura et coxa vara, pedes plani



Rachitis- křivice

Léčba

Vitamín D 500- 1000 IU/den po dobu
10 týdnů

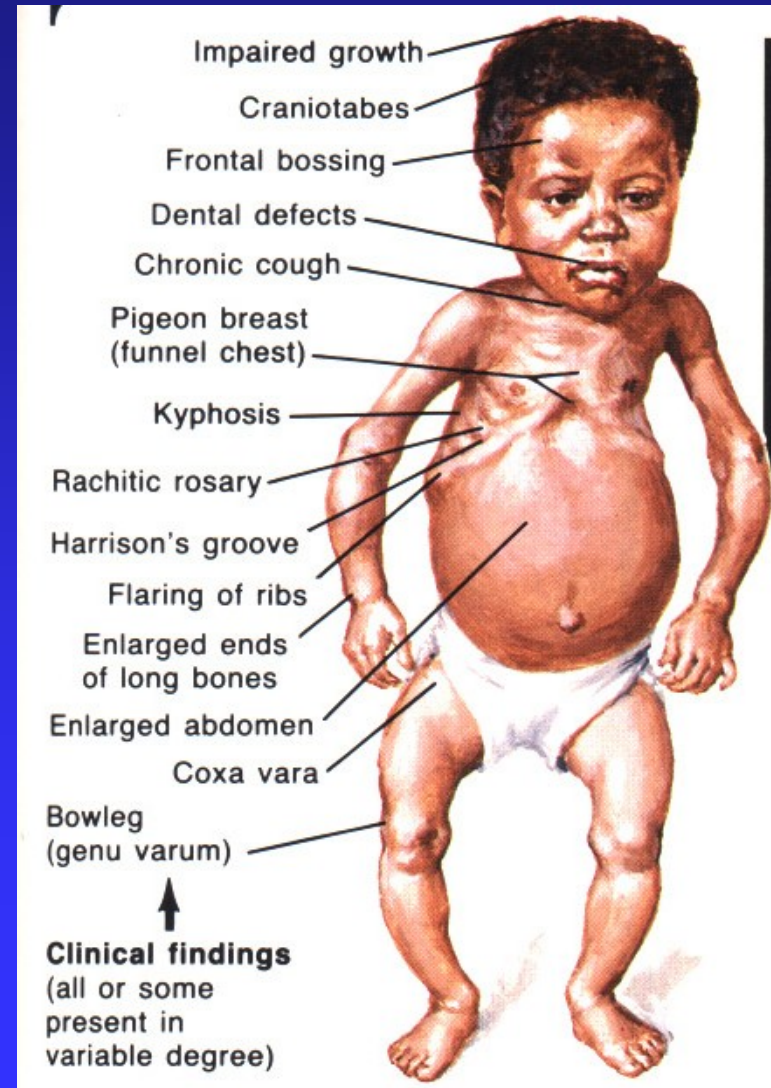
Ozařování horským sluncem

Mléčné výrobky obohacené vit. D

Ortopedická péče:

Preventivní ortézy

Osteotomie

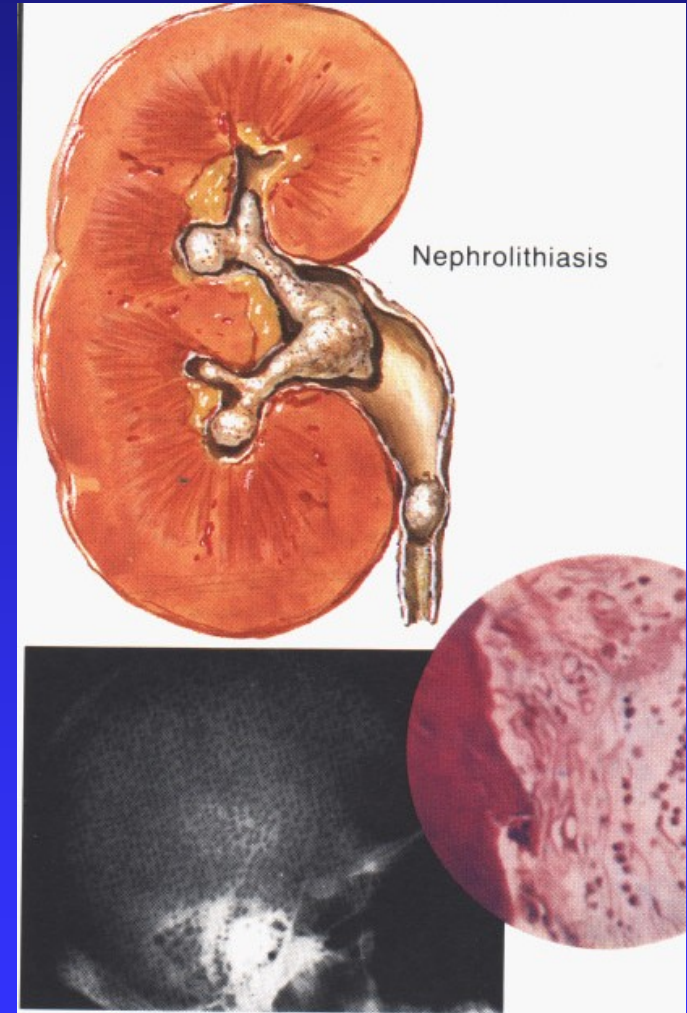
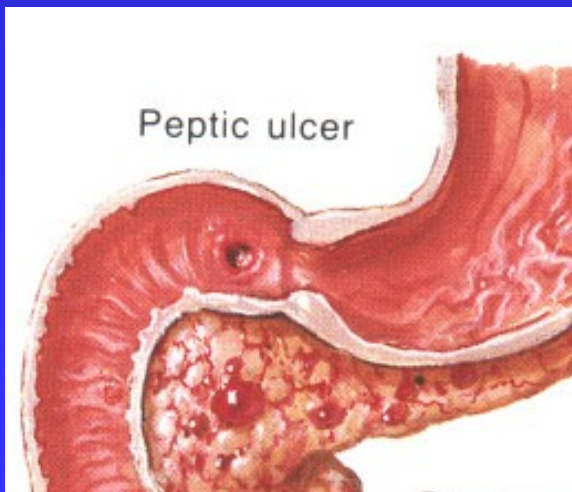


Hyperparathyreoidismus - HPT

- Adenom příštítných tělísek
- Hyperplazie příštítných tělísek
- Karcinom příštítných tělísek

Primární HPT

- Nefrolithiasis, polyúrie, polydypsie
- Osteodystrofia fibrosa cystica generalisata
- GIT potíže
- Akutní pancreatitis, cholelithiasis
- Svalová slabost, únava, bolest v kostech
- Chondrocalcosis, mimokostní kalcifikace



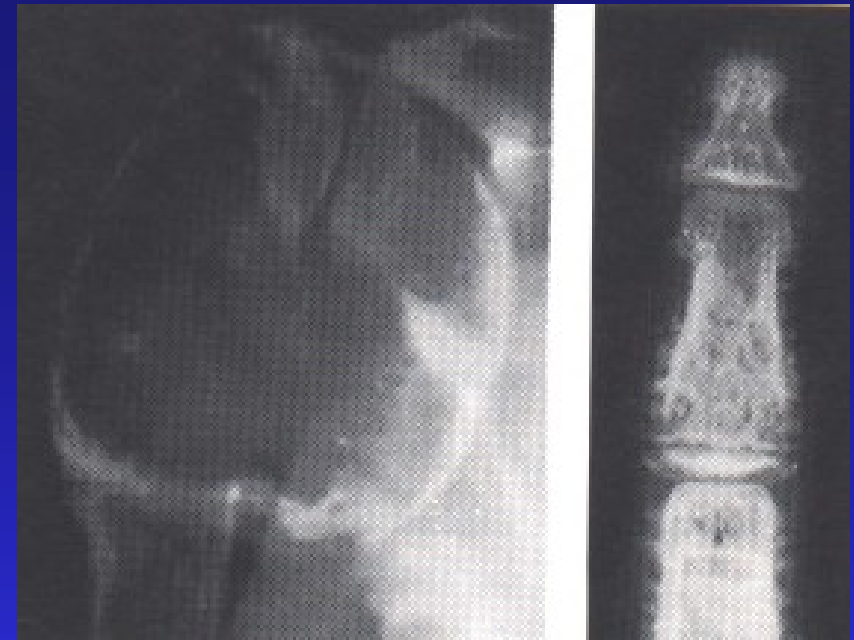
Primární HPT

- PTH - vysoká hladina (radioimunoesej)
- Vysoká hladina Ca v séru
- Hypofosfatémie a hyperfosfaturie
- Vysoká hladina ALP

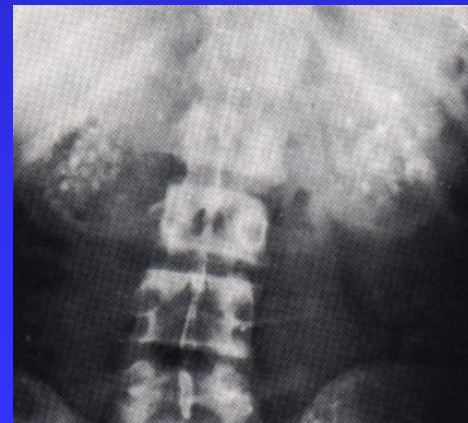


RTG změny u HPT:

- Difuzní rarefakce skeletu
- Ztenčení kortikalis a rozvláknění kosti
- Resorpce a osteolýzy na falangách
- Cysty jako obrovské hnědé kostní tumory



- Kyfóza, kyfioskolióza
- Coxa vara
- Fisury a kompletní zlomeniny dlouhých kostí

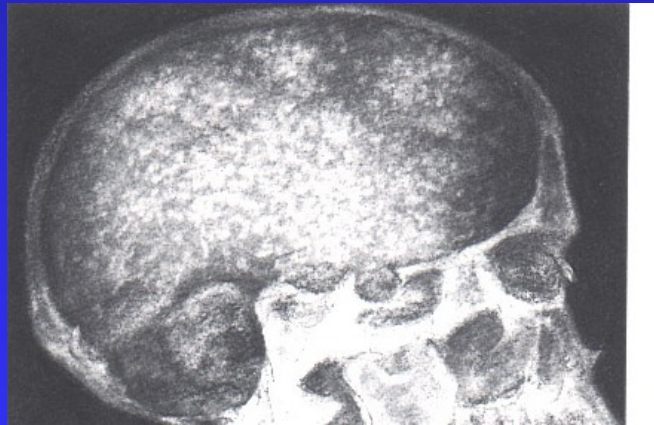


Léčba prim. HPT

Odstranění adenomu nebo karcinomu př. tělísek

Sek. HPT u renálních chorob - renální osteodystrofie

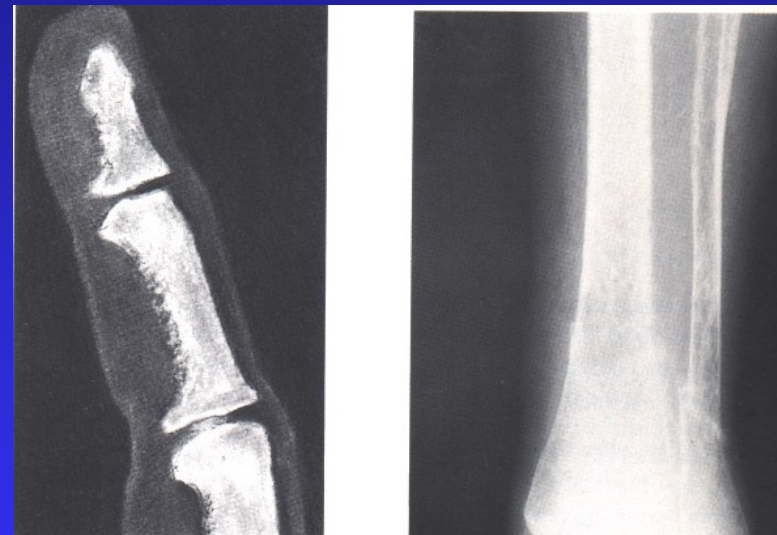
CHRI, chronický dialyzační program
- sekundární hyperplázie příšt. tělísek



Sek. HPT u renálních chorob - renální osteodystrofie

Bolest v kostech, únava,
obtížné vstávání ze sedu,
kolébavá chůze,
zlomeniny.

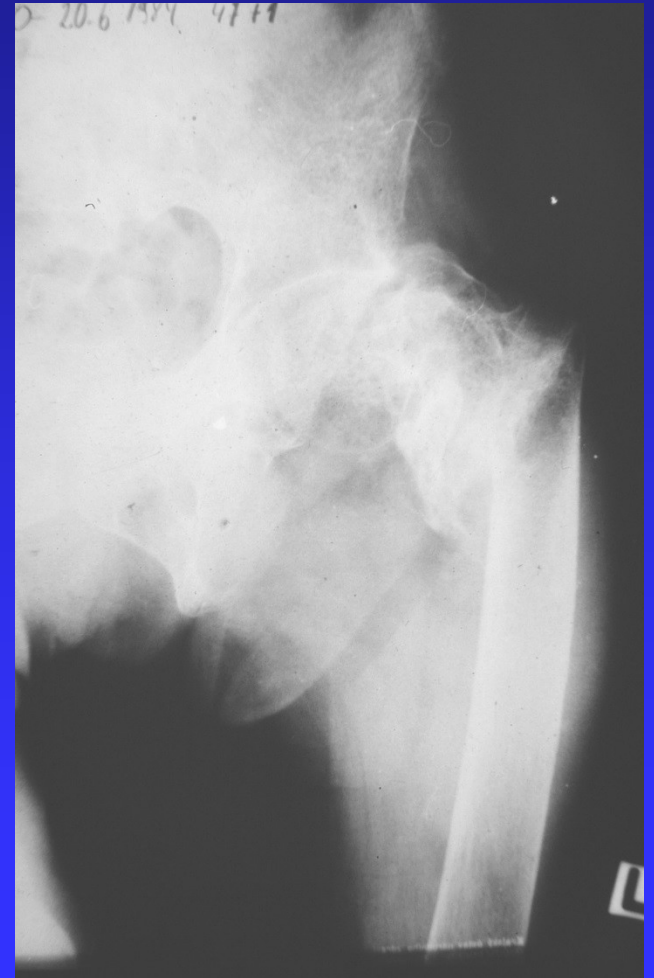
Th: léčba zákl. choroby
vit D3 a kalcium,
korekce vnitřního prostředí.
osteosyntézy zlomenin

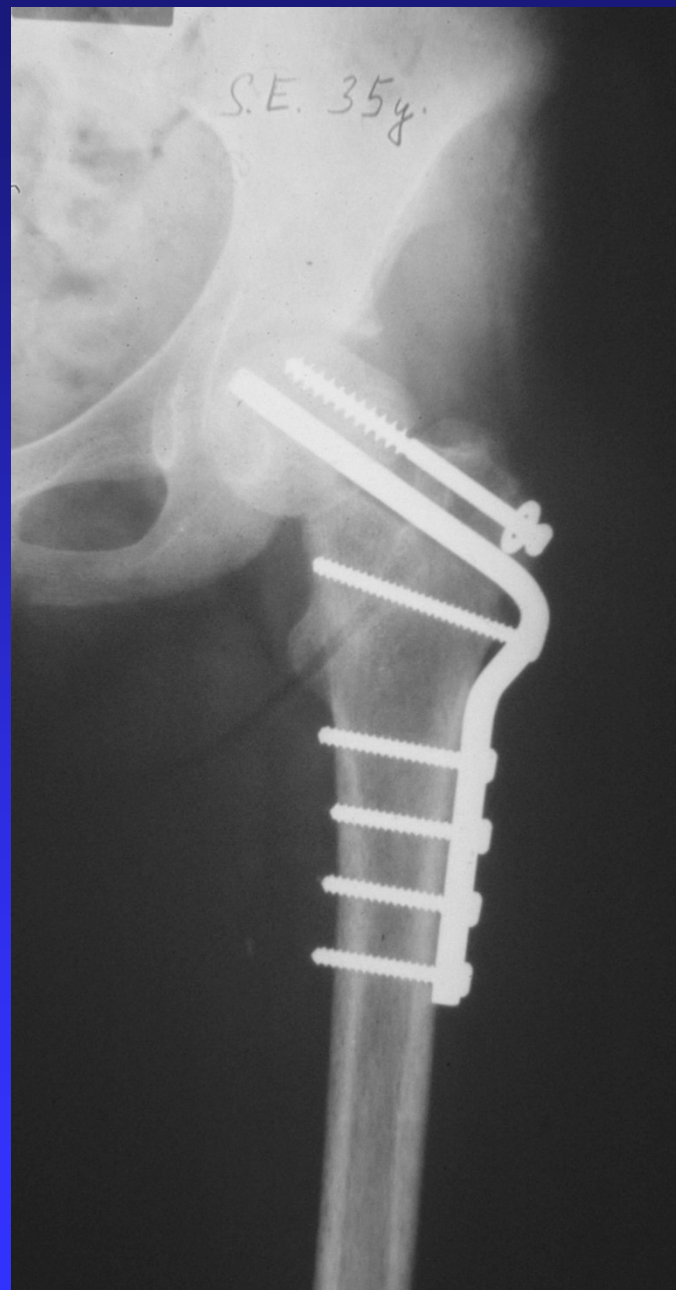


Sekundární HPT z malabsorpce vit. D.

Poruchy GIT (resekce žaludku, střeva,
obstrukce žlučových cest, coeliakie,
poruchy slinivky břišní.

Bolesti v kostech
Svalová slabost
Kolébavá chůze
Pseudofrakturny
Deformity kostí





Morbus Paget

- Chronické onemocnění
- Pomalá virová infekce (distemper virus ze sk. Paramyxovirů)
- Anglie, USA, Austrálie, Nový Zéland, Francie, Německo, Malta.

Morbus Paget

- Až 20 násobná kostní přestavba
- 1. Fáze osteolytická
- 2. Fáze smíšená
- 3. Fáze osteoblastická

Morbus Paget

- Monoostotická forma - 20 %
- Polyostotická forma
- 5% nemocných má potíže.

Klinické projevy

- Bolest (hyperémie kostní, zvětšování a ohýbání kostí- iritace periostu, zvýšený intramedulární tlak, útlak nervů, zlomeniny, malignizace).
- Celková únava, slabost
- Deformity
- Komplikace

Klinické projevy

- Lehký průběh: žádná nebo mírná bolest, normální chůze, není porucha chůze.
- Středně těžký průběh: lehká nebo středně těžká bolest, deformita kostí, zhoršení chůze.
- Těžký průběh: výrazná, trvalá bolest, kostní deformity, komplikace.

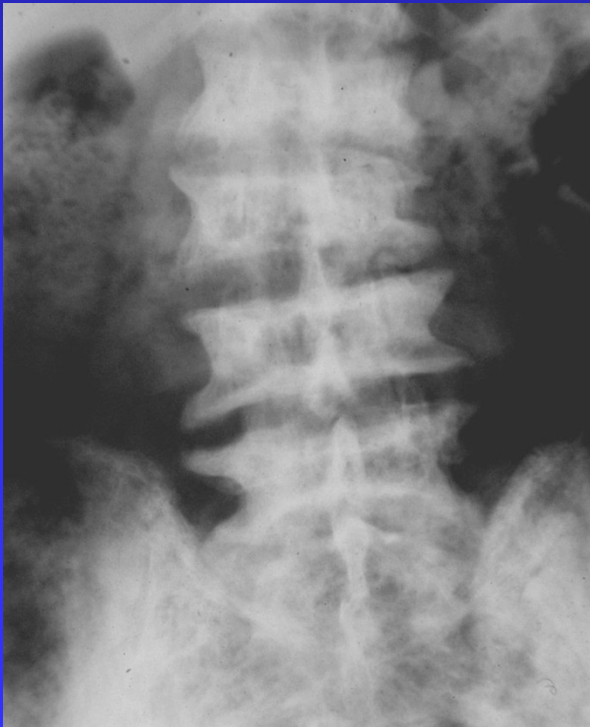
Rozšíření a zvětšení os sacrum

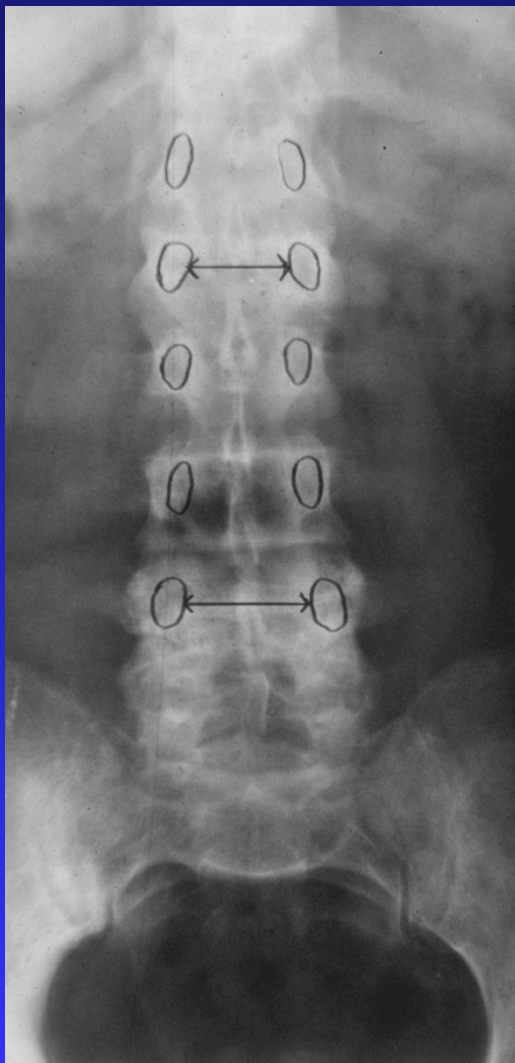
Zhrubělá kostní trámčina

Obratlová těla jsou širší

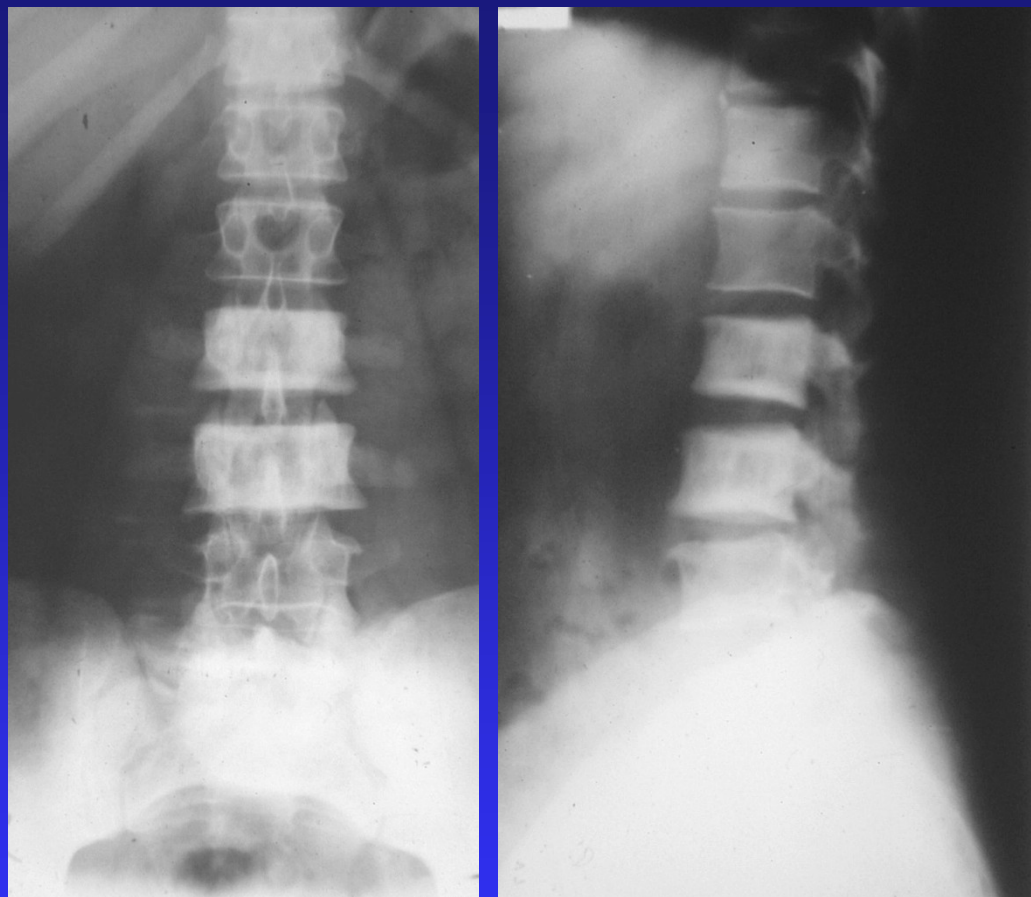
Distance mezi pedikly je
rozšířena

Obratle jsou jakoby nafouklé



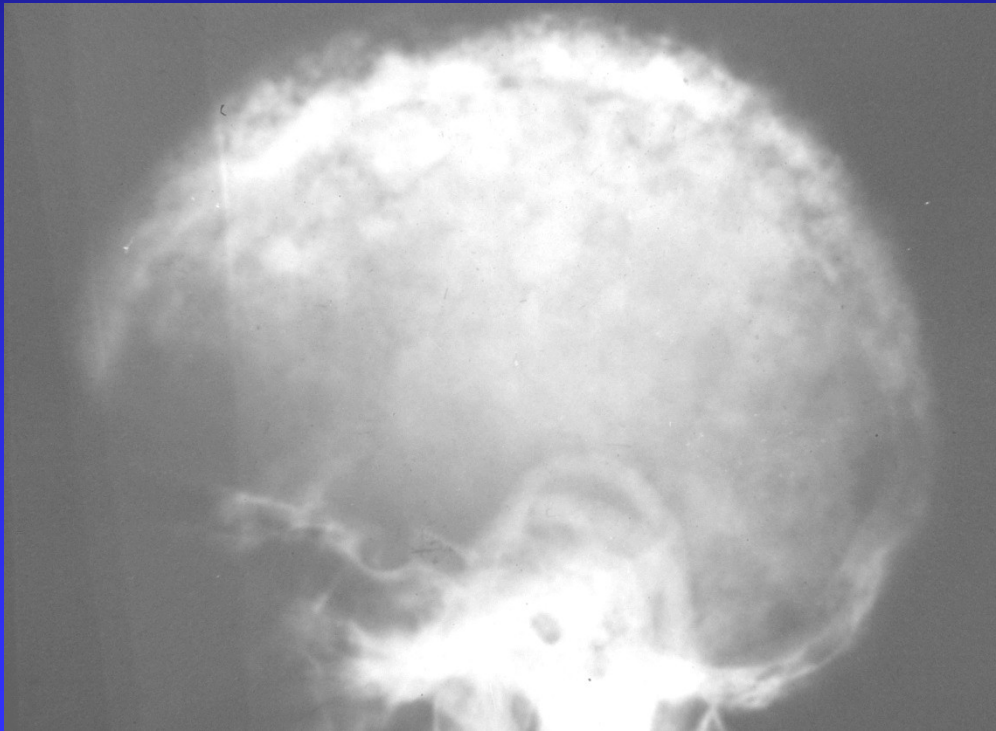


Rozšíření distance
mezi pedikly



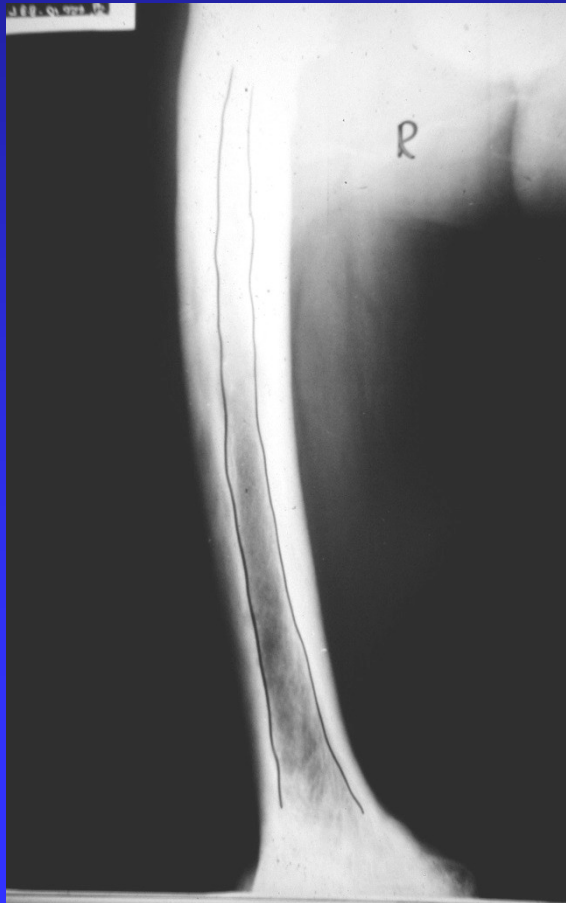
Sklerotická fáze

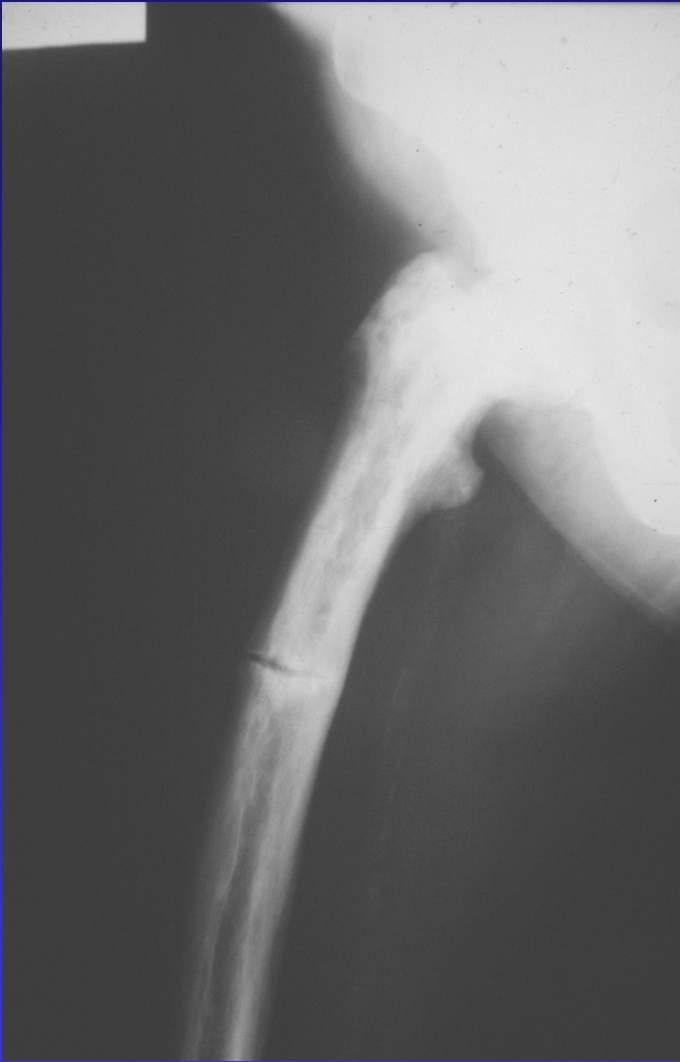
Mnohočetná mapovitá
ložiska sytých okrsků
- chomáčky bavlny



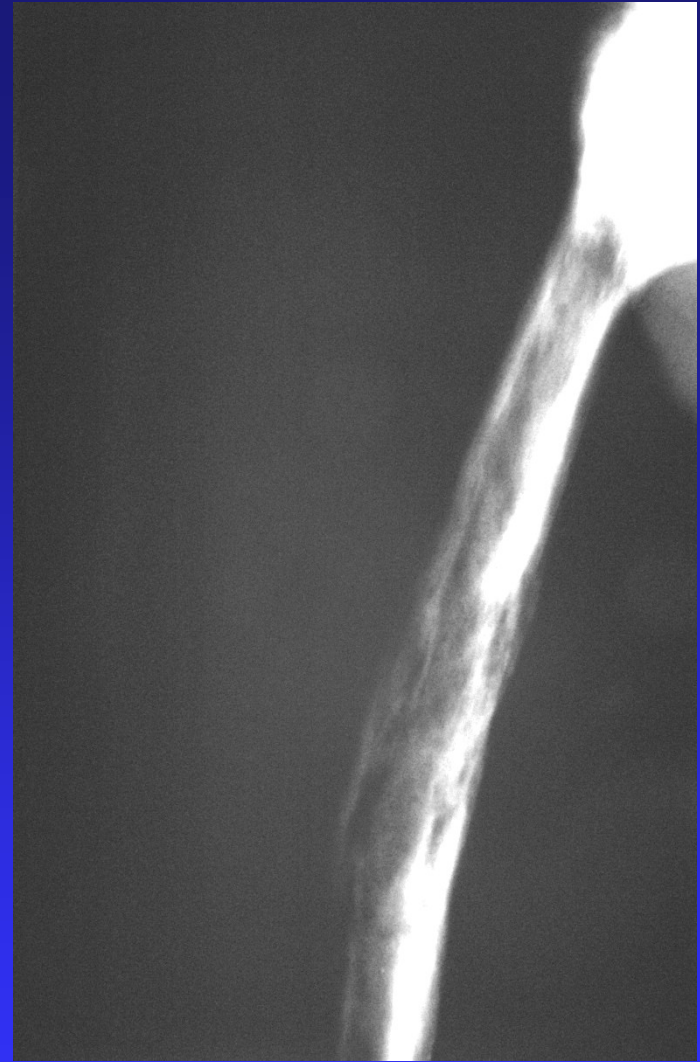


Ztluštění kortikalis
Rozšíření kosti
Varózní tvar femurů
Zhrubělá trámčina kostní





Neúplná zlomenina



Osteolytická fáze

Komplikace

Patologické fisury- neúplné zlomeniny
úplné zlomeniny

Osteoartróza

Postižení hlavových nervů -2,3,5,7, 8.
Hluchota, závratě, neuralgia n. trigem.

Bazilární invaginace

Vertebrobazilární insuficience

Paraparéza

Útlak míšních kořenů L páteře

Dentální problémy - uvolnění zubů

Komplikace

Hypertenze

Ischemická choroba srdeční

Kardiomegalie

Neoplazmatická degenerace

- osteogenní sarkom a jiné.

Nefrolithiasis

Kalcifikace měkkých tkání

Léčba

- Bisfosfonáty (Fosamax 40 mg denně po dobu 3 měsíců). Pamidronát.
- Zolendronát (Aclasta)
- Kalcitonin nasal spray, inj. s.c.
- Calcium
- Léčba komplikací
- Osteosyntézy zlomenin
- Totální náhrady kyčle, kolena.

Prognóza

Rozsah postižení

Aktivita choroby

Lokalizace

Komplikace

