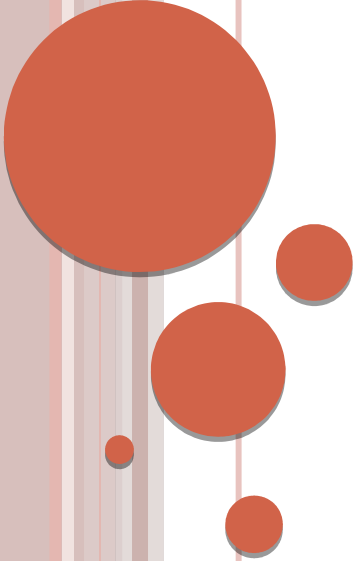


Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования «Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого

Кафедра управления в здравоохранении ИПО



ОСТЕОПЕТРОЗ

Подготовила
клинический ординатор
Торопова Полина Игоревна

Красноярск 2019

Остеопетроз, или «мраморная» болезнь,
объединяет группу наследственных и
спорадических заболеваний

с различными клиническими и биохимическими
проявлениями, в основе которых лежит
нарушение резорбции костной ткани.

Заболевание впервые описано в 1904 г.
немецким хирургом Н.Е. Albers-Schönberg,
поэтому нередко его называют «синдром
Альберс-Шенберга».



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Возникновение остеопетроза обусловлено нарушением дифференцировки и активности остеокластов. В основе этих изменений лежит генетический дефект.



ПАТОЛОГИЯ

Остеопетроз – тяжелое заболевание, которое может проявляться уже внутриутробно.

У новорожденных и грудных детей наблюдаются прогрессирующая анемия, гепатоспленомегалия, гидроцефалия, а также сдавление черепных нервов, приводящее к слепоте и тугоухости.

Лицо ребенка имеет характерный вид: широкие скулы, далеко посаженные друг от друга глаза. Корень носа всегда вдавлен, ноздри развернуты наружу, губы толстые.

Больные обычно не доживают до 10 лет, причиной смерти нередко бывает инфекция. У некоторых больных нарушается функция не только остеокластов, но и моноцитов.



ДИАГНОСТИКА

На основании рентгенологических данных выделяют два типа остеопетроза:

- для I типа характерно утолщение свода черепа
- при II типе обнаруживают «полосатый» позвоночник, дугообразные участки остеосклероза в крыльях подвздошных костей («кость в кости») и уплотнение губчатого вещества костей



- Переломы могут возникать даже при незначительных травмах и нередко бывают единственным проявлением заболевания у взрослых. Как правило, они срастаются медленно. У взрослых уровень кальция и активность щелочной фосфатазы в плазме обычно нормальные.

- У детей могут наблюдаться гипофосфатемия и умеренная гипокальциемия. Активность кислой фосфатазы в плазме обычно повышена.



РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ НАХОДКИ

- однородно уплотненные склерозированные кости
- четкой границы между компактным и губчатым веществом нет
- поражение длинных трубчатых костей, при котором диафизы уплотнены по всей длине, а в эпифизах обнаруживают очаги уплотнения, соответствующие участкам нерастворившегося обызвествленного хряща
- метафизы расширены и деформированы
- поперечная исчерченность длинных трубчатых костей и тел позвонков



Признаки, указывающие на диагноз остеопетроза:

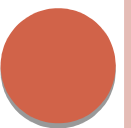
1. диффузный склероз с вовлечением костей
скул, позвоночника, таза и конечностей
2. дефекты моделирования кости в области
метафизов длинных трубчатых костей
3. «кость в кости» в области позвоночника и
фаланг
4. фокальный склероз скуловых костей, костей
таза и замыкательных пластинок
позвоночника («сэндвич»)

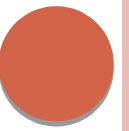
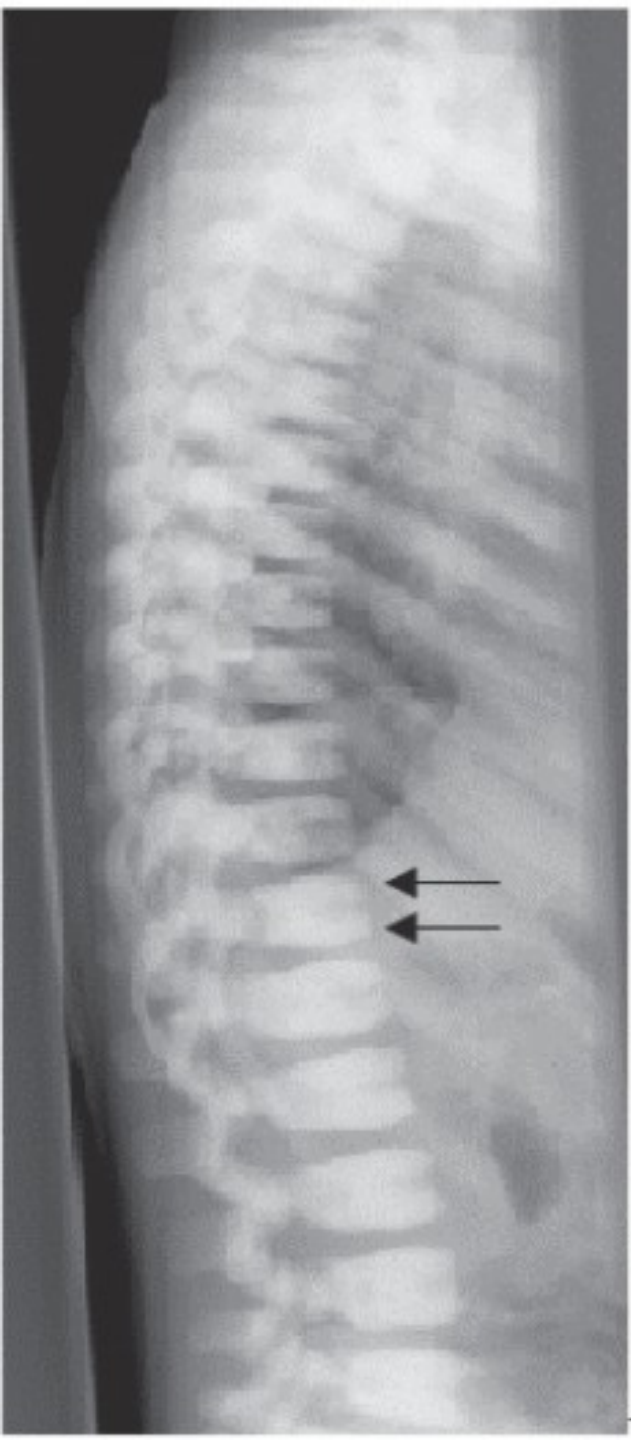


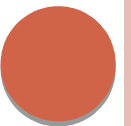


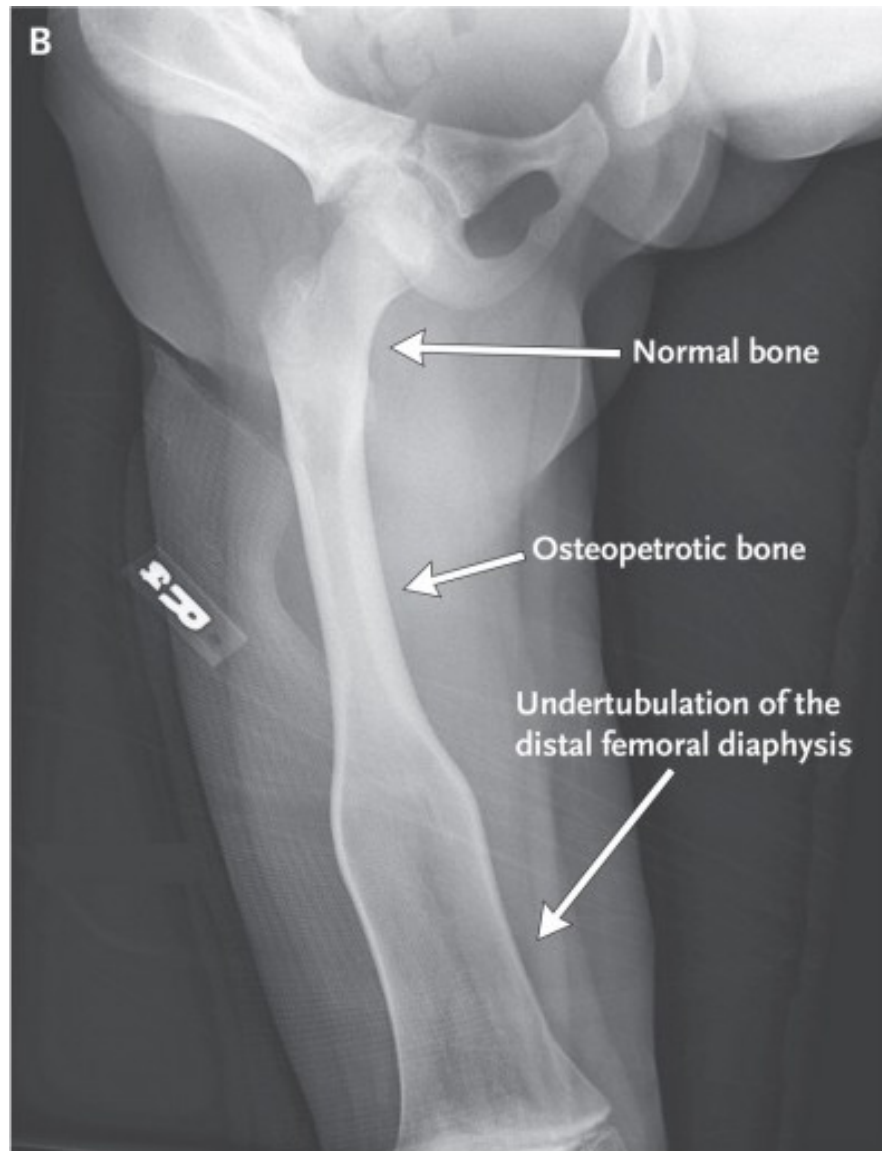














ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- отравление тяжелыми металлами
- мелореостоз
- гипервитаминоз D
- пикнодизостоз
- фиброзная дисплазия черепа и лица



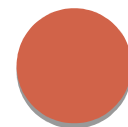
ЛЕЧЕНИЕ

- трансплантация костного мозга
- лечение кальцитриолом или гамма-интерфероном
- внутриутробное применение стволовых клеток



ИСТОЧНИКИ

1. 24radiology.ru/kostno-myshechnaya-sistema/osteopetroz-ili-mramornaya-bolezn/
2. radiomed.ru/ =остеопетроз
3. mrj.ima-press.net/СОВРЕМЕННАЯ РЕВМАТОЛОГИЯ
№1'14 КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ Остеопетроз
(«мраморная» болезнь)



БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ

