

# Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata

**Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata** (*morbis Recklinghausen*, *primární hyperparathyreoidismus*) je onemocnění patřící do skupiny získaných systémových onemocnění kostního aparátu. ⚠ **Je třeba odlišit od morbis von Recklinghausen, což je synonymum pro neurofibromatózu - typ 1.**

## Etiopatogeneze

Postihuje převážně ženy, (hlavně ve 2. dekádě života). **Příčinou bývá adenom příštítných tělísek**, který vede k hyperprodukci PTH,<sup>[1]</sup> PTH uvolňuje fosfáty a kalciové sole ze skeletu, čímž zvyšuje fosfaturii a zvyšuje kalciiuri (zvyšuje resorpci kalcia ve vzestupném raménku Henleovy kličky, ale pro vysoké hodnoty kalcémie přesto dochází k hyperkalciiuri). Tím dochází k hypofosfatémii a hyperkalcémii.

Současně bývá zvýšená tvorba osteoidu (fibrózní přestavby spongiózní kosti). Dochází k cystické destrukci skeletu a všeobecné osteoporóze. V místě výrazných oslabení nosných částí skeletu dochází ke zlomeninám/infrakcím s nitrokostními hemoragiemi<sup>[1]</sup>.

## Klinický obraz

**Únavnost** se snížením fyzické výkonnosti, občasné **bolesti** v páteři a končetinách. V pozdějším stadiu onemocnění se drobné **deformity končetin**, příp. spontánní fraktury. **Postižení ledvin**: nefrolitiáza až nefrokalcinóza<sup>[1]</sup>.

## Laboratorní nález

- hyperkalcémie
- hyperkalciiurie
- hypofosfatémie
- hyperfosfaturie<sup>[1]</sup>

## Rentgenový obraz

RTG vyšetření provedeno až po vzniku spontánní zlomeniny (cystická ložiska, ztenčení kompakty, rozšíření dřevové dutiny). Časté je snížení tloušťky obratlových těl, jejich rozšíření, výskyt mnohočetných kompresivních fraktur. Subperiostální kostní repozice, nejčastěji viditelné na středních článcích prstů. Časté jsou strukturální změny kalvy.

V pokročilých fázích onemocnění dochází k mnohočetným angulacím a těžkým deformitám nosných částí skeletu. Na CT někdy adenom příštítného tělíska.<sup>[1]</sup>

## Terapie

Kauzální léčba jedině **chirurgická** (odstranění adenomu příštítného tělíska). Hyperkalcemické krize léčíme hydratací a úpravou minerálního hospodářství.

Ortopedická terapie spočívá v korekční osteotomii vzniklých deformit, ev. v kombinaci s prolongačními výkony<sup>[1]</sup>.

## Diferenciální diagnostika

Fibrózní dysplázie (Jaffe-Lichtenstein), kortikální fibrózní defekt, juvenilní solitární pseudocysta, myelom. U všech těchto onemocnění (s výjimkou plasmocytomu) unilokulární/monomelický výskyt, avšak u fibrózní dysplázie postiženy kosti téměř celého skeletu<sup>[1]</sup>.

## Odkazy

### Související články

- Metabolické osteopatie
- Osteoporóza
- Osteomalacie
- Rachitis

## Reference

1. SOSNA, A., P. VAVŘÍK a M. KRBEC, et al. *Základy ortopedie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2001. ISBN 80-7254-202-8.