

Nenádorová onemocnění kostí

Osteoporóza

Metabolické osteopatie

Osteonekróza

Hojení zlomenin



Malformace kostí

Záněty kostí

Osteoporóza

- úbytek kostní hmoty a porušená architektura kosti s vyšší tendencí k zlomeninám
- 8% obyvatel, incidence stoupá s věkem
- v širším slova smyslu patří mezi metabolické choroby kostí

Osteoporóza - etiopatogeneze

- po dosažení maximálního objemu kostí hmoty (kolem 25. roku života) dochází v důsledku snížení aktivity osteoblastů k pozvolnému úbytku kostní tkáně rychlostí přibližně 0,5% za rok
- dva mechanismy
 -  aktivita osteoklastů
 -  aktivita osteoblastů

Osteoporóza - etiologie

- senilní
 - 70+, pokles vit. D a Ca, vzestup PTH, postihuje spongiózu i kortikalis
 - typicky - fraktura krčku femuru

Osteoporóza - etiologie

- senilní
- postmenopauzální
 - pokles estrogenů, postihuje hlavně spongiózu
 - typicky - kompresivní fraktura obratle

Osteoporóza - etiologie

- senilní
- postmenopauzální
- endokrinopatie (zvýšená sekrece PTH, DM 1. typu, nadprodukce GK...)
- malnutrice
- malabsorpce
- jaterní cirhóza
- sarkoidóza
- dlouhodobá léčba KS, metotrexátem, antikoagulancii
- imobilizace
- anémie
- alkoholismus...

Dle rozsahu postižení skeletu:

1. Generalizovaná osteoporóza

- a. primární
 - i. I. typu (postmenopauzální)
 - ii. II. typu (senilní)
- b. sekundární = úbytek kostní hmoty v souvislosti s jiným základním onemocněním
 - endokrinopatie, malnutrice, malabsorpce, cirhóza, léčba KS...

2. Lokalizovaná osteoporóza

- přechodný charakter, kosti dlouhodobě imobilizované končetiny
- Sudeckova atrofie - porucha sympatické inervace s poruchou mikrocirkulace
- revmatoidní artritida

Komplikace osteoporózy

- patologické fraktury (v obratlových tělech kompresivní)

Terapie osteoporózy

- prevence
- vitamín D, kalcium
- selektivní modulátory estrogenových receptorů (SERMs - tamoxifen...)
- bisfosfonáty
- denosumab (RANKL Ab)

Osteoporóza

Metabolické osteopatie

Osteonekróza

Hojení zlomenin

Malformace kostí

Záněty kostí

Metabolické osteopatie

- při porušené homeostáze vápníku a fosfátů
- při hypovitaminóze C

Metabolické osteopatie

- 1. Rachitida a osteomalacie**
2. Möller-Barlowova choroba
3. Fibrózní osteodystrofie
4. Renální osteodystrofie

1. Rachitida a osteomalacie

- porucha homeostázy kalcia a fosfátů, kdy dochází k demineralizaci kostní tkáně
- riziko infrazí a patologických zlomenin
- rachitida (křivice)
 - u dětí v období růstu skeletu, dnes raritně
 - projevy mezi 6. měsícem a 2. rokem života
- osteomalacie - dospělí
- 2 typy
 - vitamín D-dependentní
 - vitamín D-rezistentní

Vitamín D-dependentní rachitis/osteomalacie

- způsobená absolutním či relativním nedostatkem vitamínu D
 - nedostatek slunečního svitu
 - nedostatečný příjem
 - porucha vstřebávání
 - abnormální metabolismus vitamínu D - často porucha hydroxylace v ledvinách

Vitamín D-rezistentní rachitis/osteomalacie

- hlavně hypofosfatemické osteomalacie - ztráty fosfátů močí

- mutace genu PHEX nebo FGF23
- **onkogenní osteomalacie**
(nadprodukce FGF23
některými nádory)

Rachitida a osteomalacie - osteoidní lemy

Osteomalacie

- deformity u těžkých forem
 - vpáčený hrudník
 - kyfoslózy
 - předozadní oploštění pánve
- fraktury (vrbového proutku)
- Looserovy zóny - nepravé zlomeniny na oslabených místech kostí

Rachitida - Dezorganizovaná enchondrální osifikace

Rachitida - skeletální deformity

kraniotabes -> caput quadratum

Rachitida - skeletální deformity

- genua vara (vybočené)
- genua valga (vbočené)

Rachitida - rachitický růženec

Metabolické osteopatie

1. Rachitida a osteomalacie
- 2. Möller-Barlowova choroba**
3. Fibrózní osteodystrofie
4. Renální osteodystrofie

2. Möller-Barlowova choroba

= infantilní skorbut (kurděje)

- úplný či těžký deficit vit. C
(trvající alespoň 3 měsíce)
- v období růstu skeletu
- krvácení do sliznic a spojivek
- nechutenství
- častější infekce
- prodloužené hojení defektů
(měkkých tkání i kostí)
- postižení skeletu

2. Möller-Barlowova choroba

= infantilní skorbut (kurděje)

- hypovitaminóza C v období růstu skeletu -> defektní syntéza prokolagenu, porucha tvorby osteoidu -> tenké trámce spongiózy náchylné k frakturám
- mineralizace kostí normální
- postiženy rostoucí dlouhé i ploché kosti

2. Möller-Barlowova choroba

- subepifyzární fraktury - dislokace epifýzy
- fraktury -> subperiostální hematomy
-> reaktivní osteoplázie (periostitis ossificans)

Metabolické osteopatie

1. Rachitida a osteomalacie
2. Möller-Barlowova choroba
- 3. Fibrózní osteodystrofie**
4. Renální osteodystrofie

3. Fibrózní osteodystrofie

= von Recklinghausenova nemoc (archaicky osteitis fibrosa cystica)

- při primární hyperparatyreóze (adenom PŠT)
- aktivace osteoklastů -> hyperkalcémie a hypofosfatémie

3. Fibrózní osteodystrofie

- osteoklastická fáze
- fibrózní fáze
- cystická fáze

3. Fibrózní osteodystrofie

- osteoklastická fáze
- fibrózní fáze
 - novotvořené vazivo
fibrotizuje
 - četné infrakce s lokálním
krvácením
- cystická fáze

3. Fibrózní osteodystrofie

- osteoklastická fáze
- fibrózní fáze
- cystická fáze
 - **hnědý nádor**
 - pseudotumor
 - často pseudocysty
 - fibrovaskulární stroma + **hemosiderin** + shluky osteoklastů
 - dif. dg. aneuryzmatická kostní cysta, obrovskobuněčný kostní nádor

3. Fibrózní osteodystrofie

- klinika - projevy hyperkalcémie
 - bolest kostí, svalová slabost, zmatenost, letargie, nauzea, zvracení...
 - nefrolitiáza, polyurie, metastatické kalcifikace, bradykardie
- patologické zlomeniny

Metabolické osteopatie

1. Rachitida a osteomalacie
2. Möller-Barlowova choroba
3. Fibrózní osteodystrofie
4. **Renální osteodystrofie**

4. Renální osteodystrofie

- při sekundární hyperparatyreóze v důsledku chronického renálního selhání

4. Renální osteodystrofie

- morfologie
 - znaky fibrózní osteodystrofie a osteomalacie
- klinika a rtg nález
 - jako fibrózní osteodystrofie

Osteoporóza

Metabolické osteopatie

Osteonekróza

Hojení zlomenin

Malformace kostí

Záněty kostí

Osteonekróza

= aseptická, avaskulární
kostní nekróza

- odumření kostní tkáně v
důsledku lokální ischemie
- metafýza dlouhých kostí,
povrchová část epifýzy

Osteonekróza - etiologie

- trauma (zlomeniny i chirurgické zákroky)
- dlouhodobá léčba KS
- radioterapie
- hnisavá osteomyelitida (komprese cév exsudátem)
- cévní okluze (trombus, trombembolus, tuková embolie)
- idiopatické aseptické kostní nekrózy

Idiopatické aseptické kostní nekrózy

- postihují specifickou oblast skeletu
- mají charakteristický klinický a radiologický obraz

Idiopatické aseptické kostní nekrózy

- Perthesova choroba
 - nekróza proximální epifýzy femuru
 - typicky chlapci 4-12 let
 - někdy bilaterální postižení
 - bolest kloubu až subchondrální fraktura se subluxací
- Osteochondritis dissecans
 - laterální kondyl femuru
 - odtržení drobného úlomku nekrotické kosti i s částí chrupavky
- Köhlerova nemoc
 - navikulární kost
 - batolata a děti mladší 10 let

Osteonekrózy - morfológie

Osteonekróza - klinika a komplikace

- často asymptomatické
- infrakce a patologické zlomeniny
- sekundární osteoartróza a deformity (na základě prolomení chrupavky u subchondrálních infarktů dlouhých kostí)
- vzácně maligní nádory (nediferencované sarkomy)

Osteoporóza

Metabolické osteopatie

Osteonekróza

Hojení zlomenin

Malformace kostí

Záněty kostí

Typy zlomenin

- únavové zlomeniny
- avulzní zlomeniny
- patologické zlomeniny
(nádor, zánět, cysta,
osteonekróza,
osteoporóza,
osteomalacie)

Hojení zlomenin

Osteoporóza

Metabolické osteopatie

Osteonekróza

Hojení zlomenin

Malformace kostí

Záněty kostí

Malformace kostí

- dysostózy
 - omezené na jednu kost či skupinu kostí
- kostní dysplázie
 - difúzní postižení skeletu

Dysostózy

- jedna kost či skupina kostí
 - abnormální migrace mezenchymálních buněk -> defektní osifikace části skeletu
1. kraniofaciální dysostózy (Crouzonův sy., rozštěpové vady obličejových kostí)
 2. dysostózy osového skeletu (sakralizace L5, lumbalizace S1, rachischisis posterior, spondylolýza)
 3. dysostózy končetin (amelie, fokomelie, poly-, syn-, arachnodaktylie)

Kostní dysplázie

- defektní organogeneze celého skeletu, chybná tvorba chrupavčité (kostní) matrix -> osteochondrodysplázie
 1. s defektní enchondrální osifikací (achondroplázie)
 2. s abnormálním kolagenem typu 2 (achondrogeneze)
 3. se sníženou hustotou kostí (osteogenesis imperfecta)
 4. se zvýšenou hustotou kostí (osteopetróza)
 5. lyzozomální střádavé choroby (mukopolysacharidóza 1. a 4. typu)
 6. jinam nezařazené (Marfanův sy.)