

# Pagetova choroba

➡ Pro tento dotaz je ve WikiSkriptech více článků.

- **Pagetova choroba kostí**, *osteodystrophia deformans*, druhé nejčastější metabolické onemocnění kostí po osteoporóze,
  - **Pagetova choroba prsu**, nádorové onemocnění prsu.
- 🔍 Podrobnější informace naleznete na stránce [Nádory prsu](#).

**Pagetova choroba** (syn. *morbus Paget*, *osteitis deformans*, *osteodystrophia deformans*) je kostní onemocnění charakterizované **lokalizovanou poruchou remodelace kosti**, při které dochází k **nadměrné kostní resorpci** následované kompenzatorně **zvýšenou novotvorbou strukturálně neplnohodnotné kosti**. Novotvořená kost je značně dezorganizovaná, nazýváme ji "plstovitá kost". Takto změněné kosti mají větší *náchylnost ke zlomeninám*.

Postihuje buď:

1. jednu kost – *monostotická forma* (15 %),
2. více kostí – *polyostotická forma*.

Predilekčně axiální skelet: páteř, pánev, femur, sakrum, lebka.

## Epidemiologie

Výskyt Pagetovy nemoci je častý v Evropě (Velká Británie), Severní Americe, Austrálii, na Novém Zélandu, méně častý je v Asii a Africe.

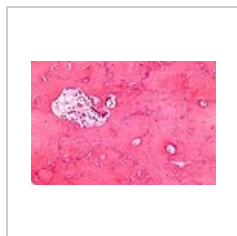
Nemoc nastupuje typicky v 5.–6. dekádě u mužů i žen (v poměru pohlaví muži:ženy 3:2).

## Etiologie

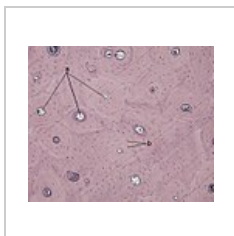
Vyvolávající příčina zatím není známá, předpokládá se spoluúčast genetických faktorů a virů (faktorů prostředí).

## Patogeneze

1. **Fáze osteolytická:** charakterizována zvýšenou aktivitou abnormálních osteoklastů (s několikanásobně vyšším počtem jader než mají normální osteoklasty).
2. **Fáze smíšená:** vystupňovaná osteolýza vede ke zvýšené novotvorbě kosti.
3. **Fáze sklerotizace:** dominuje novotvorba kostní tkáně.

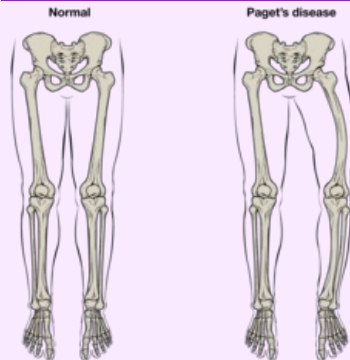


Mikroskopický obraz Pagetovy choroby; Všimněte si nepravidelnosti osteonů



Mikroskopický obraz zdravé kostní kompakty

## Symptomy

Pagetova choroba	
	
Typická deformita stehna u Pagetovy choroby	
<b>Klinický obraz</b>	70-80% pacientů je asymptomatická, u jiných se objevuje bolest kostí, bolest hlavy, deformity a fraktury kostí
<b>Příčina</b>	spoluúčast genetických faktorů a virů
<b>Diagnostika</b>	u 14% případů je pozitivní rodinná anamnéza, zobrazovací metody: CT, RTG
<b>Incidence ve světě</b>	Evropě (hlavně Velká Británie), Severní Americe, na Novém Zélandu, Austrálii a méně častý je v Asii a Africe
<b>Klasifikace a odkazy</b>	
<b>MeSH ID</b>	bmc85003614 ( <a href="https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=bmc85003614">https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=bmc85003614</a> )
<b>OMIM</b>	167250 ( <a href="https://omim.org/entry/167250">https://omim.org/entry/167250</a> )
<b>Medscape</b>	334607 ( <a href="https://emedicine.medscape.com/article/334607-overview">https://emedicine.medscape.com/article/334607-overview</a> )



**70–80 %** pacientů je **asymptomatických**. U dalších se vyskytuje:

- bolest kostí a přilehlých kloubů, bolest je lokalizovaná a tupá, velmi často se objevuje v noci,
- deformity kostí, lebky, zvětšení a deformity obratlů,
- bolest hlavy,
- zvětšení obvodu hlavy (pacientovi je najednou malý klobouk),
- projevy útlaku nervů (postižení sluchu)
- v místě novotvořené kosti vznik četných arteriovenózních spojek, které vedou k zvýšenému prokrvení a palpačně zvýšení teploty nad místem postižení,
- fraktury kostí

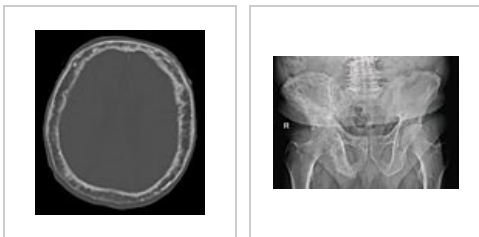
## Diferenciální diagnóza

- osteomalacie,
- osteoporóza,
- osteoartróza,
- kostní metastázy,
- primární nádor kosti,
- hyperparatyreóza.

## Diagnostika

**Anamnéza:** U cca 14 % případů pozitivní rodinná anamnéza.

**Zobrazovací techniky:** RTG (lytické a sklerotické leze), CT, radioizotopový kostní scan



Lebka u Pagetovy nemoci

postižení pravé lopaty kyčelní

**Laboratorní diagnostika** (markery kostní remodelace):

- *markery kostní resorbce:* deoxypyridinolin, N-telopeptid a C-telopeptid kolagenu I (INTP, ICTP),
- *markery novotvorby:* ALP (kostní izoenzym),
- *sérové hodnoty vápníku, fosforu a PTH:* mohou být v normě.

## Komplikace

- *kostní:* fraktury, deformity, kostní sarkom,
- *neurologické:* útlak nervových kořenů, hluchota,
- zvýšený průtok krve kostí může vést k hypercirkulaci, při větším rozsahu postižení až k *srdečnímu selhání*.

## Terapie

- bisfosfonáty (alendronát, pamidronát, zoledronát aj.),

- analoga kalcitoninu,
  - nesteroidní protizánětlivé látky (NSPZL),
  - suplementace vitamínu D a kalcia,
- 
- chirurgická terapie kostních deformit, fraktur,
  - pravidelné kontroly.

## Odkazy

### Související články

- Poruchy kalciofosfátového metabolismu
- Indikátory kostní přestavby, markery kostní resorpce

### Použitá literatura

- Wikipedia. *Paget´s disease* [online]. [cit. 2009-10-06]. <en.wikipedia.org ([https://en.wikipedia.org/wiki/Paget%27s\\_disease\\_of\\_bone](https://en.wikipedia.org/wiki/Paget%27s_disease_of_bone))>.
- Wikipedia. *Osteodystrophia deformans* [online]. [cit. 2009-10-06]. <de.wikipedia.org ([https://de.wikipedia.org/wiki/Osteodystrophia\\_deformans](https://de.wikipedia.org/wiki/Osteodystrophia_deformans))>.
- GOLDMAN, L a D AUSIELLO. *Paget´s disease* [online]. ©2007. Poslední revize 2008, [cit. 2009]. <MedlinePlus (<https://medlineplus.gov/ency/article/000414.htm>)>.
- CARBONE, LD, K DRIVER a KM LOHR, et al. *Paget disease* [online]. ©2008. [cit. 2009]. <emedicine.medscape.com (<https://emedicine.medscape.com/article/334607-overview>)>.