



ACADEMY 23. 02. 2017

Pagetova kostní choroba

Při představě kosti málokdo vidí živý orgán. Přitom kost plní celou řadu funkcí v těle, neustále se přestavuje a vyměňuje si látky s okolím. Kost...

Pagetova nemoc neboli osteodystrophia deformans je poměrně časté metabolické kostní onemocnění, projevující se zduřením a deformací různých kostí. K deformacím jedné či více kostí dochází díky přestavbě kosti a nahrazením méně pevnou, chaotickou a objemnější kostní tkání. Ta je poté náchylnější ke změnám tvaru a zlomeninám. Projevuje se bolestí v místě postižení či blízkém kloubu, často bývá i bezpříznaková. Po letech se u malé části nemocných může rozvinout zhoubný nádor - [osteosarkom](#).

Pagetova kostní choroba je po osteoporóze druhou nejčastější metabolickou kostní nemocí. Anglický chirurg a patolog James Paget popsal tuto nemoc již v 19. století. Původně se domníval, že se jedná o zánět kostí. Postižení jsou ve většině případech muži, uplatňuje se též dědičnost. S věkem šance této nemoci přibývá, avšak do 40 let se vyskytuje vzácně. Zajímavé jsou také rozdíly geografické - **nejvíce touto nemocí trpí lidé v západní Evropě, nejméně naopak v Asii a Africe.**

Stavba kosti a příčiny Pagetovy kostní choroby

Při představě kosti málokdo vidí živý orgán. Přitom **kost plní celou řadu funkcí v těle**, neustále se přestavuje a vyměňuje si látky s okolím. Kost obsahuje celou řadu buněk, vlákna elastická a kolagenní, soli vápníku a fosforu. Díky svému složení je tvrdá, ale zároveň pružná. Kosti jsou svým zevním tvarem i vnitřní stavbou přizpůsobeny místu, kde se nacházejí. Mají svojí architekturu, proto bychom při zvětšení mohli pozorovat lamely trubcovité kosti (kompaktní kostní tkáň) či oblouky připomínající gotické klenby ve spongiose (houbovitá kostní tkáň).

V dětství jsou kosti schopné růst, v dospělosti však kost také nezahálí. Díky buňkám kostí se neustále přestavuje a tím dokáže reagovat na míru zatížení dané kosti. Novou kostní tkáň vytvářejí osteoblasty. Jsou ovlivňovány celou řadou hormonů a mají za úkol vytvářet kostní dřev a mineralizovat ji. Buňky odbourávající kostní tkáň se nazývají osteoklasty. Obsahují enzymy, kterými umí rozrušit kost a postupně ji vstřebat, uvolňují pak vápník a fosfát. **Tyto buňky jsou spolu v rovnováze, „komunikují“ a dokážou se přizpůsobit potřebám organismu.**

Pagetova choroba vzniká při porušení této rovnováhy v konkrétní části kosti (případně více kostí). **Příčiny vzniku této nemoci nejsou zcela jasné.** U části nemocných jsou jasné vlivy dědičnosti. To samo o sobě však nestačí. Ne dosud probádaným způsobem se na vzniku podílí pravděpodobně také virová infekce. V buňkách kosti z místa postižení **byly prokázány virové částice paramyxovirů** (například [spalničky](#)).

NÁŠ TIP:

Přečtěte si více také o další nemoci postihující pohybový aparát - [co je to amyotrofická laterální skleróza a jak ALS léčit?](#)

Pagetova nemoc - klinické projevy

Pagetova choroba postihuje nejčastěji pánev, páteř, lebku a dlouhé kosti dolních končetin. Malé kůstky rukou a nohou bývají postiženy velmi zřídka a jejich deformity jsou typické pro jiné choroby (například revmatické). V těle vzniká buď jedno nebo několik postižených míst a tam se v průběhu času kost přestavuje a deformuje, avšak nová ložiska jinde po letech obvykle nevznikají. **Velkou část postižených Pagetova choroba neobtěžuje, neví o ní.** Ostatní si nejčastěji stěžují na bolest v postižené kosti či přilehlých kloubech, a to v klidu i při pohybu. Místo bývá zduřelé, deformované a kůže nad postiženou kostí bývá teplejší. Je-li nemocí postižena třeba holenní kost, může se prohnout a zkrátit a tím dojde ke zhoršení chůze a rozvoji artrózy v zatěžovaných kloubech. Pokud je postižena lebka, objemnější plstovitá kost může utlačovat důležité nervové dráhy s příznaky z toho vyplývajících (například hluchota). Nosí-li muž klobouk, najednou je mu malý.

Zlomenina kosti je nepříjemnou komplikací, může vzniknout na základě traumatu či bez něj (takzvaná patologická zlomenina). Díky přestavěné kosti s bohatým cévním zásobením zlomeniny více krvácejí. Zejména při zlomeninách je třeba myslet na možnost rozvoje vzácnějšího, avšak závažného kostního nádoru (**nejčastěji sarkom, [více o něm v našem článku Osteosarkom](#)**).

Diagnostika pagetovy kostní choroby

Pagetova nemoc bývá často objevena náhodně při zobrazovacím vyšetření z jiného důvodu nebo pátráním po příčinách zvýšeného ALP v krvi. Na rentgenovém snímku má typický vzhled - **kost je zduřelá, nemá klasickou stavbu** a vypadá chaoticky. Scintigrafie kostí sice jasně neprokáže přímo Pagetovu nemoc, ale lépe odhalí místa, kde dochází ke zvýšené metabolické aktivitě kosti. Při běžných odběrech krve se může v takzvaných jaterních testech Pagetova nemoc projevit izolovaně zvýšeným ukazatelem ALP (alkalická fosfatáza), což je mimo jiné ukazatel novotvorby kostí. V krvi se při této chorobě také stanovují hodnoty vápníku, fosforu a parathormonu (bývají v normě) a ukazatele kostní resorbce (zvýšené). Pro sledování aktivity nemoci v čase a účinnost léčby se používá odběr krve na ALP a scintigrafie kostí, případně rentgen.

Pokud máte podezření na Pagetovu nemoc, **je třeba odlišit další možné i závažnější nemoci s podobným obrazem.** Jsou to především nádorová onemocnění s možnými metastázami do kostí, osteomalacie (měknutí kostí) a kostní změny při hyperparathyreóze (zvýšená produkce

parathormonu příštítnými tělísky), jejichž léčba probíhá jinak.

Pagetova nemoc - léčba

Všichni nemocní s příznaky by měli být léčeni léky, které potlačují vstřebávání kosti. Bezpříznaková **Pagetova choroba** se řeší s každým nemocným individuálně s přihlédnutím k místu postižení, věku nemocného a dalších ukazatelů.

Nemocní s metabolickým onemocněním kostí by měli mít dostatečný přísun **vápníku a vitamínu D**. Různé studie bohužel ukazují, že příjem vápníku běžnou potravou není dostatečný, proto je třeba se na jeho příjem zvláště soustředit nebo zvolit některý z **doplňků stravy** dostupných na trhu. Nedostatek vitamínu D můžeme odhalit z jednoduchého odběru krve. Jeho doplňování pak probíhá formou kapek a vhodný je také pobyt na slunci.

Farmakologicky ovlivnit příznaky můžeme léky proti bolesti (analgetika, nesteroidní antirevmatika). Takzvaná **antiresorpční léčba** zasahuje přímo do metabolismu kostí a tím ovlivňuje průběh nemoci a zpomaluje progresi onemocnění. Již vzniklé změny však nedokáže ani tato léčba napravit, pouze zpomalí rozvoj nemoci (například zpomalí zhoršování sluchu vzniklé vlivem útlaku Pagetova ložiska na sluchový nerv). Principem je zabránit buňkám (osteoklasty) ve vstřebávání kosti, a tím není nutná její přestavba. V dnešní době se používají moderní bisfosfonáty. Vždy je však nutný dostatečný přísun vitamínu D a vápníku, protože bez nich by efekt bisfosfonátů nebyl dostatečný.

Chirurgicky lze řešit zlomeniny a úprava kosti, jako například osteosyntéza (stabilizace zlomeniny kovovým implantátem) či náhrada kloubu (TEP kyčle, kolene). Pro léčbu útlaku okolí Pagetovou chorobou na lebce je možné neurochirurgické řešení.

Samozřejmostí by měly být **ortopedické a protetické pomůcky** pro prevenci dalších komplikací jako je třeba artróza při zkrácení postižené končetiny.

Jak se bránit Pagetově nemoci dopředu

Prevence vzniku Pagetovy nemoci není známá. Pro kosti je dobrý dostatečný příjem vápníku, vitamínu D a dalších minerálů. Pokud budeme vnímaví ke svému tělu, máme možnost případným komplikacím předejít. Není prokázáno ovlivnění délky života Pagetovou chorobou, avšak může zhoršit jeho kvalitu (poškození sluchu, zhoršení pohyblivosti podobně).